

側屈は痛みやしびれを増悪させることが多く、控えるようにさせる。また急性期では患側を下垂し、物を持つことも悪化の原因となるので控えさせ、患側の upper limb は肘を曲げて胸に抱えるようにさせる

- (2)頸椎装具による局所安静，消炎鎮痛剤・筋弛緩薬の内服，頸椎牽引，神経ブロック，硬膜外ブロックなどを行う

2. 外科的治療

- (1)手術適応は耐え難いしびれ，痛みがあり保存的治療により改善しないものや神経麻痺が高度であり，筋力低下 (MMT で 3 以下) が持続するものなどである
- (2)前方除圧固定術は頸椎に前方からアプローチして椎体を掘削して神経根の圧迫を除去し，掘削部分に骨移植を行う手術法である。移植

骨は腸骨などから採取する

- (3)椎弓開窓術による神経根除圧術は頸椎に後方からアプローチして病巣部の椎弓を屈削し，椎間孔やその入口付近において神経根を圧迫する要因を除去する手術法である

診療での禁忌と注意事項

安易な診断：肘部管症候群，手根管症候群と症状が似ているものがあり，特に上肢の放散痛のない症例では鑑別に注意を要する場合がある。

文献

- 1) 田中靖久，国分正一：頸部神経根症における障害神経根の診断。脊椎脊髄ジャーナル 12(8)：761-765，1999

71

脊髄関連疾患 2 (髄液漏出)

概説

脳脊髄液の硬膜外への漏出により，起立性の頭痛が出現することは，低髄液圧症候群として 100 年近く前から知られている病態である。しかし近年，従来の低髄液圧症候群としては非典型的な症例までも含めて脳脊髄液減少症と呼ばれ，交通事故などの後遺症とされ社会問題化している。現在，日本脳神経外科学会や日本整形外科学会など本疾患に関連する学会が協力し，その病態・診断・治療法について研究班を立ち上げ，新たな診療指針作りが行われている。

病態生理

腰椎穿刺，脊髄脊髄の手術，外傷などにより脳脊髄液が硬膜外に漏れ出し，髄液圧が低下，髄液の頭蓋内から脊髄腔への移動に伴い，神経や血管が牽引され，頭痛やめまい，嘔気を起こすとされている。このため，臥位の状態よりも座位や立位で頭蓋内圧は低下するため，典型的な症例では体位により症状が変動する。

稀に，髄液漏出があるにもかかわらず低髄液

圧ではない症例が存在する。この理由は，これまでモンロー・ケリーの法則で説明されている。

モンロー・ケリーの法則とは，頭蓋骨で囲まれている頭蓋内の容積は一定であり，何かが増減した分，何かと同じ体積分増加するというものである。髄液漏出の場合，脳や硬膜の血管の拡張による血管床の増大が大きな役割を果たしている。このことは，後述するが画像診断の根拠として重要である。

診断と鑑別

- (1)起立性の頭痛であること (立位で出現または悪化，臥位で改善)
- (2)腰椎穿刺などの検査を受けていないか確認
- (3)頭痛に加え，項部硬直，耳鳴，聴力低下，光過敏，悪心を伴うことがある
- (4)頭頸部外傷が先行する場合，外傷性頸部症候群 (いわゆる鞭打ち症) による症状との鑑別は，しばしば困難である (概説参照)
- (5)画像診断として，MRI，RI 脳槽シンチ，CT ミエログラフィーなどが用いられるが，最初に行う画像診断として非侵襲的かつ一般病院

で行える点で、MRIが推奨される。通常の単純頭部CTのみでの診断は困難である

(6) MRIの所見としては、上述のモンロー・ケリーの法則の結果として、硬膜血管の拡張による強い硬膜増強効果や硬膜下腔への液体貯留が重要である。そのほかのMRI所見としては、脳室の縮小、脳溝や脳槽の狭小化や脳静脈洞の怒張、脳下垂体の腫大、小脳扁桃の下垂などがあるが、判定が難しく、その判断

は専門医にゆだねるべきである

(7) 侵襲的な方法であり、検査自体が低髄液圧の原因となる可能性があるが、腰椎穿刺による髄液検査が行われる場合がある。典型的な低髄液圧症候群では、髄液圧は60 mm水柱以下とされている。髄液の性状には、特徴的な所見はなく診断的意味はない。現在では、髄液検査は単独で行われるよりも、専門施設によりRI脳槽シンチやCTミエログラフィー

