

iNPH患者に対する診療連携の さらなる向上のために —2つの全国調査の結果も含めて—

Toward Enhancing Interdisciplinary Collaboration in the Management of iNPH Patients: Insights from Two Nationwide Surveys in Japan

高知大学医学部神経精神科学講座 教授

數井 裕光*

はじめに

特発性正常圧水頭症 (idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: iNPH) は、治療可能性と高齢者の1.6%に存在するという頻度の高さから重要な病態である¹⁾。iNPHに対するシャント術の効果に関しては、大規模臨床研究によって、69%²⁾、69%³⁾、63%⁴⁾のiNPH患者において、シャント術実施1年後にでも明らかなactivity of daily life (ADL) における

改善が認められることが報告されている。しかし筆者は、iNPH患者に対する診療連携がより円滑になれば、この成績が向上すると考えている。

iNPH診療における鑑別・併存診断と診療連携

iNPH患者の診療には、かかりつけ医、認知症診療医、脳神経外科医の3者の連携が重要である(図1)。まず、かかりつけ医がPossible iNPHの診断

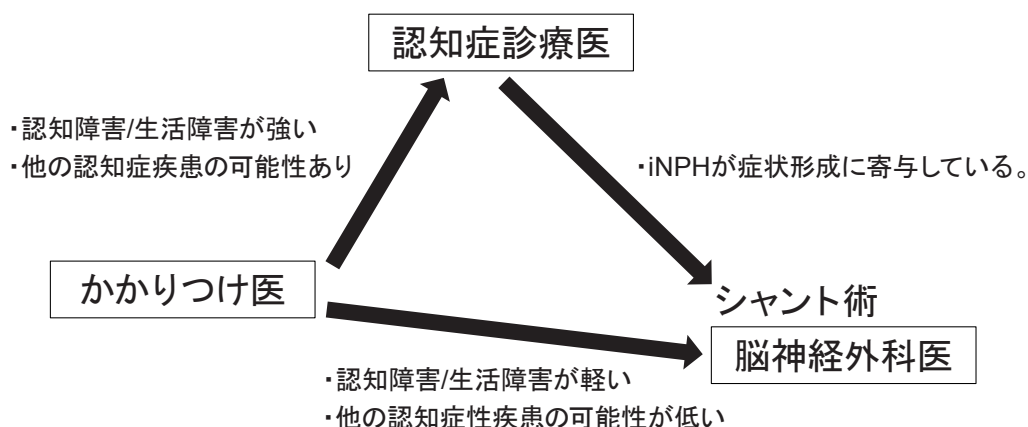


図1 iNPH診療に必要な診療連携

* Hiroaki Kazui: Professor, Department of Neuropsychiatry, Kochi Medical School, Kochi University

基準（表1）を満たすが、認知障害や生活障害が軽く、他の認知症性疾患の可能性が低い患者は、直接脳神経外科医に紹介していると思われる。逆に、認知障害や生活障害が目立ち、他の認知症性疾患との鑑別診断が必要な患者は、認知症診療医に紹介していると思われる。そして認知症診療医は、紹介された患者に対して、他の認知症とiNPHとの鑑別診断を行う。近年、iNPHにアルツハイマー病理が高頻度に併存することがわかってきた¹⁾。またレビー小体型認知症や進行性核上性麻痺などがiNPHに併存することも経験する。従って、鑑別診断と並行して併存診断も行う必要がある。そして認知症診療医が当該患者の症状形成にiNPHが寄与していると考えた場合に脳神経外科医に紹介する。しかし脳神経外科医にiNPHが疑われる患者（iNPH疑患者と以降表記する）を紹介しても、シャント術をしてもらえないことがあると認知症診療医から聞かれることがある。一方で、iNPHに対する鑑別/併存診断を十分に行わずに脳神経外科医に紹介している認知症診療医が少なからず存在する印象を持っている。そこで、認知症診療医と脳神経外科医それぞれの、iNPH診療の現状を知る必要があると考えた。

認知症疾患医療センターにおけるiNPH診療調査

筆者らは、認知症疾患医療センター（Medical Center for Dementia: MCD）におけるiNPH診療の状況について2019年度に全国的にアンケート調査する機会を得た⁵⁾。当時の全MCD456施設に依頼したところ279施設から返送（回収率61.2%）があった。

以下に主たる結果をまとめる。

- ①iNPH疑患者の受診がないと回答したのは279施設中3.6%のみであった。
- ②iNPHの鑑別診断に重要なタッピングテストを実施すると回答した施設は15.8%のみ、脳脊髄液（CSF）検査をしている施設は33.7%であった。
- ③78.9%のMCDは、iNPH疑患者を、他の病院（例えば、脳神経外科のある病院）に紹介していた。
- ④当時の最新版のiNPH診療ガイドライン第2版を使用している施設は37.3%、Disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus（DESH）を知っている施設は38%と少なかった。
- ⑤iNPH診療において困ることで、最も多かったのは、「脳神経外科施設に紹介してもシャント術の適応がないと言われる」で、その割合は30.8%であった。併存診断と鑑別診断を並行して実施するには、タッピングテストを実施する必要があるが、実施施設が少ないことは課題だと思われる。またiNPH診療ガイドラインの使用頻度とDESHの認知度が低いことが、脳神経外科医にシャント術の適応が無いと言われる理由の1つかもしれないと思った。

