

## 脳脊髄液減少症

篠永 正道

### 脳脊髄液減少症/低髄液圧症候群は稀な疾患か？

脳脊髄液減少症は低髄液圧症候群と同一の疾患であり、しばしば髄液圧が正常であることや症状を引き起こすのは脳脊髄液減少であるので、脳脊髄液減少症の病名を用いている。頭痛の鑑別診断として稀な疾患とみなされているが、実はきわめてポピュラーな疾患である。

ほとんどの例が脳脊髄液減少症と診断されず、“うつ病”、“心身症”、“慢性疲労症候群”、“更年期障害”、“自律神経失調症”などと診断され、不適切な治療を受けているのが現状である。脳脊髄液減少症や低髄液圧症候群を知っている医師はきわめて少数である。この疾患を知っている医師でも、起立性頭痛、髄液圧低下、脳 MRI 検査でのびまん性硬膜肥厚の3徴が揃わないとこの疾患ではないとみなしているため、診断される例は稀になる。難治性の慢性頭痛には、かなりの数の脳脊髄液減少症が隠れているのではないか？

### 脳脊髄液減少症の主な症状と原因

脳脊髄液減少症の主な症状は頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠・易疲労感である。そのほか記憶力低下、吐き気、手足のしびれ、睡眠障害など多彩な症状を呈する。起立を続けると症状が悪化し、低気圧の接近でも症状が悪化する傾向がある。原因が特定できない特発性もあるが、多くは軽微な外傷による髄液の持続的漏出である。外傷で最も多いのは交通事故、とくに追突事故である。そのほか転倒・転落、スポーツ外傷、出産も髄液漏出の原因になりうる。また腰

椎穿刺後頭痛や水頭症に対するシャント手術の流量過多も脳脊髄液減少をもたらす。

### 脳脊髄液減少症の診断と治療

診断は、脳 MRI で硬膜下髄液貯留、小脳扁桃下方偏移、硬膜造影効果、静脈拡張などの髄液減少所見をみることと、RI 脳槽・髄液腔シンチグラフィまたは MR ミエログラフィで髄液漏出所見をみることである。

治療としては髄液を増やすことであり、発症から6カ月以内では2週間程度の臥床安静と十分な水分補給(1日2l程度)で症状の改善が得られることが多い。慢性期には臥床安静のみで髄液の漏出を修復するのは困難であり、ブラッドパッチといって脊髄硬膜外腔に自家血液を注入して髄液漏出を止めることが効果的である。1年以内に約7割の患者で症状の改善が得られる。十分な睡眠、水分摂取が必須である。

### 慢性連日性頭痛と脳脊髄液減少症

慢性連日性頭痛は頭痛センター受診患者の30～40%を占めるといわれており、治療が困難なため頭痛専門医の頭痛のタネになっている。この難治性の慢性連日性頭痛と診断された患者のなかに RI 脳槽シンチグラムを行って脳脊髄液の漏出がみられ、ブラッドパッチ治療で頭痛が改善した例はしばしばみられる。

### どのような場合 脳脊髄液減少症を疑うか？

鎮痛薬やトリプタン製剤が無効な頭痛、起立時に増悪する頭痛、めまい、耳鳴り、倦怠感、記憶

傷害などの随伴症状を有する頭痛、数年以内の交通事故、スポーツ、転倒などの外傷後に生じた頭痛の場合、脳脊髄液減少症を疑う必要がある。脳MRIでの髄液減少所見がみられる場合、RI脳槽シンチグラフィやMRミエログラフィで髄液漏出を診断するか、生理食塩水硬膜外注入試験により

診断できる。

しのなが まさみち

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科  
〒413-0012 静岡県熱海市東海岸町13-1  
Tel: 0557-81-9171 Fax: 0557-83-6632

## 掲示板

### 第3回 日本臨床内科医学会—新しく視野の広い医学・医療を求めて

日程 2007年9月16日(日)・17日(月・祝)

会場 名古屋国際会議場(愛知県名古屋市熱田区熱田西町1番1号)

参加登録費 会員事前登録13,000円、会員当日登録15,000円、同伴登録3,000円、非会員8,000円(当日受付のみ)

申込方法 会員の方は、日本臨床内科医学会誌(2007年3月第21巻第5号)、または学会HP(<http://www.secretariat.ne.jp/jpa2007/>)よりご登録ください(事前参加登録締切:2007年8月17日(金))。非会員の方は、当日会場内受付にてご登録のうえ、参加登録費をお支払ください。学生で参加をご希望される方は、参加登録費など詳細について下記運営事務局までお問い合わせください。

プログラム 学会長講演、特別講演、教育講演、シンポジウム、ワークショップ、禁煙指導研修会、医業経営セミナー、ほか

問い合わせ先 第3回日本臨床内科医学会運営事務局 (株)コンベンションリンケージ内

〒460-0008 愛知県名古屋市中区栄3-32-20 朝日生命矢場町ビル

Tel: 052-262-5070 Fax: 052-262-5084 E-mail: [jpa2007@secretariat.ne.jp](mailto:jpa2007@secretariat.ne.jp)

何らかの要因による不定愁訴  
**頭頸部外傷後の不定愁訴**  
 —特に外傷性脳脊髄液減少症に関連して—

篠永正道\*  
 Masamichi SHINONAGA

● Key Words ● 不定愁訴, 脳脊髄液減少症, 低髄液圧症候群, 外傷後症候群

## はじめに

意識障害を伴わない中等度ないし軽度の頭頸部外傷後にさまざまな症状を呈する症例は外傷後症候群 (post-traumatic syndrome) と呼ばれている。2003年の発表された国際頭痛分類第2版 (ICHD-II)<sup>1)</sup>には二次性頭痛の中に頭頸部外傷による頭痛という項目がある。この項目の緒言で「頭痛は、頭頸部または脳の外傷後に発現しやすい症状である。しばしば頭部外傷に起因する頭痛は、めまい、集中困難、神経質、人格変化、不眠などの症状を随伴する。このような症候群は外傷後症候群 (post-traumatic syndrome) として知られているが、頭痛はそのなかでもっとも目立つのが通例である」と述べられている。頭痛の教科書としてもっとも有名な『Wolff's Headache and other head pain』の中に Headache associated with head trauma という章が設けられていて頭頸部外傷後の不定愁訴について詳しく論じられている。症状は表<sup>1)</sup>に示すように極めて多彩である。原因としては交通事故42%、転倒・転落23%、傷害14%、スポーツ6%であり、病態や治療法は確立していないが、精神的なものと診断してはならず、このようなことはすでに病んでいる患者をさらに傷つけることになる<sup>2)</sup>と述べている。

筆者は6年前にむち打ち症後遺症にみられる多彩な症状が特発性低髄液圧症候群に類似していることに着目し、外傷後症候群の患者に脳MRI検査

\* 国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科  
 [〒413-0012 静岡県熱海市東海岸町13-1]

表 軽症頭部外傷後遺症の症状 (文献2より引用)

1. 頭痛 <ul style="list-style-type: none"> <li>・緊張型</li> <li>・片頭痛</li> <li>・群発頭痛</li> <li>・低髄液圧</li> <li>・後頭神経痛</li> <li>・特発性低髄液圧症候群</li> <li>・三叉神経痛</li> <li>・頸性頭痛</li> <li>・顎関節症</li> </ul>	3. 精神・身体愁訴 <ul style="list-style-type: none"> <li>・易興奮性・易怒性</li> <li>・うつ</li> <li>・人格変化</li> <li>・倦怠感</li> <li>・睡眠障害</li> <li>・性欲低下</li> <li>・食欲低下</li> </ul>
2. 脳神経症状 <ul style="list-style-type: none"> <li>・動揺性・回転性めまい</li> <li>・耳鳴り</li> <li>・聴力低下</li> <li>・視力低下</li> <li>・複視</li> <li>・輻輳障害</li> <li>・光・音過敏</li> <li>・味覚・嗅覚低下</li> </ul>	4. 稀な合併症 <ul style="list-style-type: none"> <li>・硬膜下・硬膜外血腫</li> <li>・痙攣発作</li> <li>・一過性全健忘</li> <li>・振戦</li> <li>・ジストニア</li> </ul>

