

表 1 Quebec WAD task force report (1995)¹⁴⁾による分類

grade	class	臨床所見	推定病理像および臨床症状
0	No complaint No physical sign(s)	頸部愁訴なし 理学的所見なし	
I	Neck complaint of pain, stiffness, or tenderness only No physical sign(s)	頸部の痛み, こり感, 圧痛が ある 理学的所見なし	顕微鏡的な頸部筋, 靭帯組織損傷 筋スパズムを起こすほどではない 受傷後 24 時間以上経過して受診する
II	Neck complaint and musculo- skeletal sign(s)	頸部愁訴あり ROM (関節可動域) 減少 圧痛あり	頸椎捻挫 (挫傷) 軟部組織内出血 軟部組織挫傷による筋痙攣 受傷後 24 時間以内に医師を受診
III	Neck complaint and neurological sign(s)	頸部愁訴あり 神経学的異常 (感覚障害, 筋 力低下, 深部腱反射低下) を 伴う	外傷または出血による二次的刺激 炎症や外傷による神経組織の損傷 受傷後 2~3 時間で受診し神経症状を合 併した頸部 ROM 制限がある
IV	Neck complaint and fracture or dislocation	頸部愁訴あり 脊椎の脱臼, 骨折を認める	重篤な脊椎および神経組織の挫傷および 損傷

表 2 むち打ち損傷にみられる多彩な病態

分野・領域	主症状
整形外科的障害	項頸部痛, 頸部 ROM 制限, 肩甲・上肢痛
神経学的障害	感覚障害, しびれ感, 脱力感
聴覚障害	耳鳴り, 聴力低下
耳鼻咽喉科学的障害	嚥下障害, 発語障害, 喉頭麻痺
平衡障害	回転性めまい, 非回転性めまい
口腔外科学的障害	咬合障害, 顎関節痛, 顎関節不安定症
神経心理学的障害	不安神経症, 記憶力障害, 注意力障害, 情動および認知障害, 失語症, うつ病
脳神経外科学的障害	頭痛, 嘔吐, 外転神経麻痺 (機能障害, 一過性)

(文献 8) より引用

予定となっている。

本稿では外傷性頸部症候群の病態の多様性について一般的認識を総括, そのうえでどのような先端医学的研究が必要かについて概略する。

外傷性頸部症候群の病態に関する 一般的認識

外傷性頸部症候群は, その症状と重篤度をいくつかの grade に分類して治療に役立てることが重要である。Quebec whiplash-associated disorders (以下, WAD) task force report (1995)¹⁴⁾ (表 1) は, 頸部愁訴, 理学神経学的所見, ならびに脊椎の構築学的異常の有無からみた分類である。この Quebec WAD 分類の grade 0~II がいわゆる“むち打ち損傷”と一般には認識され, tonic neck reflex, 内耳損傷, 頸部交感神経異常を介し

た脳幹症状や前庭神経系の機能障害をもたらす可能性の高い状態と考えられる。grade 0 では頸部愁訴や理学的異常はなくても頭痛, 嘔気・嘔吐, 不安感, 不眠, 振戦といった supra-spinal な症状 (愁訴) もときに出現してることがある。この supra-spinal な愁訴は本態性低髄液圧症候群という病態に酷似しているが¹⁾, 生理学的均衡を保持している本態性低髄液圧症候群が軽微な頸部外傷 (多くは grade 0~I) のあとに均衡が崩れて一層愁訴が増強されることも否定はできない。

外傷性頸部症候群は多岐にわたる症状や構築学的異常が時間軸を経て加算・加重される症候群である (表 2)。時間的關係から初期, 回復期, リモデリング期に分類されることもある。実際の臨床の場では, いくつかの症状が重なり合い (機能解剖学的要因), 時期を変えて (時間的要因), しか

表 3 むち打ち損傷で頻度の高い症状

頸部および背部痛	6時間以内：65% 24時間以内：28% 72時間以内：7%
頭痛	筋緊張型 大後頭神経痛 側頭下顎関節に関連する疼痛 片頭痛
めまい	回転性めまい：50% 浮動感：35% 耳鳴り：14% 聴力障害：5%
異常感覚	腕神経叢障害 頸椎部神経根症
筋力低下	腕神経叢障害 頸椎部神経根症
むち打ち損傷に伴った意識障害	記憶喪失、注意力障害 イライラ感、神経質 易疲労感 睡眠障害 性格変化
むち打ち損傷に伴った視覚障害	軸転障害 衝動性眼球障害 Horner 症候群 眼球運動麻痺

(文献 1, 8) より引用)

も患者の生物学的あるいは社会的状況(個体要因)が加わって発症するという点が重要である。頸髄や頸椎の理学神経学的異常は比較的診断しやすいが、問題は頸部外傷と supra-spinal な愁訴の医科学的因果関係の証明であろう。この点に関して、上行性網様体賦活系機能障害、脳震盪後に発生することが推測されている側頭葉皮質、海馬、乳頭体、視床内側、基底核、前頭葉前部皮質、脳梁膨大部、帯状回皮質などの機能障害、脊髄や脈管系および交感神経系の微小な機能障害、流体力学的異常などが推測されている¹⁾。

外傷性頸部症候群の構築学的な問題

頸部外傷は、頸椎、椎体・椎間板組織^{2,9,11)}、靭帯、項頸部軟部組織、頸神経根および脊髄に損傷を与える。この損傷に由来する症状は痛みと麻痺、痛みが原因となる運動制限が临床上重要である。この点については前述の Quebec WAD 分類はいささか枠が大きい。これについて Quebec task

force report ではきわめて多数の事例分析から個々の grade の構築学的問題に関する検討を行い、治療法の目安となる基準を設けようとしている。この目安とはいわゆる“treatment tree (治療基準)”であるが、頸椎疾患の他のものと大きく相違したものではない。解剖学的ならびに構築学的異変と愁訴、特に頸肩腕症候群や supra-spinal な愁訴との関連性について、この報告書でも多くの記述があるが、提案的なものに終始しているものと考えられる。grade II～IV の損傷は X 線学的異常 (alignment, すべり, 椎間高減少, 骨棘増生, OPLL などの存在), MRI 異常 (後咽頭腔スペース拡大, 前縦靭帯前方出血, 椎体の微小骨折・血腫, 後縦靭帯浮腫, 椎間板膨隆, 脊髄浮腫・出血, 棘間および棘上靭帯内出血)^{3,4)}, ¹⁸FDG-PET 検査⁵⁾などを適宜選択すればおよそその疼痛や神経障害の原因究明が可能であろう。

外傷性頸部症候群では一般の頸椎疾患にもみられるような特徴ある症状を呈示することがある。Barré-Liéou 症候群 (後頸部交感神経症候群) は、交感神経性の椎骨神経叢を刺激し、さらに内耳動脈をも収縮させて迷路の血流低下を招くものと言われている¹⁾。脊椎の構築学では C3-4, C4-5 高位の椎間板障害 (“discopathy”) で Barré-Liéou 症候群が発生しやすくと従来考えられ、盛んにそれらの高位における前方固定術が施行された時期があったが、現在では頸椎椎間板のどの高位でも起こりうるということが指摘されている。しかしながらこの Barré-Liéou 症候群の構築学的異常を証明することは不可能である。一方、頸椎椎間板に発生する組織学的損傷の帰結として頸性狭心症 (cervical angina)¹²⁾といった症状を呈示することがある。これは比較的よく知られた病態であり、椎間板損傷後に局所に未分化間葉系細胞、組織球浸潤、血管新生とそれに続発した nerve sprouting が原因となり、しかも nerve growth factor や substance-P の発現増加によってさまざまな“痛み”が発生すると解釈されている¹¹⁾。この臨床的な痛みの伝導には筋節 (myotome) が関係している。ほかに頸性めまい (cervical vertigo) は椎骨動脈

微小循環不全や交感神経性 β レセプターの関与が指摘されている。Hinoki 仮説では視床下部-脳幹網様体賦活系の機能障害が推測されている。

外傷性頸部症候群の病態の多様性

外傷性頸部症候群の病態のきわめて多岐にわたる多様性については論を俟たない。愁訴や理学神経学的症状の根拠ある医科学的解釈と診断には多くの方法をもって臨む必要がある。病態の多様性に関する個別の記述は本特集の次稿以降の記述が多いに参考になる。

