

c: 治療を行った場合に行う。

()は、任意。

【研究計画書の開示】

あなたが希望される場合、この調査研究の研究計画の内容を見ることができます。

【予想される危険性およびその対応】

脳脊髄液減少症や低髄液圧症候群を疑う症状として最も大切な「座ったり立ったりした時に起こる、あるいは悪くなる頭痛」で病院を受診された患者さんに行われる診療の内容を調査する研究であり、この研究のために新しい薬、検査法、もしくは治療法などを使うことはありません。

この調査研究では、診療内容のデータを研究事務局に郵送にて送り、使用しますが、あなたの氏名や住所、生年月日、診察券のID番号等の情報は記載されないため、それだけでは、あなたであることを特定できるデータとしては扱いません。したがって、個人情報の流出の可能性は非常に低いと考えます。

【調査研究協力者にもたらされる利益および不利益】

この調査研究を通して、脳脊髄液減少症の実態を明らかにすることで、より安全で優れた診断法や治療法の確立につながることを期待されます。また、研究者は、この調査研究の成果が患者さんにとってその時点での最善の治療につながるよう努力いたします。費用に関する利益、不利益については次項をご覧ください。

【費用負担に関すること】

今回の調査研究は、原則として保険診療の範囲で行います。この調査研究にご協力いただいたことで普通の治療を受けるよりも余計に費用がかかることはありません。ただし、脳脊髄液減少症と診断された後、治療の内容によっては自由診療となる場合があります。なお、調査研究にご協力いただいた方に対する交通費や謝金等のお支払いはいたしません。

【知的所有権に関すること】

この調査研究の結果として特許権等の知的所有権が生じる可能性があります、その権利は国、研究機関、研究遂行者などに属し、あなたには属しません。また、その特許権等に関して経済的利益が生じる可能性があります、あなたはこれらについても権利はありません。

【倫理的配慮および個人情報の保護に関すること】

この調査研究がきちんと行われているかどうかを調べるために、この調査研究の取りまとめを行っている研究事務局の担当者によって、あなたのカルテ等を、主治医の先生の立ち会いのもと、確認させていただくことがあります。個人の情報については秘密が厳守されます。

また、この調査研究の結果が、医学論文として公表されることがありますが、その場合でも、あなたの氏名、住所、電話番号をはじめとして、プライバシーに関する情報は一切開示されることはありません。この調査研究では、あなたの住所や氏名などの個人情報は削除して、あなたの病気に関する情報のみを集め、管理いたします。この調査研究で利用される個人情報は、行政機関個人情報保護法に基づき適正に管理し、研究に利用させていただくあなたの個人情報も厳重に管理いたします。

平成 年 月 日

(説明者)

所属 _____

氏名 _____

(署名または記名・捺印)

お問い合わせ先：山形大学医学部附属病院脳神経外科

TEL：023-628-5349

「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」
への協力に関する同意書

病院

殿

私は、当該調査研究の目的、内容、安全性および危険性等について、説明文書に基づき説明いたしました。

平成 年 月 日

(説明者) 所 属 _____

氏 名 _____

(署名または記名・捺印)

(同席者) _____

私 (_____) は、「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」(研究代表者 嘉山孝正) に関してその目的、内容、利益および不利益を含む下記の事項について担当者から説明文書を用いて説明を受け、理解しました。

また、同意した後であっても、いつでも同意を撤回できること、そのことによって何ら不利益を生じないこと、疑問があればいつでも質問できることについても説明を受け納得しました。

つきましては、私自身の自由意思により調査研究への協力に同意します。

* 説明を受け、承知または理解した項目をチェックしてください。

- 調査研究への協力の任意性と撤回の自由
- 調査研究の目的および研究内容
- 調査研究計画書等の開示
- 予想される危険性およびその対応
- 調査研究協力者にもたらされる利益と不利益
- 費用負担に関すること
- 知的所有権に関すること
- 倫理的配慮
- 個人情報の保護に関すること

平成 年 月 日

調査研究協力者氏名 _____

(署名または記名・捺印)

同席者氏名 _____

脳脊髄液減少症ガイドライン2007 目次

第I部

脳脊髄液減少症ガイドライン2007 13

第II部

ガイドラインの問題点と今後への課題・各施設での取り組み 19

21

1. 国際医療福祉大学熱海病院

篠永正道

- 21 1 脳脊髄液減少症の定義に関して
- 21 2 主症状に関して
- 22 3 画像診断に関して
 - 1. RI脳槽シンチグラフィについて/22
 - 2. 頭部MRIについて/22
 - 3. MRミエログラフィー/22
- 23 4 その他の診断法
 - 1. 鑑別診断すべき疾患/23
- 23 5 治療
 - 1. 保存的治療/23
 - 2. ブラッドパッチ/23
- 23 6 脳脊髄液減少症診断における定量的RI脳槽・脊髄液腔シンチグラム
 - 1. 方法/25
 - 2. 結果/25
 - 3. 考察/25

27

2. 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科

石川慎一

- 28 1 慢性むち打ち関連障害と脳脊髄液減少症
 - 1. 慢性WAD患者における脊髄液漏の有無による症状の比較と診断の試み/28
- 30 2 硬膜外腔における血液の拡がりについて
 - 1. 硬膜外投与した血液の胸部と腰部での拡がり/30
 - 2. 腰部から硬膜外投与した血液の拡がり/31
- 32 3 透視下EBP治療とその実際
 - 1. 適応/32
 - 2. 施行前/32
 - 3. 手技/32
 - 4. 術後/33
 - 5. EBPの合併症/33
 - 6. 次回の治療/34
 - 7. 治療目標と後遺症/34
- 34 4 特発性脳脊髄液減少症と外傷性脳脊髄液減少症