脳神経外科施設におけるiNPH診療状況に関する調査

認知症診療医が脳神経外科医にiNPH疑患者を紹介する際に、高齢、身体疾患や認知症性疾患の併存をどの程度許容してもらえるのかは気になることである。また脳神経外科医に紹介した際に、タッピングテストを実施してもらえないことがあると聞いていた。そこで2023年度に日本脳神経外科学会の多大なる協力を得て、脳神経外科施設に対す

表1 iNPHの診断基準（iNPH診療ガイドライン第3版の診断基準を筆者が抜粋し一部改変）

Possible iNPH

- ①60歳代以降に発症、脳室拡大あり。
- ②歩行障害、認知障害および尿失禁のうち1つ以上あり。
- ③脳室拡大をきたす可能性のある先行疾患なし。

Probable iNPH

- ①脳脊髄液の圧と性状が正常。
- ②以下のいずれかを認める。
 - 1) 脳脊髄液排除試験で症状の改善を認める。
 - 2) 歩行障害とDisproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus（DESH）あり。

Definite iNPH

シャント術施行後、客観的に症状の改善を認める。

る調査を実施した。1220施設に依頼したところ656施設（有効回答率53.8%）から回答を得た⁶⁾。以下に主たる結果をまとめる。

- ①iNPH以外の変性疾患や認知症性疾患の鑑別/併存診断のための診療をしている施設は34.0%と多くはなかった。
- ②iNPH診療ガイドラインの使用率は92.2%、DESHの認知率は96.7%と高かった。
- ③85歳未満ならば90.4%の脳神経外科施設でシャント術を検討するとのことであった。
- ④アルツハイマー病を併存する患者の場合、シャント術の適応が、「あまりない」、「全くない」と回答した施設の割合は、33.6%、9.1%であった。
- ⑤タッピングテストを実施しないことが「よくある」と回答した脳神経外科施設の割合は、「本人や家族がシャント術を望んでいない」が67.2%、「重大な身体疾患の併存がありシャント術の実施が困難」が50.8%、「3徴が重症すぎてタッピングテスト後の改善効果の判定が困難」が18.5%であった。
- ⑥シャント術の実施率が向上することが「よくある」と回答した脳神経外科施設の割合は、「タッピングテストによって歩行や認知が改善したことを示す客観的データが記載された紹介状がある」が50.7%、「iNPH診療ガイドラインで診療を行っている医師からの紹介」が31.8%であった。

以上の結果は、認知症診療医が脳神経外科施設にiNPH疑患者を紹介する際に有用だと考えられた。

おわりに

認知症診療医におけるiNPH診療ガイドラインの使用率とDESHの認知度を高め、さらにタッピングテストの実施率を高めることがiNPH患者に対する診療連携を向上させるために重要と考えられた。このことが実現すれば、早期診断と適時のシャント術実施に繋がり、iNPH患者が自立した生活を長く送られるようになると思われる。

情報開示：

本稿で紹介した「認知症疾患医療センターにおけるiNPH診療状況に関する調査」は、2019年度厚生労働省老人保健健康増進等事業「治療可能な認知症に対する医療のあり方に関する調査研究事業（研究代表者 潤野勝弘）」で実施された。「脳神経外科

施設におけるiNPH診療状況に関する調査」は、2022-2024年度 厚生労働科学研究費補助金事業「認知症診療医のための『特発性正常圧水頭症の鑑別診断とアルツハイマー病併存診断、および診療連携構築のための実践的指引書と検査解説ビデオ』作成研究（22GB1002）（研究代表者 数井裕光）」で行われた。

引用文献

- 1) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「特発性正常圧水頭症の診療ガイドライン作成に関する研究」班 日本正常圧水頭症学会 監修 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン第3版, メディカルビュー社, 東京 (2020).
- 2) Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, et al. Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res.*: 7: 18 (2010).
- 3) Klinge P, Hellström P, Tans J, et al. Group. One-year outcome in the European multicentre study on iNPH. *Acta Neurol Scand.* 126: 145-53. (2012)
- 4) Kazui H, Miyajima M, Mori E, et al. Lumboperitoneal shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus (SINPHONI-2): an open-label randomised trial. *Lancet Neurology* 14: 585-594 (2015).
- 5) Kazui H, Hashimoto M, Takeda S, et al. Evaluation of patients with cognitive impairment due to suspected idiopathic normal pressure hydrocephalus at medical centers for dementia: A nationwide hospital-based survey in Japan. *Frontiers in Neurol* 13: 810116. doi: 10.3389/fneur.2022.810116. eCollection (2022).
- 6) Kawai R, Kazui H, Ueba T, et al. Characteristics of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus for whom neurosurgeons hesitate to perform shunt surgery: a nationwide hospital-based survey in Japan. *Fluids Barriers CNS*.22:69 (2025)

この論文は、2025年7月26日（土）第38回老年期認知症研究会で発表された論文です。