病態の grade に沿った解析には生体力学や物性科学的な研究が必要である。ダミーを使用した衝突実験は外傷実験、頸部に作用した力学的エネルギーと組織損傷の関連性の研究などはきわめて重要な要素となる。自動車工学的な解析、損傷を受けた頸部の動作力学的な研究も不可欠であろう。そこで問題となる、あるいはヒントとなるものは、頸部脊椎症や頸椎外傷での脊椎 alignment の解析であろう。痛みやしびれ、頭痛やめまい、振戦といった supra-spinal な愁訴には神経生理学、神経薬理学の分野の研究が大いに期待される。外傷性頸部症候群にみられる精神神経学的異常の分析と関連してこの神経生理学のアプローチは本病態解明の主軸となる分野である。一方、脊髄や脳脊髄液の流体力学的解析は前述した本態性低髄液圧症候群の問題とも関連して重要な分野である。軽微な頸椎外傷が脳脊髄液の還流障害を起こしうるのか否か、起こすとすればどのような機序で起きるのか、またその程度や診断法は、といった問題が浮上してくる。さらに脊髄という“軟部組織”の構造と機能にどのような外力がどれほどの異変をもたらすのか、についての解析も重要である。脊髄や脊髄神経に外傷後に発生するかもしれない細胞生物学、分子薬理学的異常の解明ももちろん重要な事項である。

外傷性頸部症候群の病態の多様性ゆえに、あるいは科学的根拠に基づく病態の診断指針などの未確立ゆえに、ときに現在の医学水準に照らしても常識を欠く治療手技が報じられることがある。一

方で trial として行われた手技や薬物治療法も supra-spinal な愁訴の解明に役立つ可能性があることも否定はできない。本特集の次稿からの記述は、医科学的常識あるいは根拠に根ざした診断と治療を行っていく上できわめて大きな指針となるものと考えられる。

文献 (太字番号は重要文献)

- 1) 馬場久敏：外傷性頸部症候群：“むち打ち損傷”に関する脊椎脊髄外科学的一見解。脊椎脊髄 19：369-377, 2006
- 2) Baba H, Maezawa Y, Furusawa N, et al : Cervical herniated intervertebral discs : histological and immunohistological characteristics. *Eur J Histochem* 41 : 261-270, 1997
- 3) Baba H, Maezawa Y, Uchida K, et al : Plasticity of the spinal cord contributes to neurological improvement after treatment by cervical decompression : a magnetic resonance imaging study. *J Neurol* 244 : 455-460, 1997
- 4) Baba H, Uchida K, Maezawa Y, et al : Lordotic alignment and posterior migration of the spinal cord following en bloc open-door laminoplasty for cervical myelopathy : a magnetic resonance imaging study. *J Neurol* 243 : 626-632, 1996
- 5) Baba H, Uchida K, Sadato N, et al : Potential usefulness of 18 F-2-fluoro-deoxy-D-glucose-positron emission tomography in cervical compressive myelopathy. *Spine* 24 : 1449-1454, 1999
- 6) Bansley L, Lord S, Bogduk N : The pathology of whiplash. in Teasell RW, Shapiro AP (eds) : *Spine : State of the Art Reviews*, Vol 7, No 3. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1993, pp 329-353
- 7) Bansley L, Lord S, Bogduk N : The pathology of whiplash. in Malanga GA (ed) : *Spine : State of the Art Reviews*, Vol 12, No 2. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1998, pp 209-242
- 8) 遠藤健司, 馬場久敏, 長島親男 (監訳) : むち打ち損傷 : 診断と治療. Springer-Verlag Tokyo, 東京, 2000
- 9) Furusawa N, Baba H, Miyoshi N, et al : Herniation of the cervical intervertebral disc : immunohistological examination and measurement of nitric oxide production. *Spine* 26 : 1110-1116, 2001
- 10) Hinoki M, Niki H : Neurotological studies on the role of the sympathetic nervous system in the formation of traumatic vertigo of cervical origin. *Acta Otolaryngol* 330 (Suppl) : 185-196, 1975
- 11) Kokubo Y, Kobayashi S, Uchida K, et al : Herniated and spondylotic intervertebral discs of the human cervical spine : histological and immunohistological observations. *Acta Histochem Cytochem*

37 : 109-117, 2004

- 12) Nakajima H, Uchida K, Kobayashi S, et al : Cervical angina : a seemingly still neglected symptom of cervical spine disorders? *Spinal Cord* 44 : 509-513, 2006
- 13) 佐藤竜一郎, 馬場久敏 : 肩こり・後頸部痛の診療 : 後

頸部痛の保存療法. *MB Orthop* 19 : 48-54, 2006

- 14) Spitzer WO, Skovton ML, Salmi LR, et al : Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-associated Disorders : redefining "whiplash" and its management. *Spine* 20 : 1-73 S, 1995

ご案内

日本側弯症学会第6回卒後研修セミナー：ベーシックコースプログラム

会期 2007年6月9日(土) 8:30~17:30

会場 大日本住友製薬株式会社社会議室 (〒104-8356 東京都中央区京橋1-12-2)

主催 日本側弯症学会卒後研修委員会

プログラム

側弯症の基礎 (8:30~9:25)

1. 側弯症の etiology とその研究の歴史, 2. 側弯症診療の歴史, 3. 側弯症の natural history

側弯症の診断と検診 (9:35~10:40)

1. 側弯症の診断 (視診, X線像 etc) と用語解説, 2. 側弯症検診および検診後の問題

脊柱変形各論 1. (10:50~12:00)

1. 特発性側弯症, 2. 神経筋性側弯症

脊柱変形各論 2. (13:00~14:30)

1. 神経線維腫症による脊柱変形, 2. 先天性側弯症, 3. Marfan 症候群, 4. Chiari 奇形と脊髄空洞症

ギプス・装具治療のワークショップ (14:40~16:30)

1. Risser-Cotrel cast, 2. 装具治療の基本, 3. 側弯症の装具治療の実際

総合討論 (16:30~17:30)

Case discussion と講師からのアンケート報告

* 日本整形外科学会専門医単位 4 単位申請予定. 日本リハビリテーション医学会臨床医生涯教育 1 単位申請予定.

* 上記予定は変更されることがあります.

* 懇親会: セミナー終了後, 講師を交えて懇親会を行います.

講師 鏡 邦芳(北海道大学), 内山政二(国立西新鴻中央病院), 宇野耕吉(神戸医療センター), 川上紀明(名城病院), 鈴木信正(済生会中央病院), 瀬本喜啓(近江温泉病院), 野原 裕(獨協医科大学), 南 昌平(聖隷佐倉市民病院)

受講料 職種を問わず 1 万 5 千円 (懇親会費を含む)

お問合せ・申込先

日本側弯症学会事務局

〒260-0015 千葉市中央区富士見 2-7-5 富士見ハイネスビル 10F ソーテリア内

TEL : 043-202-0989 FAX : 043-202-0988 E-mail : JSS@soteria.cc

脳脊髄液減少症の診断と治療

き たむらたかゆき と だしげき てらもと あきら
 喜多村孝幸*1 戸田茂樹*2 寺本 明*3

①脳脊髄液減少症と低髄液圧性頭痛

低髄液圧性頭痛は、以前から脳神経外科医、神経内科医、麻酔科・ペインクリニック医にとっては、腰椎穿刺や脊椎麻酔後に穿刺部からの髄液の漏出によって低髄液圧となり、著明な起立性頭痛を生じる病態としてよく知られている。一方、最近では腰椎穿刺や脊椎麻酔の既往がなくても、外傷後や特発性に髄液が漏出して低髄液圧になったり、髄液漏出は認められているのに髄液圧は正常というような症例に硬膜外自家血パッチ (epidural blood patch ; EBP) を施行すると著効を示すというケースが多数報告されている。

脳脊髄液減少症と低髄液圧性頭痛とは、病態としては多くの点で類似しており、したがって“The International Classification of Headache Disorders 2nd Edition ; ICHD-II”¹⁾、その日本語版である日本頭痛学会 (新国際分類普及委員会)・厚生労働科学研究(慢性頭痛の診療ガイドラインに関する研究班)の共訳による「国際頭痛分類第2版」²⁾で示されている特発性低髄液圧性頭痛の診断基準は、本病態を考える際の基準となる。

ICHD-IIにおける「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」の診断基準では表1²⁾のようにきわめて明快に定義されている。また診断基準に引き続いてコメントとして、「低髄液圧性頭痛」としながらも、基本的には髄液量の減少に言及しており、また交通外傷・スポーツなどによる明らかな外傷はもちろん、日常生活における行為〔航空機搭乗による気圧の急激な変化、自宅での転倒(し

