

寝たきりの認知障害者に聴神経鞘腫と続発性正常圧水頭症を みとめ、腫瘍摘出術により軽快した1症例

杉本精一郎^{1)*} 杉本 晶子³⁾ 斉田 和子¹⁾
岸 雅彦⁴⁾ 塩屋 敬一¹⁾ 比嘉 利信²⁾

要旨：症例は67歳女性である。65歳より歩行障害、発語障害が出現した。その後認知障害が生じ尿便失禁・寝たきり状態となった。入院時無言状態で昏迷、下肢優位に錐体路徴候を呈し、CT、MRIで脳室拡大と小脳橋角部腫瘍が判明した。髄液圧は正常で、髄液蛋白は上昇していた。RI脳槽造影ではRIの脳室内逆流と72時間後の残存があり、正常圧水頭症と考えられた。腫瘍摘出後、脳室拡大と髄液蛋白は減少し認知障害と運動障害は改善した。腫瘍は聴神経鞘腫であった。聴神経鞘腫にともなう正常圧水頭症は50%から78%ほどが腫瘍摘出のみで症状が改善するため、認知障害と下肢優位の錐体路徴候を呈す寝たきり患者で鑑別を要する疾患のひとつと考えられる。

(臨床神経, 48: 575—578, 2008)

Key words：正常圧水頭症, 認知障害, 聴神経鞘腫, 髄液蛋白高値, RI脳槽造影

はじめに

認知障害を呈する患者の診療をおこなうにあたって、その症状に対する治療が可能であるか否かを見極めることが必要である。正常圧水頭症はtreatable dementiaのひとつであり¹⁾、認知障害患者の診療に際して常に念頭に置くべき疾患であるが、進行した正常圧水頭症の症候はあまり知られていない。いわゆる寝たきりで認知障害を呈する患者の診療において、精査の過程で正常圧水頭症と小脳橋角部腫瘍の存在が明らかとなり、腫瘍摘出術のみで神経症状全般が改善した症例を経験した。その症候に通常報告されている正常圧水頭症²⁾とはことなっている部分が見受けられたので、文献的検討を加えて報告する。

症 例

患者：67歳女性。主訴は歩行障害。2004年ごろより歩行が小刻みとなり、会話の際に返事に時間がかかるようになった。2005年10月に転倒して右大腿骨頸部骨折を生じ、近医で手術を受けた。この頃は杖をもちいて歩行可能であったが、家人の話では爪先立ちで小幅歩行であった。会話は応答に時間がかかり、表情も乏しくなっていた。2006年7月頃より無自覚

性の尿便失禁、記憶障害、発語の極端な減少、歩行障害、仮面様顔貌、摂食障害が生じたため、うつ病をうたがわれてパロキセチン水和物20mgの投与がおこなわれたが改善しなかった。8月に精神科と神経内科を受診したところ、パーキンソン症候群と診断された。嚥下障害のため10月に胃瘻造設術が施行され、高血糖が生じたため、インスリン治療が開始された。家人の希望により11月に当院へ転院した。既往歴では61歳頃にうつ病と診断されている。家族歴には特記事項なし。

身体所見では、当院入院時には名前をかるうじて答える程度で、長谷川式簡易知能評価スケール(HDS-R)は施行できず、数日後返事は不能となった。しばらくの間は検者の指の動きを目で追ったり検者の指を手でつかんだりすることは可能であったが、徐々に外界に対して無関心の状態となった。瞳孔は正円同大で、眼底にはうっ血乳頭はみられなかった。頸部は軽度の筋強剛があったが、四肢に筋強剛はなく、下肢優位に痙縮がみられ、深部腱反射も下肢優位に亢進がみとめられた。両側足クローヌスが陽性であったが、バビンスキー徴候は陰性であった。また両側前脛骨筋萎縮と尖足位がみとめられた。

検査成績では尿糖が強陽性で尿蛋白(±)、血糖は372mg/dlでヘモグロビンA1cは8.5と上昇していた。甲状腺機能は正常。血中HTLV-I抗体陰性で、ACTH、TSH、GH、プロラクチンも正常範囲であった。

頭部CT検査では脳室の拡大とperiventricular lucency,

*Corresponding author: 国立病院機構宮崎東病院神経内科〔〒880-0911 宮崎市大字田吉4374番地1〕

¹⁾国立病院機構宮崎東病院神経内科

²⁾同 内科

³⁾潤和会記念病院神経内科

⁴⁾東邦大学医療センター佐倉病院神経内科

(受付日：2007年6月7日)