を行うと多くの症例で脳脊髄液減少所見がみられ、またRI脳槽シンチグラフィは多くの症例で髄液漏出所見を呈することを見出した。これらの患者にブラッドパッチを行うと約7割の症例で症状の改善が得られた<sup>3)</sup>。

### I. 低髄液圧症候群について

この疾患は1938年にドイツの神経内科医のSchaltenbrandが低髄液圧による起立性頭痛を報告したのが初めてである。Schaltenbrandは低髄液圧の原因として髄液産生低下を考えていたようである。腰椎穿刺後頭痛や、水頭症に対するシャント手術の合併症——流量過多で髄液量が減少する



ことにより起立性頭痛が生じる——も低髄液圧症候群に含まれる。1990年ごろより脳MRI検査により髄液減少所見が診断できるようになり<sup>4)</sup>、またRI脳槽シンチグラフィにより髄液の漏出が診断できるようになって原因不明な特発性低髄液圧症候群の報告が増えてきた<sup>5)</sup>。

特発性低髄液圧症候群は、起立性頭痛、髄液圧低下、造影脳MRIでのびまん性硬膜肥厚が特徴とされてきた。報告例の大部分はこの3徴候を有する例である。ところが起立性頭痛を伴わない例や髄液圧が低くない例も報告されるようになり、疾患の本態は髄液圧低下ではなく髄液量減少であるので病名も脳脊髄液減少症と称するべきであるとの考えが出されてきた<sup>6)</sup>。したがって本稿でも低髄液圧症候群ではなく脳脊髄液減少症の名称を用いている。

脳脊髄液が減少することによって引き起こされる症状は極めて多彩である。痛みは脳下垂による架橋静脈の牽引による硬膜の痛覚刺激や三叉神経の刺激、脊髄神経の刺激、脳・脊髄の痛覚過敏性亢進により起こると考えられる。脳神経症状は神経の牽引や静脈拡張による血流低下がひき起こすと考えられている。その他、自律神経症状、内分泌症状、免疫機能低下も髄液の減少による機能障害として現れる。耳鼻咽喉科的症状であるめまいは前庭神経の機能障害や内耳と髄液腔の圧格差による半規管の失調で起こると思われる。聴覚過敏・難聴、味覚・嗅覚障害も脳神経の機能障害が原因であろう。迷走神経の機能不全による逆流性食道炎も脳脊髄液減少症患者でしばしばみられる。吐き気、胃もたれ、げっぷ、咳、咽頭違和感が逆流性症候群によって出現することは決して稀ではない。

## II. 頭頸部外傷と脳脊髄液減少症の関係

むち打ち症ごときで髄液が漏れるはずがない——もっともな意見である。常識的に考えると頸部の過進展・過屈曲で髄液が漏れることはなさそうである。しばしば新しい発見は常識を超えたところから生まれる。乗用車に乗っていて不意に追突されると筋肉による防御が間に合わないため頸部は強く前屈後屈を繰り返し、髄液圧が急上昇す

る。

髄液圧亢進は神経根のクモ膜末端に作用し、クモ膜は容易に破綻し、髄液がクモ膜と硬膜の間から神経根外に漏出すると考えられる。臥床安静を保てばほとんどの髄液漏出は自然閉鎖するであろうが、立位・座位を保つと重力圧が加わり特に腰椎部では漏出が持続し容易に自然閉鎖が起こらなくなり、髄液が減少して症状が出現すると考えている。これまで病態がわからず、症状が多彩で長期化する理由を精神的要因や、パレ・リュエ症候群に求めたり、脊髄の過敏性に注目したり<sup>7)</sup>、biopsychosocial model説が提唱されていたが<sup>8)</sup>、髄液漏出・減少説でこのなぞは解け、しかも髄液漏出を止め、髄液を増加させることで症状の改善が得られている。

## III. 診断はどのように行うか

軽微な外傷後に多彩な症状が出現し、起立や座位で症状が悪化する場合は脳脊髄液減少症を疑うべきである。気圧の低下で症状が悪化することも特徴の1つである。画像診断としてまず行うのは脳MRI検査である。可能であれば造影剤を投与して行う。水平断では頭頂部の所見を見落とす可能性があるため、前額断、矢状断で行うべきである。脳脊髄液が減少すると髄液腔（硬膜下腔・クモ膜下腔）の拡大、小脳扁桃の下方偏移、側脳質狭小化、硬膜の肥厚、頭蓋内静脈拡張などの所見が出現する<sup>9,10)</sup>。これらの所見を複数有すると髄液減少の可能性が高くなる。

脳脊髄液の漏れはRI脳槽シンチグラフィとMRミエログラフィのより判定する。RI検査では漏出像、早期膀胱内RI集積、クリアランス亢進のいずれかがみられれば漏出の可能性が高い<sup>11,12)</sup>。MRミエログラフィでは漏出像、胸膜下髄液貯留、頸椎神経根部の髄液貯留などで判定するが、機種や条件により画像が一定せず現時点では参考にとどめている。

## IV. 治療はどのように行うか

この疾患は脳脊髄液の減少が本態であるから、治療のコンセプトは脳脊髄液を増加させることである。発症から6カ月以内では2~3週間の臥床

安静と十分な水分摂取により髄液漏の自然閉鎖と髄液量増加が期待できる。慢性期になると臥床安静のみでの髄液漏の閉鎖はあまり期待できず、積極的に髄液の漏れを止めることが求められる。現時点では脊椎硬膜外に自家血液を注入するブラッドパッチ治療が効果的である<sup>13)</sup>。

1回のブラッドパッチで症状が改善しないときは6カ月後くらいに2度目のブラッドパッチを行う。重篤な合併症はみられないが複数回のブラッドパッチにより痛みやめまいが強くなることもあり頻回のブラッドパッチは慎重に行うべきである(図)。

#### V. 不定愁訴という用語について

“不定愁訴”ということばの響きには胡散臭さがつきまとう。本来の病気からはずれた、精神的な不安定さからくる訴えの多さとみなされる傾向がある。交通事故後のむち打ち症後遺症もこのように考えられてきた。訴えが多くかつ長期に及ぶため、精神的な原因と考えられ多くの患者は精神科や心療内科に紹介され、たくさんの精神安定薬や抗うつ薬が投与されるが効果は不十分であり、さらに多くの薬が投与されることが稀ではない。保険金目当ての“仮病”という考えも根強く残っている。不定愁訴よりも多彩な症状と表現した方が救われる。脳脊髄液が減少するとさまざまな“不定愁訴”が出現するので、交通事故以外でも、原因がよくわからず、治療に抵抗する“不定愁訴”の場合、脳脊髄液減少を念頭において脳MRI検査を行うことが望まれる<sup>14)</sup>。

#### 文 献

- 1) 日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会：国際頭痛分類、第2版日本版。日本頭痛学会誌 **31**(1)：87-80, 2004。
- 2) Young WB, Packard RC, Ramadan N : Headache associated with head trauma. *Wolff's Headache and Other Head Pain*, Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ (eds), pp 325-348, Oxford, New York, 2001.
- 3) 篠永正道, 鈴木伸一 : 外傷性低髄液圧症候群 (髄液減少症) の診断と治療。神経外傷 **26**(2) : 98-102, 2003。



図 RI 脳槽・脊髄髄液腔シンチグラム

- a : ブラッドパッチ治療前。注入6時間後。腎臓が描出され腰椎部に髄液漏出がみられる。膀胱内RI集積も顕著である。
- b : ブラッドパッチ治療後。注入6時間後。髄液漏出像が消失している。

