

正常圧水頭症と大脳皮質基底核変性症を合併していると考えられた1例

寺澤 由佳 和泉 唯信 中根 俊成
松崎 和仁* 永廣 信治* 梶 龍兒

IRYO Vol. 60 No. 8 (510-512) 2006

要 旨

患者は76歳男性。74歳から小刻み歩行・右上肢優位の固縮を認め、パーキンソン病と診断され抗パーキンソン病薬にて加療された。76歳から歩行困難が増悪した。神経学的所見としては、認知障害、左右差の強い（右側に強い）上肢筋固縮、右手肢節運動失行を認め大脳皮質基底核変性症と診断した。また、頭部MRIにて左に強い前頭側頭葉の萎縮を認めるとともに、側脳室拡大、シルビウス裂の開大、高位円蓋部の脳溝狭小化を認め、髄液排除試験陽性であったため特発性正常圧水頭症 idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) の合併を考え脳室腹腔シャント術を施行した。術後、歩行の状態が改善し、definite iNPH と診断した。本例では大脳皮質基底核変性症 corticobasal degeneration (CBD) と iNPH が合併していると考えられた。

キーワード 正常圧水頭症、大脳皮質基底核変性症、髄液排除試験、脳室腹腔シャント

はじめに

特発性正常圧水頭症は認知症、歩行障害、尿失禁の3徴を特徴とし、脳室拡大はあるが、髄液圧は正常範囲内で、髄液シャント術によって症状改善が得られる病態であり、治療可能な認知症のひとつである。しかし、iNPH はパーキンソニズムや血管性認知症との鑑別が容易でなく、それらが合併している場合もある^{1)~4)}。

今回、われわれはパーキンソニズムにて発症し、

臨床症状より CBD と診断した患者において、頭部MRI 冠状断をきっかけに iNPH の合併を疑い、髄液シャント術にて歩行困難の改善を認めた。CBD と iNPH の合併はまれであるため、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者；76歳，男性。
主訴；歩行障害。
家族歴；類似疾患なし，特記事項なし。
既往歴；50歳：胃潰瘍，71歳：腰椎ヘルニア手術。
生活歴；喫煙，飲酒なし。
現病歴；2003年5月（74歳時），小刻み歩行・右優位の上肢筋固縮を認めパーキンソン病と診断された。

徳島大学 神経内科 *脳神経外科
別刷請求先：寺澤由佳 現 川崎医科大学 脳卒中医学教室
〒701-0192 岡山県倉敷市松島577
(平成18年1月4日受付，平成18年3月17日受理)

A Case of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus Complicated with Corticobasal Degeneration

Yuka Terasawa, Yuishin Izumi, Shunya Nakane,

Kazuhito Matsuzaki*, Shinji Nagahiro* and Ryuji Kaji

Key Words : idiopathic normal pressure hydrocephalus, corticobasal degeneration, CSF tap test, V-P shunt

塩酸アマンタジン200mg/日、プロモクリプチン5mg/日投与され小刻み歩行は軽度改善した。2005年4月ころ（76歳時）より歩行困難が増悪したためレボドパ・カルビドパ合剤の内服を試みたが症状の改善は認めなかった。頭部MRIにてiNPHを疑わせる所見があり、精査・加療目的に入院した。

入院時現症；意識；清明，改訂長谷川式知能評価スケール：15点，幻視あり，右手に肢節運動失行あり，言語；正常，脳神経系；眼球運動含め明らかな異常なし，運動系；右優位の上肢固縮，明らかな麻痺はなし，反射；深部反射は正常，把握反射・吸引反射陽性，感覚系；評価困難，介助にて立位保持はなんとか可能であるが歩行は不可能，尿失禁なし

入院時検査；

＜尿・血液検査＞異常所見なし

＜頭部MRI (Fig.1)＞Evans index=0.34，前頭側頭葉優位の脳萎縮がとくに左に著しい。両側側脳室拡大，シルビウス裂の開大，一部の脳溝の局所的拡大，高位円蓋部の脳溝の狭小化を認める。