37

3. 自治医科大学附属大宮医療センター

大塚美恵子

- 37 1 脳脊髄液減少症の定義
- 37 2 主症状
- 38 3 画像診断
 - 1. RI(¹¹¹In-DTPA)脳槽・脊髄液腔シンチグラム/38
 - 2. 頭部MRI/38
 - 3. MRミエログラフィー/38
- 39 4 その他の診断法
 - 1. 腰椎穿刺での髄液圧/39
 - 2. 硬膜外生理食塩水注入試験/39

- 39 5 治療
 - 1. 保存的治療/39 2. 硬膜外自家血注入(ブラッドパッチ：epidural blood patch；EBP)/39
- 40 6 脳脊髄液減少症に対する当施設での取り組み
 - 1. 診断の進め方/40 2. 治療の進め方/40 3. 自験例のまとめ/41

43 **4. 仙台医療センター** 当科における脳脊髄液減少症の診断および治療指針 鈴木晋介

- 43 1 当科における脳脊髄液減少症の診断のプロセスについて
- 44 2 髄液漏の治療について
- 44 3 考察

47 **5. 九州労災病院** 竹下岩男

- 47 1 病歴・症状から本疾患を疑うポイントについて
- 48 2 RI脳槽・脊髄液腔シンチグラム(RI脳槽造影)について
- 50 3 MR画像診断について
- 50 4 治療について

51 **6. 明舞中央病院** ガイドラインの評価点と問題点 中川紀充

- 51 1 脳脊髄液減少症の定義
 - 1. 低髄液圧症候群との混同/51 2. 外傷後髄液漏/52 3. 「むち打ち症」との関係/52
- 52 2 主症状について
 - 1. 愁訴の多さ/52 2. 3時間以内の起立性症状悪化について/52
- 53 3 画像診断
 - 1. RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィー(脳槽シンチ)/53 2. 頭部MRI/53
 - 3. MRミエログラフィー(MRミエロ)/54
- 56 4 その他の診断法
 - 1. 腰椎穿刺での髄液圧/56 2. 硬膜外生理食塩水注入試験/56
- 57 5 治療
 - 1. 保存的治療(安静臥床+十分な水分摂取)/57
 - 2. 硬膜外自家血注入(ブラッドパッチ：epidural blood patch；EBP)/57

61 **7. 山梨大学大学院医学工学総合研究部** 脳脊髄液減少症ガイドライン2007の意義と限界 堀越 徹, 木内博之

- 62 1 特発性脳脊髄液減少症と外傷性脳脊髄液減少症の相違
- 62 2 脳槽シンチグラムとその限界
 - 1. 脳脊髄液漏出像について/62 2. 早期膀胱内RI集積について/63 3. RIクリアランスの亢進/63
- 64 3 当科における取り組み

69 1 目的

69 2 対象

70 3 診断方法

1. 外来受診時の症状からみた患者のスクリーニング方法/70
2. 工夫を凝らした脳槽撮影方法/72
3. MRミエログラフィーの進歩/75
4. 脳MRI検査(外来)の解釈/75

75 4 結果

1. 初圧に関する問題/75
2. 針穴からの漏出ではないか?/76
3. 確定診断困難例の問題点/77
4. ガイドラインの意義と今後の展開/77
5. 船を見て、海を見ず—Cannot see the sea for the sailor—/77

79 1 ガイドラインとは何か?

80 2 「ガイドライン」の問題点

1. 外傷性と特発性(原因が不明)の2つが同じ診断基準に入っている/80
2. RI脳槽シンチグラフィーの所見に関しては、RI残存率を基本にするべきである/80
3. 症状で最重要なのが「頭痛・頸部痛」で、次に重要なのが「倦怠・易疲労感」である/80
4. 症状によって、probable(可能性が高いもの)、possible(可能性があるもの)など診断確実性の格付けを作るべきである/81
5. 外傷が原因で発症したと考えられる場合は、RI脳槽シンチグラフィー所見が絶対基準ではなく、1回のブラッドパッチは行うべきであり、その後の治療効果次第で、さらに2~3回のブラッドパッチの追加も考慮すべきである/81

