

特発性正常圧水頭症の手術適応決定における 持続髄液ドレナージの有用性に関する検討

立石 明 広 石 原 正 浩 林 淑 文 埜 中 正 博
山 中 一 功 森 内 秀 祐 中 島 伸 山 崎 麻 美

IRYO Vol. 60 No. 8 (518-524) 2006

要 旨

特発性正常圧水頭症 idiopathic normal pressure hydrocephalus (以下 iNPH と略す) が疑われる症例に対する手術適応決定において、持続髄液ドレナージ continuous spinal drainage (以下 CSD と略す) の有効性を評価した。対象は2003年6月-2005年3月に iNPH を疑われて入院した18人である。最長3日間の CSD を施行して、症状の改善を評価し、手術適応を決定した。18名中15名に CSD を行い、そのうち症状改善がみられた8名と CSD を施行できなかったが手術の希望が強かった3名の計11名に脳室腹腔シャント術 ventricular peritoneal shunt (以下 VPS と略す) を施行した。VPS 後著明改善5名、改善5名、変化なし1名であった。手術適応決定において CSD は感度が高く有用だった。CSD 後の評価方法としては痴呆テスト、歩行障害の定量的評価に加え、定量化できない症状の変化や家人の印象もふくめた総合的判断が必要であった。症例によっては無理をせずタップテストにとどめるなど柔軟な運用も必要である。

キーワード 正常圧水頭症, 持続髄液ドレナージ, 脳室腹腔シャント術, 手術適応

緒 言

正常圧水頭症は、「進行性の精神機能障害 (痴呆), 歩行障害, 排尿障害を呈し, 脳室拡大がみられるものの髄液圧は正常でうっ血乳頭はみられない, 髄液シャント術によって症状改善が得られる病態」として1965年に提唱された¹⁾。先行疾患を有するか否か

によって大きく二次性 secondary と特発性 idiopathic とに分類される。近年、高齢化が進むなかで iNPH の存在が注目されるようになってきたが、高齢者に多いことや臨床的特徴が非特異的であること、また『髄液シャント術によって症状改善が得られる病態』と治療結果を待たないと診断ができないことなどから類似症状を呈する他疾患との鑑別や手術適応の決定は決して容易ではない。また、患者が訪れる診療科も一般内科、神経内科、精神科、脳神経外科などさまざまであることもあり、診断・治療指針が定まりにくい要因になっている。

われわれは CSD が iNPH のシャント術適応評価

国立病院機構大阪医療センター 脳神経外科
別刷請求先: 山崎麻美 国立病院機構大阪医療センター
脳神経外科
〒540-0006 大阪市中央区法円坂2-1-14
(平成18年4月12日受付, 平成18年6月16日受理)

Usefulness of Continuous Spinal Drainage for Surgical Indication of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

Akihiro Tateishi, Masahiro Ishihara, Yoshifumi Rin, Masahiro Nonaka,

Kazunori Yamanaka, Shusuke Moriuchi, Shin Nakajima and Mami Yamasaki

Key Words : idiopathic normal-pressure hydrocephalus, continuous spinal drainage test, shunt operation

に適切であるかどうかを検討した。

方 法

当院における iNPH 管理プロトコルを Fig. 1 に示す。まず、来院時評価を行い iNPH が疑われる症例に対しては基本的に 3 日間の CSD を行う。検査後評価の後、いったん帰宅して家人にも症状変化を観察していただき、症状改善がみられ、かつ、家人の希望があった症例に対して圧可変式バルブを用いて脳室腹腔シャント術 ventricular peritoneal shunt (以下 VPS と略す) を施行することとした。