- 4) Rando TA, Fishman RA : Spontaneous intracranial hypotension : Report of two cases and review of the literature. *Neurology* **42** : 481-487, 1992.
- 5) Ali SA, Cesani F, Zuckermann JA, et al : Spinal-Cerebrospinal Fluid Leak Demonstrated by Radiopharmaceutical Cisternography. *Clinical Nuclear Medicine* **23**(3) : 152-155, 1998.
- 6) Mokri B : Spontaneous cerebrospinal fluid leaks : From intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* **74** : 1113-1123, 1999.
- 7) Banic B, Petersen-Felix S, Andersen OK, et al : Evidence for spinal cord hypersensitivity in chronic pain after whiplash injury and fibromyalgia. *Pain* **107** : 7-15 2004.
- 8) Ferrari R : Prevention of chronic pain after whiplash. *Emerg Med J* **19** : 526-530, 2002.
- 9) Pannullo SC, Reich JB, Krol G, et al : MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* **43** : 919-926, 1993.
- 10) Mokri M : Low cerebrospinal fluid pressure syndrome. *Neurol Clin N Am* **22** : 55-74, 2004.
- 11) Moriyama E, Ogawa T, Nishida A, et al : Quantitative analysis of radioisotope cisternography in the diagnosis of intracranial hypotension. *J Neurosurg* **102** : 421-426, 2004.
- 12) Horikoshi T, Ikegawa H, Takahashi T, et al : Tracer clearance in radionuclide cisternography in patients with spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* **26** : 1010-1015, 2006.
- 13) 石川慎一, 橋本秀則, 守山英二 : 脳脊髄液減少症 (低髄液圧症候群) における硬膜外自家血注入。痛みと臨床 **5**(1) : 105-115, 2005.
- 14) 篠永正道 : 低髄液圧症候群 (脳脊髄液減少症)。救急医学 **30**(13) : 1825-1829, 2006.

# 脳脊髄液減少による頭痛の診断とブラッドパッチ治療の効果について

篠永 正道

日本頭痛学会誌 34巻2号 別刷



## <シンポジウム II-1>

# 脳脊髄液減少による頭痛の診断とブラッドパッチ治療の効果について

篠永 正道

(日本頭痛学会誌, 34: 165-168, 2007)

Key words: 低髄液圧症候群, 脳脊髄液減少症, ブラッドパッチ, 慢性連日性頭痛, むち打ち症後遺症

### 1. はじめに

脳脊髄液減少症/低髄液圧症候群は頭痛の鑑別診断として稀な疾患と考えられていた。近年この疾患の概念を拡大する意見が増えてきている<sup>1)</sup>。また交通事故後のむち打ち症後遺症のなかに脳脊髄液減少症が含まれていることが明らかにされ、社会的にも注目されている<sup>2)</sup>。平成 18 年 11 月 19 日の毎日新聞社説で「脳脊髄液減少症—早期救済へ積極姿勢を示せ」とこの疾患が取り上げられたことはこの問題の重要性を的確に示している。脳神経外科学会は平成 18 年の総会において脳脊髄液減少症のシンポジウムを学術委員会主催で開催した。平成 19 年 4 月には厚生労働省の班研究「脳脊髄液減少症の診断と治療の確立に関する研究」が発足し、3 年を目途にガイドラインを作成することになった。脳脊髄液減少による頭痛は頭痛の診断と治療において、重要な位置をしめるようになるであろう。

### 2. 脳脊髄液減少症は稀な疾患か

低髄液圧症候群と脳脊髄液減少症は同一の疾患である。これまで低髄液圧症候群と称されていた疾患はなんらかの原因により脳脊髄液が減少するために頭痛、めまい、頸部痛、易疲労・倦怠など多彩な症状を呈する疾患である。髄液圧が低下することによって症状が出現するのではなく、髄液量が減少することによって症状が出現すると考えられているので脳脊髄液減少症のほうが病態を正確に表わす<sup>3)</sup>。従来の低髄液圧症候群の報告は起立性頭痛、髄液圧低下、脳 MRI でのびまん性硬膜造影が強調されておりこの 3 徴候がそろった例以外はこの疾患とはみなされなかった。起立性頭痛については発症数ヶ月以内では起立時に頭痛が出現し臥位で軽快することはよくみられるが、慢性期になると臥床していても頭痛が軽快せず持続的な頭痛になることがしばしばみられる。従って初診時に起立性頭痛がないからといって脳脊髄液減少症を否定できない。髄液圧についても一般的に急性期では髄液圧は低いが、慢性期になると静脈拡張などで代償されるため腰椎穿刺で測定する髄液圧はかならずしも低くならず正常圧の場合が多い。髄液圧が正常だからといってこの疾患を否定することはできない。MRI のびまん性硬膜造影は脳脊髄液減少の MRI 所見の一部にすぎず、多くの例ではびまん性硬膜造影がみられず、硬膜下腔またはくも膜下腔拡大や小脳扁桃下方偏移、頭蓋内静脈拡張所見を呈する。MRI のびまん性硬膜造影所見がみ

#### 疾患概念の拡大

起立性頭痛、髄液圧低下、びまん性硬膜造影は必須ではない  
三徴候のそろった特発性低髄液圧症候群は富士山にたとえたと 9 合目以上  
関連疾患 8 合目以下  
むち打ち症後遺症  
スポーツ外傷後遺症  
慢性疲労症候群  
線維筋痛症  
慢性連日性頭痛  
慢性難治性めまい  
起立性障害/登校困難症  
出産後症候群/うつ  
若年性慢性硬膜下血腫



図1 脳脊髄液減少症と関連する疾患

起立性頭痛、髄液圧低下、びまん性硬膜造影の3徴候がそろった特発性低髄液圧症候群は富士山にたとえたと 9 合目以上、関連疾患は 8 合目以下の広い範囲に及ぶ。

#### 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骨髄造影、CT 骨髄造影、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漏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

図2 国際頭痛分類第2版: 低髄液圧による頭痛の診断基準

れないためにこの疾患が否定されている例は少なくない。交通事故後のむち打ち症後遺症の中には MRI で髄液減少所見がみられ、RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィで髄液漏出が見られる例があり、これらの症例にブラッドパッチ治療を行うと多くの症例で症状が軽快する。このほかスポーツ外傷後遺症、慢性疲労症候群、線維筋痛症、慢性連日性頭痛、慢性難治性めまい、小児の起立性障害・登校困難、出産後症候群/産後うつの中には脳脊髄液減少症が少なからず含まれていると思われ、脳脊髄液減少症は稀な疾患どころかむしろポピュラーな疾患と考えている (図 1)。

### 3. 国際頭痛分類第2版の診断基準と脳脊髄液減少症研究会のガイドラインについて

2003 年に発表された国際頭痛分類第2版では二次性頭痛の非血管性頭蓋内疾患による頭痛の項目のなかに低髄液圧に

図3 脳脊髄液減少症ガイドライン 2007 の診断基準

脳脊髄液減少症の定義	
脳脊髄液腔から脳脊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例が多い	
随伴症状：顔面痛、顔面しびれ、顔面神経麻痺、聴覚過敏、意識障害、無欲、小脳失調、歩行障害、パーキンソン症候群、認知症、記憶障害、上肢のいたみ・しびれ、神経根症、直腸膀胱障害、乳汁分泌、嘔気嘔吐、頸部硬直、肩甲骨間痛、腰痛など	
画像診断	
1. RI 脳槽シンチグラム 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 集積像 (2) 脳脊髄液漏出像 (3) RI クリアランスの亢進	
2. 頭部 MRI 参考所見 (1) 脳の下方偏位 (2) 血液量増加	
3. MR ミエログラフィー 参考所見	
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	
2. 硬膜外生理食塩水注入試験	