81 3 山王病院での取り組み

1. RI脳槽シンチグラフィーにおけるRI残存率の計測方法/81
2. 脳脊髄液減少症の重症度は、慢性疲労症候群のPS(performance status)が便利である/82

83 4 低髄液圧症候群研究会および脳脊髄液減少症研究会の今日までの経緯

84 5 脳脊髄液減少症という病名(和訳)の起源

85 6 第1回から第4回までの脳脊髄液減少症研究会

85 7 「暫定ガイドライン2006」の作成までの経過

86 8 RI膀胱内早期集積を何時間後で陽性とするかで意見は二分された

87 9 委員間で意見が分かれたそのほかの点

87 10 日本脳神経外科学会総会当日から厚労省記者クラブでの発表

88 11 厚労省での公表前に変更した点

88 12 保険診療開始への今後の道のり

91 1 RI脳槽シンチグラフィーの解析

1. 対象, 方法/91
2. RIC画像による診断/92
3. RIC定量的分析/95
4. 髄液循環の解析/95

97 2 脳脊髄液減少症患者の臨床像, 治療成績

1. 臨床症状/97 2. 治療経過～結果/97

98 3 外傷と脳脊髄液減少症の関係について

1. 特発性低髄液圧症候群との違いについて /98 2. RI 脳槽シンチグラフィ (RIC) 所見について /98
3. 髄液漏出部位について /99

第Ⅲ部

各施設の治療症例, 実例に対するコメント 101

103

1. 国際医療福祉大学熱海病院

篠永正道

103 1 13歳, 男性, 中学生

1. 主 訴/103 2. 現病歴/103 3. 画像所見/103 4. 経 過/103 5. コメント/105

105 2 17歳, 男性, 高校生

1. 症 状/105 2. 現病歴/105 3. 画像所見/105 4. 経 過/106 5. コメント/108

108 3 28歳, 女性, 会社員

1. 主 訴/108 2. 現病歴/108 3. 画像所見/108 4. 経 過/108 5. コメント/110

110 4 41歳, 女性

1. 主 訴/110 2. 現病歴/110 3. 画像所見/111 4. 経 過/112 5. コメント/112

112 5 78歳, 男性

1. 主 訴/112 2. 現病歴/112 3. 画像所見/112 4. 経 過/113 5. コメント/113

105

2. 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科

石川慎一

115 1 交通外傷後の外傷性脳脊髄液減少症症例

1. 解 説/115

116 2 特発性脳脊髄液減少症(低髄液圧症候群)症例

1. 解 説/116

118 3 頸椎前方固定術後の脳脊髄液減少症症例

1. 解 説/118

118 4 外傷性脳脊髄液減少症と診断したEBP無効の心身症症例

1. 解 説/118

118 5 外傷性頸部症候群と頸椎症性神経根症症例

1. 解 説/120

121 6 外傷性脳脊髄液減少症+外傷性頸部症候群, 後遺症残存症例

1. 解 説/121

123

3. 自治医科大学附属大宮医療センター

大塚美恵子

123 1 24歳, 男性

1. 現病歴/123 2. 神経学的所見/123 3. 脳槽シンチグラフィ/123 4. 腰髄・腰椎MRI/124
5. 頭部MRI(造影)/124 6. 経 過/124

- 124 2 32歳, 女性
 1. 現病歴/124 2. 神経学的所見/125 3. 脳槽シンチグラフィ- /125 4. 頭部MRI(造影) /125
 5. 骨盤腔MRI/125 6. 経 過/125
- 125 3 30歳, 女性
 1. 現病歴/125 2. 神経学的所見/125 3. 脊髄・脊椎MRI/125 4. MRミエログラフィー/125
 5. 脳槽シンチグラフィ- /126 6. 経 過/126
- 126 4 40歳, 男性
 1. 現病歴/126 2. 神経学的所見/127 3. 脊髄・脊椎MRI/127 4. MRミエログラフィー/127
 5. 脳槽シンチグラフィ- /127 6. 経 過/127

129

4. 仙台医療センター 脳神経外科の典型例

鈴木晋介

- 129 1 56歳, 女性
- 130 2 26歳, 男性
- 130 3 30歳, 女性
- 130 4 65歳, 女性

133

5. 九州労災病院

竹下岩男

- 133 1 47歳, 女性, 主婦
- 133 2 38歳, 男性, 農業
- 134 3 50歳, 男性, 会社員

137

6. 明舞中央病院

中川紀充

- 137 1 31歳, 女性
 1. 主 訴/137 2. 病 歴/137 3. 経 過/137 4. コメント/138
- 138 2 31歳, 女性
 1. 主 訴/138 2. 病 歴/138 3. 経 過/138 4. コメント/140
- 140 3 39歳, 女性
 1. 主 訴/140 2. 病 歴/140 3. 経 過/140 4. コメント/141

143

7. 山梨大学大学院医学工学総合研究部 外傷性脳脊髄液減少症治療症例

堀越 徹, 木内博之

- 143 1 37歳, 女性
 1. 主 訴/143 2. 現病歴/143 3. 来院時所見/143 4. 補助検査所見/143 5. コメント/144
- 144 2 42歳, 男性
 1. 主 訴/144 2. 現病歴/144 3. 来院時所見/145 4. 補助検査所見/145 5. コメント/145
- 145 3 31歳, 女性
 1. 主 訴/145 2. 現病歴/146 3. 来院時所見/146 4. 画像所見/147 5. コメント/147

149

8. 高知医療センター 次の診断と治療に役立つ画期的所見を呈した脳脊髄液減少症の4例

溝淵雅之

- 149 1 34歳, 男性
1. 特徴と解説/149
- 150 2 69歳, 女性
1. 特徴と解説/151
- 152 3 29歳, 男性
1. 特徴と解説/152
- 153 4 69歳, 男性
1. 特徴と解説/154

155

9. 山王病院

美馬達夫

- 155 1 52歳, 女性
- 155 2 38歳, 女性
- 156 3 13歳, 女性
- 159 4 36歳, 女性
- 159 5 45歳, 女性
- 161 6 74歳, 男性

163

10. 福山医療センター

守山英二, 寺田洋明

- 163 1 症例提示(福山医療センター)
- 164 2 48歳, 男性
- 164 3 56歳, 男性
- 167 4 40歳, 女性
- 167 5 47歳, 女性
- 168 6 37歳, 男性

3 序 文/篠永正道
169 参考資料 (研究会プログラム)
186 和文索引
188 欧文索引

III. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
篠永正道 (委員長)	脳脊髄液減少症ガイドライン2007	脳脊髄液減少症研究会 ガイドライン作成委員会	脳脊髄液減少症ガイドライン2007	(株)メディカルレビュー社	東京	2007	
吉本智信	脳脊髄液減少症研究会ガイドライン2007を巡る問題点		医研センタージャーナル	日本損害保険協会	東京	2007	1-20

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
押野 悟 齋藤洋一 貴島晴彦 谷 直樹 平田雅之 加藤天美 吉峰俊樹	脊髄由来の難治性疼痛に対する脳神経外科的治療	機能的脳神経外科	46	14-15	2007
馬場久敏	外傷性頸部症候群の病態の多様性	脊椎脊髄	20(4)	298-302	2007
喜多村孝幸 戸田茂樹 寺本 明	脳脊髄液減少症の診断と治療	日医雑誌	136(10)	2014-2017	2007
吉本智信	低髄液圧症候群(1)	賠償科学	35	3-14	2007
吉本智信	低髄液圧症候群(2)	賠償科学	35	15-31	2007
遠藤一博 山本悌司 渡辺亜貴子 佐藤直樹 宇川義一	低髄液圧症候群の体位性頭痛と両側感音性難聴に経口テオフィリン治療が奏効した1例	神経治療学	in press		2008
Nishio M Yamada K	Spontaneous leakage of cerebrospinal fluid causing orthostatic headache: Diagnosis and treatment based on radionuclide cisternography	Nagoya Med. J	49	61-70	2007

