

**不定愁訴が主体であった早期の特発性正常圧水頭症 (iNPH) の1症例
—iNPH 診断における CT, MRI および SPECT 所見の比較・検討—**

林 眞 弘

「臨床精神医学」 第47巻第6号 別刷
(2018年6月)

アークメディア

◆研究報告◆

不定愁訴が主体であった早期の特発性正常圧水頭症 (iNPH) の1症例
—iNPH 診断におけるCT, MRI およびSPECT 所見の比較・検討—

林 眞 弘*

抄録：特発性正常圧水頭症 (iNPH) は、歩行障害・排尿障害・認知機能障害を3徴とし、高齢者に多く、脳脊髄液の吸収障害に起因する疾患である。本邦の2011年の診療ガイドラインは、Possible iNPH (PoiNPH) の必須項目から、神経内科・脳神経外科での髄液検査施行の項目がなくなり、3徴と画像所見で診断可能となり、精神科でのPoiNPHの診断も可能となった。iNPHは認知機能障害のほか、アパシーや不安、妄想、情緒的興奮、抑うつ、焦燥感など多彩な精神症状を呈する疾患である。今回不定愁訴が主体の80代の症例を経験し、画像所見を中心にPoiNPH診断確定に至り、症状の軽減にもつながった。診断では、頭部MRIや脳血流SPECTでのDESH・CAPPAH signも重要だが、頭部CTでもiNPH所見の把握が可能で、早期に3徴が目立たない症例でも、CTでの検索による早期の診断・対応や治療が大切であると思われる。

臨床精神医学 47 : 713 ~ 717

Key words: 特発性正常圧水頭症 (iNPH), DESH (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus), CAPPAH sign (convexity apparent hyperperfusion sign), L-dopa (levodopa), アセタゾラミド (acetazolamide)

(2018年4月15日受理)

1 はじめに

特発性正常圧水頭症 (iNPH) は、高齢者に多く、脳脊髄液の吸収障害に起因し、歩行障害・排尿障害・認知機能障害を3徴とする疾患である。2004年には、世界に先駆け本邦で診療ガイドラインが作成され、2011年には画像診断の精度の向上もありガイドラインは改訂され¹⁾、改定後の診断基準ではPossible iNPH (PoiNPH) の必須項目から、神経内科・脳神経外科への紹介を要する髄液検査施行の項目が削除され、3徴候と画像所見での診断が可能となり、精神科での非侵襲的なPoiNPH

の診断も可能となった。しかし診断基準が普及するにつれ、iNPHは精神疾患としては3徴候に含まれる認知機能障害の視点から、認知症関連疾患との印象が強くなった。だが、アパシーや不安、妄想、情緒的興奮、抑うつ、焦燥感など多彩な精神症状が出現する疾患である²⁾。今回、CT画像の特徴的所見から早期のiNPHを疑い、その後の画像診断からPoiNPH診断確定に至り、不定愁訴の軽減から家族内の混乱の軽減につながった可能性のある80代の症例を経験し、画像所見の考察を含めて報告する。報告に際し、患者・家族にその趣旨を説明し同意を得、匿名性への配慮も行った。

A iNPH patient that has developed a variety of symptoms at an early stage; a case report -Comparative study of computer tomography (CT) images, magnetic resonance images (MRI) and single photon emission computed tomography (SPECT) images in the diagnosis of iNPH-

* HAYASHI Masahiro 医療法人社団浅ノ川桜ヶ丘病院神経科精神科 [〒920-3112 石川県金沢市観法寺町へ174]

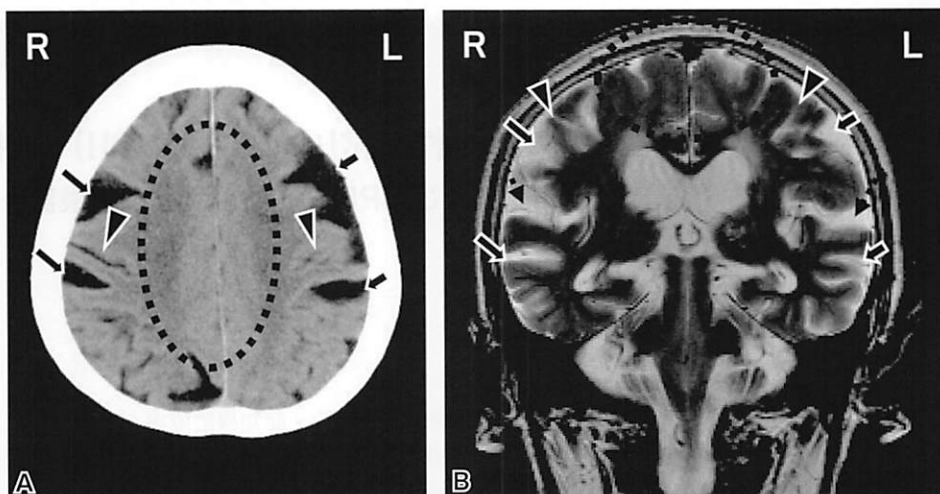


図1 頭部CT(水平断)と頭部MRI(冠状断)の比較

A: 頭部CT頭頂部レベル(X年8月)