表1 「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」の診断基準

診断基準	
A.	頭部全体および・または鈍い頭痛で、座位または立位をとると15分以内に増悪し、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつDを満たす
	1. 項部硬直
	2. 耳鳴
	3. 聴力低下
	4. 光過敏
	5. 悪心
B.	少なくとも以下の1項目を満たす
	1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
	2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影, CT脊髄造影, または脳槽造影で認める
	3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
C.	硬膜穿刺その他髄液瘻の原因となる既往がない
D.	硬膜外血液パッチ後, 72時間以内に頭痛が消失する

(国際頭痛学会・頭痛分類委員会：国際頭痛分類第2版，日頭痛会誌 2004 ; 31 : 13-188)

りもち)、頸部・体幹の捻れ等]で髄液漏出が起こる可能性があることを示している³⁻⁵⁾。また、髄液の漏出が硬膜鞘ヘルニア等の硬膜の脆弱性に起因することにも言及している。

②脳脊髄液減少症の診断・治療のガイドライン

わが国においても「体位性頭痛と低髄液圧」を主症状とする典型的な「低髄液圧症候群」以外にも、日常生活動作または原因不明で発症し、緩やかな体位性頭痛(15分ではなく、1~数時間で座位・立位での症状増悪、臥位での症状軽減)を示したり、そのほか多彩な症状を呈し、髄液圧も正常で、EBPで著効を示す症例が数多く報告されている⁴⁾。これらの病態を研究するため、2003年に「低髄液圧症候群研究会」が設立され、2004年に「脳脊髄液減少症研究会」に改称された。

日本医科大学脳神経外科*1准教授，*2講師，*3教授

表2 脳脊髄液減少症ガイドライン2007(一部抜粋)

脳脊髄液減少症の定義	(1) 脳の下方偏位
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。	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
主症状	(2) 血液量増加
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。	びまん性硬膜肥厚、頭蓋内静脈拡張、脳下垂体腫大
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。	治療
画像診断	1. 保存的治療
1. RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラム	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。
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。	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1,000~2,000ml/日)
(1) 早期膀胱内 RI 集積	2. 硬膜外自家血注入(ブラッドパッチ, EBP; epidural blood patch)
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	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。
(2) 脳脊髄液漏出像	[注意点]
くも膜下腔外に RI が描出される	・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。
(3) RI クリアランスの亢進	・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。
脳脊髄液腔 RI 残存率が24時間後に30%以下である	・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。
上記の1項目以上を認めれば髄液漏出と診断する。	・標準注入量は腰椎:20~40ml, 胸椎:15~20ml, 頸椎:10~15ml。
2. 頭部 MRI	・治療後は約1週間の安静が望ましい。
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。	・同一部位への再治療は、3か月以上の経過観察期間を設けることが望ましい。

これらの病態は ICHD-II における「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」の診断基準で示されたものときわめて近似しているが、新たな診断基準を必要とする別個の病態であると考えられた。脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会ですらまとめたガイドラインの一部を表2に示す⁶⁾。

一方、Mokri^{7,8)}は診断における MRI の重要性

を強調している。また彼は症状として体位性頭痛を伴わなかったり、髄液圧が正常であったり、MRI で特徴的な所見(びまん性硬膜増強)がない例もまれならず存在すると述べている。典型的 MRI 所見を図1³⁾に示す。

③脳脊髄液減少症とむち打ち症

外傷後の後遺症として、長年にわたり治療の継続を余儀なくされ、かつ治療効果の乏しい病

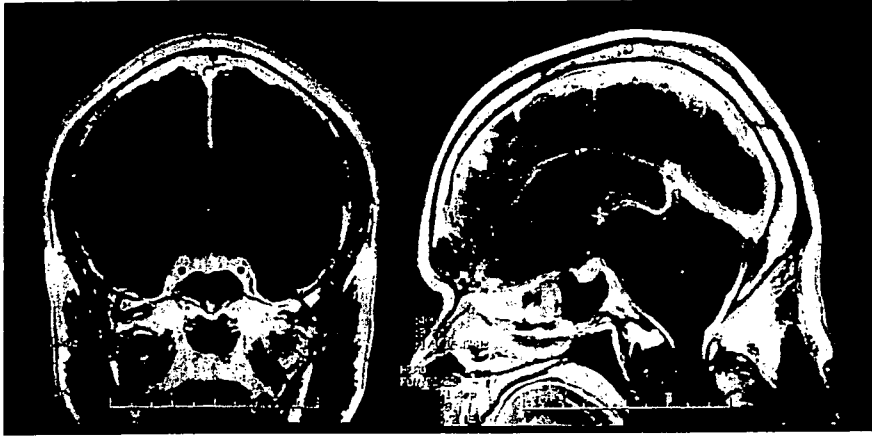


図1 脳脊髄液減少症のMRI 所見

くも膜下腔拡大, 小脳扁桃の下垂, 鞍上槽の消失, 脳幹(橋)の扁平化, びまん性硬膜増強効果, 脳表静脈の拡大, 脳下垂体の腫大を認める。

(喜多村孝幸: 今月の治療 2005; 13: 549-553)

態として、むち打ち症（外傷性頸部症候群）がよく知られている。それらの患者群のなかに、広義の脳脊髄液減少症が含まれていると報告されている。しかし、むち打ち症における脳脊髄液減少症の頻度は、報告により5～80%と大きく異なり、新たなガイドラインに基づいた大規模調査による詳細な分析が必要と思われる。筆者も分担研究者として参加しており、2007年4月より3年間の予定でスタートした、厚生労働科学研究費による「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する研究（主任研究者：嘉山孝正・山形大学医学部長）」によって、いまだ不明な点が多い本疾患の病態の解明が進むことが大いに期待される。

文 献

- 1) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders: 2nd Edition. *Cephalalgia* 2004; 24(Suppl 1): 9-160.
- 2) 国際頭痛学会・頭痛分類委員会: 国際頭痛分類第2版. 日頭痛会誌 2004; 31: 13-188.
- 3) 喜多村孝幸: 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症). 今月の治療 2005; 13: 549-553.
- 4) 喜多村孝幸, 寺本 明: 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症). 臨検 2005; 49: 431-434.
- 5) 喜多村孝幸: 脳脊髄液減少症(低髄液圧症候群). 柳澤信夫他編, Annual Review 神経, 中外医学社, 東京, 2006; 172-177.
- 6) 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. メディカルレビュー社, 東京, 2007; 15-18.
- 7) Mokri B: Spontaneous Intracranial Hypotension Spontaneous CSF Leaks. *Headache Currents* 2005; 2: 11-22.
- 8) Mokri B: Spontaneous Intracranial Hypotension. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2001; 1: 109-117.

● 特集：医と法からみた低髄液圧症候群の問題点
低髄液圧症候群 (1), (2)

吉本智信

低髄液圧症候群(1)*

吉本智信**

関東中央病院

I. 前書き

最近、新聞紙上やテレビで低髄液圧症候群と言う表現を目にする機会が増えてきた。鞭打ち症の多くが低髄液圧症候群だというのである。2006年10月20日に京都で行われた脳神経外科学会でも取り上げられ、翌日のほとんどの主要紙の1面で取り上げられた。

低髄液圧症候群の概念は1930年代に始まるが、1990年代初期にMokri教授が低髄液圧症候群におけるMRIの硬膜のGd(ガドリニウム)による造影効果を報告して以来、急速に知見が進歩した。そして、Mokri教授の概念は国際頭痛学会の低髄液圧症候群の概念とともに、医学界で広く受け入れられている。一方、篠永医師を中心とした医師グループ「脳脊髄液減少症研究会」は、上記の低髄液圧症候群の概念を拡張し、独自の診断基準で治療(代表的な治療が硬膜外腔に血液を注入するブラッドパッチ)を行い始めた。この医師たちによると、症状の持続する鞭打ち損傷の大半は髄液漏れが原因であり、年間数万人発生しているというものである。この考えは、マスコミで話題になるとともに、各都道府県議会で治療の保険適応を求める議決が行われ、社会問題にもなっている。

また、“低髄液圧症候群については、現在一部の脳外科や麻酔科の医師が研究会を作っているものの、脳外科医や整形外科医の間ではあまり認知されておらず、また一般的にも知られていない。健

康保険でも認められていない。”と反論する人がいるが、低髄液圧症候群は一般的な脳外科医であればまず知っていなければいけない病態であるし、これまでの基準で診断された髄液漏れに対する治療は保険対象となっている。

それでは、低髄液圧症候群とは、一体どのような病気なのであろうか。

引用の都合上、今後の本文中において同じ内容が別の言葉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。
- ③ RI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。
- ④ RI、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ほとんどである。

