



成人慢性水頭症 ハキム病 診療ハンドブック

山田茂樹

名古屋市立大学大学院医学研究科脳神経外科学

中外医学社



Let's study

ハキム病の頻度（疫学）

ハキム病の患者は実際にはどれくらいいるのだろうか？

2012 年に行われた iNPH 病院アンケート調査では¹⁶⁾、日本全国の 4,220 病院に郵送によるアンケート調査を行い、1,804 病院（回収率 42.7%）からの回答を集計した結果、ハキム病（iNPH）と診断された患者は 3,079 人で、うちシャント手術を受けた患者は 1,815 人（約 60%）であった。この結果から、2012 年に治療を受けた日本全国の患者総数は約 1 万 3 千人、うちシャント手術を受けた患者数は約 6 千 700 人と推計された。この調査結果に基づいて、ハキム病（iNPH）と診断される確率（罹患率）は **60 歳以上で年間 0.03%**（10 万人あたり約 30 人）、**70 歳以上でも 80 歳以上でも 0.05% と試算された**。この試算は病院を対象とした疫学研究（hospital-based study）による他国からの報告とも概ね一致したものであった¹⁶⁾。

しかし、一地域在住する住民を対象もしくは人口統計を利用した疫学研究（community/population-based study）では、**図 1** に示すように調査対象の年齢によって頻度は異なるが、60 歳以上の有病率は 0.5 ～ 1% 未満¹⁷⁾、65 歳以上で 1 ～ 3% 未満^{18, 19)}、70 歳以上で 3% 近くなり²⁰⁾、80 歳以上に限定すれば 7% 近くまで有病率は高くなると推計されている^{21, 22)}。

有病率から罹患率を試算するには、ハキム病の死亡率や人口動態などが関連するため正確な試算は難しいが、**60 歳以上で年間 0.1%、70 歳以上で年間 0.3%、80 歳以上で年間 0.7% くらいと推定すると**、病院アンケート調査の約 3 倍～10 倍の差があり、高齢者ほど隔たりが大きくなっている（つまり病院を受診せず、



Let's study

ハキム病に特徴的な歩行障害

歩行障害

ハキム病は歩行障害で見つかることが多い。

ハキム病に特徴的な歩容として、小刻み歩行（歩幅の減少）、開脚歩行（歩隔の減少）、すり足（足の引きずり、挙上高の低下）**図1**，すくみ足（第一歩が出ない）**図2** が最も観察される。外来で待合室から診察室に入ってくる時やベッドから立ち上がってトイレに行く時など、歩行開始時や狭い場所を歩く時、方向転