頭頂部の中央部(楕円点線囲み)で、くも膜下腔の狭小化・減少し、脳表面は平滑な印象があり、中心溝(矢頭)も高度の狭小化を呈している。一方両外側のくも膜下腔、脳溝にて不規則な開大(矢印)がみられる。

B: 頭部MRI (T2)冠状断視床レベル(X年9月)

高位円蓋部(楕円点線囲み)で、くも膜下腔の狭小化があり、大脳縦裂やその周囲脳溝で狭小化が強い。中心溝(矢頭)も高度に狭小化している。両外側ではくも膜下腔や脳溝の不規則な開大(矢印)があり、CTの高位水平断の所見と一致している。また、両側シルビウス裂(点線矢印)でも開大が目立つ。

2 症例

[症例] 80代前半、女性

主訴: 患者「頭が重く、やる気が出ない」「毎日、不安やいらいら感がある」

長女「(母の言動で)家族内の会話が極端に減った」

診断: 特発性正常圧水頭症

合併症: 高血圧症・脂質異常症

病歴: 50代よりA内科クリニックにて高血圧、脂質異常症で治療を受けていた。10数年前に夫が死亡した後、長女家族と生活し家事や日常生活にも支障はなかった。しかしX-2年より、ふらつき、頭重感、意欲低下、食欲不振や、不眠の訴えが目立つようになる。このためAクリニックで、抗不安薬のロフラゼパ酸エチル(1mg/日)と不眠に対しゾルピデム(10mg/日)の投与を受け、これらの症状はいったん軽減するが、X年に症状が再燃・増悪し、「(家族の誰も)自分のことをわかってくれない」「死んだほうが楽になる」などの言動を家族に連日訴えるようになった。このためB精神科病院を受診し、老年期うつ病との

診断で入院となり、抗うつ剤(ミアンセリン20mg/日)の追加を受けるが、症状の改善はなく、逆にふらつき、めまい感の悪化があり、患者の意思により約2か月で退院し、以後再びAクリニックへの通院となった。その後も同様な訴えが続き、家族が対応に苦慮し、患者と同様に憔悴した長女とともに同年8月当院を受診した。

入院時所見: 精神症状は、倦怠感、意欲低下、不眠と不安症状や体の浮遊感、頭重感と、希死的言動の訴えもみられた。また近時記憶と言語の流暢性の項目での失点があり改訂版長谷川式スケールは19点であった。神経所見では、歩行は下肢がやや外旋し(ハサミ様歩行)、軽度の右傾斜があり、タンデム歩行や方向転換で踏み直しを認め、右上肢で軽度安静時振戦もみられた。

受診後経過: 精神症状と経過より、当初高齢発症のうつ病、軽度認知機能障害と診断したが、頭部CTの頭頂部の断面では、中央部で脳溝の狭小化が目立つ一方、外側の脳溝では不規則な開大を認め(図1-A)、この画像所見からiNPHを疑った。また精

表1 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン(第2版)診断基準

Possible iNPH
必須項目
1) 60歳台以降に発症する。 2) 歩行障害、認知障害および排尿障害の1つ以上を認める。 3) 脳室が拡大(Evans index* > 0.3)している。(*Evans index: 両側側脳室前角間最大幅/その部位における頭蓋内腔幅) 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(くも膜下出血、髄膜炎、頭部外傷、先天性水頭症、中脳水道狭窄症など)がない。
参考項目
1) 歩行は歩幅が狭く、すり足、不安定で、特に方向転換時に不安定性が増す。 2) 症状は緩徐進行性が多いが、一時的な進行停止や増悪など波状経過を認めることがある。 3) 症状のうち、歩行障害が最も頻度が高く、次いで認知障害、排尿障害の順である。 4) 認知障害は認知機能テストで客観的な低下が示される。 5) 他の神経変性疾患(パーキンソン病、アルツハイマー病など)や脳血管障害(ラクナ梗塞など)の併存はありうるが、いずれも軽症にとどまる。 6) シルビウス裂・脳底槽は拡大していることが多い。 7) 脳室周囲低吸収域(periventricular lucency: PVL)、脳室周囲高信号域(periventricular hyperintensity: PVH)の有無は問わない。 8) 脳血流検査は他の認知症疾患との鑑別に役立つ。

* 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・くも膜下腔の狭小化がみられる場合を possible iNPH with MRI support と呼ぶ。

(文献4より引用)