3 徴候については以下のごとく定性・定量評価を行った。痴呆評価として、N 式精神機能検査 (NDS)、長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R)、mini mental state examination (MMSE) を施行した。歩行状態については、平均歩幅と歩行速度を測定し、ビデオ撮影により歩容を観察した。尿失禁の評価は、排尿回数、尿失禁の程度で評価した。また、iNPH 患者の重症度・症状改善度評価は平成 10 年度厚生省特定疾患「難治性水頭症研究分科会」の設定基準 Japanese NPH grading scale-revised (JNPHGS-R) を用いた (Table 1)²⁾。

CSD は 10ml/時間を目標に 3 日間の髄液排除を行った (100–240ml/日)。CSD 後に明らかに症状が改善された場合には

3 日を待たずして終了とした。低髄圧などの症状が出現した場合は髄液排出量を調節し、改善しない場合は中止した。

治療は全例 VPS を行った。シャントバルブはアンチサイフォン付き圧可変式バルブ (2 例が Codman-HAKIM[®] (ジョンソンアンドジョンソン社製) で、その他は Strata[®] (メドトロニクス社製) を使用し、初圧設定は持続髄液ドレナージ時の髄液圧、CT 所見を参考に決定した。術後約 3 ヶ月後、6 ヶ月後、1 年後に外来で術後評価を行った。

結 果

iNPH 治療プロトコルにしたがって、2003 年 6 月

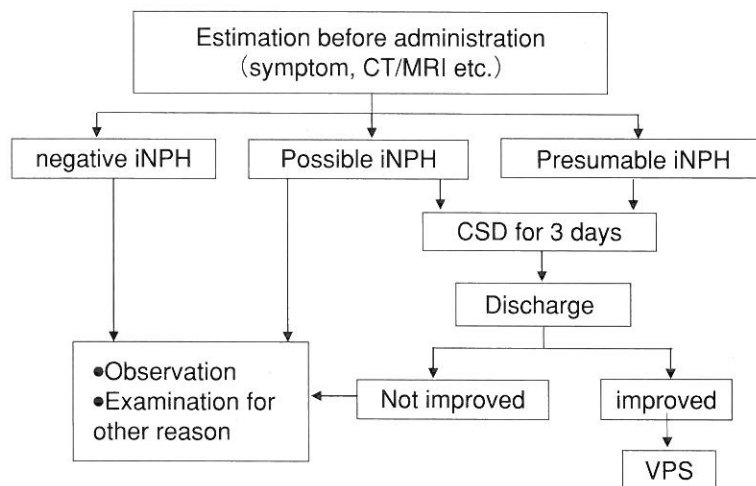


Fig. 1 Protocol for screening of iNPH in our institution

Table 1 Grading scale for iNPH (JNPHGS-R)²⁾

<Gait disturbance>
0 : normal
1 : unstable, but independent gait
2 : walking with one cane
3 : walking with two canes or a walker frame
4 : walking not possible
<dementia>
0 : within normal range
1 : no apparent dementia but independent at home
2 : socially dependent but independent at home
3 : partially dependent at home
4 : totally dependent
<urinary incontinence>
0 : absent
1 : absent but without pollakisuria or urinary urgency
2 : sometimes only at night
3 : sometimes even during the day
4 : frequent

から 2005 年 3 月までに iNPH を疑われて当院に入院した症例は 18 名 (64–86 歳 : 平均年齢 73 歳, 男性 11 名, 女性 7 名) であった。いずれも頭部画像 (CT/MRI) で脳室拡大や脳室周囲の白質変化がみられ、3 徴候のうち少なくとも 1 つ以上の症状を認めた。3 徴候を認めた割合は、歩行障害 17 名 (94%), 認知症 11 名 (61%), 尿失禁 6 名 (33%) である。

18 名のうち 15 名に CSD を施行して、CSD 有効例 8 名中 8 名にシャント術を施行した。脊柱の変形などの理由で 3 名にスパイナルドレナージを挿入できなかった。CSD の合併症を 2 名に認め、神経根脱出による疼痛が 1 名 (脊柱管狭窄症に対する手術で判明)、自己抜去が 1 名であった。神経根脱出の合併症を呈した 1 名を含めて CSD が施行できなかった。

