

# iNPH Now

idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus

【教育講演】

## iNPH、AVIMを見落とさない読影法

演者：石井 一成 先生（近畿大学医学部 放射線医学教室 放射線診断学部門 准教授）



### iNPHの予備群「AVIM」を認識

2009年にIsekiらにより、疾患概念AVIM (asymptomatic ventriculomegaly with feature of iNPH on MRI)が提唱されました。これはMRI上でiNPHの特徴的な画像所見を呈するものの歩行障害や認知機能低下といった臨床症状を示さない症例を指し、iNPHの予備群と考えられます。Isekiらの報告では、AVIM該当者は調査対象者790人中8人(1.0%)に上りました。iNPH早期発見のためには、放射線科医がMRI読影に際し、AVIMの存在を念頭に置く必要があります。そこで今回の診療ガイドライン改訂に先立ち、iNPHに特徴的な画像所見のポイントを再検討しました。

像で測定すると、iNPH群では全例90°以下となり、AD群、健常高齢者群とはほとんど重複しませんでした(図2a,b)<sup>2)</sup>。鋭角な脳梁角は内側頭頂葉の脳溝狭小化により現れる所見と考えられ、iNPHの診断上非常に有用と考えています。

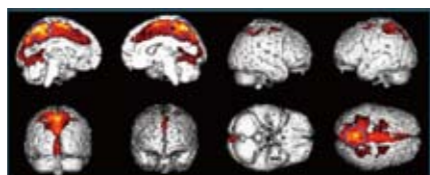


図1. iNPH群の画像統計解析により示される脳灰白質密度上昇部位。上昇している内側頭頂葉で脳溝狭小化が最も強く起きている。

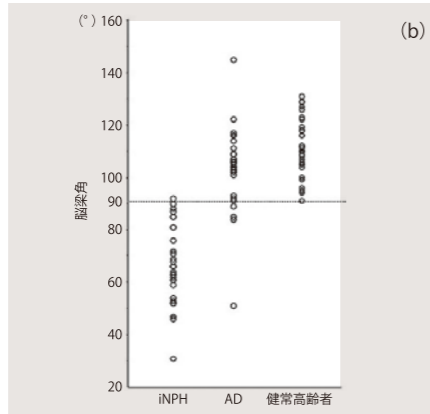
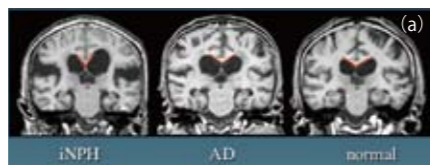


図2. iNPH、AD、健常高齢者における脳梁角の比較。MRI 冠状断面所見(a)、角度の分布(b)。

### DESH所見において最も顕著な内側頭頂葉脳溝の狭小化

iNPHの読影のポイントはDESH(森先生記事)所見を拾い上げることです。DESH所見について詳細に検討したところ、最も顕著に見られた変化は、内側頭頂葉の脳溝狭小化でした。画像統計解析により、脳灰白質密度をアルツハイマー病(AD)群、健常高齢者群と比較すると、iNPH群は内側頭頂葉で灰白質密度上昇が最も高く見られました(図1)<sup>1)</sup>。従来、iNPH 診断では高位円蓋部脳溝の狭小化が強調されてきましたが、特に内側頭頂葉に注目することが読影上有用と考えています。

また、脳梁角(callosal angle)を後交連上で前交連-後交連面に垂直なMRI冠状断

### 類似症状の疾患との鑑別にも内側頭頂葉の画像所見が有用

内側頭頂葉脳溝狭小化は、他疾患との鑑別において有用です。ADの萎縮による脳室拡大は、iNPHとの鑑別が困難ですが、ADでは帯状溝が開大し、iNPHでは狭小化します(図3)<sup>3)</sup>。臨床症状が類似するPSP (progressive supranuclear palsy; 進行性核上性麻痺)のMRI所見の特徴は中脳被蓋の萎縮に伴うhummingbird signとされますが、それだけの鑑別は困難です。正中部における内側頭頂葉脳溝の狭小化を見ることによりiNPHと診断できます(図4)。