神面は、うつ症状より、不安・心気症状が強く、希死的言動も自身の症状の辛さを訴える表現としての印象があり、内省的な面や罪業的な傾向は乏しかった。抗うつ剤には拒否があり、運動機能障害改善を主にL-dopa (150 mg/日)のみ少量追加し、外来通院にて運動機能障害や精神症状への、L-dopaの反応性をみることで、それと並行し9月にC病院に依頼し、頭部MRI・脳血流SPECT・DaTSCAN (¹²³I-FP-CIT)の検査を施行した。MRIでは脳室拡大(Evans index: 0.33)や、冠状断で高位円蓋部のくも膜下腔の狭小化と脳溝の狭小化や、シルビウス裂の開大や一部脳溝の不規則な開大など、DESH (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus) 所見⁴⁾があり(図1-B)、SPECTでは見かけ上の頭頂部の血流増加所見と、eZIS two-tail view画像で、カップの皿状の血流亢進所見を呈し、いわゆるCAPPAH sign (Convexity APParent Hyperperfusion sign)⁵⁾を認め、DaTSCANでは、右尾状核で集積低下がある非定型的な所見(線条体平均集積値2.49: 右2.23左2.78)を示した。

60歳台以降の発症、歩行障害・認知機能障害、脳室拡大所見(Evans index > 0.3)など、PoiNPHの診断基準の必須項目(表1)⁴⁾をすべて満たし、iNPH陽性率が約90%のDESH・CAPPAH signを含め、初期PoiNPHと診断し、10月にD脳神経外科病院へ紹介した。同院でもPoiNPHとの診断から腰椎-腹腔シャント術の適応との判断で、診断確定のためタップテストが予定され、手術方針についても説明を受け、患者もその方針を了承した。しかし1か月半後の11月に、患者は外科的検査・治療をいったん取りやめ、再び当院を長女と受診した。D病院受診後、患者から頭重感やふらつきの訴えはあったが、長女からは、最近は不安や情緒の不安定さが軽減し、家族を巻き込む言動も少なくなったとの説明があった。歩行はやや不安定であったが、表情は穏やかになり、右上肢振戦が消失していた。よってL-dopaの継続と、歩行障害改善やMRIでの脳室周囲の高信号域の縮小効果の報告のあるアセタゾラミド¹⁾ (250 mg/日)を追加後、Aクリニックでの通院による経過観察とした。その後1年、精神症状や認知機能の悪化はなく、生活動

作も保たれ、家族とも支障なく生活できている。

3 考察

本症例は、iNPHの3徴候の中で歩行障害、認知機能障害を認めたが、症状が軽度であったことや、不定愁訴が顕著であったため、診断の遅れが生じたと思われる。画像検索ではDESH, CAPPAH signというiNPHの特徴的所見を認め、脳室拡大と並び診断の重要な根拠となったが、CTでも水平断の高位部で、中央部の脳溝の高度狭小化があり、その領域はSPECTのCAPPAH signを呈する部位とほぼ一致しており、MRIでの高位円蓋部の狭小化の領域とも一致していた。また外側部での不規則なくも膜下腔・脳溝開大所見は、CTでも把握ができ、MRIやSPECTと同様にiNPH診断におけるCTの有用性が確認できた。またiNPHは認知症の3.5%を占めるとの報告があるが⁴⁾、88%に精神症状を合併しているとの指摘もあり⁴⁾、精神症状を伴う高齢者では、CTでのDESH所見などのチェックが必要と思われる。さらに脳脊髄液の循環や吸収に、脳内の毛細血管やリンパ管が重要な役割を果たしていることが最近報告されており²⁾、本症例のような脳血管障害に関与する高血圧症・脂質異常症を有する高齢者ではiNPHの併発に注意が必要である。

本症例はiNPHの確定診断の遅れから反応性の不安症状などを併発し、iNPH自体の症状と連動し、精神状態の増悪に至った可能性がある。iNPHでは半数近くDaTSCANでの集積低下があ

り、ドパミン補充の有効性が指摘されており³⁾、L-dopaでの運動・精神症状の一定の改善効果が得られた可能性も否定できない。また追加投与したアセタゾラミドは、少量投与(125~375 mg/日)で歩行障害へ改善効果の報告もあるが¹⁾、血流改善効果や長期的な治療効果などの検討が必要である。iNPHの薬物治療はいまだ確立されていないものの、今回の症例からiNPHの早期の診断・対応や、治療も含め、その重要性を再認識した。

