

小金井リハビリテーション連絡会 H27年3月勉強会

正常圧水頭症と 低髄液圧症候群

菊地脳神経外科・整形外科
りはびりてーしょん きくち
菊地隆文

はじめに

- 正常圧水頭症は認知症、低髄液圧症候群（髄液漏）は頭痛、といったありふれた症状のなかに潜んでいる病態である。
- この会では、まずこれらの病態をただしく理解すること。そして無用に可能性のない患者を煽らないようにするとともに、適切に疑いのある患者を受診させることを目的とする。

髄液に関する基本

- 正常圧水頭症は髄液過剰、低髄液圧症候群は髄液減少という病態である。
- ついては各疾患の説明に先立ち、まず髄液に関して今のところ正しいとされる基本的な事項について説明する。

髄液の産生

- 髄液の総量は、成人では100-150ml。
脳室 20cc、脳表 25cc、脊髓腔 75cc
- 脳室の脈絡叢で主に産生され、同量が吸収。
500～600ml/日、30ml/時間
- 脳脊髄圧が200mm水柱以下では、髄液の産生は、ほとんど影響がない。
- 以上より、1日4回程度置き換わるとされる。

髄液の流れ

- 側脳室で産生。第3脳室・中脳水道を経て第4脳室に
- 第4脳室のMagendie孔・Luschka孔から脳や脊髓の表面のくも膜下腔に
- くも膜下腔に出た髄液は、殆どが上矢状静脈洞に方向に
- 一部は脊髓くも膜下腔に
- 一部の髄液は脊髓根のくもまく顆粒で吸収
- 残りの髄液は、上昇して脳表に

髄液の吸収

- 上矢状静脈洞内や近傍のくも膜顆粒で
- 一部は脊髓神経根
- これ以外に、くも膜下腔や軟膜の血管から
- 髄液の吸収率はくも膜下腔と静脈の間の圧差で決定
- 髄液圧が60mm水柱以下では、吸収は停止
- 1時間当たり産生量と同量の25mlが吸収、1日で600mlが吸収

特発性正常圧水頭症

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

疾患概念

- 精神活動低下(認知症様症状)・歩行障害・尿失禁を呈する高齢者のうち、髄液貯留が原因であるもの。
- ただし画像上脳室拡大を認めるだけではなく、脳脊髄圧が200mmH₂O以下と正常範囲かつ髄液シャント術にて症状が改善するもの。
- なお原因不明なものの特発性、原因が明らかなものを続発性とする。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

病態生理

- 従来は「脈絡叢で産生されクモ膜顆粒・上矢上洞で吸収」という髄液還流が障害されるという理論(BFT)。
- この場合、主に髄液の通過・吸収障害があるわけだが、その原因がわからないため特発性と呼ばれる。
- SAHや髄膜炎といった原因となる先行疾患が明らかな場合は、続発性(secondary)と区分される。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

病態生理

- 一方最近では、血圧脈波が脳実質内や小動脈硬化のために直接脳室壁に圧力として伝達され、その圧力で脳室が拡大するという理論がでてきた(HDT)。
- ほかに髄液の産生・吸収自体も、BFTとは異なり、脳実質内毛細血管・小静脈・神経鞘などといった理論もでてきている。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

疫学等

- 1965年の、米国医師による報告が最初。
- 好発年齢は60歳以上で、やや男性に多い。
- 有病率は65歳以上の0.51~2.9(Ave.1.1)%とされ、日本では約31万人(人口10万人当たり約250人)と推定。
- なお現在の日本の認知症患者は、約250万人と推定されている。
- 日本では、2004年に最初のガイドラインが制定され、2011年に改定。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

どういうときに疑うか

- **認知症**>
 - 集中力・意欲・自発性・反応性の低下。
 - 記憶障害もあるが、ぼーっとしている印象。
 - ADは記憶障害が強い。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

どういうときに疑うか

- **歩行障害**>
 - 歩幅の減少・下肢挙上の低下・歩隔の拡大。
petit-pas magnet gait broad-based gait
 - 起立時や方向転換時の不安定性があり、進行すると立位保持困難。
 - 三徴の中では、最も頻度が多い。
 - PDは歩隔拡大が特徴的ではない。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus どういうときに疑うか