＜頭部SPECT＞前頭葉，側頭葉，頭頂葉にて右側に比べ左側の血流低下あり。

＜髄液排除試験＞初圧は12cmH₂Oであり，終圧0cmH₂Oまで約20ml排除した。髄液一般所見は正常であった。排除前は介助にて立位保持がなんとか可能な状態で足を踏み出すこともできなかった。排除後，自力歩行は不可能のままであったが両足とも前に出せるようになった。

入院後経過；

CBDとiNPHの合併と考え髄液排除試験を行った。髄液排除前の日常生活動作 activities of daily living (ADL)が悪くUP & GO testは不可能であったが，他覚所見や家族・本人の自覚症状はいずれも改善を認めた。probable iNPHと診断し十分な説明・同意のもとで7月8日脳室腹腔シャント術を施行した。圧は12cmH₂Oに設定し，術後経過は良好であった。退院時には努力を要するが自力にて起立可能，歩行器を使用して介助つきで歩行可能となった。

考 察

本症例は左右差の強い上肢の固縮，右手の肢節運動失行，認知機能障害などが徐々に進行し，MRIおよびSPECT上の左右差も認めたためCBDと診

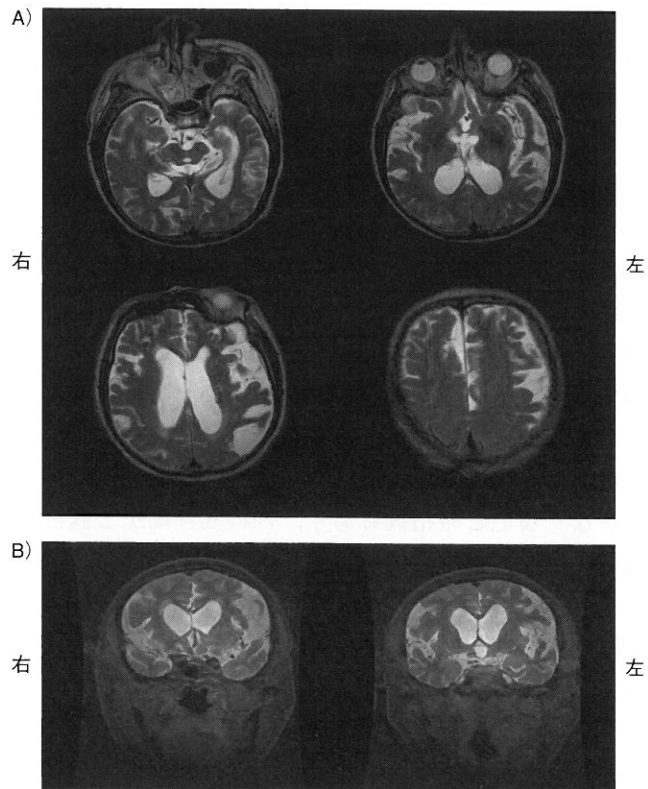


Fig. 1 Brain MRI (T2-weighted images)

- A) Axial brain MRI showed frontotemporal atrophy of the left lobe
B) Coronal brain MRI showed dilatation of sylvian fissure, isolated sulcal dilatation, and tight suprasylvian subarachnoid spaces.

断した⁵⁾⁶⁾。

一方，iNPHの3大徴候（歩行障害，認知症，尿失禁）はいずれもCBDの臨床徴候としても多く認められるものであり，iNPHの診療ガイドラインにおいても他のパーキンソン症候群や血管性認知障害などとの鑑別が重要視されている。鑑別の際，MRI冠状断での高位円蓋部脳溝・くも膜下腔の狭小化およびシルビウス裂・脳底槽の拡大の所見はiNPHに特徴的と考えられている⁷⁾⁸⁾。本例でもその特徴的所見を認めたためiNPHを疑い，髄液排除試験での症状の改善によりprobable iNPHと診断した。シャント手術の結果，症状は改善しdefinite iNPHと診断するに至った。