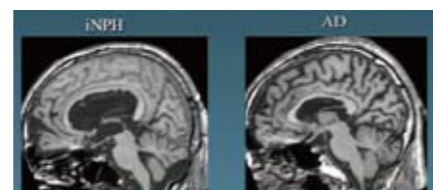


図3. iNPH/ADの帯状溝狭小化/開大による鑑別

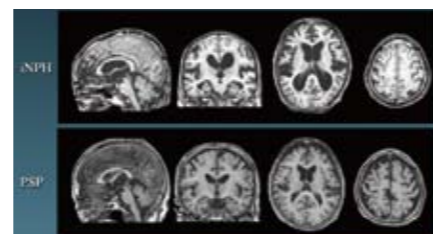


図4. iNPH、PSPのMRI所見比較

#### 参考文献

- 1) Ishii K, et al. Dement Geriatr Cogn Disord 25: 329-335, 2008
- 2) Ishii K, et al. Eur Radiol 18: 2678-2683, 2008
- 3) Adachi M, et al. Radiat Med. 24: 568-572, 2006

# 『特発性正常圧水頭症診療ガイドライン』改訂のポイント

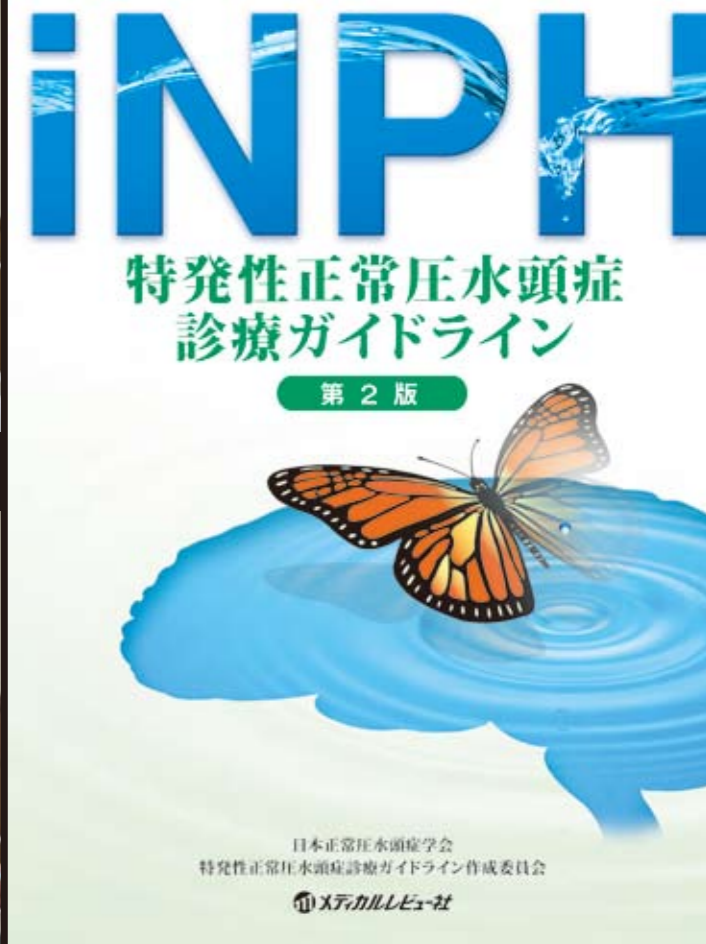
「レポート」第6回関西iNPHセミナー'11



▲中川 正法 先生



▲石川 正恒 先生



日本正常圧水頭症学会  
特発性正常圧水頭症診療ガイドライン作成委員会  
メディカルレビュー社

▲『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)



## 2011年6月24日 メルパルク京都にて iNPHの日常診療が変わる

世話人 中川 正法 先生(京都府立医科大学神経内科学 教授) / 石川 正恒 先生(洛和会音羽病院正常圧水頭症センター 所長)

去る7月、日本正常圧水頭症研究会(現・日本正常圧水頭症学会)内の作成委員会が改訂作業を進めてきた『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)が、ついに刊行の運びとなった。発刊を目前に控えた6月24日、2004年版ガイドラインからの改訂点をメインテーマに、第6回関西iNPHセミナー'11が開催された。

特別講演では、作成委員長を務めた東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野教授の森悦朗先生が改訂の要点を詳細に解説。iNPH診療の中核となる

画像所見「DESH」の意義を中心に話題提供した。また改訂を踏まえたiNPH診断のポイントとして、京都府立医科大学大学院医学研究科准教授の徳田隆彦先生が脳血流SPECTによる評価手法を、近畿大学医学部准教授の石井一成先生がMRI読影のコツを紹介した。

## 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン 第2版

好評発売中  
日本正常圧水頭症学会 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン作成委員会  
A4変型判・184頁 定価2,625円  
ISBN978-4-7792-0757-0

メディカルレビュー社  
〒541-0045  
大阪市中央区道修町 1-5-18  
朝日生命道修町ビル  
TEL 06-6223-1468 FAX 06-6223-1245  
〒113-0034  
東京都文京区湯島 3-19-11  
湯島ファーストビル  
TEL 03-3835-3041 FAX 03-3835-3075  
http://www.m-review.co.jp