よる頭痛の記載がある(図2)。硬膜穿刺後頭痛、髄液漏性頭痛、特発性低髄液圧性頭痛の3種に分類され、診断基準は座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛が必須項目であり、MRIによる低髄液圧の証拠または髄液漏の画像、もしくは座位髄液初圧が60ミリ水柱未満のいずれかの項目を満たし、硬膜外血液パッチ後、72時間以内に頭痛が消失することとされている。コメントのなかで基礎疾患が髄液量の減少である可能性があるとして述べられている<sup>3)</sup>。脳脊髄液減少による頭痛に関して初のガイドラインであるが、15分以内に増悪する頭痛や画像診断があいまいな点、ブラッドパッチによって72時間以内に改善することが必須条件になっているなど問題点が残されている。2006年10月に脳脊髄液減少症研究会は暫定ガイドラインを発表した。このガイドラインは2007年2月に行われた脳脊髄液研究会熱海ワークショップで討論され、4月に脳脊髄液減少症ガイドライン2007として発刊された<sup>6)</sup>。ガイドライン2007では主症状は頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠・易疲労感とし、これらの症状は起立位により3時間以内に悪化する例が多いと付記してある。画像診断についてはRI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィを重視しており、早期膀胱内RI集積、脳脊髄液漏出像、RIクリアランス亢進の1項目以上を認めれば髄液漏出と診断できる(図3)。脳MRIについては正常と異常の区別が必ずしも明らかでなく参考所見に留めることにした(図4)。しかしながら脳MRIはこの疾患のスクリーニングや治療効果の判断には重要であると著者は考えている。脳脊髄液が減少すると浮力の低下により脳が下垂し、硬膜外腔・クモ膜下腔が開大し、小脳扁桃が下垂し、側脳室が狭小化する。またMonro-Kellieの法則により減少した髄液を血液の増加で補うため頭蓋内静脈が拡張し、硬膜が肥厚する(図5)。この変化を診断に用いる。近年、MRIによる髄液腔の描出—MRミエログラフィーが髄液の漏出の診断に役立つことがわかってきた。しかし現時点では解像力がまだ不足しRI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィに取って代わるほどではないが今後有望な診断法である(図6)。ガイドラインでは腰椎穿刺での髄液圧は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とした。現時点ではガイドライン2007はもっとも実践的

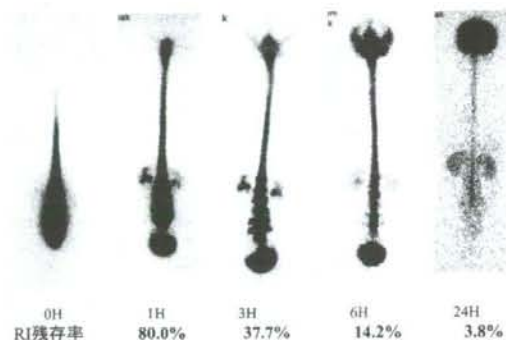


図4 脳脊髄液減少症のRI脳槽・脊髄液腔シンチグラム

なガイドラインである。今後症例を重ね、適時改訂することになっている。

#### 4. 治療について

脳脊髄液減少症の治療の主眼は脳脊髄液を増加させることにある。脳脊髄液の漏出があれば漏出を止めることが脳脊髄液増加させるための必須項目である。髄液の漏出がない場合は十分な水分を摂取するか、逆流性食道炎のように食事や水分が摂取できない状況であれば薬物治療や食事療法が必要になる。ときには点滴による水分補給が必要な場合もある。発症から数ヶ月以内であれば2~3週間の臥床安静により髄液の漏出を自然治癒させることが可能である。発症から6ヶ月以上経過すると臥床産生だけで髄液の漏出をとめることが困難になり、そのときはブラッドパッチ治療(硬膜外自家血注入療法)が効果的である。ブラッドパッチは腰椎穿刺後の頭痛を治療・予防するため麻酔科で行われてきた<sup>7)</sup>。複数箇所の神経根部からの漏出を止めるには腰部では30ml位の自家血を硬膜外に注入する必要がある。複数回のブラッドパッチは時に強い腰痛・下肢痛を来すことがあるので慎重に行う必要がある。X線透視下で行うことにより確実に安全に硬膜外



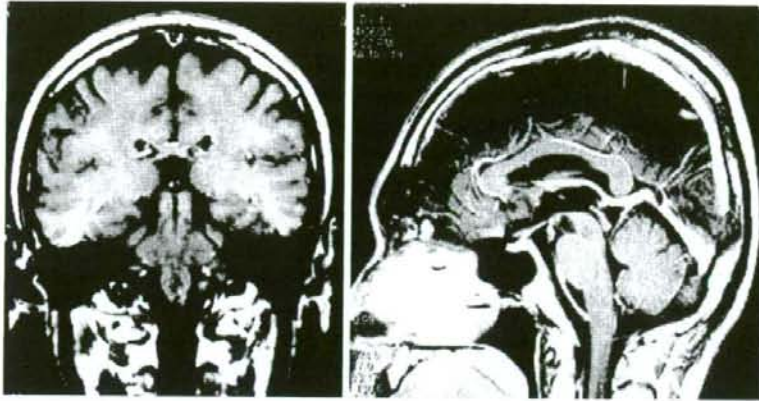


図5 造影脳MRI所見：硬膜下腔拡大、頭蓋内静脈拡大

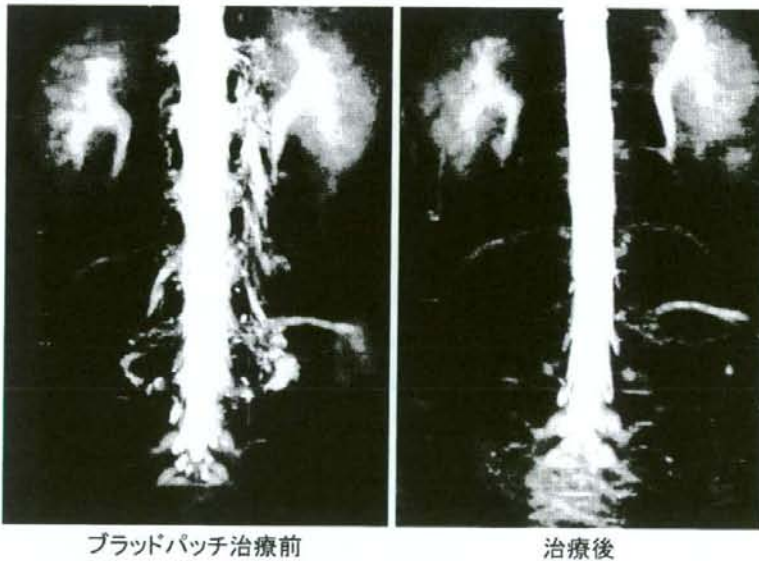


図6 MR ミエログラム：傍腰椎部の脳脊髄液漏出像 向かって左は治療前、右は治療後

血液を注入することができる。著者はこれまでに3000回以上のブラッドパッチを行ってきたがクモ膜下腔への注入や硬膜外膿瘍、神経麻痺等の重篤な合併症は1例も経験していない。いわゆるRSD/CRPSのような症状を呈した例が数例ある。線維筋痛症の症状を呈する場合はブラッドパッチ後にある期間痛みが増強することがあるので十分なインフォームドコンセントが必要である。約3割はブラッドパッチを行っても症状の改善が得られない。その最も多い原因は胃腸障害のため食事や水分摂取が制限されることである。強い睡眠障害やストレスも髄液産生を抑制する可能性があり、適切な対症療法が必要になる。罹病期間と症状改善までの期間はある程度相関している。

## 5. 症例分析

2000年2月から2005年12月までに脳脊髄液減少症を疑い入院検査を行った症例は1007例である。画像診断、治療効果などから脳脊髄液減少症と診断したのは844例84%である。原因は交通事故449例、転倒・転落77例、スポーツ外傷36例、出産30例、その他32例、原因不明354例である。原因不明例には過去に外傷はあるが因果関係が明確でないものも含まれている。症状は頻度順に倦怠、頸部痛、頭重、起立性頭痛、めまい、背部痛、集中力低下、視覚障害、記憶力低下でありさらに多くの症状が含まれる(図7)。特徴は起立を続けると症状が強くなり臥床で軽快すること、および低気圧の接

