

特発性正常圧水頭症

○ 概要

1. 概要

特発性正常圧水頭症(idiopathic normal pressure hydrocephalus: iNPH)はくも膜下出血、髄膜炎などの先行疾患がなく、歩行障害を主体として認知障害、排尿障害をきたす、脳脊髄液吸収障害に起因した病態である。高齢者に多くみられ、緩徐に進行する。適切なシャント術によって症状の改善を得る可能性がある症候群である。

2. 原因

多くの iNPH 患者にシャント術が有効なことより、その病態に脳脊髄液循環動態の異常が関与していると考えられるが、この脳脊髄液循環動態の異常をきたす病因は不明である。iNPH 患者のほとんどが高齢者であるので、加齢が重要な因子であることは間違いがないと思われる。

3. 症状

歩行障害は 91%、認知障害は 80%、排尿障害は 60%に認められる。

歩行障害は、歩幅の減少、足の挙上低下、開脚歩行が特徴である。認知障害は、初期より精神運動速度が低下し、注意機能、作動記憶が障害される。iNPH で障害されやすい機能は前頭葉と関連する機能である。排尿障害は、尿意切迫、尿失禁が主体である過活動性膀胱である。

4. 治療法

現在、手術以外に高いエビデンスに指示された治療法はない。手術法については、交通性水頭症に対する一般的な手術法と同様であり、脳室腹腔シャント術、脳室心房シャント術、腰部くも膜下腔腹腔シャント術がある。

5. 予後

シャント術後の症候の改善率は歩行障害が最も高く、58-90%の範囲で報告されている。認知障害は評価方法によるが、29-80% の改善率、排尿障害は 20-82.5%の改善率が報告されている。しかし、アルツハイマー病やパーキンソン病などの神経変性疾患や脳血管障害との併存が多く見られ、その場合、症候の改善は一過性のことが多い。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数

推定受療患者:約 10人/10万人、しかし地域住民の疫学調査では 65 歳以上人口の 1.5%

2. 発病の機構

不明(動脈硬化などによる髄液の吸収障害)

3. 効果的な治療方法

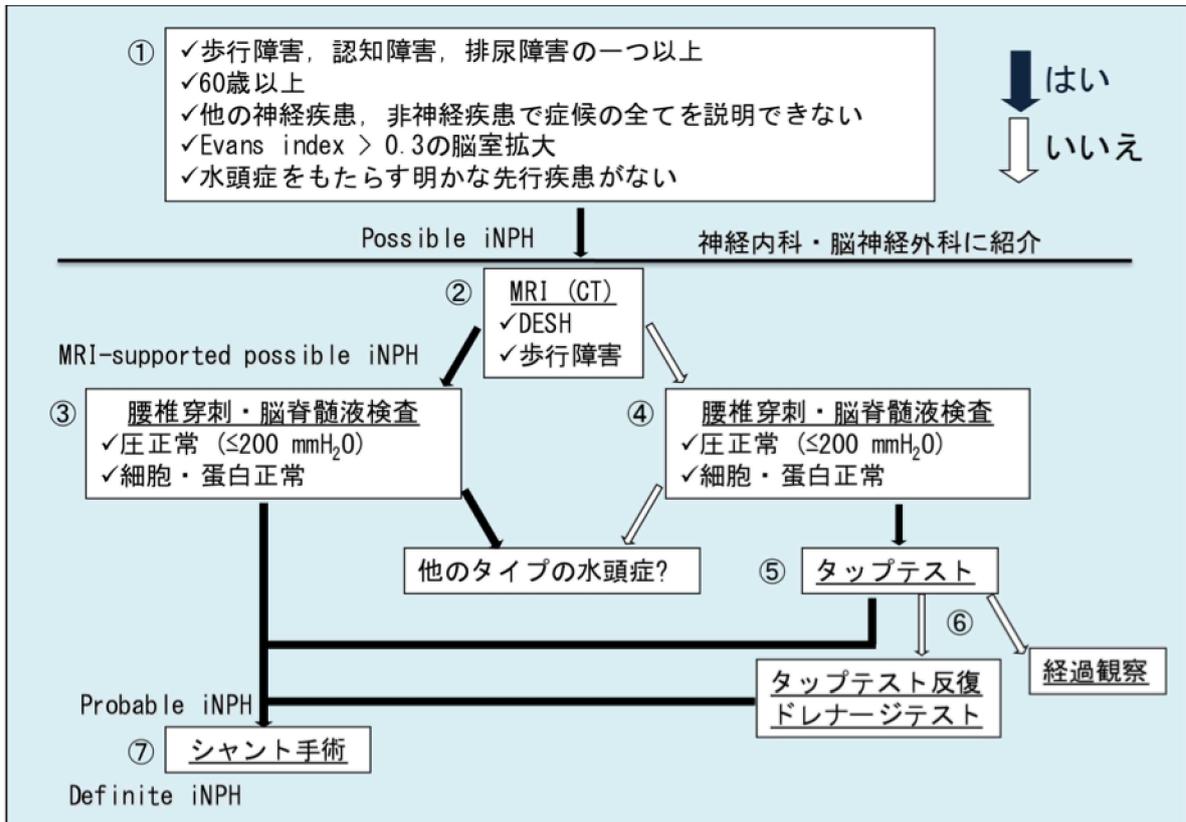
対処療法として確立(シャント術による症候の改善は期待できるが、根本的な治療法ではない。)