・歩行障害>

水頭症とパーキンソン病のちがいは ●歩き方が全然ちがう

水頭症 普通 パーキンソン病

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus どういうときに疑うか

・失禁>

頻尿、及び頻尿からくる切迫性尿失禁。
尿意喪失からくる失禁ではない。
三徴候のなかで最も遅い出現。

明らかな原因もなく、これらの症状が1つ以上認められた場合は、神経内科・脳神経外科を受診するよう奨める。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus 3兆候の出現頻度及び時期

歩行障害 (94~100%) 小刻み、開脚歩行、すり足

認知症 (78~98%) 物忘れ、意欲の低下、集中力の低下、作業速度の低下、不動、不言

尿失禁 (70~83%) 頻尿、尿意切迫、尿失禁

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus 専門医以外の入り口(チェックリスト)

●特発性正常圧水頭症 (iNPH) の症状チェックリスト
歩行障害を中心に以下の症状がありましたら要注意です。専門医の受診をおすすめいたします。

症状のタイプ	状態	チェック
歩行障害	小刻みに歩く、すり足で足が上がりづらい	<input type="checkbox"/>
	足が開きぎみに歩く	<input type="checkbox"/>
	不安定で転倒することがある	<input type="checkbox"/>
認知症	もの忘れ	<input type="checkbox"/>
	一日中ぼんやりする、趣味などをしなくなった 呼びかけに対して反応が遅くなった	<input type="checkbox"/>
尿失禁	尿意切迫(我慢できない)で失禁してしまう	<input type="checkbox"/>
その他	声小さくなる、表情が乏しくなる	<input type="checkbox"/>

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus 診断

特発性正常圧水頭症診療ガイドラインの診断基準 (改訂版)

項目	参考項目
1. Possible iNPH 必須項目 (1)60歳代以降に発症する。 (2)歩行障害、認知障害および尿失禁の1つ以上を認める。 (3)脳室が拡大 (Evans index>0.3) している。 (4)他の神経学的あるいは非神経学的疾患によって上記臨床症状のすべてを説明しえない。 (5)脳室拡大をきたす可能性のある先行疾患(クモ膜下出血、髄膜炎、脳部外傷、先天性水頭症、中脳水頭症等)がない。	歩行障害 小刻みに歩く、すり足、不安定で、特に方向転換時に不安定が顕著。 認知障害 記憶障害が顕著で多いが、一般的な進行性や特徴的な認知障害を認めることが少ない。 尿失禁 歩行障害や認知障害と異なり、急性に出現する。尿意切迫、頻尿、尿失禁のいずれかである。 Evans index 同側側脳室前角距離大径/その部位の脳室径の商。 (4)他の神経学的あるいは非神経学的疾患によって上記臨床症状のすべてを説明しえない。 (5)脳室拡大をきたす可能性のある先行疾患(クモ膜下出血、髄膜炎、脳部外傷、先天性水頭症、中脳水頭症等)がない。 (6)脳室拡大をきたす可能性のある先行疾患(クモ膜下出血、髄膜炎、脳部外傷、先天性水頭症、中脳水頭症等)がない。
* possible iNPH with MRI support possible iNPH の基準を満たし、MRI で高位円蓋部および正中部の脳溝・クモ膜下腔の狭小化が見られる場合。	possible iNPH の基準を満たし、MRI で高位円蓋部および正中部の脳溝・クモ膜下腔の狭小化が見られる場合。
2. Probable iNPH 必須項目 (1)Possible iNPH の必須項目を満たす。 (2)脳室拡大が200mmHg以下で、脳神経学的性状が正常。 (3)右脳がいずれかを認める。	タップテスト (脳脊髄液放出試験) で症状改善、シヤント手術、脳神経外科手術、手術後改善。
3. Definite iNPH シヤント手術後、客観的に症状の改善が示される。	