IV. 研究成果の刊行物・別冊

脳脊髄液減少症 ガイドライン2007



脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会

委員長

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科／篠永正道

委員(五十音順)

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔・蘇生学／石川慎一

自治医科大学附属大宮医療センター神経内科／大塚美恵子

日本医科大学脳神経外科／喜多村孝幸

国立病院機構仙台医療センター脳神経外科／鈴木晋介

労働者健康福祉機構九州労災病院脳神経外科／竹下岩男

明舞中央病院脳神経外科／中川紀充

山梨大学大学院医学工学総合研究部脳神経外科／堀越 徹

高知県・高知市病院企業団立高知医療センター脳神経外科／溝渕雅之

山王病院脳神経外科／美馬達夫

国立病院機構福山医療センター脳神経外科／守山英二

I 脳脊髄液減少症の定義

脳脊髄液腔から脳脊髄液(髄液)が持続的ないし断続的に漏出することによって脳脊髄液が減少し、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠などさまざまな症状を呈する疾患である。

II 主症状

頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠・易疲労感が主要な症状である。

これらの症状は座位、起立位により3時間以内に悪化することが多い。

症状についての付帯事項

脳脊髄液減少症には前記主要症状以外に、多彩な随伴症状のある例が文献上報告されており、その主なものは以下のとおりである。

1 脳神経症状と考えられるもの

目のぼやけ^{1,2)}、眼振¹⁾、動眼神経麻痺(瞳孔散大、眼瞼下垂)^{3,14)}、複視^{1,2,4,5)}、光過敏(photophobia)^{2,4)}、視野障害^{1,2,4)}、顔面痛⁶⁾、顔面しびれ^{4,10)}、聴力低下^{7,8)}、めまい^{5,12)}、外転神経麻痺^{2,9)}、顔面神経麻痺¹⁰⁾、耳鳴¹⁷⁾、聴覚過敏(hyperacusis)²³⁾など。

2 脳神経症状以外の神経機能障害

意識障害^{13,19)}、無欲⁶⁾、小脳失調¹⁵⁾、歩行障害^{14,18)}、パーキンソン症候群¹⁵⁾、痴呆(認知症)²¹⁾、記憶障害²⁰⁾、上肢の痛み・しびれ^{4,5)}、神経根症²⁴⁾、直腸膀胱障害⁶⁾など。

3 内分泌障害

乳汁分泌²²⁾など。

4 その他

嘔気嘔吐^{2,5,6)}、頸部硬直⁵⁾、肩甲骨間痛²⁾、腰痛²⁾など

III 画像診断

1. RI脳槽・脊髄液腔シンチグラム

現時点では、脳脊髄液減少症に関して最も信頼性の高い画像診断法である。下記の1項目以上を認めれば髄液漏出と診断する。

(1) 早期膀胱内RI集積

RI注入3時間以内に頭蓋円蓋部までRIが認められず、膀胱内RIが描出される

(2) 脳脊髄液漏出像

くも膜下腔外にRIが描出される

(3) RIクリアランスの亢進^{25,26)}

脳脊髄液腔RI残存率が24時間後に30%以下である

【注意点】

- ・穿刺後の髄液漏出を最小限にするため、細いルンパール針を用いる。
- ・注入後3時間は臥床を保つ(RIの早期頭蓋内移行を避けるため)。
- ・座位・立位での漏出をみるため3時間以降は安静臥床を解除する。
- ・小児の髄液循環動態は不明な点が多く、慎重な判断を要する。

2. 頭部MRI

鑑別診断および脳脊髄液減少症の経過観察に有用であるが、特に慢性期においては下記の特異的な所見を示さないこともあり、あくまでも参考所見とする。なおMRI施行の際には、水平断撮影では脳の下方偏位を見落とす可能性があり、矢状断撮影、冠状断撮影の追加が推奨される。

(1) 脳の下方偏位

前頭部・頭頂部の硬膜下腔開大、硬膜下血腫、小脳扁桃下垂、脳幹扁平化、側脳室狭小化

(2) 血液量増加

びまん性硬膜肥厚、頭蓋内静脈拡張、脳下垂体腫大

【注意点】

- ・“びまん性硬膜肥厚”は決して頻度の高い所見ではないため、この所見を欠いても脳脊髄液減少症を否定できない。
- ・ガドリニウム造影は、びまん性硬膜肥厚や頭蓋内静脈拡張などの判定を容易にするが造影剤アレルギーに十分に注意する必要がある。

3. MRミエログラフィー

機種および撮影法の違いによる差が著しいため、参考所見に留める。

- (1) 明らかな漏出像
腰椎筋層間における髄液貯留像
- (2) 漏出を疑わせる所見
硬膜外への髄液貯留像、神経根での髄液貯留像、腰部くも膜下腔外での砂状のT2強調高信号

IV その他の診断法**1. 腰椎穿刺での髄液圧**

一定の傾向がなく正常圧であっても脳脊髄液減少症を否定できない。

【注意点】

- ・初圧が6cm水柱以下の時は脳脊髄液減少症の可能性がある。
- ・脳脊髄液の性状については一定の傾向はみられない。

2. 硬膜外生理食塩水注入試験

腰部硬膜外腔に生理食塩水を20~40mL程度注入し、1時間以内に症状の改善を認めた場合には脳脊髄液減少症の可能性が高い。

鑑別診断すべき疾患

- ①機能的頭痛(緊張型頭痛、後頭神経痛、片頭痛、群発頭痛など)
- ②頸椎捻挫(椎間板症、椎間関節症、神経根症、筋筋膜性疼痛など)