## 症状

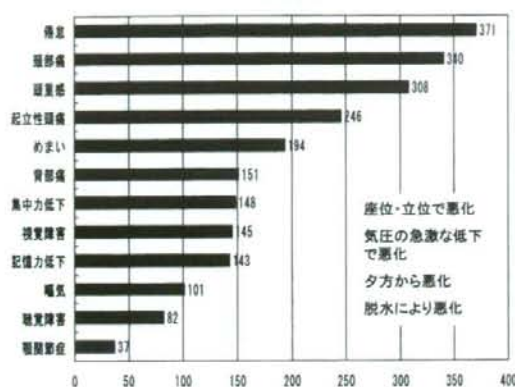


図7 交通事故例449例の症状の頻度

近で症状が悪化することである。症例はすべて発症から6ヶ月以上過ぎた慢性例であり、罹病期間は平均5年であった。臥床安静と十分な水分摂取を行っても効果は不十分でありブラッドパッチ治療を行った。初期に比べ最近ではブラッドパッチの回数は減少しているが平均2.4回である。多くは腰椎であるが、MRミエログラフィで漏出が疑われる例では頸椎や胸椎のブラッドパッチを行っている。1年以上フォローアップした例のOUTCOMEは著明改善25%、改善45%、一部の症状改善14%、不変5%、経過観察中11%であった。(著明改善:殆ど症状は消失して通常の生活・仕事はこなせるが、天候の悪化やストレス、睡眠不足のときには一時的に症状が出現する程度に回復。改善:多少の頭痛、めまい、倦怠感などは残っているが日常生活に不自由せず、仕事も休まずにできる程度に回復。一部の症状改善:いくつかの症状は軽快したがまだ主要な症状は持続しており日常生活に支障をきたし、仕事を続けるのが困難な程度の回復に留まる。)

### 6. 頭痛診療における脳脊髄液減少症の位置づけ

頭痛診療の現場では片頭痛一辺倒である。頭痛学会でも発表の大部分は片頭痛関連である。確かに頭痛診療における片頭痛の役割は大きい、全体の頭痛の原因のなかでは決して大きいとはいえない。脳脊髄液減少による頭痛(国際頭痛分類では低髄液圧による頭痛と分類されているがえて脳脊髄液減少による頭痛にこだわっている)は現在の頭痛診療においてはおそらく1%以下にしか診断されていないと思われる。その理由ははじめに述べたように「低髄液圧症候群」は起立性頭痛、髄液圧低下、MRIでのび慢性硬膜造影の3つがそろわないと診断から除外されてしまうからと思われる。また交通事故や転倒・転落、スポーツなどのより神経根部のくも膜の破綻が生じて髄液が漏出することなどありえないと考え、軽度の外傷後の多彩な症状—外傷後症候群が脳脊髄液減少で起

ること否定するためこの疾患を見落としている可能性が極めて高いと思われる。外傷以外では発熱が続いたり、下痢が続くために脱水になり、脳脊髄液が減少して頭痛を来す場合が少なくない。脱水による低髄液圧症候群については寺本の著書に詳しく述べられている<sup>8)</sup>。ただしこの場合には十分な水分補給で症状は改善する。慢性連日性頭痛の中には脳脊髄液減少による頭痛が含まれている可能性がある。RI脳槽シンチグラフィーで明瞭な漏出像を呈する患者のなかには他院で慢性連日性頭痛や身体表現症障害と診断されているばあいが少なくない。起立性頭痛やMRIでのび慢性硬膜造影を欠く場合には「低髄液圧による頭痛」が除外されるので見落とされるのであろう。

### まとめ

1. 国際頭痛分類第2版において低髄液圧による頭痛の診断基準を定めたことは画期的なことであるが、15分以内に増悪する頭痛や、ブラッドパッチにより72時間以内に症状が改善することを必須条項にした点や画像診断の項が曖昧である点など問題点も多い。現時点では脳脊髄液減少症研究会が発表したガイドライン2007が最も実践的なガイドラインである。
2. 脳脊髄液減少症は稀な疾患といわれてきたが、交通事故後遺症例や脱水による発症例を含めると決して稀な疾患ではない。
3. ブラッドパッチ治療は保存的治療で改善しない例に対して効果的な治療法である。

### 文 献

- 1) Mokri M: Low cerebrospinal fluid pressure syndrome. *Neurol Clin N Am* 22: 55-74, 2004.
- 2) 藤永正道, 鈴木伸一: 外傷性低髄液圧症候群(髄液減少症)の診断と治療. *神経外傷* 26(2): 98-102, 2003.
- 3) 藤永正道: 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症). *救急医学* 30(13): 1825-1829, 2006.
- 4) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: From intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia—evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 74: 1113-1123, 1999.
- 5) 日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会: 国際頭痛分類第2版日本版. *日本頭痛学会誌* 31(1): 87-80, 2004.
- 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 第1版. メディカル・レビュー社, 2007.
- 7) 石川慎一, 橋本秀則, 守山英二: 脳脊髄液減少症(低髄液圧症候群)における硬膜外自家血注入. *痛みと臨床* 5(1): 105-115, 2005.
- 8) 寺本 純: 頭痛クリニック1 臨床医のための頭痛診療攻略本 第1版. 診断と治療社, 東京, 2007 p74-80.

特集 頭痛診療の進歩と課題

## 低髄液圧性頭痛の診断と治療

篠 永 正 道

別 刷

日 本 医 師 会 雑 誌

第 136 卷・第 11 号

平 成 20 (2008) 年 2 月



# 低髄液圧性頭痛の診断と治療

篠永正道\*

**キーワード** 低髄液圧性頭痛 低髄液圧症候群 脳脊髄液減少症 ブラッドパッチ

## はじめに

低髄液圧性頭痛は低髄液圧症候群や脳脊髄液減少症と同一の疾患であり、脳脊髄液量が減少して髄液圧が低下し、頭痛や頸部痛、視機能障害、めまい、耳鳴りなど多彩な症状を呈する、まれな疾患と見なされている。近年、交通事故によるむち打ち症後遺症の原因の1つとしての脳脊髄液減少症が報告され<sup>1)</sup>、またマスコミでも数多く報道されて話題になっている。実際には低髄液圧による頭痛は決してまれではなく、頭痛の鑑別診断としても注目される疾患の1つである。

本稿では低髄液圧性頭痛の概要と問題点、この疾患のもつ意義などについて論じたい。

## I. 低髄液圧症候群

1938年、ドイツの神経内科医 Schaltenbrand が初めて低髄液圧による頭痛を報告した。Schaltenbrand は髄液の産生が減少することにより髄液圧が低下し起立性頭痛が起こると考えていたようであるが、その後の研究で、多くの症例では髄液が漏出するために髄液量が減少し、圧が低下して起立性頭痛が生じることが分かってきた。1990年代の初めに脳MRIにより診断できるようになってから症例報告が増えて

いる。麻酔や髄液検査のために腰椎穿刺を行った後に起立性頭痛が生じ、臥床安静で軽快しない場合に少量の自己血液を硬膜外に注入することにより症状が改善することが知られていた。

起立性頭痛、髄液圧低下、造影脳MRIにおけるびまん性硬膜造影の3徴候を有する特発性低髄液圧症候群の報告は多いが、これらの3徴候を有しない例も報告されており、実際には非典型例がかなり多いと思われる。アメリカ(ミネソタ州)のメイヨークリニックの Mokri 教授はこの疾患に関して数多くの論文を発表しており、研究の中心的存在である<sup>2,3)</sup>。

## II. 国際頭痛分類第2版(ICHD-II)での低髄液圧性頭痛

2003年、国際頭痛学会は国際頭痛分類第2版(ICHD-II)を公表し、二次性頭痛のなかに低髄液圧による頭痛の項目が設けられた<sup>4)</sup>。硬膜(腰椎)穿刺後頭痛、髄液瘦性頭痛、特発性低髄液圧性頭痛に分けられているが、座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛が共通する必須項目である。表1に特発性低髄液圧性頭痛の診断基準を示す。

初めて公表された低髄液圧性頭痛の診療基準であるが、15分以内に増悪する頭痛を必須項目にした点や画像診断が曖昧である点、急性期を対象にしている点、軽微な外傷が原因である例について述べていないなど、実際の診療に即さない点もみられる。

\*しのが・まさみち：国際医療福祉大学熱海病院教授（脳神経外科）、昭和47年横浜市立大学医学部卒業。主研究領域／脳腫瘍免疫、脳脊髄液減少症、脊髄電気刺激治療。

表1 特発性低髄液圧性頭痛の診断基準

- 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  
 (ICHD-IIより引用)