ガイドラインより転記

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus iNPHガイドライン(改訂版)診断フローチャート

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 脳萎縮？ 水頭症？
 正常な脳室サイズとクモ膜下腔

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 DESH:くも膜下腔の不均衡な拡大を伴う水頭症
 Disproportionately Enlarged Subarachnoid-space Hydrocephalus

特発性正常圧水頭症診療ガイドライン2014 より

← 特発性正常圧水頭症
 アルツハイマー病 →

- 脳室の軽～中程度の拡大
- 高位円蓋部及び正中部のくも膜下腔狭小化
- シルビウス裂の拡大
- 局所的な脳溝の拡大(約30%に見られる)

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 CSF タップ/ドレナージテスト

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 3m Up & Go test (TUG)

- タップテスト前後の歩行評価
- 椅子に座った位置から立ち上がり、3m先まで歩いて行き、また椅子に座るまでの時間を計測。

(歩行だけでなく起立、方向転換、着席というiNPHで障害されやすい動作が含まれている。)

- 高齢者で10秒以上は異常
- 10%の改善で陽性

©I&JKK2015

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 治療方法

- シャント手術が唯一の方法。内視鏡的第三脳室開窓術というのがあるが、閉塞性水頭症以外にはあまり効果がない。
- V-P・V-A・L-Pの3方法があるが、主流はV-Pで、L-Pがやや増加傾向。

V:脳室ventricle A:心房atrium P:腹腔peritoneal cavity L:腰椎lumber

- 21世紀以降は、ほとんど外部から磁力による圧調整が可能な、圧可変式バルブを使用。

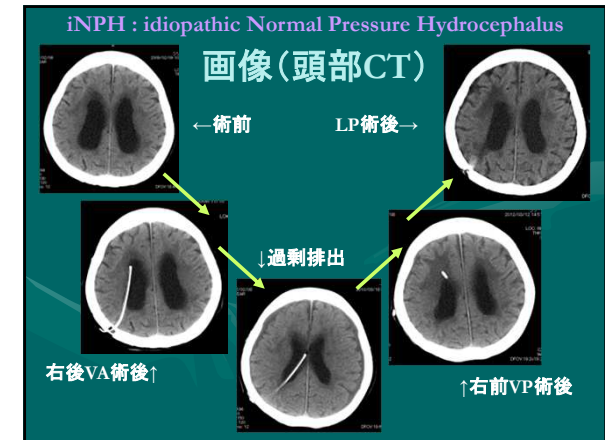
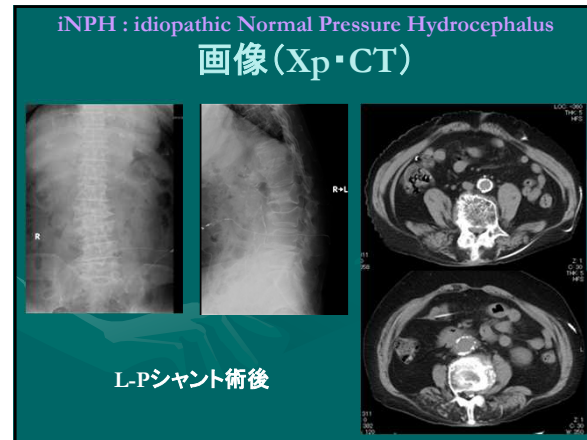
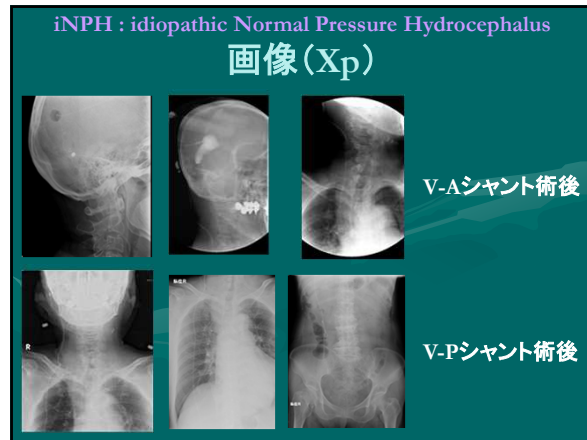
iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
 髄液シャント術(短絡術)