- ③頸椎変性疾患(頸椎症、頸椎椎間板ヘルニアなど)
- ④中枢神経脱髄および変性疾患(多発性硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン症候群など)
- ⑤脳梗塞、良性頭蓋内圧亢進症、正常圧水頭症、脳脊髄腫瘍、甲状腺疾患、副腎疾患、膠原病、結核、うつ病、メニエール病、関節リウマチなど

V 治療**1. 保存的治療**

急性期はもとより慢性期でも一度は保存的治療を行うべきである。

治療例：約2週間の安静臥床と十分な水分摂取(補液または追加摂取1000~2000mL/日)

2. 硬膜外自家血注入

(ブラッドパッチ、EBP; epidural blood patch)

保存的治療で症状の改善が得られない場合は硬膜外自家血注入が推奨される。

【注意点】

- ・RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィーまたはMRミエログラフィーで漏出部位が同定できるか疑われる場合はその近傍から施行する。
- ・可能であればX線透視下で穿刺し、硬膜外腔に確実に注入する。
- ・注入時に強い疼痛を訴えた場合は、その部位での注入を終了し投与部位を変更する。
- ・標準注入量は腰椎：20~40mL、胸椎：15~20mL、頸椎：10~15mL。
- ・治療後は約1週間の安静が望ましい。
- ・同一部位への再治療は、3ヶ月以上の経過観察期間を設けることが望ましい。

おわりに

脳脊髄液減少症(cerebrospinal fluid hypovolemia)は、従来、低髄液圧症候群(intracranial hypotension)と称されていた病態と類似した病態であるが、多くの症例で髄液圧は正常範囲内であり、原因は髄液圧の低

下ではなく脳脊髄液の減少によると考えられるので、脳脊髄液減少症をより適切な疾患名として採用した。脳脊髄液減少症は今まで必ずしも正確な診断がなされてこなかったため、他の病名(慢性頭痛、頸椎症、頸椎捻挫、むち打ち症、うつ病等)にて治療されてきたことも少なくない。関連文献はまだ少ないため、診療経験の乏しい施設では現在、混乱が生じている。本ガイドラインは、脳脊髄液減少症に関してより豊富な診療経験をもつ施設の診療基準をもとに作成し、より多くの施設で診療が可能となることを目的とした。脳脊髄液減少症は、まだ病態や発症機序、検査法、治療法については未解決な部分が多く、このガイドラインは暫定的なものであり、今後も1年ごとに改訂作業を続ける予定である。

References

- 1) Horton JC, Fishman RA : Neurovisual findings in the syndrome of spontaneous intracranial hypotension from dural cerebrospinal fluid leak. *Ophthalmology* 101 : 244-251, 1994
- 2) Mokri B : Headache caused by decreased intracranial pressure : diagnosis and management. *Curr Opin Neurol* 16 : 319-326, 2003
- 3) Warner GT : Spontaneous intracranial hypotension causing a partial third cranial nerve palsy : a novel observation. *Cephalalgia* 22 : 822-823, 2002
- 4) Schievink WI : Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 60 : 1713-1718, 2003
- 5) Messori A, Simonetti BF, Regnicolo L et al : Spontaneous intracranial hypotension : the value of brain measurements in diagnosis by MRI. *Neuroradiology* 43 : 453-461, 2001
- 6) Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JL et al : Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg* 88 : 243-246, 1998
- 7) Oshiro S, Fukushima T : Spontaneous intracranial hypotension manifesting as sudden deafness followed by chronic subdural hematoma. *脳と神経* 55 : 801-805, 2003
- 8) Portier F, de Minteguiaga C, Racy E et al : Spontaneous intracranial hypotension : a rare cause of labyrinthine hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 111 : 817-820, 2002
- 9) Grueb M, Besch D, Mielke J et al : Abducens nerve paresis in spontaneous intracranial hypotension syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 83 : 269-270, 2005
- 10) Carrero EJ, Agusti M, Fabregas N et al : Unilateral trigeminal and facial nerve palsies associated with epidural analgesia in labour. *Can J Anaesth* 45 : 893-897, 1998
- 11) Weitz SR, Drasner K : Spontaneous intracranial hypotension : a series. *Anesthesiology* 85 : 923-925, 1996
- 12) Pannullo SC, Reich JB, Krol G et al : MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 43 : 919-926, 1993
- 13) Beck CE, Rizk NW, Kiger LT et al : Intracranial hypotension presenting with severe encephalopathy. Case report. *J Neurosurg* 89 : 470-473, 1998
- 14) Ferrante E, Savino A, Brioschi A et al : Transient oculomotor cranial nerves palsy in spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg Sci* 42 : 177-179, 1998
- 15) Pakiam AS, Lee C, Lang AE : Intracranial hypotension with parkinsonism, ataxia, and bulbar weakness. *Arch Neurol* 56 : 869-872, 1999
- 16) Jimenez-Jimenez FJ, Sayed Y, Ayuso-Peralta L et al : Reversible bitemporal hemianopsia related to iatrogenic intracranial hypotension. *J Neurol* 247 : 461-462, 2000
- 17) Arai M, Takada T, Nozue M : Orthostatic tinnitus : an otological presentation of spontaneous intracranial hypotension. *Auris Nasus Larynx* 30 : 85-87, 2003
- 18) Nowak DA, Rodiek SO, Zinner J et al : Broadening the clinical spectrum : unusual presentation of spontaneous cerebrospinal fluid hypovolemia. Case report. *J Neurosurg* 98 : 903-907, 2003
- 19) Bloch J, Regli L : Brain stem and cerebellar dysfunction after lumbar spinal fluid drainage : case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74 : 992-994, 2003
- 20) Peng PW : Intracranial hypotension with severe neurological symptoms resolved by epidural blood patch. *Can J Neurol Sci* 31 : 569-571, 2004
- 21) Hong M, Shah GV, Adams KM et al : Spontaneous intracranial hypotension causing reversible frontotemporal dementia. *Neurology* 58 : 1285-1287, 2002
- 22) Yamamoto M, Suehiro T, Nakata H et al : Primary low cerebrospinal fluid pressure syndrome associated with galactorrhea. *Intern Med* 32 : 228-231, 1993
- 23) Schievink WI, Tourje T : Intracranial hypotension without meningeal enhancement on magnetic resonance imaging. Case report. *J Neurosurg* 92 : 475-477, 2000
- 24) Albayram S, Wasserman BA, Yousem DM, Wityk R : Intracranial hypotension as a cause of radiculopathy from cervical epidural venous engorgement : case report. *AJNR Am J Neuroradiol* 23 : 618-621, 2002
- 25) 竹下岩男, 大田正流, 空閑玄明ほか : 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)の画像診断. *ペインクリニック* 26 : 1413-1420, 2005
- 26) Moriyama E, Ogawa T, Nishida A et al : Quantitative analysis of radioisotope cisternography in the diagnosis of intracranial hypotension. *J Neurosurg* 101 : 421-426, 2004