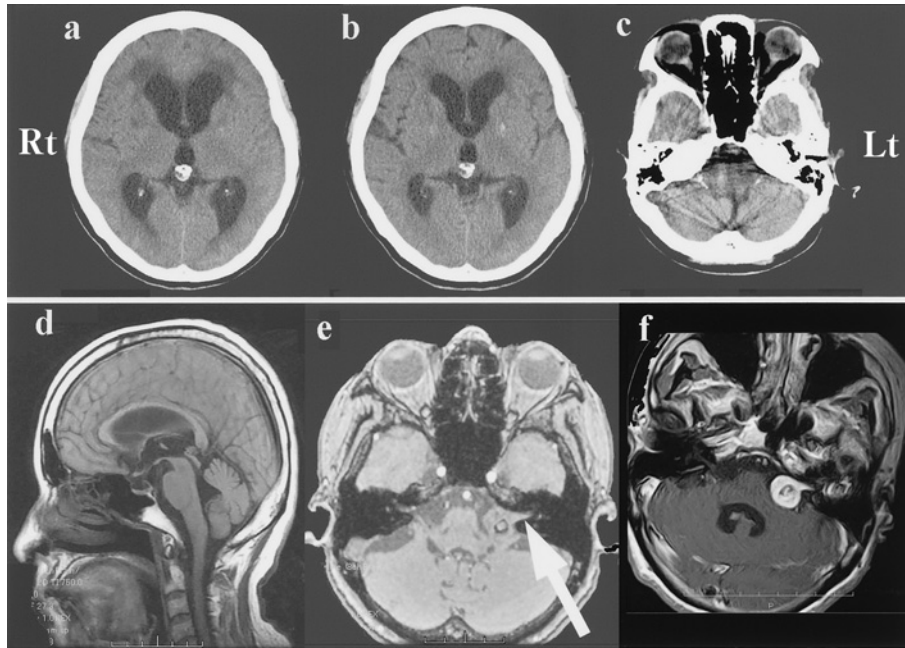


Fig. 1

- a Cranial CT scan showed enlarged ventricles, periventricular lucency and small old infarction of the right putamen, but no enlarged sulci.
- b Cranial CT scan two months after tumor resection showed decreased size of ventricles and improvement of periventricular low density.
- c Cerebellopontine angle tumor could not be detected in the cranial CT on admission.
- d Cranial MRI T1 weighted sagittal image revealed no occlusion of aqueduct. (1.5T, TR 2064.2, TE 27.3)
- e Axial cranial MRI, which is one of MR angiographic series, showed cerebellopontine angle tumor invaginated into left internal acoustic meatus (arrow). (1.5T, TR 28.0, TE 6.3)
- f Cerebellopontine angle tumor showed Gd enhancement. (1.5T, TR 445.0, TE 15.0)

右被殻にラクナ梗塞がみられたが(Fig. 1-a), 脳溝の開大はめだたず, また第4脳室の拡大もみられなかった. この時点で水頭症をうたがひ, 精査目的でMRI検査を施行した. MRI T₁強調矢状断像では中脳水道の閉塞はみとめられなかった(Fig. 1-d). 小脳・橋のレベルでは左小脳橋角部に内部が不均一な信号強度を有する腫瘍がみとめられた. 通常のスライスでは内耳道との関連が不明であったが, MRAの元画像でこの腫瘍の一部が内耳道へ入り込んでいることが判明した(Fig. 1-e). 腫瘍はガドリニウムで増強効果がみられた(Fig. 1-f). なお, 頭部CTではこの腫瘍の存在は判別できなかった(Fig. 1-c).

MRIで髄液流出路に明らかな閉塞がみとめられないことが確認されたので髄液検査とともに¹¹¹In-DTPAをもちいたRI脳槽造影検査を施行した. 初圧125mmH₂O, 細胞数は単核球のみ0.67/μlで蛋白は143mg/dlと上昇していたが, 糖は114mg/dl(同時血糖149mg/dl)であった. RIは脳室内に逆流し, 更に投与72時間後も脳室内に停滞しており, 明らかな髄液循環障害が存在するため正常圧水頭症と診断した(Fig. 2). なお, この際に10mlの髄液排除を行ったが, 症状に明らかな変化はみられなかった. また, Queckenstedt試験は施行

しなかった. なお, われわれの施設では聴性脳幹反応(ABR)や温度眼振検査はおこなっていない.