II. 低髄液圧症候群の基礎知識

(1) 低髄液圧症候群の本質＝髄液漏

低髄液圧症候群の本質は、脳脊髄腔から髄液が漏出することによる脳脊髄腔の圧力の低下であ

* Spontaneous Intracranial Hypotension

** Satonobu YOSHIMOTO: Kantō Central Hospital.

り、この漏出による一連の病態を含んでいる。

脳脊髄腔とは脳から脊髄までつながる閉鎖空間のことをいう。脳脊髄腔は、脳と脊髄、それらを取り囲む脳脊髄液(=髄液)が存在し、これらをクモ膜と硬膜が取り囲んでいる。この硬膜とクモ膜に穴が開き、脳脊髄腔のどこかから脳脊髄液が漏出すると、頭蓋内圧が下降し、脳組織が下方に変位し、頭痛などの症状を訴える。これが低髄液圧症候群の本質である。

髄液漏出がある状態で、臥位から立位に移行すると、頭の位置が漏出部位より相対的に高くなり髄液漏出が増加する。そして、頭蓋内から脊髄腔に向かい脳脊髄液が移動し、脳も下方(頭蓋内から脊髄腔に向かって)に移動する。

(2) モンロー・ケリーの法則

(頭蓋内容積は一定)

頭蓋内は、固い骨で囲まれているために容積は一定であり、何かが減少すると、それと同じ体積の何かが増加する必要がある。これを、モンロー・ケリーの法則という。頭蓋腔の容積は約1300~1500 mlであり、そのうち脳実質が約80%をしめ、脳脊髄液と血液がそれぞれ約10%を占めている。また、脳実質中には100 gの脳につき血液が3~4 ml含まれている。

(3) 低髄液圧になる理由

頭蓋内腔とそれに続く脊髄腔は閉鎖空間であり、風船のように考えると理解しやすい。つまり、髄液(風船の中の空気)が漏れると脊髄液圧(風船の中の圧力)は下がる。髄液腔はつながっているために、髄液がどこで漏れても髄液圧が下がる。正常髄液圧は100 mm水柱から150 mm水柱である。

(4) 髄液の産生

脳の表面は、外側から、硬膜、クモ膜、軟膜という3重の膜で覆われている。そして、軟膜とクモ膜の間はクモ膜下腔といわれ脳脊髄液で満たされている。このクモ膜下腔から髄液が漏れた状態が低髄液圧症候群である。髄液の総量は、成人では100~150 mlといわれ、脳室に20 ml、脳表に25 ml、脊髄腔に75 ml程度とされている。

髄液の産生は、主に左右の脳の真ん中にある脳室の脈絡叢で行われる。総量の10%以上は脈絡叢以外からも産生されている。1日で約500 ml産生され、脳脊髄液圧が200 mm水柱以下では、髄液の産生は一定である。1時間当たり約20 ml産生され、同量が吸収されていて、1日4回置き換わっている。

(5) 髄液の流れ

髄液は主に側脳室で産生され、第3脳室を通り中脳水道を経て第4脳室に達する。第4脳室にあるMagendie孔・Luschka孔からクモ膜下腔に達する。髄液の流れを作っているのは、髄液が次々に産生されて押し出されて流れる方向に移動する力、脳室の表面にある上皮細胞の繊毛運動、心臓の拍動、呼吸による圧の変化、そして吸収部位における吸引作用などである。心臓の拍動とも同期して、一部の髄液は脊髄も循環する。

第4脳室から、クモ膜下腔に出た髄液は、ほとんどが脳の上の中央表面の真ん中をまっすぐに走行する上矢状静脈洞の方向に向かって流れていく。一部は下行して脊髄クモ膜下腔に向かう。脊髄にも脳から髄液が流れていく。脊髄では神経根の部位にクモ膜顆粒が存在し、そこからも吸収される。また、脊髄表面からも吸収される。この脊髄での髄液吸収もあり、髄液は脊髄末梢に向かっても流れていく。また、一部の髄液は再び上昇して、脳表に向かう。

(6) 髄液の吸収

脳の真上の真ん中の硬膜内に上矢状静脈洞がある。この上矢状静脈洞やその近傍にあるクモ膜顆粒で、髄液は静脈内に吸収される。一部の髄液は、頭蓋内だけでなく、脊髄の神経根からも吸収される。これ以外に、クモ膜下腔や軟膜の部位にある血管から吸収される。つまり、脳や脊髄の表面から吸収される。一方、脊髄では、脳から髄液が流れてくる必要があり、脊髄での髄液吸収は髄液の流れを作る重要な役割を担っている。この脊髄末梢での吸収もあり、髄液は脊髄末梢に向かっても流れていく。

髄液の吸収率はクモ膜下腔と静脈の間の静水圧

の差によって受動的に決定される。髄液圧が 60 mm 水柱以下になると、まとまった髄液の吸収は生じなくなる。1 時間当たり産生量と同量の約 20 ml が吸収されている。

III. 低髄液圧症候群の概念の変遷

(1) 特発性低髄液圧症候群

低髄液圧症候群は、1938 年に Schaltenbrand が、起立性頭痛に伴い項部硬直、吐気、嘔吐、耳鳴り、めまい等を訴え、低髄液圧で腰椎穿刺の針穴から髄液漏出が認められない症例を報告し、これを原因不明の低髄液圧症候群としたのが最初と言われている。特発性低髄液圧症候群は、硬膜損傷の原因がはっきりしない髄液漏と考えられている。

(2) 腰椎穿刺後の低髄液圧症候群

脊髄における硬膜穿刺後に低髄液圧とともに起立性の頭痛が生じることは古くから知られていた。これは、硬膜穿刺の針穴から髄液が漏れ低髄液圧になるものだった。また、外傷などで硬膜が損傷し、髄液が漏出した場合も、低髄液圧とともに起立性の頭痛が生じることが知られていた。これらは髄液漏性低髄液圧症候群として扱われていた。

(3) 低髄液圧症候群の概念(1990 年以前)

当時は、髄液漏の診断には、RI 脳槽シンチや、造影剤による脊髄腔造影しか方法がなかった。それらの検査は患者に対して侵襲的であるために、起立性の頭痛を訴える人が腰椎穿刺の対象となり、腰椎穿刺で低髄液圧の人のみが検査の対象になった。したがって、低髄液圧症候群の人は全員起立性の頭痛を訴え、全員低髄液圧であった。

症状としては、起立性の頭痛、耳鳴りなどの聴力障害や平衡機能障害であり、脊髄液圧は 60 mm 水柱以下の低髄液圧であった。CT や MRI の所見として硬膜下血腫や水腫が認められることもある。RI 脳槽シンチで、直接所見としては、髄液腔以外に RI(アイソトープ= ^{111}In -DTPA)の存在、間接所見として、膀胱内に早期に RI が認められる、または、体内から早期に RI がなくなるというものであった。治療は、一般的にはベッド上安静

で 2 週間から数ヶ月で自然治癒、しかし、ブラッドパッチや生食注入も効果があるというものだった。

(4) 低髄液圧症候群の概念(1991 年以降)

1990 年代に入り、Mokri 教授らにより、低髄液圧症候群の場合、MRI での Gd(=ガドリニウム)造影剤による硬膜の増強効果が報告された。MRI で診断可能となり、多数の低髄液圧症候群が報告されるようになって、特発性低髄液圧症候群に関する知見が進歩した。そして、この頃までに、低髄液圧症候群は髄液瘻と同じ意味で用いられるのが一般的になった。

MRI 所見の追加として、以前からある硬膜下水腫や血腫以外に、小脳扁桃の下垂や脳の下垂が報告された。そして、低髄液圧症候群の所見として、①起立性頭痛、② Gd 造影剤による硬膜の増強効果±脳の下垂±硬膜下水腫、③低脊髄液圧が 3 兆候としてまとめられた。

しかし、症例が集まるにつれ、上記の 3 兆候のうち 2 つしかない例が報告されるようになった。これにより、Mokri 教授は、①、②、③のすべてを含むもの、各 1 個を欠くものの 4 種類に分類し、概念を拡張した。

このように、低髄液圧症候群の概念は、ここ 10 年で急速に拡張され、整理されてきたが、未だ確定していない部分を抱えている。

IV. 現在の低髄液圧症候群の診断基準

低髄液圧症候群を理解する際に難しい点は、これがあれば低髄液圧症候群、これがなければ低髄液圧症候群ではないとそれ一つで言える基準がないことであろう。髄液が漏れる画像所見が得られれば理想的なのであるが、その漏れる所見が得られることは非常に少ない。また、Gd で造影した頭部 MRI で増強効果があれば低髄液圧症候群と診断できるが、この所見も 100% 正しいわけでも、必ず得られるわけでもない。したがって、以下に述べるような診断基準から総合的に判断することが非常に大切になってくる。