脳室-腹腔シャント (V-P シャント) 脳室-心房シャント (V-A シャント) 腰椎-腹腔シャント (L-P シャント)

参考:水頭症状手術:年間15,000症例

続発性水頭症	60%
ESRD	30%
小児水頭	10%

©I&JKK2015



iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
治療成績・予後

- 確定診断された患者で、部分的にでも症状改善するのは60-70%といわれている。
- DESHが認められる場合は、やや治療成績が良好だが、それでも確実ではない。
- 理由としては、高齢者によく見られる症状であり、他の要因も影響している可能性がある。

iNPH : idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus
治療成績・予後

- またiNPHは緩徐進行性疾患であり、術後時間経過とともに、徐々にまた症状が悪化する。
- なお症状が長く続いた後の手術では、診断の正誤に関わらず治療効果がでないことも多い。(長時間の脳機能低下に伴う非可逆性)

まとめ

- 脳室拡大・認知症の多くは、正常圧水頭症ではない。
- ただし除外診断するためにも診察・画像検査が必要なので、**60歳以上で 障害・ 障害・ 障害**の場合にはCT・MRIのある医療機関への受診を案内する。

低髄液圧症候群

Spontaneous Intracranial Hypotension

疾患概念

- 頭痛(特に起立性頭痛)を有する患者のうち、髄液の減少が原因であるもの。
- 以下の3種類に区別される。
 - 腰椎穿刺後低髄液圧症候群
 - 髄液漏性低髄液圧症候群
 - 特発性低髄液圧症候群

Spontaneous Intracranial Hypotension

用語

- 低髄液圧症候群
- 髄液瘻
- 髄液減少症

国際頭痛学会では低髄液圧症候群と髄液減少症は同一

Spontaneous Intracranial Hypotension

病態生理

- 脊髄部位のどこから脳脊髄液が漏出する。これは外傷による硬膜の裂け目でも、先天的な脆弱部位でも、腰椎穿刺をした場合の針穴でもよい。
- 頭蓋内の圧が下降、または脳組織が下方に変位し、頭痛などの症状を訴える。
- 頭蓋内腔と続く脊髄腔は閉鎖空間であり、髄液が漏れると脊髄液圧は下がる。
- 正常髄液圧は100～150mm水柱
- 典型的な低髄液圧症候群では60mm水柱以下
- 髄液漏出がある状態で、臥位から起立位に移行すると、頭の位置が漏出部位より相対的に高くなり、髄液漏出が増加する。
- 頭蓋内から脊髄腔に向かい脳脊髄液が移動するとともに、脳も下方(頭蓋内から脊髄腔に向かって)に移動する。

Spontaneous Intracranial Hypotension

疫学等

- 20世紀初期より、脊髄穿刺後に低髄液圧とともに起立性の頭痛が生じることは広く知られていた。
- 脊髄穿刺の針穴から髄液が漏れて、低髄液圧になることが原因。外傷などにより硬膜損傷し、髄液が漏出した場合も同様であった。
- これらをあわせて、髄液瘻性低髄液圧症候群として扱われていた。

Spontaneous Intracranial Hypotension

疫学等

- 1938年にSchaltenbrandが、髄液漏出が認められないにも拘らず、起立性頭痛に伴い項部硬直・吐気・嘔吐・耳鳴り・眩暈等を訴える症例を報告。
- 脊髄腔穿刺を行って髄液圧を測定したが、髄液が出てこなかったために無髄液症と名づけた。
- 1950年から1960年にかけて、同様の症例の報告が相次いだ。
- 1970年から1990年にかけて、RI脳槽撮影が行われるようになり、髄液瘻がはっきりしない低髄液圧症候群において急速に髄液腔からアイソトープが消失することが判明。