宮崎大学脳神経外科に相談の上, 手術目的で2007年1月に転科し腫瘍摘出術が施行された. 腫瘍は聴神経鞘腫で内部に新旧の出血像がみられた. 2月に当院へ転院した. 手術2カ月後の頭部CTでは側脳室は縮小し(Fig. 1-b), 4カ月後髄液蛋白量は51mg/dlまで低下した. 外界に対する無関心状態は消失し, 排尿排便は自立した. 会話が可能となり, HDS-Rは手術4カ月後には28点と著明に改善し, 自己の病状について理解ができるようになった. 経口摂食が可能となったため胃瘻チューブは抜去した. リハビリテーション開始にともなってインスリンの必要量は減少しαグルコシダーゼ阻害剤の内服のみで良好な血糖コントロールがえられるようになった. 8カ月後には深部腱反射亢進はみられなくなり, 尖足位・足クローヌスは消失した. 両側大腿の廃用性筋萎縮が強かったが, リハビリテーションにより起立が可能となった時点で施設へ退院した. なお, 自覚的には2006年7月末までの記憶はあるが, それ以後から手術終了後までの記憶は失われている. また手術により左聴力は喪失した.

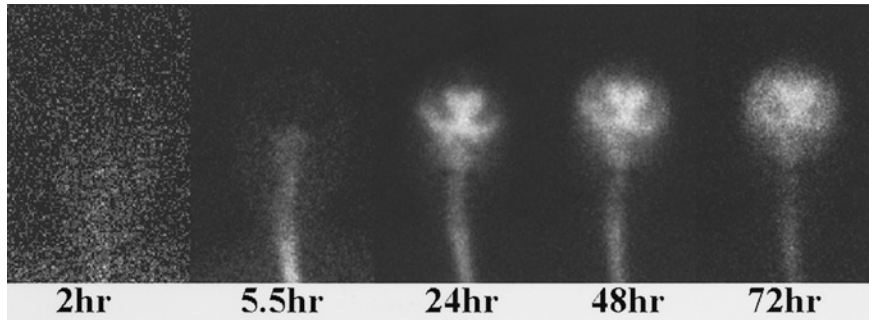


Fig. 2 ^{111}In -DTPA cisternography showed accumulation of radionuclide into ventricles and delayed elimination of radionuclide.

考 察

正常圧水頭症は Adams ら³⁾によって報告された。ものわずれで特徴付けられる進行性の認知症、精神運動遅延、および不安定歩行といった症候からなると述べられている³⁾。進行期には無動性無言や強度の両側性錐体路障害と錐体外路徴候が生じると記載されている³⁾。Adams の別の報告⁴⁾によると、正常圧水頭症で無言状態や昏迷状態になった患者では下肢優位の腱反射亢進と Babinski 徴候がよくみられ、その他の錐体路徴候として筋力低下、四肢の伸展や受動運動に対する抵抗(痙縮)がみられるとされている。

小脳橋角部腫瘍に水頭症を合併する頻度は Pirouzmand ら⁵⁾によると 3.7%~15% と報告されている。彼らの 284 例の小脳橋角部腫瘍患者の 37 名(13%)が水頭症を合併しており、聴神経鞘腫は 33 名(89%)、正常圧水頭症は 32 名であった。このうちの 23 名は先行するシャント手術なしで腫瘍摘出術が施行され、18 名(正常圧水頭症の 56%)はその後のシャント手術も不要であった。聴神経鞘腫に水頭症をともなう機序としては、腫瘍にともなう髄液蛋白増加がもっとも関与していると考えられているため、腫瘍の合併がみとめられたばあいは手術的切除が第一に考慮されるべきである。ガンマナイフなどの放射線治療では治療後に腫瘍の壊死が生じて髄液中の蛋白が増加し、水頭症を生じることがある⁶⁾ため、聴神経鞘腫にすでに水頭症を生じているばあいは、放射線治療は水頭症の治療には不適と考えられる。本症例では腫瘍内に新旧の出血像がみられたことから再発性の腫瘍出血によるクモ膜癒着⁵⁾も考えられたが、腫瘍摘出で増加していた髄液蛋白が低下し、臨床症状が改善したことから腫瘍に随伴して増加した蛋白成分がクモ膜顆粒からの髄液吸収を阻害していたものと考えられた。

本症例は 65 歳時に歩行障害で発症し、その後記憶障害が出現し無言・無関心状態となり、最後に尿失禁・寝たきり状態が出現した。歩行障害は小刻み歩行ではじまり、爪先立ち歩行が加わって、寝たきり状態となったが、この時点での所見では四肢の腱反射亢進と足クローヌスがみられた。Babinski 徴候がみとめられなかったのは、寝たきり状態で生じた腓骨頭圧迫による腓骨神経麻痺があったためと考えられた。本症