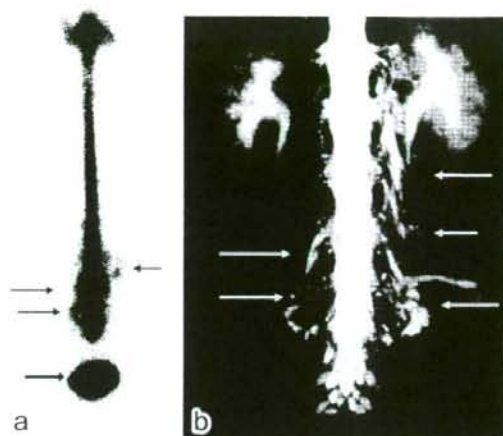


図1 髄液漏出画像

- a: RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィ。インジウム111くも膜下腔注入6時間後の画像。矢印は腰椎部くも膜下腔外のRIトレーサーの集積を示し、明瞭な髄液漏出像である。菱形矢印は膀胱内の著明なRIトレーサー集積を示す。
- b: 腰椎部MRミエログラフィー。矢印は脊柱管外液体貯留を示し、髄液のくも膜下腔外漏出像である。

表2 脳脊髄液減少症ガイドライン 2007

●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。

●画像診断

1. RI脳槽・脊髄液腔シンチグラム(最も信頼性の高い画像診断法)
  - (1) 早期膀胱内RI集積(3時間以内)
  - (2) 脳脊髄液漏出像
  - (3) RIクリアランスの亢進(24時間残存率30%以下)
2. 頭部MRI(参考所見)
  - (1) 脳の下方向偏位(CSF減少による浮力の減少)
    - 前頭部・頭頂部の硬膜下腔拡大, 硬膜下血腫, 小脳扁桃下垂, 脳幹扁平化, 側室室狭小化
  - (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
3. MRミエログラフィー(参考所見)

ライン作成の背景には交通事故による脳脊髄液減少症の症例が多く報告されるようになったが、ICHD-IIの診断基準では不十分であり、新たなガイドライン作成が急がれたことが挙げられる。表2にガイドラインの概要を示す。腰椎穿刺での髄液圧については一定の傾向はなく、正常圧であっても脳脊髄液減少症を否定できない。

### III. 脳脊髄液減少症ガイドライン

脳脊髄液減少症を診療する全国の脳神経外科医、神経内科医、麻酔科医、整形外科医などが中心になって結成した脳脊髄液減少症研究会は数年間にわたり膨大な脳脊髄液減少症を検討し、2006年に独自のガイドラインを作成した。2007年4月には『脳脊髄液減少症ガイドライン2007』<sup>5)</sup>が出版され、10月には『脳脊髄液減少症データ集Vol.1』<sup>6)</sup>が出版された。このガイ

### IV. 低髄液圧性頭痛の特徴と症状出現機序

ガイドラインで述べられた項目をさらに噛み砕いて解説を試みる。この疾患は脳脊髄液が減少し、そのため、脳・脊髄・末梢神経・自律神経系の機能が変化することによって多彩な症状を呈すると考えられる。症状のなかには記憶力低下や思考力・集中力・気力低下など高次脳機能障害も含まれる。起立位によって症状が悪化するのには、髄液量が少ないため頭蓋内髄液が脊柱管内に移動することによると思われる。



表3 特発性低髄液圧症候群と外傷性脳脊髄液減少症の相違点

	特発性低髄液圧症候群	外傷性脳脊髄液減少症
髄液圧	ほとんど低値	正常例が多い
頭痛	起立性頭痛が必発	起立性変化がないこともある
脳 MRI	びまん性硬膜肥厚所見が多い	びまん性硬膜肥厚はまれ 脳下垂、静脈拡張が主
RI 脳槽検査	頸椎、頸胸椎移行部の漏れ	圧倒的に腰椎部の漏れ
治療	急性期であり保存的治療で改善する例が多い	多くは慢性期例であり保存的治療では不十分 ブラッドパッチを要する例が多い
予後	良好で早期に改善する 全治例が多い	改善には長期間を要する 全治に至らない例が多い
原因	不明例が多い	外傷（交通事故、スポーツなど）

頭痛は架橋静脈の牽引により硬膜の痛覚神経が刺激されたり、脳神経の牽引により三叉神経が伸展して起こることが考えられる。頭痛のタイプは一定せず多様な頭痛がみられるが、体位による変化は共通している。修正モンロー・ケリー仮説(脳実質+髄液+血液=一定)により、減少した髄液が血液量増加で代償され、その結果、拡張した静脈が血液循環を遅延させて脳・脊髄・神経根の機能を低下させ、多彩な症状が生じることも考えられている。

低気圧接近により症状が悪化する例が多いが、気圧低下により髄液腔が拡大し、相対的に髄液が減少することが症状悪化を引き起こすと思われる。発熱、下痢、水分摂取過少などの脱水により症状が悪化することが多い。画像診断は脳 MRI で髄液減少によって生じる脳下垂(硬膜下水腫、小脳扁桃下垂、脳室狭小など)と、血液量増加(びまん性硬膜肥厚、静脈洞拡張など)をみることで、RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィ、または MR ミエログラフィーにより髄液漏出所見をみることで得られる(図1)。また、硬膜外生理食塩水注入により髄液が頭蓋内に押し上げられ、症状が改善することも診断に役立つ。

## V. 外傷性脳脊髄液減少症について

交通事故やスポーツ外傷、転落・転倒後に長期間にわたり多彩な症状を呈する患者数はかなりの数に上る。ICHD-II では、頭頸部外傷による頭痛については外傷後症候群として多くのページを割いているが、髄液減少に関しては全く触れていない。むち打ち症後遺症に関して従来、補償金目当ての詐病や心身症が重視されてきたが、近年、これらの患者のなかに髄液が漏出し、ブラッドパッチ治療で症状改善が得られる者が多いことが分かってきた<sup>7)</sup>。これまでに知られている疾患に当てはめると低髄液圧症候群に近似しているが、異なる点も少なくない(表3)。髄液漏出の機序はまだ推論の域を出ておらず、病態の詳細は今後の研究を待たねばならないが、現時点でもガイドラインを参考にして治療を行うことにより、多くの患者を救済できる<sup>8)</sup>。

## VI. 低髄液圧性頭痛の治療

低髄液圧性頭痛の本態は髄液量の減少であると考えられており、治療のコンセプトは髄液量を増加させることである。多くの例では髄液が漏出することが減少の原因であるから、髄液漏出を止めることが必要である。腰椎部からの髄



液の漏出は座位・立位では重力圧が加わるので、臥床安静にすると漏出は減少し漏出の自然閉鎖が期待できる。ことに急性期の場合は臥床による自然閉鎖が期待できるが、慢性期では容易に自然閉鎖が期待できないので、ブラッドパッチなどの積極的な治療で漏れを止める必要がある。

ブラッドパッチは脊椎硬膜外に自家血液を注入して硬膜外を陽圧に維持し、血液のフィブリンにより癒着を来して漏出を止める治療法である。ブラッドパッチは麻酔科医が腰椎穿刺後の頭痛を治療するため用いた治療法であり、X線透視下で行うことにより安全かつ効果的に行える。数回のブラッドパッチが必要な場合もある。急性期には短期間で症状の改善が得られることもまれではないが、慢性期では改善に長い時間を要することが多い。1年後の改善率(社会復帰可能な程度の改善)はおおむね70%である。

生理食塩水の持続硬膜外注入やフィブリン糊の硬膜外注入も行われている。髄液産生を促すには十分な水分補給が必要である。頭痛に対してはカフェインの投与が一時的な効果を示すことがある。慢性的脱水による髄液産生低下が原因の低髄液圧性頭痛の場合には十分な水分摂取や等張液輸液により症状が改善することが多い。

## おわりに

脳脊髄液の大部分が脳室の脈絡叢で産生されることに異論はないが、吸収部位についてはまだ不明な点が多い。多くは上矢状洞近傍のくも膜顆粒で吸収されると考えられているが、神経根部や脳実質からどの程度吸収されるのか分かっていない。脳脊髄液の役割についても衝撃から脳・脊髄を保護することや神経伝達物質の運搬が考えられているが、不明な点が多い。交通外傷後に生じる脳脊髄液減少症についてはさ