現在の一般的な診断基準として、国際頭痛分類

に記載される診断基準(国際頭痛-基準)と Mokri 教授の新たな提案による診断基準(Mokri-4 基準)を順に説明する。

(1) 国際頭痛分類に記載される診断基準

(国際頭痛学会・頭痛分類委員会, 低髄液圧による頭痛, 国際頭痛分類第2版)

国際頭痛分類における診断基準(ICHD-II) (2004年)は, 7.2.1 硬膜(腰椎)穿刺後頭痛, 7.2.2 髄液瘻性頭痛, 7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛と分類される。このうち, 髄液瘻性頭痛および特発性低髄液圧性頭痛の診断基準を以下に示す。

7.2.2 髄液瘻性頭痛

診断基準:

- A. 座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛で, 以下のうち少なくとも1項目を有し, かつCおよびDを満たす
 - 1. 項部硬直
 - 2. 耳鳴
 - 3. 聴力低下
 - 4. 光過敏
 - 5. 悪心
- B. 既知の手技または外傷が持続的髄液漏出の原因であり, 少なくとも以下の1項目を満たす
 - 1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
 - 2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影, CT 脊髄造影, または脳槽造影で認める
 - 3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
- C. 頭痛は髄液漏出と時期的に一致して起こる
- D. 髄液漏出部封鎖後, 7日以内に頭痛が消失する

7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛

以前に使用された用語: 自発性頭蓋内圧低下症(spontaneous intracranial hypotension), 一次性頭蓋内圧低下症(primary intracranial hypotension), 髄液量減少性頭痛

(low CSF-volume headache), 低髄液漏性頭痛(hypoliquorrhoeic headache)

診断基準:

- A. 頭部全体および・または鈍い頭痛で, 座位または立位をとると15分以内に増悪し, 以下のうち少なくとも1項目を有し, かつDを満たす
 - 1. 項部硬直
 - 2. 耳鳴
 - 3. 聴力低下
 - 4. 光過敏
 - 5. 悪心
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす
 - 1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
 - 2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影, CT 脊髄造影, または脳槽造影で認める
 - 3. 座位髄液初圧は60mm水柱未満
- C. 硬膜穿刺その他髄液瘻の原因となる既往がない
- D. 硬膜外血液パッチ後, 72時間以内に頭痛が消失する

(2) Mokri 教授の“髄液減少症”の提案

上記の国際頭痛-基準に該当しない低髄液圧症候群の患者の存在が知られるようになってきた。Mokri 教授が, ①起立性頭痛, ②髄液圧の低下, ③Gd 造影剤による硬膜の増強効果の3兆候の全てを満たすもの, いずれか2つしか満たさないものの合計4種類に分類したことはすでに記載した。このことは現在の一般的な低髄液圧症候群の概念の基本となり, 広く医学会に受け入れられていると思われる。

ところで, 脊髄液圧が低くない症例が存在することから, Mokri 教授は低髄液圧症候群ではなく髄液減少症という新しい病名を提唱した。この場合, 低髄液圧にならないメカニズムとして, 頭蓋内腔の静脈の拡張などにより髄液の減少が補われていると説明され, なんらかの低髄液圧性症候群

の画像所見が必要とされる。ただし、最新の国際頭痛分類2版では髄液減少症は採用されず、低髄液圧性頭痛で用語は統一されている。

V. 現在の低髄液圧症候群の概念

(1) 症 状

国際頭痛学会(IHS)による頭痛分類では、古典的な起立性頭痛以外に、①項部硬直、②耳鳴、③聴力低下、④光過敏、⑤悪心などの症状が記載されている。低髄液圧症候群の症状の基本は起立性頭痛であるが、多岐の症状を呈することも事実と思われる。また、ごく稀にはあるが、昏睡等の意識障害を招く重篤な症例も報告されている。

(2) 髄液圧と髄液の性状

低髄液圧症候群の患者は、一般的には低髄液圧の状態であり、60 mm 水柱以下である。しかし、髄液圧が低い症例も存在することが報告されている。

Mokri 教授の発表では、26 例中 3 例が正常圧であった。Chung は、Mokri-4 基準を満たす 30 例の症例において、5 例が低髄液圧はなかったとしている。ただし、いずれも髄液圧が高いという報告ではない。

本来、低髄液圧であるにも拘らず低髄液圧にならない症例の説明は、髄液が減少した分の体積を、何か別のものの量が増加して減少量を埋める代償性の変化が生じているためとされている。代表的なものとして、Gd による硬膜のびまん性の増強効果があり、静脈系の血液の体積が増加して減少した髄液量を補っている。また、両側性硬膜下水腫や血腫などが生じて、減少した体積を代償してもよい。

髄液の性状(色、細胞数と種類、糖、タンパク、クロールなど)は、特別の所見はなく診断的な意味を持たない。一般的には、細胞数、蛋白、糖は正常値である。ただし、細胞数が軽度増加したり、蛋白が軽度上昇する例があることは報告されている。ごく一部ではあるが、血性髄液やキサントクロミーを認める症例も報告されている。

(3) 画像所見

(i) 頭部 MRI

脳脊髄液が脊髄レベルで漏出することにより、脳脊髄液が頭蓋側から脊髄側に移行し、脳組織も頭蓋内でわずかに脊髄腔側への移行が生じることがある。頭部 MRI では画像所見を大きく 3 つに分類することができる。

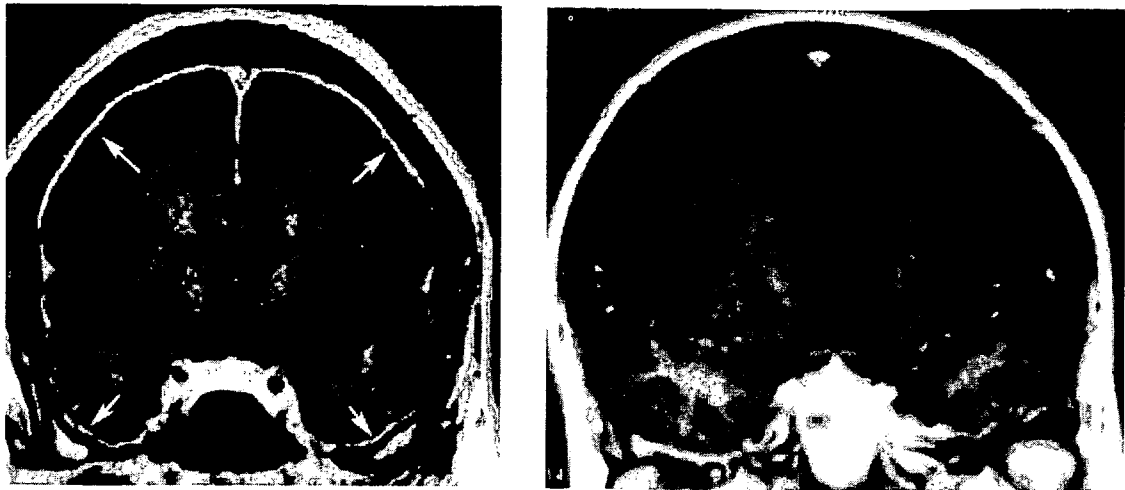
1 つ目は、髄液が頭蓋内から減少した所見である。2 つ目は、モンロー・ケリーの法則による所見である。3 つ目は、脳組織が頭蓋内でわずかに脊髄腔側へ移行した所見である。

1 つ目の髄液が頭蓋内から減少した所見としては、脳室の縮小・脳溝や脳槽の狭小化が知られている。2 つ目の場合は、頭蓋内の末梢の静脈などが拡張することにより、造影 MRI では頭蓋内硬膜の Gd による強い増強効果・脳静脈洞の怒張・脳下垂体の腫大などが所見として認められることがある。また、硬膜下腔への液性貯留(水または血液)が認められることもある。3 つ目の脳組織が頭蓋内でわずかに脊髄腔側へ移行した所見としては、脳の下方変位または垂れ下がり・小脳扁桃の下垂・視交叉の扁平化および脳幹の前後径の増大が知られている。

最も重要視される頭蓋内硬膜の Gd による強い増強効果について説明する。Gd では正常の人の硬膜もわずかに増強されるが、水平断の脳室より上のレベルの画像で、全表面積の 50% 以上で 3 cm 以上に亘り連続的に造影されれば異常所見の可能性が高い。