利益相反：なし

文献

- 1) Alpenin N, Oliu CJ, Bagci AM et al : Low-dose acetazolamide reverses periventricular white matter hyperintensities in iNPH. *Neurology* 82 : 1347-1351, 2014
- 2) Brinker T, Stopa E, Morrison J et al : A new look at cerebrospinal fluid circulation. *Fluids Barriers CNS* 11 : 10, 2014
- 3) Broggi M, Redaelli V, Tringali G et al : Normal Pressure Hydrocephalus and Parkinsonism: Preliminary Data on Neurosurgical and Neurological Treatment. *World Neurosurg* 90 : 348-356, 2016
- 4) 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第2版. メディカルレビュー社, 大阪, 2011
- 5) 徳田隆彦: 髄液の生産・吸収障害と特発性正常圧水頭症の新しい画像診断. *臨床神経* 54 : 1193-1196, 2014

Summary

A iNPH patient that has developed a variety of symptoms at an early stage; a case report. -Comparative study of computer tomography (CT) images, magnetic resonance images (MRI) and single photon emission computed tomography (SPECT) images in the diagnosis of iNPH -

HAYASHI Masahiro

Idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH) is characterized by the clinical triad of gait disturbance, urinary incontinence and cognitive disturbance and is a prevalent condition in the elderly population, which might have the dysfunction of absorbing cerebrospinal fluid. Because the Japanese Guideline developed for management of iNPH in 2011, have not

included the item of the process of a cerebrospinal fluid tap test to investigate the effect in the neurologic or neurosurgical department, possible iNPH (PoiNPH) have been able to be diagnosed by the characteristic findings of brain images and the clinical triad symptoms in the psychiatric department. iNPH has diverse symptoms, including the cognitive disturbance, apathy, delusion, emotional exciting, depression and agitation. This time, a patient in the 80's with a variety of symptoms has been diagnosed with PoiNPH by brain images, which resulted in the improvement of the some symptoms. MRI and SPECT imaging are thought to be useful tools for showing disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) finding and convexity apparent hyperperfusion (CAPPA) sign respectively for the diagnosis of iNPH. However, CT imaging can also disclose the characteristic findings of iNPH. Even if the patient has not obvious triad symptoms at the early stage, CT imaging could reveal iNPH findings. It is important for the patient early in the course of iNPH to be made a definite diagnosis, tackled and treated.

*

*

*

特集 “認知症 — ケアと生活に焦点を当てて — ”

● B5判 ● 特価 本体6,500円+税 送料300円

I. 総論

ケアと生活に焦点を当てて (お多福もの忘れクリニック) 本 間 昭

II. それぞれの場でのケア

在宅を支える医師の立場から (千葉大学) 上 野 秀 樹
認知症の人の在宅生活の継続を支える—生活障害を中心に— (千葉大学) 諏 訪 さゆり
精神科病院で認知症の人をケアするということ (こころの医療たいようの丘ホスピタル) 中 田 謙 二
グループホームがもつ強みをいかした認知症ケアの実践 (山口大学) 永 田 千 鶴

III. ケア各論

パーソン・センタード・ケア (認知症介護研究・研修大府センター) 柳 務・他
優しさを伝えるケア技術: ユマニチュード (国立病院機構東京医療センター) 本 田 美和子
バリデーション—その有用性と課題について— (関西福祉科学大学) 都 村 尚 子

IV. 家 族

家族ケア (東北福祉大学) 矢 吹 知 之
Zarit介護負担尺度日本語版 (J-ZBI) と短縮版 (J-ZBI_8) の概説および
J-ZBI_8の新たな利用法 (国立長寿医療研究センター) 荒 井 由美子

V. 生 活

食事—食べる喜び— (北海道医療大学) 山 田 律 子
食事—認知症予防の観点から— (島根大学) 橋 本 道 男
認知症の人の日常生活をささえる住環境 (大阪市立大学) 森 一 彦
口腔ケア (国立長寿医療研究センター) 守谷 恵未・他

VI. リハビリテーション

認知症リハビリ (旭神経内科リハビリテーション病院) 旭 俊 臣
作業療法を中心に (広島都市学園大学) 谷 川 良 博

VII. 制 度

地域包括ケア/ オレンジプラン (国立長寿医療研究センター) 遠 藤 英 俊
認知症初期集中支援チーム (東京都健康長寿医療センター研究所) 栗 田 主 一

VIII. 諸問題

高齢者虐待の現状と今後の課題 (東北福祉大学) 加 藤 伸 司
認知症と自動車運転 (高知大学) 上村 直人・他
「胃ろう問題」とは何か (東京大学) 会 田 薫 子
意思決定能力 (国立がん研究センター先端医療開発センター) 小 川 朝 生
老老介護、認認介護など (松本診療所) 松 本 一 生
権利擁護/法律家の立場 (中京大学) 稲 葉 一 人
家族教育・家族への介入 (広島大学) 金 藤 亜希子

IX. 治 療

認知機能より生活と心情に注目を—認知症治療を再考する— (日本医科大学) 上 田 諭
認知症を深刻化させないために (川崎医科大学) 石原 武士・他