た3名全員、患者・家人希望が強くVPSを施行した。結局11名に対してVPSを行った (Table 2)。

VPSを施行した11名の3徴候をJNPHGS-Rで定量評価すると、いずれの症例においてもシャント後に症状改善がみられた。症状の著明改善したもの excellent が5名で、改善 good が4名、変化なし no change が1名で、悪化はいなかった (Table 2, Fig. 2)。

CSD後の症状変化を評価する方法として、3種類の痴呆テストの積算点数 (HDS-R+NDS+MMSE) と歩幅 foot strand・歩行速度 walking speed (cm/sec) をCSD前後とVPS後で比較した (Fig. 3, 4, 5)。痴呆テスト3種類の積算がVPS後40点以上改善しているのは著明改善群5例のうち4例であった。著明改善群の残りの1例はもともと歩行障害のみの症例であったことを考えると、痴呆テスト3種類の積算は認知症を定量的に評価するのに適した指標である。CSD後の変化でみると、著明改善群で5例のうち認知症があった4例のうち3例は7-23点 (平均15点) の改善を示しているのに対し、改善群ではいずれもCSD後に減点しており、VPSによる改善を図る指標になりうるものと考えられた。ただし著明改善群の症例5ではCSD後に3点減点したが、VPS後には63点の改善を示した。この症例は認知症状が出てから長く、そのためにゆっくりと改善したと考えられた。それに対し、歩行速度と歩幅の評価はCSD後に低髄圧症状が出た症例1を除いてVPSを行ったすべてで何らかの改善を示しており、手術の適応決定には有用であっ

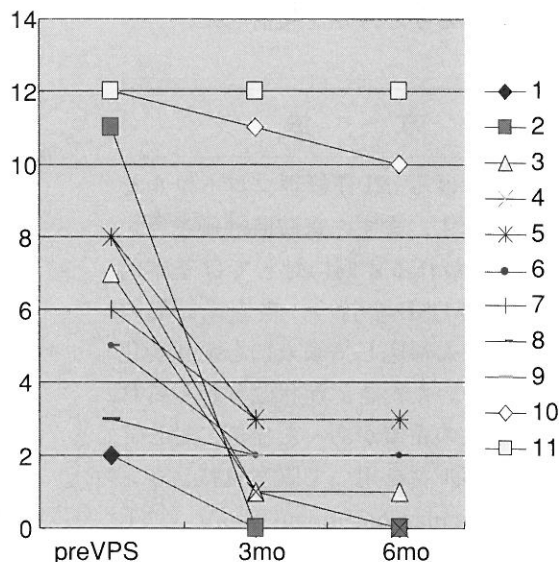


Fig. 2 JNPHGS-R before and after VPS

たが、著明改善と改善群の間での差異はなく、VPSによって得られる改善度の指標にはいたらなかった。症例5ではそれまで臥床状態であったがCSD後に家人が面会に来たときに上体をおこし挨拶をしたことに家人が驚き、強く手術を希望した。このように、定量化できない症状の変化や家人の印象も重要で、痴呆テスト、歩行障害の定量的評価を加えた総合的判断が必要であった。