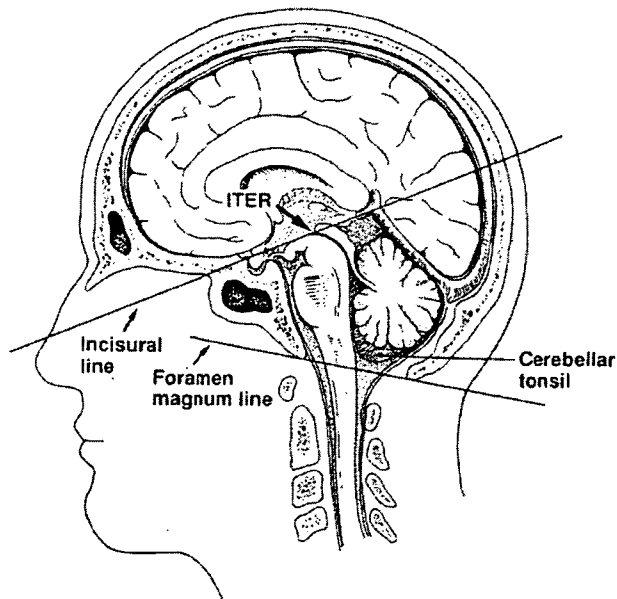
なお、硬膜や軟膜が Gd で増強される場合、癌の硬膜への播種、サルコイドーシス、肥厚性髄膜炎などが鑑別診断の対象となる。また、軟膜が増強される場合は細菌性髄膜炎が鑑別対象となる。ただし、臨床症状がかなり異なるために鑑別が困難であることは稀であろう。

図 1 は Gd 増強の MRI の冠状断である。左は Mokri 教授の報告だが、脳の表面が矢印で示される白い線で覆われている。この白い線を硬膜の Gd による増強効果(+)という。一方、右側の図は、Gd による硬膜の増強効果(+)と主張された



(B. Mokri, Low cerebrospinal fluid pressure syndrome, Neurol Clin N Am Vol 22, 2004)

図 1



(S.C. Pannullo, J.B. Reich et al, MRI changes on intracranial hypotension, Neurology, 43:919-926, 1993)

図 2

ものだが、硬膜の増強効果はない。

また、低髄液圧症候群の約 10% の症例で硬膜下水腫や慢性硬膜下血腫が合併すると言われている。

脳組織が頭蓋内でわずかに脊髄腔側への移行が生じた所見としては、脳の下方変位または垂れ下がり、小脳扁桃の下垂、視交叉および脳幹の扁平化などがある。脳の下方変位と小脳扁桃の下垂の場合は、Pannullo の示した 2 本のラインが脳の下

垂の定量的な基準として参考になる。

Incisural line (切痕線) は、真ん中の矢状断画面において、前鞍結節と合流部 (直洞と下矢状静脈洞と脳底静脈) を結ぶ線であり、この線より 1.8 mm 以上中脳水道の入り口が下方にあれば、脳の下垂と判断できる。

Foramen magnum line (大孔線) であるが、小脳扁桃が見える真ん中、または、真ん中すぐ横の矢状断画面において、斜台の最下端と大孔の後端最下面を結ぶ線であり、この線より 4.3 mm 以上小脳扁桃の最下面が下方にあれば、脳の下垂と判断できる。

図 3 の左図は低髄液圧症候群の治療前、右図が治療後であり、小脳扁桃の下垂、および、脳の下垂が改善していることが分かる。

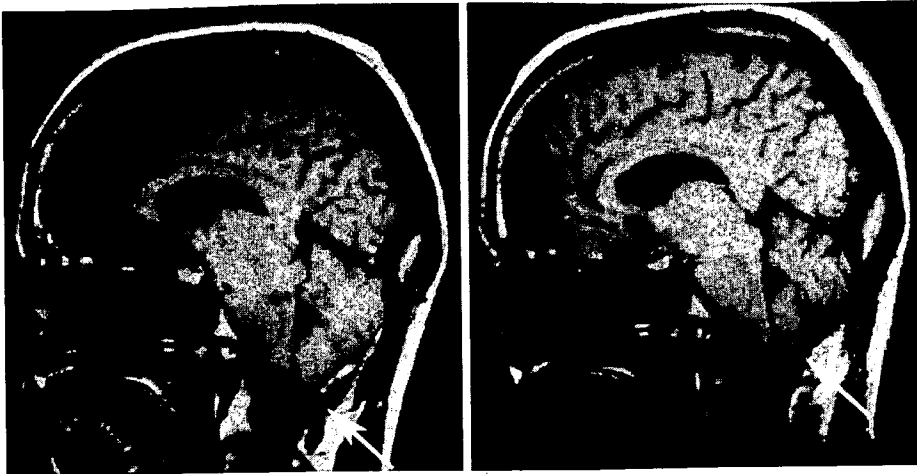
(ii) 脊椎 MRI ならびに MRI ミエログラフィー

脊椎の MRI の場合は、脊髄腔から髄液が外に漏れている画像が得られれば、髄液漏の直接的な証明となる。

脊椎の MRI においても頭部 MRI と同様に、Gd による脊髄硬膜の増強が低髄液圧症候群では認められる。また、硬膜下や硬膜外に髄液の貯留が脊髄部で認められることがある。

(iii) RI 脳槽シンチ

RI 脳槽シンチでの直接的な所見は、(1) 髄液が脊髄腔から周辺に漏れていることが示されること



Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases
(J.L.D. Atkinson, B.G. Weinschenker B. Mokri et al) (J Neurosurg, 88,:239, 1998)

図 3

である。また、間接的な所見としては(2)膀胱内に RI の早期集積(脊髓腔から周辺に漏れた RI は、脊髓腔内に留まったものより速やかに血中に吸収され腎臓から排出されるために、RI が膀胱内に早期に存在する)と、(3)RI が髄液腔から早期になくなる(血中に吸収された RI が尿から体外に早期に排出されるために、RI が早期に髄液腔からなくなる)ことである。

RI 脳槽シンチで最もよく認められる所見として Mokri 教授が記載する所見は、“脳底槽より上方には放射性同位元素はあまり移行せず、24 時間後や 48 時間後でも放射性同位元素活性は大脳弓隆部に認められないか、または、ほんの僅かである”ということである。

次に多いのが、膀胱への放射性同位元素の 3 時間以内の早期集積である。これは、髄液腔内に注入された放射性同位元素が硬膜外に早期に漏出し、血中から早期に膀胱内に出現した所見である。ただし、(髄液漏が存在する)→(膀胱中に早期に RI が現れる)という意味であり、(膀胱中に早期に RI が現れる)→(髄液漏が存在する)というわけではない。

また、以下に示すように、硬膜下腔に広がる RI によるクリスマスツリー状や棍棒状が髄液漏として示されることがしばしばある。



図 4

これが、髄液漏の所見というためには、二つ問題が残っている。腰椎部では神経根に沿って髄腔がつぼみ状に膨らむ大きいクモ膜憩室が脊髓から張り出した像として描出されることと、脊髓腔穿刺のときにできた針穴から漏れているということを外除する必要があることである。

(iv) CT ミエログラフィー

イソピストによる脊髓造影、および、それに引き続く CT ミエログラフィーにて脊髓腔から硬膜

外腔軟部組織への造影剤の漏出が認められる場合は、確実な髄液漏の所見といえる。ただし、この場合も穿刺針による髄液漏を除外する必要がある。

RI 脳槽シンチや CT ミエログラフィーを用いて、髄液漏の診断や、髄液漏の生じている部位の同定の努力がなされ、漏出部位は頸・胸椎部に多いといわれている。一方、篠永教授らは圧倒的に腰椎部に多いとしている。

(v) 画像所見の頻度

Chung は、30 例の①起立性頭痛、②低髄液圧、③ Gd による硬膜の増強のうち 2 つを満たす症例において、脳表に RI があまりいかない (91%)、Gd による硬膜の増強 (83%)、膀胱に早期集積 (65%)、RI による漏出の確認 (52%) (腰椎部が多い)、脳の下垂 (48%)、軟部組織に移行 (43%)、硬膜下血 (水) 腫 (17%) と報告している。

(4) 治療

(i) 保存的療法 (安静, ステロイド, カフェイン)

低髄液圧症候群の治療は、対症療法としての頭痛の治療と、本態である硬膜の穴 (髄液瘻孔) の閉鎖が対象となる。頭痛は抗頭痛薬を用いても反応しない程度の頭痛であるが、安静臥床により軽快する。治療法の第一は、安静臥床と輸液であり、多くの場合は数週間で症状が軽快するとともに、硬膜にあいていた穴の自然閉塞が生じるとされている。カフェインやステロイドの使用は報告としては存在するが保証されない。