例はすでに無動無言をともなった寝たきり状態で下肢痙縮が著明であったため、歩行障害、認知障害、尿失禁の 3 主徴はあるものの、これらの症状から積極的に正常圧水頭症を念頭に置くのは困難であった。頭部 CT 検査で脳室拡大、MRI 検査で小脳橋角部腫瘍と診断、髄液検査で液圧正常、蛋白上昇、RI 脳槽造影で髄液循環の著明な遅延があり正常圧水頭症と診断した。脳槽造影でシャント手術の有効性を判断することには議論があるが、髄液循環障害の有無を判断し正常圧水頭症あるいは交通性水頭症の診断をおこなうに当たっては、RI 脳槽造影は有用であると考えられる。

いわゆる寝たきりの認知障害を呈する患者で、下肢の痙性が強いばあいは鑑別診断として挙がる正常圧水頭症の順位は低いと考えられる。しかし上述のように慢性期あるいは晩期の正常圧水頭症では錐体路徴候を示すことがあるため、スクリーニング検査として頭部 CT 検査や MRI 検査をおこなうことが必要である。その段階で脳室拡大をみとめたばあいは、正常圧水頭症も鑑別にふくめるべきである。さらに髄液蛋白の上昇がみられたばあいは、聴神経鞘腫などの中枢神経系腫瘍の合併も考慮する必要がある。その際単発性の腫瘍が見つかったばあいは聴覚喪失などを生じる可能性はあるものの、本症例のごとく認知機能や日常生活動作が劇的に改善することを考えると、まず第一に腫瘍摘出術⁷⁾での積極的な症状改善を考慮すべきであると思われる。

謝辞：本症例について貴重なご意見を賜った宮崎大学脳神経外科学講座の竹島秀雄教授、潤和会記念病院放射線科の鈴木由紀子先生に深謝いたします。また竹島先生には手術も行っていただいたことを合わせて感謝いたします。なお、この症例報告の一部は第 177 回日本神経学会九州地方会で発表しました。

文 献

- 1) 亀山正邦, 宇高不可思, 西中和人: 痴呆の定義と treatable dementia の位置づけ 神経内科の立場から. CLINICAL NEUROSCIENCE 1995; 13: 642-643
- 2) 日本正常圧水頭症研究会・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ガイドライン, メディカルレビュー社, 東京, 2004
- 3) Adams RD, Fisher CM, Hakim S, et al: Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal-fluid

- pressure. *New Engl J Med* 1965; 273: 117—126
- 4) Adams RD: Further observations on normal pressure hydrocephalus. *Proc R Soc Med* 1966; 59: 1135—1140
- 5) Pirouzman F, Tator CH, Rutka J: Management of hydrocephalus associated with vestibular Schwannoma and other cerebellopontine angle tumors. *Neurosurgery* 2001; 48: 1246—1254
- 6) Kondziolka D, Lunsford LD, McLaughlin MR, et al: Long-term outcomes after radiosurgery for acoustic neuromas. *New Engl J Med* 1998; 339: 1426—1433
- 7) Scarff J: Treatment of hydrocephalus: an historical and critical review of methods and results. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1963; 26: 1—26

Abstract

An improved case of bedridden mental impairment with normal pressure hydrocephalus associated with acoustic neurinoma after tumor resection

Seiichiro Sugimoto, M.D.¹⁾, Akiko Sugimoto, M.D.³⁾, Kazuko Saita, M.D.¹⁾,
Masahiko Kishi, M.D.⁴⁾, Keiichi Shioya, M.D.¹⁾ and Toshinobu Higa, M.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, National Hospital Organization Miyazaki Higashi Hospital

²⁾Internal Medicine, National Hospital Organization Miyazaki Higashi Hospital

³⁾Department of Neurology, Junwakai Memorial Hospital

⁴⁾Department of Neurology, Toho University Sakura Medical Center

A 67-year-old woman developed gait disturbance, dysarthria, cognitive impairment and incontinence at age 65, and became bedridden. She showed mutism, stupor and lower limb spasticity. Cranial CT and MRI revealed marked ventricular enlargement and a cerebellopontine angle tumor. CSF study showed normal pressure (125 mmH₂O) and elevated protein (143 mg/dl). Radionuclide cisternography showed redistribution of radionuclide to the ventricles and intraventricular residual radionuclide after 72 hours, which allowed a diagnosis of normal pressure hydrocephalus. After removal of the tumor, ventricle size and CSF protein decreased, and the symptoms of cognitive impairment and motor dysfunction resolved. Histological examination showed acoustic neurinoma. Over the half of hydrocephalus following acoustic neurinoma shows a tendency to improve by surgical resection of the tumor. Neurologists who see cognitively impaired spastic bedridden patients should not overlook this pathology.

(*Clin Neurol*, 48: 575—578, 2008)

Key words: normal pressure hydrocephalus, cognitive impairment, acoustic neurinoma, elevated CSF protein, radionuclide cisternography