アルツハイマー病や血管性パーキンソニズムなどが特発性水頭症と合併したものは過去にも報告されている^{1)~3)}。Golombらによると認知症や歩行障害の症状と頭部CT・MRIにてNPHを疑いシャント術を施行した患者において同時に脳生検を施行したものでは56人のうち23人がアルツハイマー病を合併し

ており、アルツハイマー病合併例の方がシャント効果が少ないものが多かったと報告している¹⁾。一方、血管性パーキンソニズム40人の検討で髄液排除試験にて37.5%で歩行の改善を認め、また、Lドーパへの反応性が改善したりすくみ足が改善した患者もあったとされている⁴⁾。ハンチントン病や進行性核上性麻痺 progressive supranuclear palsy (PSP) などでもシャント術で歩行の改善を認めた iNPH 合併例が報告されている⁹⁾。さらに、ハンチントン病では舞踏様症状にも改善が得られたという報告もある¹⁰⁾。PSP に関しての症例報告は3例であるが、PSP の画像検討で PSP に iNPH 所見が合併する例も少なくないとの指摘もあり、神経変性疾患と髄液動態異常の関連性も推測されている⁹⁾。

本例ではシャント術は有効であり CBD による歩行障害の症状は残るものの本人・家族の満足の得られる結果となった。CBD は一般に治療抵抗性であるが、合併する iNPH を治療することによって ADL を改善しえた。われわれの調べた限りでは CBD と iNPH の合併例の報告はなく、iNPH と CBD や他の変性疾患との合併の頻度やシャント術の有効性の検討が待たれるところである。また、本例では MRI 水平断では著明な左右差があり、CBD に合致した所見であったが、冠状断での高位円蓋部脳溝狭小化が iNPH の合併を疑わせるきっかけとなった。変性疾患において iNPH の臨床的特徴を呈し、脳室拡大を認める場合には MRI 冠状断による評価や髄液排除試験が必要であると考えられた。

本例の病態解析にあたり平成17年度厚生労働省「正常圧水頭症と関連疾患の病因・病態と治療に関する研究班」の研究助成を受けた。

[文献]

- 1) Golomb J, Wisoff J, Miller DC et al: Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus; Prevalence and shunt response. J Neurol Neurosurg Psychiatry 68: 778-781, 2000
- 2) Savolainen S, Paljarvi L, Vapalahti M: Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus; A clinical and neuropathological study. Acta Neurochir 141: 849-853, 1999
- 3) Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ et al: Dutch normal pressure hydrocephalus study; The role of cerebrovascular disease. J Neurosurg 90: 221-226, 1999
- 4) Ondo WG, Chan LL, Levy JK: Vascular Parkinsonism; Clinical Correlates Predicting Motor Improvement After Lumbar Puncture. Mov Disord 17: 91-97, 2002
- 5) 森松光紀: 大脳皮質基底核変性症 (CBD) について. 医療 59: 255-260, 2005
- 6) 森松光紀: III パーキンソニズムを呈する疾患の診断と治療, 4. 進行性核上性麻痺, 大脳皮質基底核変性症. 日内会誌 92: 1485-1492, 2003
- 7) Vassilouthis J: The syndrome of normal-pressure hydrocephalus. J Neurosurg 61: 501-509, 1984
- 8) Kitagaki H, Mori E, Ishii K et al: CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus; Morphology and volumetry. AJNR Am J Neuroradiol 19: 1277-1284, 1998
- 9) 岩村晃秀, 根本英明, 信太昭子ほか: さまざまな神経疾患を背景にもつ正常圧水頭症について. 第6回日本正常圧水頭症研究会発表論文集18-20, 2005
- 10) Tang BH, Lieberman A, Rovit R: Huntington's chorea associated with normal pressure hydrocephalus. Eur Neurol 13: 189-194, 1975