Spontaneous Intracranial Hypotension

疫学等

- しかし1990年頃までは、髄液瘻の診断はこれらの脳槽撮影や脊髄腔撮影などの侵襲的な方法しかない。
- 単なる頭痛、まして、自然治癒する可能性の高い病態に対して、侵襲的な検査を行うことは難しく、多くの症例で見落とされてきたと言える。
- 1992年頃、Gd造影MRIによる硬膜増強所見が報告されたことにより、非侵襲的な検査ができるようになって診断が広まった。

Spontaneous Intracranial Hypotension

症状

- 脳脊髄液が脊髄のどこかから漏出して脳脊髄液が減少し、脳が脊髄に向かい沈下して頭蓋内の痛覚の感受組織が下方に牽引されて生じる頭痛が特徴的な症状。
- 起立位では髄液の漏れが増大するため、この頭痛は悪化。
- 逆に低髄液圧症候群の症状は、臥位になると改善。

Spontaneous Intracranial Hypotension

診断

国際頭痛分類(第2版)
7.2 低髄液圧による頭痛

- 7.2.1 硬膜(腰椎)穿刺後頭痛
- 7.2.2 髄液漏性頭痛
- 7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛

それぞれ、若干診断基準が違う

Spontaneous Intracranial Hypotension

診断 (7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛の場合)

- A. 頭部全体および/または鈍い頭痛で、座位または立位をとると15分以内に増悪し、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつDを満たす
1. 項部硬直
 2. 耳鳴り
 3. 聴力低下
 4. 光過敏
 5. 悪心
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす
1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
 2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影、CT脊髄造影、または脳槽造影で認める
 3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
- C. 硬膜穿刺その他髄液漏の原因となる既往がない
- D. 硬膜外血液パッチ後、72時間以内に頭痛が消失する

Spontaneous Intracranial Hypotension

治療

- 安静臥床と輸液
多くの場合、数週間で軽快し自然治癒。
- 硬膜外ブラッドパッチ
注入された血液は、即座には硬膜外圧を高め髄液瘻を防ぐ。長期的には癒着が生じて漏出部位が閉鎖。
- 硬膜外生理食塩水注入
- 外科的瘻孔閉鎖
明らかな瘻孔を認め、安静やブラッドパッチなどで、瘻孔の閉鎖が得られないときは、瘻孔を直接閉鎖する外科的治療も考慮。

Spontaneous Intracranial Hypotension

補足・まとめ

- なお髄液漏のきっかけとなる事象は、大きな外傷とは限らず、咳やストレッチなどの軽微なことでもおきるとされている。
- ただし、鞭打ち症≠低髄液圧症候群 である。
- 起立性頭痛は、長期間経過すると髄液漏出が続いているにもかかわらず、軽減してしまうこともある。
- もし起き上がったときに限って、頭痛が繰り返し認められるような患者がいれば、専門医受診を奨める。

参考

iNPH診療率調査

診療科	診療率				診療科	検査実施率(%)			
	2010年	2011年	2012年	2013年		2010年	2011年	2012年	2013年
一般内科	6.1%	6.2%	6.6%	6.1%	脳脊髄液検査	100	100	100	100
精神科	4.9%	6.4%	6.4%	5.9%	CT検査	100	100	100	100
????	43.0%	49.9%	53.7%	54.1%	MRI検査	100	100	100	100
????	51.8%	59.5%	68.3%	65.8%	脳脊髄液検査	100	100	100	100
整形外科	0.5%	0.5%	0.5%	0.5%	CT検査	100	100	100	100
泌尿器科	0.5%	0.5%	0.3%	0.6%	MRI検査	100	100	100	100
????	—	24.2%	24.4%	21.9%	脳脊髄液検査	100	100	100	100
放射線科	7.2%	6.1%	6.5%	5.5%	CT検査	100	100	100	100
救急・ICU	2.1%	4.8%	6.2%	7.9%	MRI検査	100	100	100	100
産婦人科	0%	0.1%	0%	0.1%	脳脊髄液検査	100	100	100	100
眼科	0.0%	0.3%	0%	0.0%	CT検査	100	100	100	100
皮膚科	0%	0%	0%	0.0%	MRI検査	100	100	100	100

※抜粋12診療科 (2013年 35診療科 n=20,595)