## iNPH Now

次号のご案内 Vol.4 2011年10月発行

「レポート」  
▶Hydrocephalus 2011  
(9月4-7日・コペンハーゲン)



発行  
ジョンソン・エンド・ジョンソン 株式会社  
メディカル カンパニー コッドマン事業部  
〒101-0065 東京都千代田区西神田3丁目5番2号 TEL.03-4411-7912  
http://www.codman.jp





【特別講演】

# iNPH診療ガイドライン2011—どこがどう改訂されたか

演者：森悦朗先生（東北大学大学院医学系研究科 高次機能障害学分野 教授）



## SINPHONIの成果を反映した改訂

iNPH診療ガイドラインの初版が発行された2004年以降、iNPHのシャント術施行件数やiNPH診療に関する発表論文数は急増しています。2004年版ガイドライン(以下旧GL)はiNPHの臨床と研究の活発化に大きな役割を果たしてきました。そうした中、よりレベルの高いエビデンスを得るために前向きコホート研究SINPHONIが行われ、その成果の多くを反映して2011年版ガイドライン(以下新GL)への改訂が行われました。

SINPHONIの主要な目的の一つは、旧GLでは診断の参考項目扱いにとどまっていたiNPHのMRI所見について、診断基準としての妥当性を検証することでした。その結果、iNPHのMRI上の特徴として、脳室拡大に加え、クモ膜下腔が高位円蓋部や正中部では狭小化し、シルビウス裂や脳底槽では拡大することが示されました。この結果を受け、これらの画像所見は、クモ膜下腔の脳脊髄液貯留の不均衡を表すものとして「DESH (disproportionately enlarged sub-arachnoid-space hydrocephalus ; クモ膜下腔の不均衡な拡大を伴う水頭症)」と命名され、新GLでiNPH診断の中核に位置付けられました(図1)。DESHはiNPHに特異的な特徴として、診断に有用とされています。

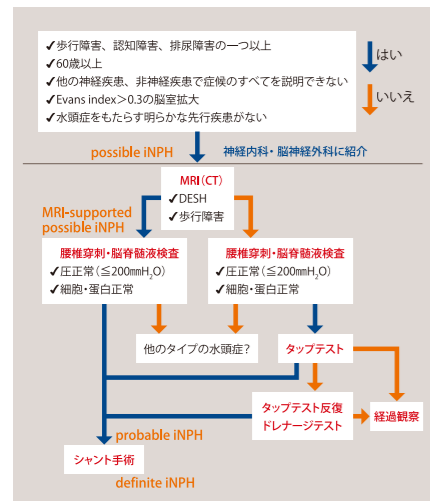


図1. 新GLにおけるiNPH診断の流れ

ただ、DESHに該当しないiNPH症例が存在する可能性も議論されているので、新GL

はiNPHにDESH型とnon-DESH型の分類を設けています(図2)。

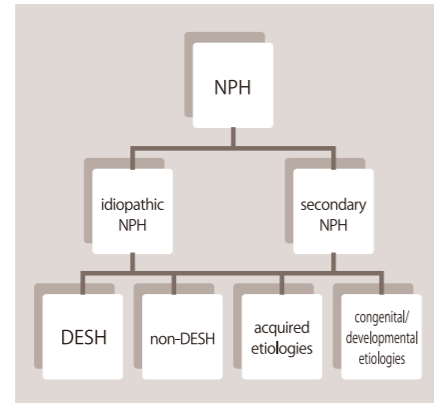


図2. 新GLにおける正常圧水頭症の分類

## DESHの特徴の画像診断

DESHの特徴は、画像診断によりどのようにとらえられるのでしょうか。

iNPHの典型的なDESHのMRI所見を二次性正常圧水頭症(secondary NPH ; sNPH)と比較すると、iNPHではクモ膜下腔が高位で狭小化し低位で拡大するのに対し、sNPHではより均一に狭小化しています(図3)。

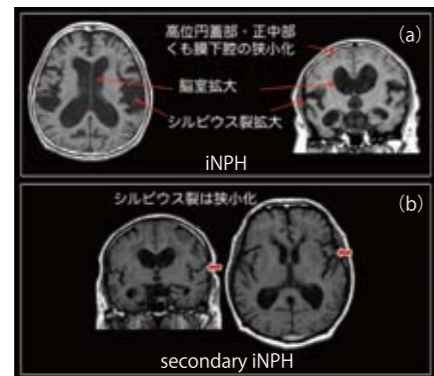


図3. 典型的なDESHを示すiNPHのMRI所見(a)とsNPHのMRI所見(b)の比較

一方、脳室拡大を表すEvans indexの分布をSINPHONIの症例について調べると、大半の症例が0.30以上を示し、また全症例の96%でシルビウス裂が正常より拡大していました。