医研センター ジャーナル

2007年8月

社団法人 日本損害保険協会 医研センター 発行 〒101-8335 東京都千代田区神田淡路町2-9 TEL:03-3255-1369(直通) FAX:03-3255-1227
ホームページ <http://www.sonpo.or.jp>

目次

- | | | | |
|--------------------------------------|---|--------------------------------|---|
| I. まえがき | ① | VI. 篠永医師の言うA群、B群、C群は髄液漏とは言えない | ⑩ |
| II. 2007年4月に発表された“脳脊髄液減少症ガイドライン2007” | ② | VII. 正しく髄液漏と診断されていないときの問題点 | ⑩ |
| III. 3時間以内の早期膀胱内RI集積で髄液漏といえるか | ③ | VIII. まとめ | ⑬ |
| IV. 髄液漏れ像(クモ膜下腔外のRI)で髄液漏といえるか | ④ | IX. 文献 | ⑬ |
| V. 脳脊髄液RI残存率(24時間後に30%以下)で髄液漏といえるか | ④ | 追記 脳脊髄液減少症ガイドライン2007で示される多彩な症状 | ⑬ |
| | | (多彩な症状を呈し国際頭痛学会の診断基準を超えている) | |

■ 脳脊髄液減少症ガイドライン2007を巡る問題点

公立学校共済組合 関東中央病院 脳神経外科部長
吉本 智信

I. まえがき

一般のおよび拡大解釈された低髄液圧症候群に関する基本的な考え方を“低髄液圧症候群、医研センタージャーナル2006年11月、1-14、(社)日本損害保険協会、2006”で記載し、脳脊髄液減少症研究会の医師たちの独自の診断基準が現在の医学界で認められる所に至らない理由を示した。それは、診断基準は示されるが診断基準の根拠が提示されず、また、明らかに誤った根拠を提示したり、基礎的データを示さないまま診断基準を変更したりするからであった。

脳脊髄液減少症研究会の医師たちは、各自ばらばらな基準で診療していたことが批判されていた。そこで、2006年の脳神経外科学会総会で、篠永医

師を作成委員長として“脳脊髄液減少症暫定ガイドライン2006”が発表された。その中で、「現時点では最も信頼性が高い髄液漏れの診断」として、髄液に特殊な薬品(RI=ラジオ・アイソトープ)で印を付けて髄液の動きを調べるRI脳槽シンチをあげた。そして、“RI注入から3時間以内にRIが膀胱にたまる”、“本来、髄液がない場所にRIがある”、“RI注入から24時間でRIの体内の残存率が30%以下である”のうちの一つを満たせば、“髄液が漏れている証拠だ”と主張した。なお、頭部MRIやMRミエログラフィーなどの他の画像検査所見は参考所見に留めるとしている。しかし、この“髄液が漏れている証拠だ”としている3つの基準に関して、髄液が漏れていない正常人ではどうなっているかは示されなかった。診断基準の根拠が示されな

かったのである。

今後の本文中の用語で、引用のため別の言葉が同じ内容として使用されることを容赦してもらいたい。

- ①脳脊髄液、髄液、脊髄液、CSFは基本的に同義である。
- ②髄液腔と脳脊髄液腔は同義である。
- ③RI 脳槽・脊髄腔シンチグラムとRI 脳槽撮影、RI 脳槽シンチも同義である。
- ④RI、アイソトープ、放射性同位元素、トレーサーも同義である。また、インジウム、インジウムDTPA、In-DTPAは同義でRIの具体名である。
- ⑤髄液漏と髄液瘻も同義である。
- ⑥低髄液圧症候群と脳脊髄液減少症と髄液減

少症と髄液漏は同じ意味で使用されることが殆んどである。

II. 2007年4月に発表された“脳脊髄液減少症ガイドライン2007”

2007年4月に、脳脊髄液減少症研究会は、“脳脊髄液減少症ガイドライン2007”（文献-1）という題名の本を刊行し、“脳脊髄液減少症暫定ガイドライン2006”と殆んど同じ内容のガイドライン（ガイドライン2007と略する）を発表した。

ガイドライン2007の骨子は、頭部MRI所見は“あくまでも参考所見にする”、MRミエログラフィー所見は“参考所見にとどめる”というものである。そして、RI脳槽シンチが“現時点では最も信