(ii) 硬膜外腔に注入

(a) 硬膜外ブラッドパッチ (Epidural Blood Patch: EBP)

保存的治療で硬膜の穴の閉塞が生じないときには、硬膜外腔への自家血注入が適応となる。脊髄硬膜外腔に自家血を注入する試みは、麻酔科の領域で硬膜穿刺後の髄液漏による頭痛の治療に用いられてきた。1960 年代に脊髄麻酔を行ったレベルと同じ脊椎レベルの硬膜外腔への自己血注入を行い起立性頭痛の軽減が即座に得られた。

注入部位、および、注入量は医師により異なるが、できる限り漏出部位の近傍から EBP が行わ

れる。側臥位の状態で 18 G 硬膜外針で硬膜外穿刺を行う。ゆっくりと血液の注入を行い、不快感や痛みを訴えた場合、その時点で中止する。

髄液瘻は確実だが漏出部位が同定されていないときは、以下のことを推奨する医師がいる。先ず、腰椎部から EBP を行い、次に胸椎、ついで頸椎となる。腰椎では、静脈血を男性で 20~40 ml、女性で 15~30 ml 注入する。胸椎・頸椎では 15 ml 以下が目標となる。自家血 12 ml 注入の場合、上に 6 椎体下に 3 椎体移行するという報告がある。

(b) 硬膜外生理食塩水注入

脊椎麻酔後の頭痛でブラッドパッチが奏功しない場合、硬膜外生理食塩水注入が有効であったと報告された。また、血液による将来的な癒着を嫌い、初めから生理食塩水の注入を行う医師もいる。

注入部位はブラッドパッチと同じであるが、注入の方法は 1 回の注入と持続注入の 2 通りの方法がある。報告によると、1 回 20 ml を硬膜外に投与したところ、硬膜外圧は急速に上昇し、頭痛も即時に停止した。ただし、再発する症例があり、その場合は、1 時間に 20 ml の速度で 2 ないし 3 日程度、持続注入が行われる。

(c) ブラッドパッチと生理食塩水の注入の比較

髄液漏の基本的な考え方は、硬膜の穴から髄液が流出し続ける限りは、自然修復機能が作用しずらく穴が開いたままになるというものである。ブラッドパッチは、血液注入直後から髄液漏を停止させる (脊髄腔から硬膜外腔への髄液の漏出は、その両者の圧力の差によって生じているとされている)。したがって、起立性頭痛に対して注入直後から効果がある。そして、注入された血液が周辺組織により吸収されてなくなるまで硬膜外圧が上昇した状態が持続する。このようにして、一時的に髄液漏がとまると、硬膜の穴に対する修復機能が働き始め、穴の自然修復が生じるというものである。もし、自然修復が完成する前に血液が吸収されると、髄液漏は再発する。長期的には、硬膜外に注入された血液に対し組織反応が生じ、穴の周辺の吸収機構を含めて硬膜外腔の組織に癒着性の

変化が生じ、漏出部位を含めて閉鎖され髄液漏がとまるというものである。

一方、生食の場合も、注入直後の瞬間的な圧の上昇が生じ、効果が即時的という点では同じである。しかし、生理食塩水は、血液に比較して注入されたあとの吸収がはるかにすばやく行われるために硬膜外腔の圧上昇期間が短いこと、短期的にも長期的にも硬膜外組織の炎症反応が惹起されにくいことがある。一時的な治療効果をもたらす点では同じと言える。血液に比較して再発の頻度が高いことが短所と考えられるが、合併症の可能性がはるかに低い点が長所と考えられる。

(d) ブラッドパッチまたは生理食塩水注入はいつ行えばよいか

低髄液圧症候群の治療方法のスタンダードは安静点滴といえる。保存的治療が効果を示さないときには硬膜外に自家血(または生理食塩水)注入が適応となる。したがって、治療法としては、まず安静と思われるが、低髄液圧症候群と確定診断できるケースにおいては、早期社会復帰を患者が希望する場合、または、長期臥床が不適當な高齢者の場合、安静臥床を省いてブラッドパッチ(または生理食塩水注入)を積極的に施行してもよいのではないだろうか。

(iii) 手術による瘻孔閉鎖

硬膜に明らかな瘻孔を認め、安静やブラッドパッチなどで瘻孔の閉鎖が得られないときは、瘻孔を直接閉鎖する外科的治療も考慮の対象となる。手術の場合、術前に漏出部位を同定しておく。筋肉片や筋膜でパッチした後にフィブリン糊で固定する。

VI. 低髄液圧症候群とむち打ち症の因果関係

(1) 外傷(主に鞭打ち)との因果関係について

特発性低髄液圧症候群は、特に誘因なく発症しているものや、軽度の外傷が誘因で発症しているものが報告されている。軽度の外傷後の低髄液圧症候群は、原因がはっきりする限り国際頭痛分類の髄液漏性低髄液圧症候群に分類するべきと思う

が、一般的には特発性低髄液圧症候群に分類されている。いずれにしろ、鞭打ち後に発症したことが確実な場合、因果関係を否定できるものではない。実際の髄液漏の発生時期と低髄液圧症候群の症状の発生時期に関しては、腰椎穿刺後の低髄液圧症候群で詳しく知られている。腰椎穿刺後から2日以内に発症することが一般的ではあるが、1週間程度を経て発症する症例が存在することもある。国際頭痛分類の記載では、腰椎穿刺後の起立性頭痛は、“頭痛は硬膜穿刺後5日以内に発現”と記載されている。

(2) 身体的素因について

結合組織が先天的に脆弱な病態が知られている。有名なものとして、Ehlers-Danlos 症候群、Marfan 症候群などである。しかし、個人の持つ脆弱性ははっきりと指摘できない限り素因減額の対象になるとは思われない。

(3) 損害賠償について

低髄液圧症候群には、一部未確定の部分が残るものの、現時点で、多くの医師が認める診断基準として、国際頭痛基準や Mokri-4 基準が存在する。それらの診断基準を満たす症例において、損害賠償を行うことは当然のことと思われる。なお、損害の補償を以下に示す。

A: 患者が治癒するまでの補償

B: 患者が早期社会復帰を望む場合、ブラッドパッチを含む医療費

C: 重症化するケースの場合、その補償

なお、根拠なく低髄液圧症候群と診断されているものに、上記の損害賠償が適応されないのは当然である。

VII. 一部の医師による新しい低髄液圧症候群の概念の提案

篠永教授を最初の報告者として、これまでの低髄液圧症候群の基準を拡大する医師たちが現れ、「脳脊髄液減少症研究会」が開催されている。低髄液圧症候群の拡大された診断基準として公表されているものが2つ存在する。一つは、篠永教授の診断基準であり、もう一つは、脳脊髄液減少症研

究会による症状と画像所見(案)である。脳脊髄液減少症研究会の案は、同研究会の正式基準ではなく、事務局を務める喜多村孝幸医師(日本医科大学脳神経外科准教授)が案として記載しているものである。

なお、平成18年10月20日に行われた、脳神経外科学会総会で、暫定ガイドライン2006が喜多村孝幸医師により発表された。この内容は、次論文の低髄液症候群(2)で詳しく議論する。

(1) 低髄液圧症候群診断基準(篠永正道教授)

(篠永正道, 鈴木伸一, 外傷性低髄液圧症候群の診断と治療, 神経外傷 Vol 26, No 2, 2003, 98-102 ページ)

篠永教授が提示する低髄液圧症候群診断基準を示す。①症状, ②画像診断, ③除外診断, ④参考事項の4項目に分類されて記載されている。①症状と②画像診断のみ記載する。

1. 症状

- (1) 痛み：頭痛, 頸部痛, 背部痛, 腰痛, 四肢痛
- (2) 脳神経症状：めまい, 聴力障害, 耳鳴, 視力障害, 複視, 嘔声, 咽頭違和感, 顔面違和感, 顎関節症, 味覚障害, 嗅覚障害など
- (3) 自律神経症状：微熱, 血圧異常, 脈拍異常, 動悸, 胃腸障害(腹痛, 腹満, 便秘, 下痢), 手足冷感, レイノー症状, 発汗異常など
- (4) 大脳機能障害：記憶力低下, 思考力低下, 集中力低下, 睡眠障害, うつ
- (5) その他：倦怠, 易感染症, リンパ節腫脹, 内分泌障害