まざまな批判が展開されている<sup>9)</sup>。しかし、多施設で行った数千例の治療経験から、外傷後に髄液が漏出し、ブラッドパッチ治療で多くの例が改善しているのは事実である。

脳脊髄液が減少する病態には慢性疲労症候群、線維筋痛症、難治性頭痛、難治性めまい、小児の起立性調節障害・登校困難、産後うつなどの疾患の一部も関わっていることが分かってきた。治療法が確立していない上記疾患群の治療に髄液減少の概念は新たな道を示す。厚生労働省の研究班「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(山形大学医学部脳神経外科教授)]が平成19年4月に発足し、現在、研究を進めている。3年後を目指してガイドラインを作成する予定になっているが、この研究に期待したい。

## ..... 文 献 .....

- 1) 篠永正道, 鈴木伸一: 外傷性低髄液圧症候群(髄液減少症)の診断と治療. 神経外傷 2003; 26(2): 98-102.
- 2) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia—evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999; 74(11): 1113-1123.
- 3) Mokri B: Low cerebrospinal fluid pressure syndrome. *Neurol Clin* 2004; 22(1): 55-74.
- 4) 国際頭痛学会・頭痛分類委員会: 国際頭痛分類第2版(ICHD-II). 日頭痛会誌 2004; 31(1): 13-188.
- 5) 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.
- 6) 篠永正道, 美馬達夫監修, 脳脊髄液減少症研究会編著: 脳脊髄液減少症データ集 Vol. 1. メディカルレビュー社, 東京, 2007.
- 7) Ishikawa S, Yokoyama M, Mizobuchi S, et al: Epidural blood patch therapy for chronic whiplash-associated disorder. *Anesth Analg* 2007; 105(3): 809-814.
- 8) 篠永正道: 合併症・続発症・後遺症—低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症). 救急医 2006; 30(13): 1825-1829.
- 9) 馬場久敏, 小谷善久, 金岡恒治他: 外傷性頭部症候群の病態解析 systematic review. 脊椎脊髄ジャーナル 2007; 20(4): 297-351.

# カレントセラピー

別刷

月刊カレントセラピー [別刷] 2008 Vol.26 No.10

10月号

## 脳脊髄液減少症

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科教授 篠永正道

脳脊髄液減少症は、脳脊髄液（髄液）が減少することによって頭痛、嘔気、めまい、目のかすみ、倦怠など多彩な症状が出現する疾患である。髄液産生が減少するか、髄液が漏出することにより髄液が減少する。低髄液圧症候群、低髄液圧性頭痛は同一の疾患である。

この疾患は、1938年ドイツのSchaltenbrandにより初めて報告されたが、1990年以降、MRI診断ができるようになってから報告が増加している。起立性頭痛、低髄液圧、造影脳MRIのびまん性硬膜造影が特徴とされ、頻度は人口10万人につき5人ときわめてまれな疾患とみなされている。報告例の多くは原因を特定できない特発性髄液漏出例である。しかし、起立性頭痛や低髄液圧、びまん性硬膜造影を欠く例の報告もあり、診断されない例が多いと考えられている<sup>1)</sup>。脳脊髄液減少症研究の第一人者であるMokriは疾患概念の拡大を提唱している<sup>2)</sup>。

近年交通事故によるいわゆる“むちうち症後遺症”のなかに、髄液が持続性に漏出し減少するため、多彩な症状が長期間持続するとの考えが示されており、社会的にも注目を集めている<sup>3)</sup>。むちうち症後遺症患者は、少なく見積もっても年間5万人に達し、交通事故絡みの脳脊髄液減少症はかなりの数になるとと思われる。

脳脊髄液減少症の症状の特徴は坐位・起立位を続けることにより、頭痛、めまい等の症状が悪化することである。画像診断は脳MRIで髄液減少所見（脳下垂、血液量増加）とRI脳槽シンチグラフィやMRミエロ、CTミエロなどで髄液漏出所見がみられることにより得られる。なかでもRI脳槽シンチは、髄液の漏出診断に最も価値のある検査法である<sup>4)</sup>。治療について、急性期では臥床安静と十分な水分摂取で症状が改善することが多いが、保存的治療で改善しない場合や、慢性期ではブラッドパッチ（硬膜外自家血注入治療）が有効である。

脳脊髄液漏出の機序、髄液減少により多彩な症状が出現する機序など、まだ解明されていない問題が多い。慢性連日性頭痛、慢性疲労症候群、線維筋痛症、小児起立性障害の一部も髄液減少の病態が関与していると考えられる。

### 参考文献

- 1) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 295: 2286-2296, 2006
- 2) Mokri B: Low cerebrospinal fluid pressure syndromes. *Neurol Clin* 22: 55-74, 2004
- 3) 篠永正道: 低髄液圧性頭痛の診断と治療. *日医師会誌* 136: 2205-2208, 2008
- 4) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会 (編著): 脳脊髄液減少症ガイドライン2007 190p. p15-18. メディカルレビュー社. 東京, 2007



ディベート

外傷性低髄液圧症候群の  
頻度は稀である

吉本智信

低髄液圧性頭痛の  
頻度はよくみられる

篠永正道

Clinical Neuroscience 別冊

Vol. 26 No. 6 2008年6月1日発行

中外医学社

## 外傷性低髄液圧症候群の頻度は稀である

吉本 智信 公立学校共済組合関東中央病院  
脳神経外科部長  
よしもと ちしげ

篠永医師を中心とした脳脊髄液減少症研究会の医師たちは、“難治性の鞭打ち症患者の多くが髄液減少症(=低髄液圧症候群、本質は髄液漏)であり、今までの医学はそれを見逃してきた”と主張している。そして、2007年4月時点で、篠永医師が1,200例以上、美馬医師が約700例、その他の医師を含めると3,000例を超える髄液減少症の患者をブラッドパッチにより治療したとしている。

低髄液圧症候群として多くの医師が認める診断基準は Mokri 教授の診断基準であり、“① 起立性頭痛、② 低髄液圧、③ Gd(ガドリニウム)による硬膜の増強効果”の3徴候のうち2つ以上を満たすことである。一方、篠永医師はRI脳槽シンチの所見をA群(神経根部にクリスマスツリー状や棍棒状の漏出所見)、B群(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(それら以外)の4群に分け、A、B、C群を髄液漏としている。また、脳脊髄液減少症研究会は、2007年4月に“RI脳槽シンチで① 3時間以内の早期膀胱内RI集積、② 髄液漏れ像、③ 脳脊髄液腔RI残存率が24時間後に30%以下の1項目以上認めれば髄液漏”とする“脳脊髄液減少症ガイドライン2007”を発表した。

以下で述べていくが、脳脊髄液減少症研究会の医師たちの診断基準は誤っていたり不明確として過剰治療を行っていると思われる。脳神経外科学会と日本神経外傷学会は脳脊髄液減少症研究会のガイドラインを採用していない。

篠永医師たちは“髄液は脊髄腔では吸収されず頭部上方の上矢状静脈洞で吸収されるため、脊髄から注入されたRIが頭部上方に到達する前のRIの血中移行は髄液が脊髄の硬膜外に病的に漏れて血液中に吸収され尿中に排出された証拠”として、“3時間以内の膀胱内RI集積は髄液漏”と主張するが、正常人の脊髄部で髄液が吸収されることは医学的には基本的知識であり、3時間以内の膀胱内RI集積が認められたのみで髄液漏と診断できないことは明らかである。

“クリスマスツリー状所見や棒状の所見があれば髄液漏”に関して、篠永医師たちは“穿刺針が細いために針穴からRIが漏れることはない”と主張するが、穿刺針による髄液漏の頻度が10~25%とする報告が数多く存在する。従って、クリスマスツリー状所見が認められたとしても穿刺針による髄液漏を除外する必要がある。また、脊髄腔自体が本来不整であり、くも膜室が正常でも認められることがあるため、“神経根部の小

いふくらみ”のみで髄液漏と診断することには無理がある。

“脳脊髄液腔のRI残存率が24時間後で30%以下であれば髄液漏”に関して、篠永医師たちは正常人の残存率の報告はないとして、30%以下であれば髄液漏と診断できる具体的な理由を説明していない。ところが、髄液漏ではない人の24時間後のRI残存率30%以下の数多くの報告があり、この診断基準も根拠がない。