考 察

iNPHは全痴呆の1-5%^(3,4)と決して多くはないものの、シャント術により症状改善を図ることがで

Table 2 Characterization of patients and results of VPS

patient	age & sex	preoperative symptom			VP shunt		postoperative result	JNPHGS-R		
		gait disturbance	dementia	urine incontinence		vulve		preVPS	3mo	6mo
patients who responded to CSD										
1	68M	○			p	Strata	excellent	2	0	0
2	76F	○	○	○	p	Strata	excellent	11	0	0
3	74M	○	○		p	Strata	excellent	7	1	1
4	75M	○	○	○	p	Strata	excellent	8	1	0
5	78M	○	○		p	Strata	excellent	8	3	3
6	70F	○	○	○	p	Codman	good	5	2	2
7	73F	○			p	Codman	good	6	3	3
8	82M	○		○	p	Strata	good	5	2	2
patients who were not performed CSD							good			
9	70M	○	○		p	Strata	good	3	2	2
10	70F	○	○	○	p	Strata	good	12	11	10
11	67M	○			p	Strata	no change	12	12	12
patients who did not responded to CSD										
12	73M	○			np					
13	66F		○		np					
14	79M	○	○	○	np					
15	85F	○	○		np					
16	71F	○	○		np					
17	64M	○			np					
18	79M	○			np					

p:performed, np:not performed

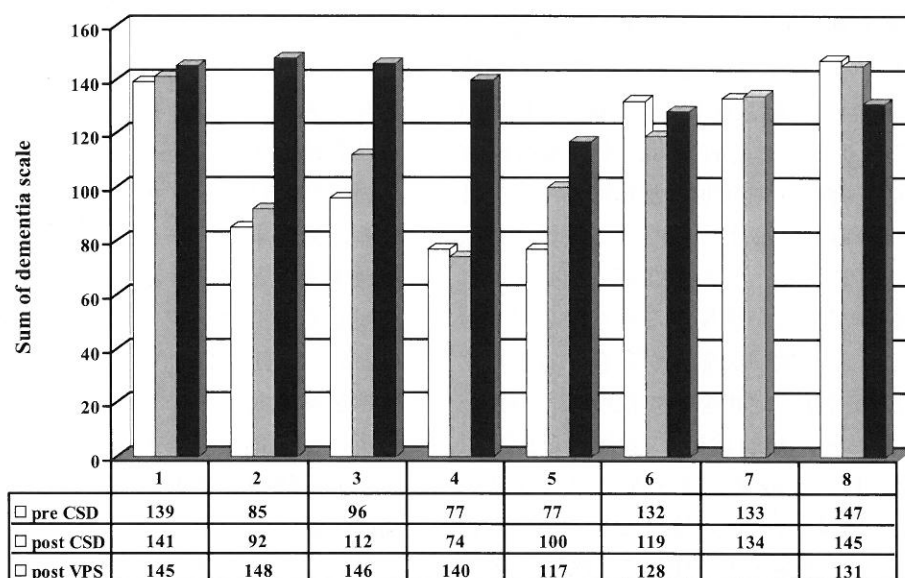


Fig. 3 Alteration of sum of dementia scale (HDS-R+NDS+MMSE) before and after CSD and VPS