図1 ハキム病に特徴的な「開脚」「小刻み」「すり足」歩行



図2 ハキム病とパーキンソン病に共通する「すくみ足」

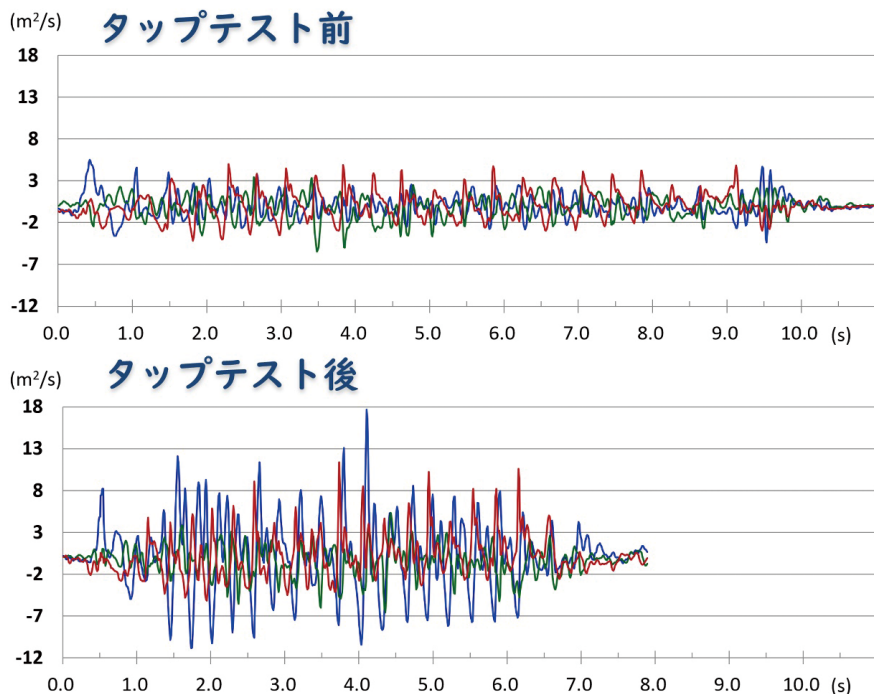


図 6 体幹の前後・上下・左右の加速度の変化を iPhone 内蔵の加速度センサーで計測
 赤が前後方向、青が上下方向、緑が水平方向の体幹加速度の変化
 X 軸は時間、Y 軸が加速度、タップテスト後に振幅が大きくなっている。

者では、タップテスト後やシャント術後に TUG の秒数が短縮するが、前後、上下、左右方向への加速の変化は小さいままだが、TUG が 13.5 秒未満の患者では TUG の秒数はほとんど変わらなくても、前後、上下、左右方向への加速の変化が大きくなることを発見した **図 6**。

この TUG 施行中の 0.01 秒ごとの 3 軸（前後・上下・左右）方向の加速度の経時的変化を 3 つの折れ線グラフの振幅ではなく、3 次元座標上にプロットして、その 95% 信頼楕円体体積を用いることで、一つの指標とした **図 7**。

TUG の時間が 13.5 秒未満の歩行障害が軽い患者では、TUG の時間よりも、体幹の加速度の 95% 信頼楕円体体積の変化が重要で、常に $70 \text{ m}^3/\text{s}^6$ 以上であった。一方、TUG の時間が 13.5 秒以上の重症の患者では、TUG の時間の変化が重要

図2 のハキム病患者の Evans Index は 0.42 であり，脳室拡大の基準を満たしている．この患者のシルビウス裂の開大（SFD）はあまり目立たないが，頭頂部の方の断面を確認すると，脳溝がほとんど確認できないほど狭くなっており，高位円蓋部・正中の脳溝の狭小化（THC）が顕著と確認できる．