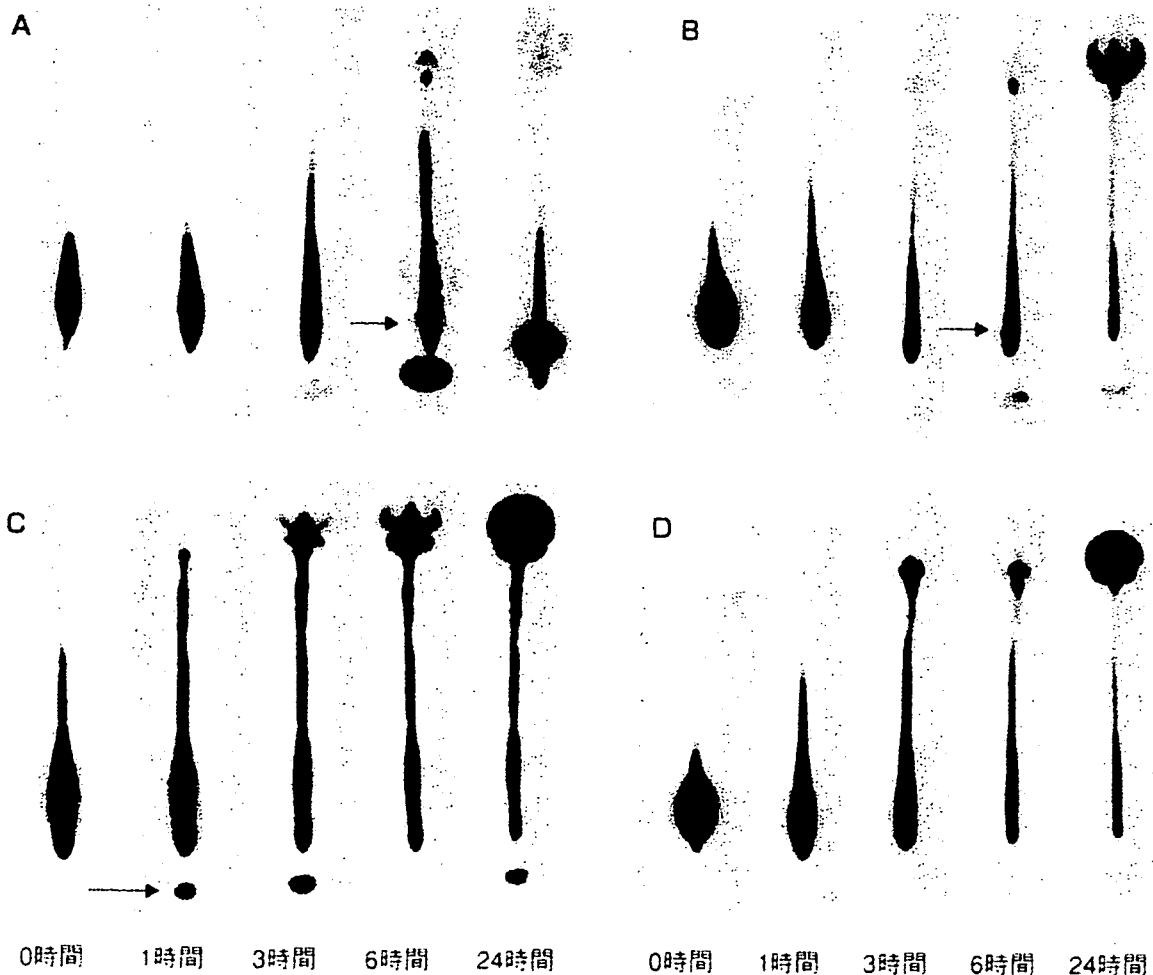


図-1（文献-1“脳脊髄液減少症ガイドライン2007”24ページより）

頼性の高い画像診断法”であり、下記の1項目を満たせば髄液減少症と診断できるとしている。

①早期膀胱内RI集積

注入3時間以内に頭蓋円蓋部までRIが認められず、膀胱内RIが描出される

②髄液漏れ像

クモ膜下腔外にRIが描出される

③RIクリアランスの亢進

脳脊髄液腔RI残存率が24時間後に30%以下である

なお、篠永医師は文献-1でRI脳槽シンチの所見をA群（明瞭な髄液漏れ像）（筆者注：神経根部にクリスマスツリー状や棍棒状の漏れ所見）、B群（わずかな髄液漏れ像）（筆者注：神経根部に小さいふくらみ）、C群（3時間以内の膀胱内のRI集積のみ）、D群の4群に分けて、A、B、C群を髄液漏れとし、D群を正常とした（図-1）。

Ⅲ. 3時間以内の早期膀胱内RI集積で髄液漏といえるか

早期膀胱内RI集積（注入3時間以内に頭蓋円蓋部までRIが認められず、膀胱内RIが描出される）であれば、髄液漏れと診断できるのであろうか。なお、この所見は、篠永医師のC群に該当する。

1. 脳脊髄液減少症研究会の医師たちが言う“RIの早期膀胱内集積であれば髄液漏”の根拠

脳脊髄液減少症研究会の医師たちが3時間以内の早期膀胱内RI集積を髄液漏れの証拠としているのは以下の理由による。

“正常では、髄液は上矢状静脈洞と呼ばれる頭部上方の大きな静脈から吸収され血液循環に入り、腎臓へ入り、尿になって膀胱に到達する。そのため、腰に注入されたRIが膀胱に到達するには約5～6時間かかるが、RIがそれより早く1時間後や3時間後の膀胱内に集積している所見は、髄液が脊髄部で硬膜外に漏れ、周囲の毛細血管から血液循環に吸収され、腎臓から尿として膀胱へ移行した「髄液の早期漏れ」と判定できる。”

“約3時間後には、頭蓋内くも膜下腔に到達する。放射性同位元素の殆どが、クモ膜顆粒から上矢状静脈洞内に排出され、腎臓でろ過されて尿中に排泄されると考えられて

います。”

“放射性同位元素は投与後3時間以上経ってから血液中に吸収される。”

