

第 17 回 日本早期認知症学会 in くまもと 熊本市
28 年 9 月 17 日 (土) ~ 9 月 18 日 (日)

家族性正常圧水頭症が疑われた一家系

大阪 聖志会 渡辺病院 稲山 靖弘、渡辺 浩年

【はじめに】正常圧水頭症の原因は、特発性と続発性に分類されるが、遺伝要因の関与は明らかではなく、家族性正常圧水頭症は、本邦の Takahashi らが報告した一家系のみである。今回我々は、40 歳後半に水頭症を発症し、発端者の父、姉、伯母も同様の症状がみられ、家族性正常圧水頭症と思われた症例を経験したので若干の考察を加え報告する。

【症例】50 歳後半男性

【初診時主訴】物忘れ、失禁

【既往歴】40 歳後半に LP シヤント術施行

【家族歴】父が 60 歳時正常圧水頭症にて VP シヤントを受ける。80 歳認知症、肺炎にて死亡。6 人兄弟であった父の 6 番目の伯母が 50 歳頃水頭症発症したが、シヤント術受けずに施設入所し、その後死亡。発端者の姉が 50 歳さい頃正常圧水頭症を発症し LP シヤント術を受けるも認知症が進行し 50 歳後半に死亡

【生活歴】製造業に従事していたが、LP シヤント後は就労していない

【現病歴】X-10 年、徐々に歩行時ふらつき、失禁が見られ、興奮しやすくなった。総合病院脳外科受診し水頭症を指摘され LP シヤント術をうけた。シヤント後、歩行障害、失禁が消失したが、就労せずに独居をしていた。X 年、物忘れ、失禁、意欲低下、歩行障害が出現し、再度脳外科を受診したが異常なしといわれ、当院物忘れ外来受診した。

【初診時所見】意識は清明、精神運動的に静穏である。「頭に靄がかかる。物忘れもある。失禁も増えてきた。」という。

【検査】HDS-R : 26 点、立体模写 : 正解、TUG : 10 秒。指鼻テスト : 可能、固縮 : なし、感覚障害 : なし、頭部 MRI : 著明な脳室拡大、高位円蓋部脳溝は狭小、脳 SPECT : 両側頭頂葉、後部帯状回に血流低下を認める。

【治療経過】X-10 年時の MRI と比較しても脳室拡大が進行していた。最近一ヶ月で HDS-R が 4 点低下し、尿失禁の回数も増加し、歩行時のふらつきも悪化したため、再度総合病院脳外科へ紹介した。

【考察】家族性正常圧水頭症の報告は極めて少なく、本邦では 2 家系目である。常染色体優性遺伝形式で発症したと思われ、今後同様の症例を積み重ねていく必要があると思われた。