しかし，ハキム病では側脳室の前角の左右に位置するシルビウス裂が拡大していると，側脳室前角は左右には大きくなりにくいことがある．図3 のハキム病

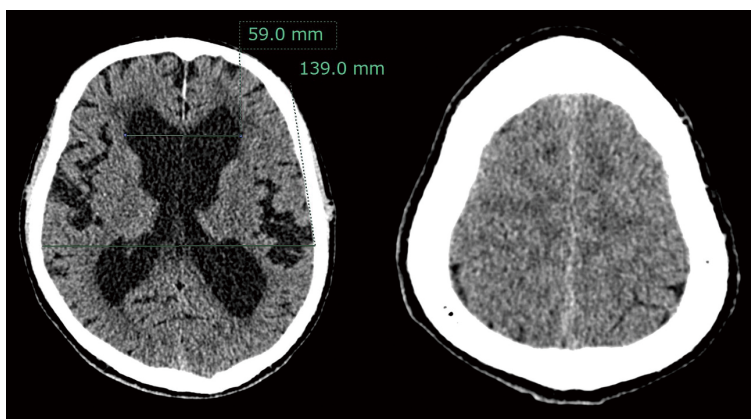


図2 脳室拡大が目立つハキム病の頭部単純 CT 検査

Evans Index = $59 / 139 = 0.42$

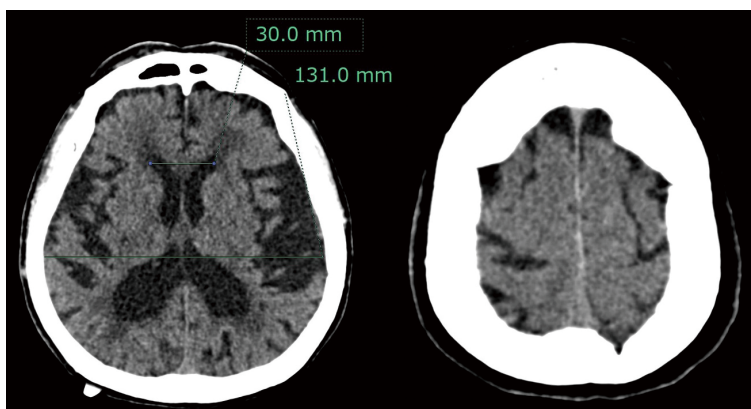


図3 脳室拡大が目立たないハキム病の頭部単純 CT 検査

Evans Index = $30 / 131 = 0.23$

3次元MRIによるDESHの定量的評価

上述の脳室拡大とDESHの2次元指標は計測が簡単で外来診療でも役に立つが、脳室拡大もDESHもバリエーションが豊富であり、ハキム病の症状と最も関連すると考えられている高位円蓋部・正中の脳溝の狭小化（THC）を表す2次元指標はこれまで報告されていない。

そもそもTHCの判定に用いる高位円蓋部・正中の脳溝・クモ膜下腔の部位は明確に定義されていなかった。そこで、AC-PCラインに直交するACとPCの中点を通る冠状断面において、頭頂部の正中から左右に3cmの範囲かつ、脳梁膝部前端より後方、脳梁溝（帯状溝）後部より前方、側脳室より上方の範囲を高位円蓋部・正中の脳溝・クモ膜下腔と定義した（図7⁸⁹⁾。

脳室とシルビウス裂・脳底槽は、解剖学的に明確な定義があるので、DESHの判定に必要な領域はこれで全て定義されたことになる。

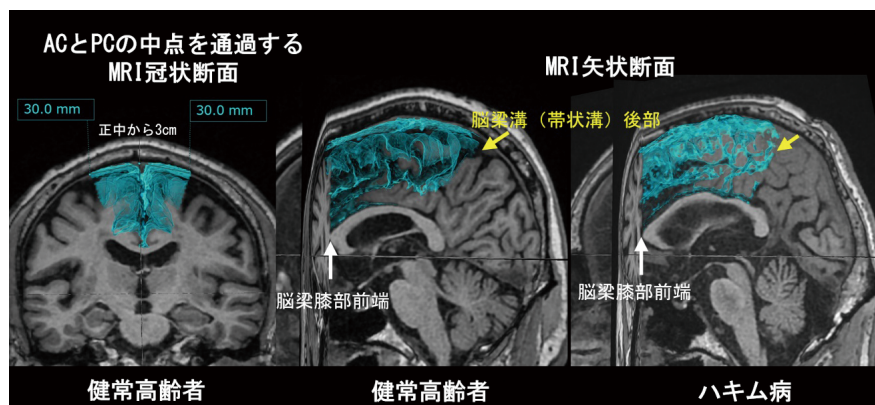


図7 高位円蓋部・正中のクモ膜下腔の定義

バイスなどの術中画像デバイスを活用することを診療ガイドラインでも推奨している。

これらのデバイスを手術中に使うことのできない環境でシャント術を行う場合は、以下に紹介する術前シミュレーションを行うことで、安全でシンプルな患者に優しいシャント術を行うことができる。

私の術式

①体位

脳神経外科手術では手術用ベッドの背板を15度ほど挙上することが多いため、V-P シャント術でも同様になっている施設があるが、V-P シャント術では逆に背板を15度ほど下げて、腹部を頂点とする山なりにした方が良い。ヘソを突き出すように背中を伸ばす理由は、小開腹で腹膜まで到達しやすいからである。頭部を少し下げることによって、頭蓋内圧が少し上がり脳室穿刺時に髄液が出やすくなる。強い頭痛や意識障害など頭蓋内圧亢進症状を伴うような水頭症患者では頭部は下げず、腰がくの字に折れ曲がっている患者では無理に背中を伸ばすような体位は避けた方が良い。