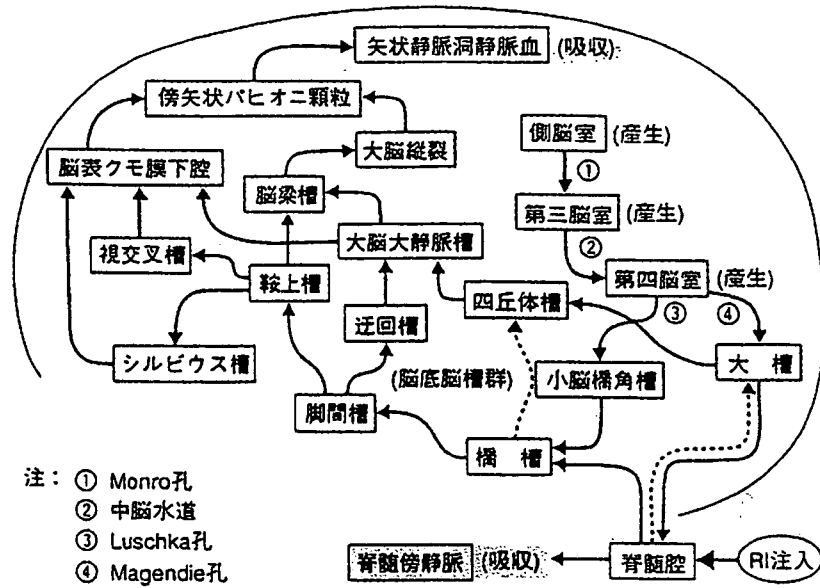
“大人の脊髄では髄液はあまり吸収されない。”

つまり、髄液は脊髄腔では吸収されず、頭部上方にある大きな静脈（上矢状静脈洞）で吸収されるために、脊髄から注入されたRIが頭部上方に到達する以前のRIの血中移行は髄液が脊髄の硬膜外に病的に漏れ、そこで吸収されて血液中に移行し尿中に排出されたという理屈である。しかし、正常では、髄液は脊髄部では吸収されないということは本当であろうか。

2. 脊髄からも吸収される髄液

実は、一定量の髄液が脊髄部で吸収されることは教科書的な常識なのである。このことは、RI脳槽シンチの際に使用する“インジウムDTPA”を販売している会社の医薬情報である文献-2の11ページ6行目において、“血中濃度は投与後3時間で最高値を示すが、その時点では、脳槽に移行したIn-DTPA（＝インジウムでラベルされた放射性物質で脊髄腔撮影用に用いる）が上矢状静脈洞に達しておらず、脊髄静脈洞からの吸収によるものと考えられる。”と記載されている。また、このことは文献-3の1105ページの左側20行目でも、“In-DTPAは、脊髄部において早期に、髄液中から血中に移行するが、これはspinal arachnoid villi（脊髄蜘蛛網膜絨毛）による吸収と考えられる。”と記載される。そして、脊髄部でのRIの吸収に関する詳しい解説が1102ページの右側38行目から1ページをかけて行われていて、頭部より髄液量に比較して相対的に多いRIが脊髄部からどのようなメカニズムで吸収されているかについて記されている。また、図-2（文献-4の130ページ）でも、脊髄部分での髄液の吸収（＝RIの吸収）の説明が記載されていて、灰色の囲み部分が脊髄での吸収を示している。

文献-5によれば、臥位と立位とでは脊髄における髄液の吸収量が異なり、脊髄での髄液の吸収率は臥位で38 ± 20%、立位で76 ± 25%と報告されている。



注：① Monro孔
 ② 中脳水道
 ③ Luschka孔
 ④ Magendie孔

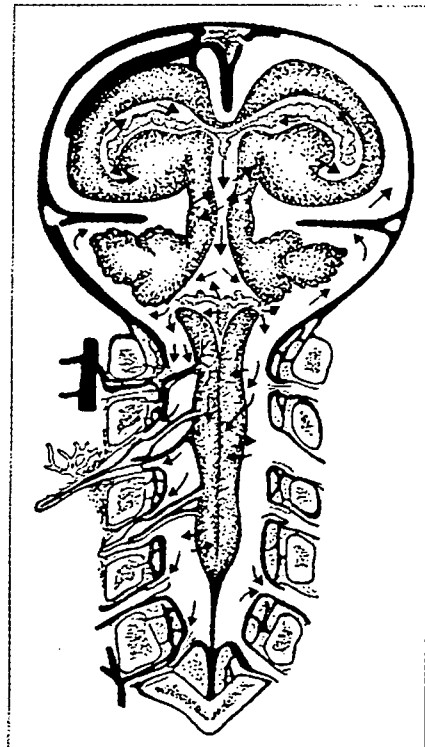
脳脊髄液の循環経路

点線は放射性医薬品 (RI) を腰椎の脊髄クモ膜下腔に注入した場合に見られる追加経路

図-2

脊髄で髄液が吸収されることは、上記の文献以外にも、以下のように数多く存在する。これらは、色素顆粒や蛍光色素などを用いた基礎実験の結果に基づいた知識である。

- (1) 高橋貞夫、野村宏：髄液検査の臨床的意義、神経内科, 37: 215-232, 1992
 “髄液の一部は脊髄神経根から静脈に流入する”
- (2) 阿部数厚：髄液循環の基礎、神経内科, 48: 1-6, 1998
 “脊髄の末梢でも髄液は吸収される”
- (3) 田代邦雄：脳脊髄液循環と頭痛、神経内科, 53: 421-425, 2000 (図-3)
 “脳脊髄実質から吸収される。末梢神経部からも吸収される。”



脳脊髄液の産生・循環・吸収 (Schädé & Fordの模式図)
 Rasmussenの図よりさらに詳細な髄液の産生・循環・吸収が矢印により示されている。

図-3