DESHのより客観的な評価手法の試みが

いくつか行われています。画像解析手法のvoxel-based morphometry (VBM)を用いた脳脊髄液(cerebrospinal fluid ; CSF)の分布変化の検討により、iNPHではCSFが高位円蓋部・正中部で減少、シルビウス裂で増加することが報告されています<sup>1)</sup>。脳血流SPECTでは、高位円蓋部・正中部においてCSFの減少と灰白質の密度増加により、見かけ上の相対的血流増加(「河童サイン」)が検出されることが知られています<sup>2)</sup>(徳田先生記事)。MRI冠状断における脳梁角(callosal angle)はiNPHで急峻化を示し、アルツハイマー病との鑑別に大変有用な計測指標です(石井先生記事)。

MRI診断は冠状断の方が評価しやすいと考えられていますが、水平断でも高位まで撮像すれば、同等の診断能が期待できます。CTの診断能はMRIよりも劣ります。

## iNPH有病率の疫学調査

新GLは、iNPHの有病率に関する疫学調査のための診断基準「possible iNPH with MRI support」を設けました。脳脊髄液検査は施行していないが、MRIでDESH所見を示す症例のことです。新GLでは、これに該当する症例を対象に地域住民の神経疾患・認知症の疫学調査を再解析した3つのコホート研究の報告<sup>3-5)</sup>を紹介し、それらの結果からiNPH疑い例(MRI上DESH所見に加えて何らかの神経症候を伴うもの)の頻度を、高齢者人口の1.1%と算出しています(図4)。また、MRI上DESH所見はあるが神経症候がない例「AVIM (asymptomatic ventriculomegaly with

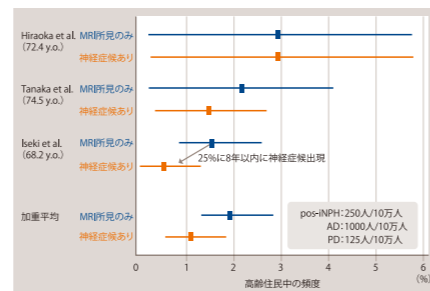


図4. iNPH有病率のメタアナリシス。3つのコホート研究<sup>3-5)</sup>で報告されたpossible iNPH with MRI support例の頻度(MRI所見のみの例、神経症候も伴う例)と、その加重平均値を示している。

features of iNPH on MRI)」<sup>5)</sup>の存在に触れ、iNPHの前臨床段階である可能性を指摘しています(石井先生記事)。

## 診断基準の主な変更点—— タップテストは必須でない

新GLにおけるiNPH診断基準の最大の変更点は、タップテストをせずともprobable iNPHと診断可能になったことです。SINPHONIにおいて、DESH所見のあるpossible iNPH例に対するVPシャント術の

【一般講演】

# iNPHの脳血流による評価

演者：徳田隆彦先生（京都府立医科大学大学院医学研究科 分子脳病態解析学講座 准教授）



新しい診療ガイドラインで、iNPHの診断に有用としているDESH所見の一つが、クモ膜下腔高位円蓋部の狭小化です。ただMRI所見では正確な診断に迷う症例もあり、タップテストの結果と評価が食い違う例もあります。そうした際、脳血流SPECT所見が診断の参考になることがあります。

## Convexity APParent Hyperperfusion (CAPPAH)—— 「河童サイン」の有用性

図1は当科を受診したiNPH患者さんのシャント術前後のSPECT画像です。術前の像で、頭頂部に血流増加部位を示す赤い領域が広がっています。ただしこれは、脳全体が上方に押し上げられて起こる高位円蓋部狭小化に伴う、見かけ上の血流増加所見(apparent hyperperfusion in high-convexity ; 「CAPPAH sign: 河童サイン」)であると考えられます。シャント術後の所見では症状改善に伴い、赤い領域は減少しました(図1)。したがってこの「河童サイン」