②頭位

穿頭する側に肩枕を挿入して、頭部を回旋する。後角穿刺では穿頭部と頭皮上の目標点（通常、穿頭側と反対側の内眼角から頭頂方向の直線上に設置）を結ぶ直線が、床面に対して水平となるように回旋し、さらに穿頭部と開腹部ができるだけ一直線になるように顎を引いて前屈させて、頭部を馬蹄に固定する。前角穿刺では Kocher's point を穿頭部位とし、耳の後ろに中継点を設けるため、中継点と開腹部が直線上になるように、やはり顎を引いて前屈させる。

③皮膚切開

感染リスクを下げるために、シャントバルブとチューブの留置部の直上切開は避け、穿頭部の直上ではなく、シャントチューブを挿入する反対側に凸の約2 cm のU字切開を行い、腹部は同側の腹直筋直上で約2 cm 切開する。中継点を設けずに頭部と腹部の皮下をパッサーで通すために、長さ約30 cm のヘラ型パッサーで頭部側から鎖骨上まで通してからパッサーを抜いて、アキュフローパッサー（ベリーロング 全長65 cm ディスポーザブル）に替えて同じルートを通し、腹部

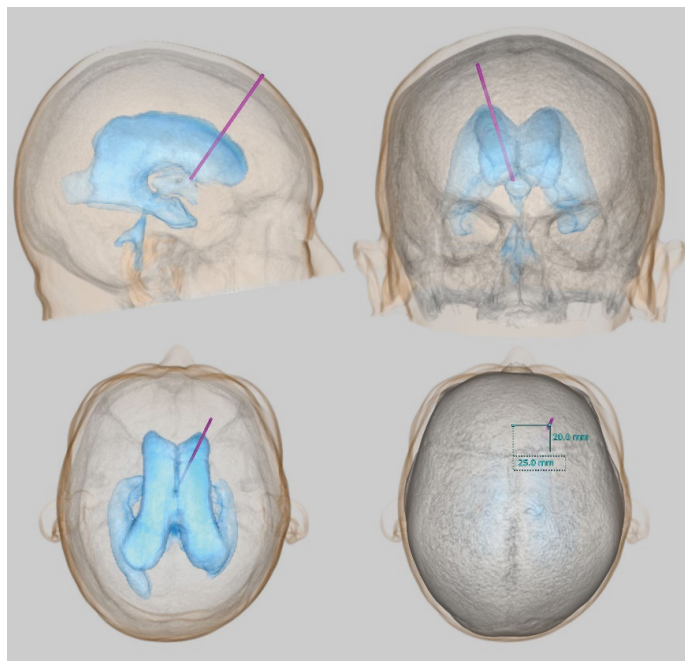


図1 右側脳室前角穿刺の穿刺部位と穿刺方向

まで皮下を通す。身長の高い患者では、ヘソ横よりも高い季肋部の腹直筋直上を切開することがあるが、肋骨下縁近傍では腹直筋の下に腹横筋が発達していることがあるので、二層の筋層に留意して確実に腹腔内に到達する必要がある。

④穿頭

穿頭部の位置決めがシミュレーションで最も重要である。前角穿刺では、同側のモンロー孔の断面の中心を通過する垂線を延長した頭皮上の位置が理想的な穿頭点である（図1）。この方向で同側の側脳室からモンロー孔にアプローチするとモンロー孔を傷つけずに第三脳室内に垂直方向から入ることができるので、神経内視鏡による第三脳室底開窓術でも同じ穿頭部となる。通常、鼻根部から11 cm 頭頂側（もしくは冠状縫合線から約2 cm 前方）の点から約2 cm 外側の Kocher's point になることが多い。この穿刺点から同側のモンロー孔へ向かう方向は、側面像で外耳孔の方向、正面像で鼻根部の方向となり、頭皮上には目標点を設定す