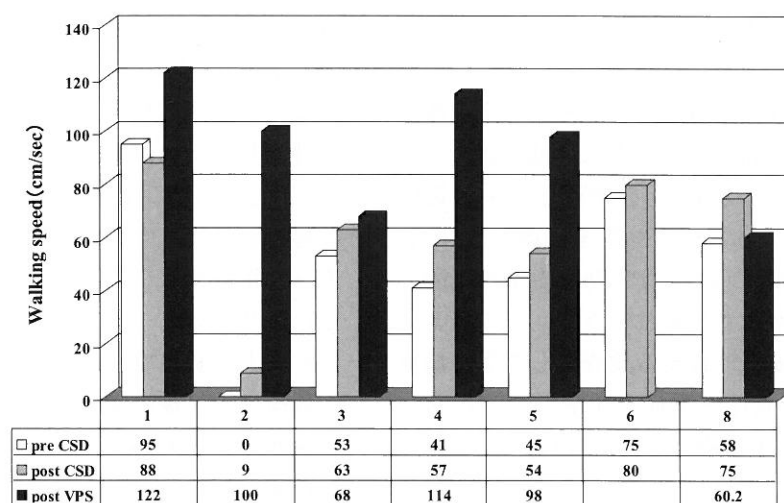


Fig. 4 Alteration of walking speed before and after CSD and VPS

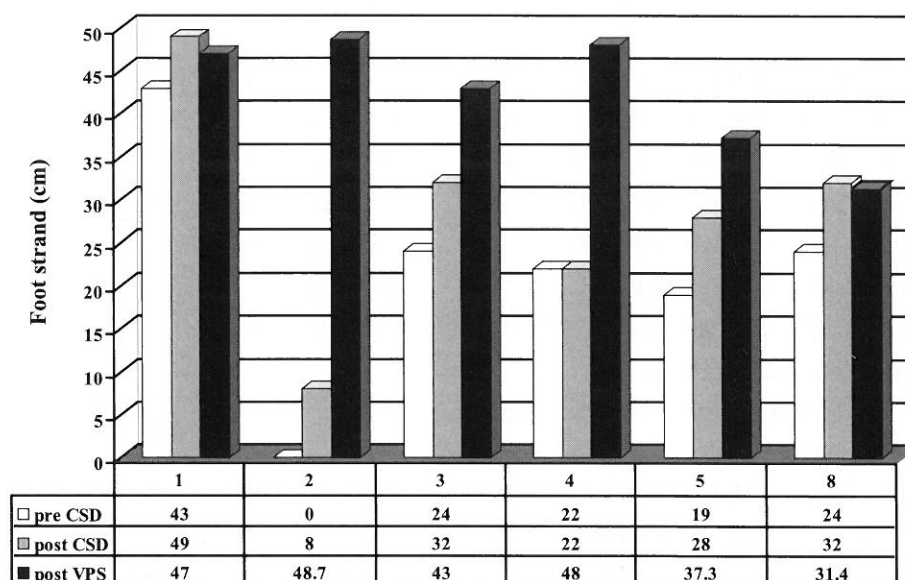


Fig. 5 Alteration of foot strand before and after CSD and VPS

きるため高齢者介護の軽減の点から無視できない疾患である。iNPH の 3 徴候の各症状がみられる頻度は歩行障害が89-94%、痴呆症状が79-88%、排尿障害が44-77%であり⁵⁾⁶⁾、典型的には、まず歩行障害がみられ、続いて物忘れや軽度の認知障害、自発性や反応性の低下がみられるようになり、最後に排尿障害を認めるようになる。しかしながら、必ずしもこのような時系列で症状が出現するとも限らず、確定診断できるような特徴的な症状が存在するわけでもない。そのため同様の症状を示す他疾患との鑑別は困難である。一方、補助診断には頭部 CT/MRI、脳血流 SPECT、PET、脳槽システルノグラフィ、髄液ダイナミクス、髄液生化学検査などが報告されている。たとえば、頭部 CT/MRI では脳室拡大、脳室周囲および深部白質変化、高位円蓋部の脳溝とくも膜下腔の狭小化など特徴的な所見もみられるが確定診断にいたる検査ではなく、シャント術の効果をもって確定せざるを得ない状況が続いていた。

そこで、われわれは 3 徴候をできるだけ定量測定することで客観性を高めるとともに、補助診断として頭部 CT・MRI のほか CSD を施行して手術適応症例を適切に判断するプロトコルを作成した (Table. 1)。従来、診断および VPS 効果の予測試験としてタップテストがよく行われてきた。タップテストは簡便で比較的安全に行える検査として広く施行されており⁷⁾⁻¹⁰⁾、正常圧水頭症ガイドラインにおいても推奨グレード A に指定されている¹¹⁾。しかしながら、偽陰性率が約50%と高く¹²⁾¹³⁾、効果判定が不明確であるために手術適応を見逃す可能性が指摘されている。その欠点を補ったものが CSD で、感受性と特異性が84-100%と高いことから¹³⁾¹⁴⁾、手術適応例を選択する最良の補助診断であると考えた。CSD は、Leonardo らの方法¹⁵⁾を参考に行ったが、実際、CSD によく反応した症例では VPS 後も確実に症状の改善がみられた。われわれのシリーズの中でも、症例 5 は以前タップテストを行っており、その時点では症状の改善がみられず適応なしとしていたが、今回 CSD 後に家人の印象が変わり、結局 VPS を行い著効を示した症例が存在する。