4. 長期の療養

必要(高齢者、併存疾患による悪化)

5. 診断基準

あり(日本正常圧水頭症学会と厚生労働省研究班で作成)



6. 重症度分類

iNPH Grading Scale で3点以上を対象とする。

重症度	歩行障害	認知症	排尿障害
0	正常	正常	正常
1	ふらつき、歩行障害自覚のみ	注意・記憶障害自覚のみ	頻尿、または尿意切迫
2	歩行障害を認めるが、補助器具(杖、手すり、歩行器)なしで自立歩行可能	注意・記憶障害を認めるが、時間・場所の見当識は良好	ときおりの尿失禁(1~3回/週以上)
3	補助器具や介助がなければ歩行不能	時間・場所の見当識障害を認める	頻回の尿失禁(1回/日以上)
4	歩行不能	状況に対する見当識は全くない、または意味のある会話が成立しない	膀胱機能のコントロールがほとんど全く不可能

※なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

○ 情報提供元

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業

「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」

研究代表者 順天堂大学 学長 新井 一

指定難病検討資料作成のためのチェックリスト

必須項目

	質問	○か×	自由記載による回答(必要な場合)
1	発病の機構が明らかでない (「指定難病の要件について」の2ページ参照)	○	
2	他の施策体系が樹立されていない (「指定難病の要件について」の3～5ページ参照)	○	
3	治療方法が確立していない (「指定難病の要件について」の6ページ参照)	×	対症療法のみ、根治療法はない
4	長期の療養を必要とする (「指定難病の要件について」の7～8ページ参照)	○	
5	患者数が本邦において一定の人数(注)に達しない (「指定難病の要件について」の9ページ参照)	○	10万人に10人
6	客観的な診断基準(又はそれに準ずるもの)が確立している (「指定難病の要件について」の10～11ページ参照)	○	
7	患者数の推計に用いた疫学調査等の方法 (「指定難病の要件について」の9ページ参照)	/	全国病院疫学調査
8	患者数の推計が100人未満の場合、成人の患者数の推計	/	

参考項目

	質問	○か×	自由記載による回答(必要な場合)
1	これまでに指定難病検討委員会で検討された疾病又は類縁疾病か	×	
2	ICD10(もしくは11)またOrphanet(オーファネット)における表記名およびコード	/	G91.2
3	既に指定難病に指定されている疾病の類縁疾病か	×	
4	本症および類縁疾病を対象とする研究班や研究グループは他に存在するか	×	
5	小児慢性特定疾病に指定されているか	×	
6	医療費助成を受けるために必須だが、保険適応外の特殊な検査が含まれるか (もしあれば、検査名をご記載下さい)	×	