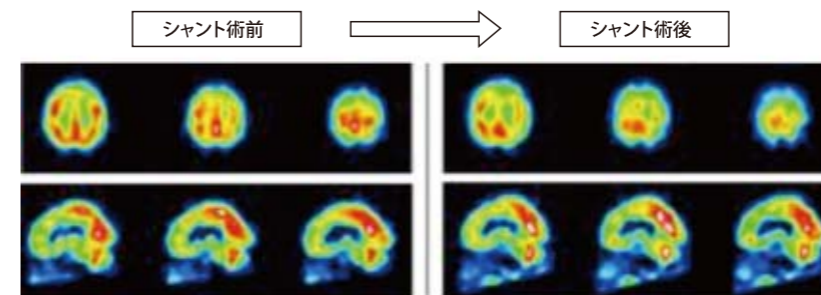


図1. iNPH症例におけるシャント術前後の脳血流SPECT画像

有効率が80%に達し、また対象症例の9割超に歩行障害が見られたことから、歩行障害およびDESH所見があればprobable iNPHと診断できることになりました。タップテスト、ドレナージテストは重要性が下がり、シャント術施行に必須ではなくなりました。

一方、侵襲的な検査にもかかわらずシャント術の効果予測能が低いとされたCT脳槽造影、シャント術の有効性との相関がないとされた脳脊髄液ダイナミックテストの脳脊髄液流出抵抗値(Rout)は、診断上無意味なので検査を行うべきでないと明記されました。

所見はiNPH診断に有用と考えています。高位円蓋部における見かけ上の脳血流増減を統計画像解析により検出するのに、従来手法の3D-SSPを用いると、「河童サイン」所見の検出感度は落ちてしまいます。これは、脳表から深さ13.5mmまでの血流のみをデータ抽出の対象とする、この手法の原理による制約です。

断層画像統計解析(iSSPTomo)という手法では、断層データベースとの比較によりZ-scoreを算出し断層像上にプロットするため、深部の脳血流増減が検出できます。3D-SSPでは不明瞭になった「河童サイン」も明瞭に検出できたので(図2)、この手法は今後、脳血流SPECTによるiNPH診断に有用と考えています。



シャント術以外の治療に関しては、第3脳室開窓術は行うべきでないと明記され、またリハビリの実施や介護保険利用が推奨されることになりました。

### ■参考文献

- 1) Yamashita F, Sasaki M, Takahashi S, et al. Neuroradiology 52:381-386, 2010
- 2) Sasaki H, Ishii K, Kono AK, et al. Ann Nud Med 21:39-45, 2007
- 3) Hiraoka K, Meguro K, Mori E. Neurol Med Chir (Tokyo) 48:197-199, 2008
- 4) Tanaka N, Yamaguchi S, Ishikawa H, et al. Neuroepidemiology 32:171-175, 2009
- 5) Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, et al. J Neurol Sci 277:54-57, 2009

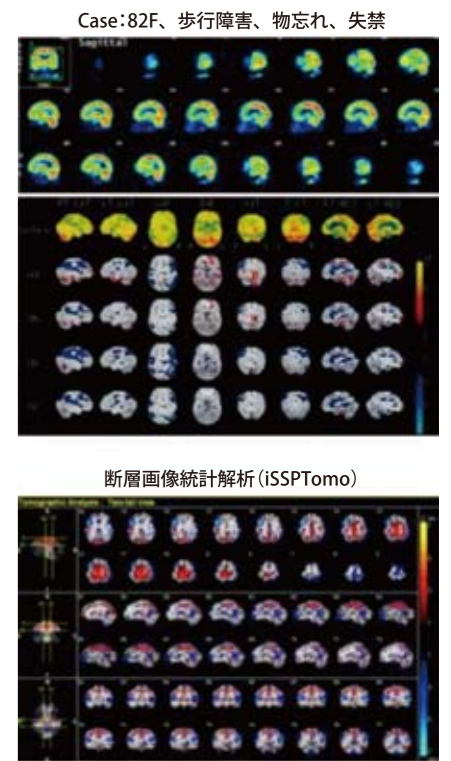


図2. 脳血流SPECTの断層画像統計解析による高位円蓋部狭小化(「河童サイン」)の検出

## 第13回正常圧水頭症学会 主題：正常圧水頭症診療の浸透を目指して

会期：2012年2月11日(土・祝) / 会場：ホテルエルセラーン大阪  
会長：石井一成先生(近畿大学医学部放射線医学教室放射線診断学部門)

【演題募集要項】  
演題名、演者名、所属、抄録本文(800字(フォントサイズ12)以内、A4サイズ1枚(図・表掲載可)) MS Wordにて提出  
●演題・抄録募集期間：10月11日(火)~11月20日(日)  
●提出先：上記Wordファイル(電子メールの添付にて、下記事務局宛まで送信)  
●お問合せ：第13回日本正常圧水頭症学会主催事務局(近畿大学医学部放射線医学教室放射線診断学部門)  
E-mail: xshindan@med.kindai.ac.jp http://13thnph.kenkyukai.jp/