CSD にともなう合併症や欠点としては、侵襲性、感染、臥床の強制、過剰ドレナージによる低髄圧症状・硬膜下水腫・気脳症、瘻孔形成による神経根の脱出が挙げられる。今回神経根の脱出が最も重篤な合併症で 1 例におこったが、この症例を振り返ってみると、脊椎管狭窄症が高度で髄液の流出がスムー

ズでなかったために、陰圧をかけたことなどが原因と考えられた。それ以外にも刺入困難な症例が 3 例あり年齢的にも脊椎変形に注意を払う必要がある。それ以降は必ず腰部の MRI を施行前に評価し、難しい場合にはタップテストにとどめるよう配慮している。過剰ドレナージは注意深いドレナージにより回避することができるし、臥床の強制は定圧バルブを用いたドレナージシステム (Acty[®]バルブ) の使用といった工夫により自由に動ける環境設定にして負担を減らすことができる。当院の症例で感染 (髄膜炎) は 1 例もみられなかった。しかし、CSD においても偽陰性の可能性が指摘されており¹⁶⁾、他の補助診断との併用など今後の課題と考えられた。

さらに、手術適応例の基準としてわれわれは家人の印象を重視した。すなわち、iNPH では患者自身もさることながら患者の介護に困難を感じた家人が救いを求めて来院するケースも少なくない。また、CSD 後の改善として、発語が増えた、表情が明るくなった、反応や歩き方がスムーズになったなど定量評価しにくい改善がみられることも多い。したがって、CSD 後にはいったん帰宅して家人にも症状改善を実感してもらい、希望があった症例に対してのみ手術を行うこととした。こうした手順を踏むことにより、スムーズな手術の同意が得られるようになり家人の満足度も高めることができた。

最後に、今後の検討課題としてシャント術の長期予後が挙げられる。Dutch NPH 研究グループの報告によれば、シャント術後 1 年までの経過として、約半数は最初の 1 ヶ月で著明に改善・安定するが、1/4は変わらないか悪化して、1/4は一過性に改善するのみかきわめてゆっくり改善するとされている¹⁷⁾¹⁸⁾。他の報告では、全体的に50-64% (24-100%) がシャント後に改善したが、2 年にわたって効果が持続したものは29-37% (10-100%) にすぎなかった¹²⁾。長期予後が必ずしもよくない原因としては、不適切な診断、シャントバルブの管理不足、基礎病態の進行などが考えられており、今後の注意深い観察が必要である。

ま と め

CSD は iNPH の手術適応決定の検査として確実性が高く有用であった。CSD 後の評価方法としては痴呆テスト、歩行障害の定量的評価に加え、定量化できない症状の変化や家人の印象もふくめた総合

的判断が必要であった。脊椎管狭窄症や不穏のある症例などでは無理をせずタップテストにとどめるなど柔軟な運用も必要である。

[文献]