篠永医師たちは、髄液減少症の人は“起立性頭痛でないことが殆ど、低髄液圧でないことが殆ど、MRIもGdの増強所見がないことが殆ど”と主張するが、髄液減少症と診断された集団には多数の正常人が含まれると思われるため当然の結果であり、意味のない主張と思われる。一方、“RI脳槽シンチで膀胱の早期描出”が最も頻度の高い診断根拠であることから、“RI脳槽シンチで膀胱の早期描出が重要”との主張も当然だが意味のない主張と思われる。

“髄液減少症に起因する症候群は従来言われていた特発性低髄液圧症候群よりもっと幅広くとらえるべきと考える。…慢性化した低髄液圧症候群で髄液圧が正常であったり、MRIで硬膜肥厚が見られないことがしばしばである”という篠永医師の意見は、誤った診断基準に基づいた主張と思われる。

なお、鞭打ち症患者支援協会が、実態調査と題して脳脊髄液減少症研究会の施設を含む32病院のアンケート調査の結果を2005年5月に報告した。その時点で髄液減少症を診断しブラッドパッチ治療を行っていた殆どの施設が含まれていたと思われる。2,763名の患者がそれらの施設で髄液減少症の診断のために受診し、確定診断された症例1,910名、疑診例545名、否定例266名であり、2,455名にブラッドパッチが行われた。つまり、何らかの訴えを有する患者が篠永医師たちを受診した場合、約90%の頻度で髄液減少症と診断されることになる。脳脊髄液減少症研究会の医師たちは“髄液減少症の患者は多い”と主張するが、単に正常人を髄液減少症と診断しているだけなのではないだろうか。

## 文 献

- 1) 吉本智信. 低髄液圧症候群. 自動車保険ジャーナル; 2006.
- 2) 吉本智信. 低髄液圧症候群(2): 脳脊髄液減少症ガイドライン2007を巡る問題点. 脳科学. 2007; 35: 15-31.
- 3) 吉本智信. 画像でみる神経疾患 低髄液圧症候群. Clin Neurosci. 2008; 26: 464-5.

## 低髄液圧性頭痛の頻度はよくみられる

篠永 正道 国際医療福祉大学熱海病院  
脳神経外科教授  
しのが まさみち

低髄液圧性頭痛は稀な疾患ではない、多くの低髄液圧性頭痛が診断されずにいるだけである。低髄液圧性頭痛は通常低髄液圧症候群または脳脊髄液減少症と称されている。腰椎穿刺後や手術、頭蓋底骨折による髄液漏を除いたものは特発性低髄液圧症候群と称されており、極めて稀な疾患とみなされている。起立性頭痛、腰椎穿刺での髄液圧低下、MRIでのびまん性硬膜肥厚の特徴をすべて有する典型例ですら、多くは診断されずにいる。その主な理由は低髄液圧性頭痛が普及していないからではないか、低髄液圧性頭痛がポピュラーな疾患であるという立場で述べる。

### 1. 文献的検討

低髄液圧性頭痛が国際頭痛分類第2版に加えられたことは大変意義深い。国際分類における低髄液圧性頭痛の診断基準は問題が多い<sup>1)</sup>。座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛が必須条件になっており、これを厳密にあてはめると多くの低髄液圧性頭痛が見落とされてしまう。低髄液圧症候群に関して多くの論文を公表しているSchievinkは2006年のJAMAに総説を書いており多くの例が誤診されており、髄液漏出は新規慢性連日性頭痛の重要な原因であり、頻度は年間10万人に5人と述べている<sup>2)</sup>。低髄液圧性頭痛の研究の第一人者であるメイヨークリニックのMokriは、低髄液圧性頭痛の病態は脳脊髄液圧の減少よりも脳脊髄液量の減少と述べており、疾患概念の拡大を提唱している<sup>3)</sup>。

### 2. 低髄液圧性頭痛の病態と診断

頭蓋内髄液が減少すると浮力の低下で脳が下垂し、架橋静脈が牽引され硬膜の痛覚が刺激され起立性頭痛が生じるとされるが、頭痛の発生機序はそれだけではなく三叉神経の刺激や頸神経の刺激による頭痛、片頭痛の誘発、痛覚過敏などさまざまな要因が考えられる。頭痛以外にもめまい、眼症状、耳鳴り、頸部痛、腰痛、記憶障害、倦怠など多様な症状を呈する。まったく頭痛を訴えない例も報告されている。慢性化すると体位による変化は目立たなくなり臥位でも頭痛が持続する。診断は脳MRIでの髄液減少所見、およびRI脳槽シンチグラフィやMRミエログラフィーによる髄液漏出所見、生理食塩水硬膜外注入による症状改善などが有用である。従来脳MRIでのびまん性硬膜増強のみが強調されてきたが、慢性期ではびまん性硬膜増強はむしろ少なく、硬膜下髄液貯留や静脈拡張のほうが多く見られる。RI脳槽シンチグラフィは脳脊髄液漏出の診断に最も信頼性のある検査である<sup>3)</sup>。近年、脳脊髄液漏出が交通事故やスポーツ外傷後に多彩な症状が持続する外傷後症候群の原因の一つであることが報告されている。交通外傷以外ではスポーツ、転倒・転落、整体治療などの医療行為、出産などが原因になる。軽微な外傷後に起立性頭痛、めまいなどの症状が持

続し登校困難になる小児の中にこの疾患が含まれていることがわかってきた。

### 3. 自験例の検討

筆者はこれまでに1,000例を越す脳脊髄液減少症(低髄液圧性頭痛)の患者を診療してきた。約半数は交通事故後に生じた例である。RI脳槽シンチグラフィを行った例で漏出像を示したのは60%であり、RI注入3時間以内の早期膀胱内RI集積を含めると8割が陽性所見を有する。急性期では3週間程度の臥床安静と十分な水分補給で症状が改善する例が多いが、保存的治療で改善せずブラッドパッチ治療を行った例では早期に症状が改善している。慢性例では保存的治療で症状が改善するのは稀で、ブラッドパッチ治療が有効である。症状が改善したのは約8割である。小児ではブラッドパッチの効果は成人にくらべ良好である。

### むすび

脳脊髄液減少症は最近注目され始めた疾患であるが、研究途上の疾患でもある。どのような原因で脳脊髄液が減少するのか、脳脊髄液が減少するとどのような症状が出現するか、なぜ症状が出現するのか、髄液漏出と減少を診断するにはどのような検査法がよいのか、治療はどのように進めるのかなど未知の部分が多い。難治性の頭痛、軽微な外傷後多彩な症状を呈する例では髄液漏出・減少を念頭に置いた診察・画像診断が必要である。国際頭痛分類の診断基準は不備点が多く、現時点では脳脊髄液減少症研究会が作成した脳脊髄液減少症ガイドライン2007が実用的である<sup>4)</sup>。文献からの結論でなく、実際に診察したデータをもとに作成したガイドラインだからである。脳脊髄液減少症研究会データ集もこの疾患の理解に有用である<sup>5)</sup>。筆者が在籍している国際医療福祉大学熱海病院は職員数500名程であるが、昨年1年間に職員およびその家族が脳脊髄液減少と診断され治療により症状が改善した例は5例に達する。低髄液圧性頭痛の頻度は10万人に5人どころではなく、桁違いに多いのではないかと考えている。脱水による低髄液圧性頭痛を加えるとともに頻度は高くなる。

### 文 献

- 1) 日本頭痛学会新国際頭痛分類及委員会。国際頭痛分類第2版。日本頭痛学会誌。2004; 31: 97-8。
- 2) Schievink W. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. JAMA. 2006; 295: 2286-96。
- 3) Mokri B. Low cerebrospinal fluid pressure syndrome. Neurol Clin N Am. 2004; 22: 55-74。
- 4) 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; 2007。
- 5) 脳脊髄液減少症研究会。脳脊髄液減少症データ集。vol.1。メディカルレビュー社; 2007。