3項目以上3ヵ月以上持続

2. 画像診断

- (1) Gd造影脳MRI：①硬膜下腔拡大, ②小脳扁桃下垂, ③硬膜造影効果, ④脳静脈拡張, ⑤脳下垂体腫大, ⑥脳幹扁平化, ⑦側脳室狭小化

3項目以上陽性

- (2) RI脳槽・脊髄髄液腔シンチグラム：①

3時間以内早期膀胱内RI集積, ②髄液漏出, ③早期クリアランス

いずれか1項目以上陽性

- (3) MRミエログラフィー：漏出像

(2) 脳脊髄液減少症研究会による症状と画像所見(案)

(喜多村孝幸, 寺本明：低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)：臨床検査, 49:431-434, 2005)

1. 症状

*を付した症状は多くの患者に共通して認められる症状を示す。

- 1) 痛み：頭痛*, 頸部痛*, 背部痛*, 腰痛, 四肢痛
- 2) 脳神経症状：嗅覚障害*, 視力障害*, 複視*, 顔面違和感, 聴力障害, 耳鳴, 眩暈, 味覚障害*, 咽頭違和感
- 3) 自律神経症状：微熱*, 動悸*, 胃腸障害(腹痛・便秘・下痢), 手足冷感, 発汗異常*
- 4) 高次大脳機能, 精神症状：記憶力低下, 思考力低下, 集中力低下*, 睡眠障害*, うつ状態
- 5) その他：内分泌障害, 全身倦怠感

2. 画像所見

- 1) 低髄液圧の所見(間接所見)

MRI(単純+Gd造影, 矢状断+冠状断)

- a) 脳偏位の所見：硬膜下腔拡大, 小脳扁桃の下垂, 鞍上槽の消失, 脳幹(橋)の扁平化
- b) うっ血の所見：びまん性硬膜増強効果, 脳表静脈の拡張, 脳下垂体の腫大

- 2) 脳脊髄液漏出の診断(直接所見)

RI脳槽・脊髄髄液腔シンチグラム

- a) 脳脊髄液漏出像
- b) 膀胱内早期集積像

(3) “低髄液圧症候群診断基準(篠永正道医師)”と
“脳脊髄液減少症研究会による症状と画像所見(案)”
に対する考察

篠永教授の低髄液圧症候群の診断基準は、髄液減少症研究会も踏襲している。その基準は、①症状、②画像診断、③除外診断、④参考事項の4つの項目に区分されている。しかし、基本となるのは、①症状と②画像診断になると思われるので、この二つに関して検討する。

(i) 症状に関して

先ず、症状を検討する。ここで記載されている症状が定義とすると、複数の不定愁訴を訴えるほとんどの人が該当することになる。病気を定義する症状である以上、本来は低髄液圧症候群の病態(=髄液が漏れている状態)と関連している必要があるが、この定義では特に病態と関連しているわけではない。不定愁訴を訴えるほとんどの人が該当する基準であり、本人の訴えだけの基準であり、病態と結びつかず、髄液が漏れると言う病気の本態に則した症状の基準ではない。

(ii) 画像診断に関して

3時間以内の早期膀胱内 RI 集積または早期クリアランス(=脊髄腔から RI が早期になくなること)のどちらか一つを満たすだけで、髄液漏と言るのであるか。この早期膀胱造影(+)の基準は、“正常では、膀胱に RI が集積するのは、髄液が上矢状洞と呼ばれる頭部上方にある大きな静脈から吸収され血液循環に入り、腎臓へ入り、そして尿になって膀胱に到達するまでには、約5~6時間かかるが、RI がそれより早く1時間後や3時間後に膀胱内に集積している所見は、髄液が脊髄の硬膜外に漏れ、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「髄液の早期漏出」と判定できる。”という意見に基づいている。

しかし、髄液は脊髄レベルでも吸収される。したがって、髄液瘻がない多くの人でも3時間以内に RI が血管内に吸収され膀胱内に排出される。上記基準は間違いと思われる。

(3) その他の医師の示す根拠

守山医師は、RI 脳槽シンチにおいて、脊髄腔内の RI を追跡し、脊髄腔内からの RI の排出のカーブが2相性か1相性かが診断に役に立つかもしれないと述べている。竹下医師は、髄液腔内の RI 残存率5時間で80%以下、または、24時間で40%以下を示せば本症と診断できると述べている。また、血中の RI をカウントし、その量と変化の時間的パターンから髄液瘻を推定している医師もいる。これらの意見も正当な意見とは思われない。

(4) 一般的な低髄液圧症候群と拡大された低髄液圧症候群の差

以下の表は、一部筆者が表現を変更したものである。各々の特徴を捉えている。

		一般的低髄液圧症候群	拡大低髄液圧症候群
症 状	疼 痛	起立性頭痛	頭痛・項部痛・背部痛・腰痛・四肢痛
	脳神経症状	めまい, 耳鳴, 複視など	めまい, 耳鳴, 複視など
	自律神経症状		微熱・動悸・胃腸障害・手足冷感など
	大脳機能障害		記憶・記銘力低下, 集中力低下など
	そ の 他		うつ, 意欲低下, 睡眠障害, 倦怠感
先行する外傷		軽微な外傷	はっきりした頭部外傷や頸椎捻挫
脳脊髄液圧		60 mm 水柱以下が多い	正常範囲内が多い
漏出部位		頸・胸髄部に多い	腰部部に多い

(中込忠好：低髄液圧性頭痛，ペインクリニック，25:463-470，2004より)

VIII. マスコミや裁判において主張される
拡大低髄液圧症候群の医師の意見

低髄液圧症候群を拡大解釈した医師により主張される、「Gdによる硬膜増強効果」，「硬膜下腔の拡大」，「小脳扁桃の下垂」，「頭蓋内静脈の拡張」，「脳槽シンチにおける腰椎部からの RI の漏出」，「3時間で膀胱造影(+)」，「RI の早期クリアランス」，などは実は問題がある主張が多い。以下に、

その要点を記載する。なお、詳しい内容は、拙著の『低髄液圧症候群』（自動車保険ジャーナル）を参照して欲しい。

Gd 造影脳 MRI

- ① 硬膜が造影剤で増強されている
正常の人も、ある程度は造影剤で硬膜が増強される。どの程度増強されているかがポイント。
- ② 硬膜下腔が拡大している
くも膜下腔を間違えて硬膜下腔とっていることが多い。拡大している空間に血管があるかどうかで区別する。FLAIR 画像も参考になる。
- ③ 小脳扁桃が下がっている
小脳扁桃下垂にはきちんとした基準があり、その基準に従って判断されているかがポイント。
- ④ 脳の静脈が拡張している
脳静脈拡張は個人差が大きく、また、同じ人でも撮影するときの状態で静脈の大きさは異なる。
- ⑤ 脳下垂体腫大、⑥脳幹扁平化、⑦側脳室狭小化

脳下垂体の大きさ、脳幹の形、側脳室の大きさは個人差がある。

RI 脳槽・脊髄髄液腔シンチグラム

- ① 髄液が腰で漏れている
正常の神経根の膨らみかもしれない。また、検査のときの針穴からの漏れかもしれない。腰椎部からのアイソトープの漏れだけでは、低髄液圧症候群といえない。
- ② 3時間の写真で膀胱内にアイソトープがある
3時間の脳槽シンチで、多くの正常の人の膀胱内にアイソトープが存在する。また、

正常な人の一部は、1時間でもアイソトープが膀胱内に出てくる。

- ③ アイソトープが早く体からなくなる
多くの正常な人で早期クリアランスがある。

MRI および MRI ミエログラフィー

- ① 漏出像
MRI では、水以外に脂肪や血管も白く写る。白く写っているものが、髄液とは限らない。

IX. ま と め

低髄液圧症候群を拡大して主張する医師たちは統一診断基準を示していない。また、各自の医師も、その診断基準の基礎的なデータを示さず、それらの主張が正当であるか不明である。その主張を大きくまとめると、起立性頭痛でないことがほとんど、低髄液圧でないことがほとんど、MRI も所見がないことがほとんど、RI 脳槽シンチで膀胱の早期描出が重要であるなどである。今後、診断基準の統一と公表が行われ、それらが科学的な批判に耐えられるかどうか問題となるであろう。

ところで、平成 18 年 10 月 20 日に京都で行われた脳神経外科学会において、喜多村医師により脳脊髄液減少症ガイドライン作成委員会の名の下に、“脳脊髄液減少症暫定ガイドライン 2006”が発表された。その内容は、すでに記載した喜多村医師の“脳脊髄液減少症研究会による症状と画像所見”と、篠永教授の“低髄液圧症候群診断基準”を合わせた内容であり、従来同様に基準の根拠が示されていないで、今後の使用に耐えるかどうか疑問である。この“脳脊髄液減少症暫定ガイドライン 2006”は“低髄液圧症候群(2)”で議論していく。