- 1) Dams RD, Fisher CM, Hakims S et al: Symptomatic Occult hydrocephalus with "normal" fluid pressure. *N Engl J Med* 273 : 117-126, 1965
- 2) Koreaki M: Management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a multiinstitutional study conducted in Japan. *J Neurosurg* 95 : 970-973, 2001
- 3) Jan AL: Diagnosis and management of normal-pressure hydrocephalus. *J Neurol* 247 : 5-14, 2000
- 4) Bech-Azeddine R, Waldemar G, Knudsen GM et al: Idiopathic normal-pressure hydrocephalus; Evaluation and findings in a multidisciplinary memory clinic. *Eur J Neurol* 8 : 601-611, 2001
- 5) Mori K: Management of idiopathic normal pressure hydrocephalus; A multiinstitutional study conducted in Japan. *J Neurosurgery* 95 : 970-973, 2001
- 6) Adam OH, Michal DC: Idiopathic Normal Hydrocephalus: A Systematic Review of Diagnosis and Outcome. *Neurosurgery* 49 : 1166-1186, 2001
- 7) Schoonderwaldt HC, Cho Chia Yuen G, Colon EJ et al: The preselection value of the Doppler LP test for shunt-therapy in patients with normal pressure hydrocephalus. *J Neurol* 225 : 15-24, 1981
- 8) Damasceno BP, Carelli EF, Honorato DC et al: The predictive value of cerebrospinal fluid tap-test in normal pressure hydrocephalus. *Arq Neuropsiquiatr* 55 : 179-185, 1997
- 9) Wikkelsø C, Andersson H, Blomstrand C et al: Normal pressure hydrocephalus: Predictive value of the cerebrospinal fluid tap-test. *Acta Neurol Scand* 73 : 566-573, 1986
- 10) Sand T, Bovim G, Gimse R et al: Idiopathic normal pressure hydrocephalus: the CSF tap-test may predict the clinical response to shunting. *Acta Neurol Scand* 89 : 311-316, 1994
- 11) 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン作成委員会: 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン, メディカルレビュー社, 大阪, 2004
- 12) Walchenbach R, Geiger E, Thomeer RT et al: The value of temporary external CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 72 : 503-506, 2002
- 13) Haan J, Jansen EN, Oostrom J et al: Predictive value of temporary external lumbar drainage in normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 22 : 388-391, 1988
- 14) Chen IH, Huang CI, Liu HC et al: Effectiveness of shunting in patients with normal pressure hydrocephalus predicted by temporary, controlled-resistance, continuous lumbar drainage: A pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 57 : 1430-1432, 1994
- 15) Lwonardo DL, Marco B: Temporary lumbar drainage in normal pressure hydrocephalus. *J Neurosurgery* 24 : 299, 1989
- 16) Walchenbach R, Geiger E, Thomeer RTWM et al: The value of temporary external lumbar CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 72 : 503-506, 2002
- 17) Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ et al: Dutch normal-pressure hydrocephalus study: Prediction of outcome after shunting by resistance to outflow of cerebrospinal fluid. *J Neurosurg* 87 : 687-693, 1997
- 18) Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ et al: Randomized comparison of low-and medium-pressure shunts: Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study. *J Neurosurg* 88 : 490-495, 1998

Usefulness of Continuous Spinal Drainage for Surgical Indication of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

Akihiro Tateishi, Masahiro Ishihara, Yoshifumi Rin, Masahiro Nonaka,
Kazunori Yamanaka, Shusuke Moriuchi, Shin Nakajima and Mami Yamasaki

Abstract We evaluated usefulness of continuous spinal drainage for surgical indication of the patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus (iNPH). Eighteen patients had been suspected iNPH between June 2003 and March 2005. After continuous spinal drainage (CSD) for the three days, we evaluated the alteration of the symptoms for the surgical indication. CSD was performed in 15 patients and 8 patients of them showed improvement and were underwent ventricular peritoneal shunt (VP shunt). Three patients were unable to perform CSD, but all 3 patients were performed VP shunt with their families' demand. Of 11 patients who were performed VP shunt, 5 showed excellent improvement, 5 showed good improvement and a patient didn't changed. Quantitative evaluation of gait disturbance and dementia, careful observation and, the impression of the patients and their families after CSD were important to make decision and their easy acceptance of the surgery. CSD is useful test for surgical indication. For the patients with spinal canal stenosis or restlessness, CSD should be performed carefully and tap test might be better.

Key Words : idiopathic normal-pressure hydrocephalus, continuous spinal drainage test, shunt operation