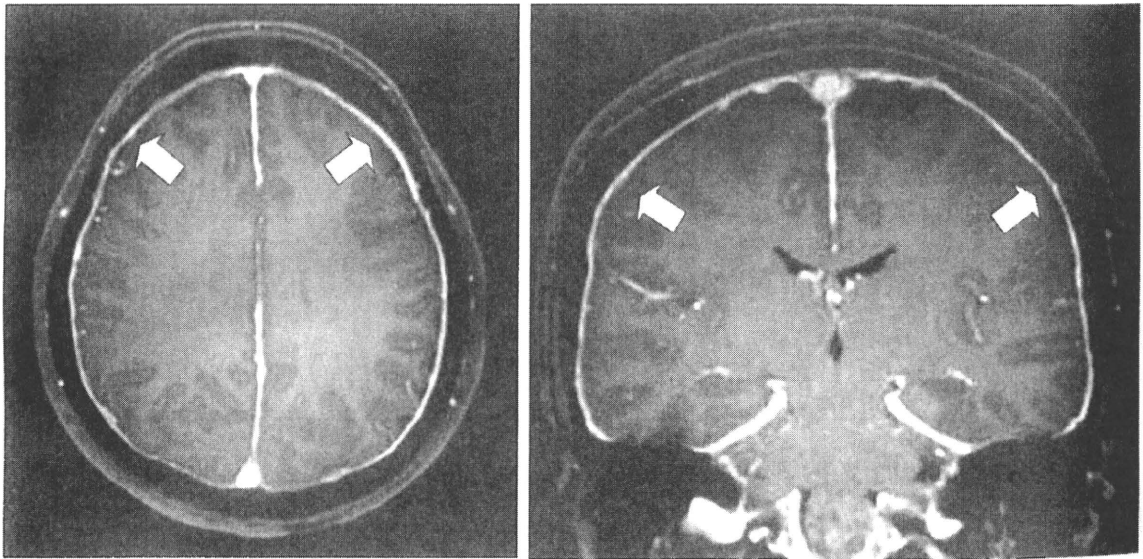


図1 低髄液圧症候群患者（30歳）にみられた硬膜増強

(Gd 造影 MRI 画像)

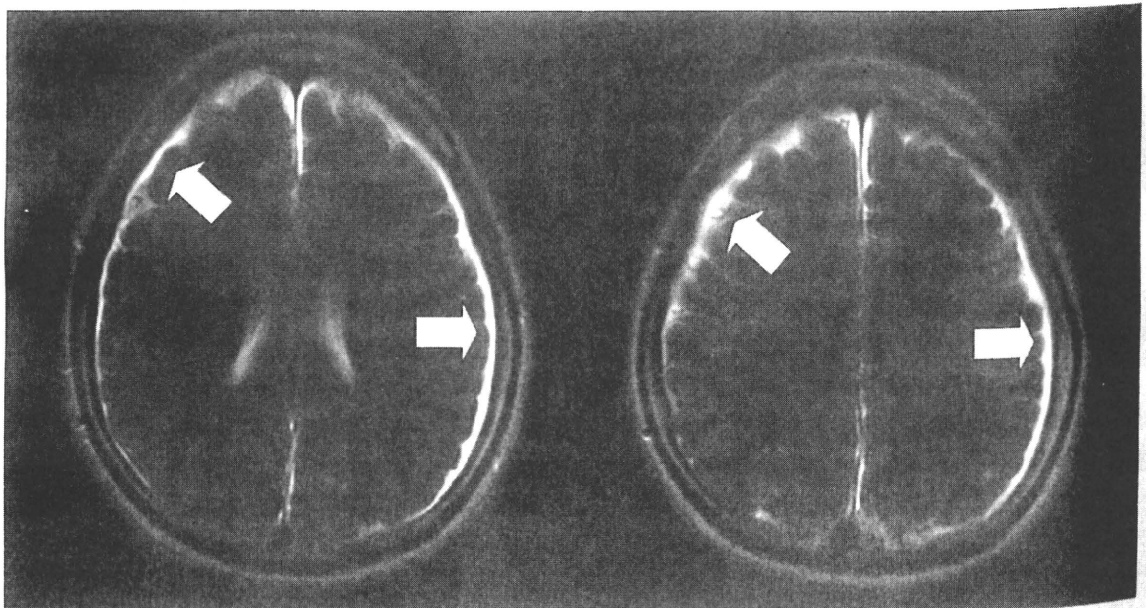


図2 低髄液圧症候群患者（30歳）にみられた硬膜下水腫

(T₂ 強調 MRI 画像)

の際に行われる

専門医への紹介

- (1)起立性の頭痛で体位変換による再現性がある場合には、本症を疑い、専門医への紹介を考慮する。スクリーニングとして自施設でMRIを行う場合には、可能な限り造影MRIも撮影し、硬膜の増強所見を評価する。硬膜の強い増強や硬膜下液貯留を認める場合には、速やかに専門医への紹介を行う
- (2)専門以外の施設で、低髄液圧の証明のみを目的とした腰椎穿刺による髄液検査は、その後の検査の妨げにもなり、避けるべきである

治療法

- (1)硬膜外に自家血を注入するブラッドパッチが取りざたされているが、多くの場合は安静臥床と輸液により、数週間で症状の軽快と瘻孔の自然閉鎖が得られ、治療の第一選択である
- (2)保存療法で治癒しない場合や、高齢者など長

期臥床を避けたい場合には、脊髄硬膜外腔に生理食塩水や自家血を注入する方法がある（自家血注入法：ブラッドパッチ法）。髄液漏出に対する本法は、40年以上の歴史があり、有効性も示されているが、合併症の報告もあり、専門医のもとで行うべきである

- (3)ブラッドパッチでも治癒せず、瘻孔の部位が特定できる場合には、手術による瘻孔閉鎖が行われる場合がある

診療での禁忌と注意事項

- (1)頭頸部外傷と低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）の因果関係はいまだ不明であり、強い因果関係があるかのような説明は誤解を生む可能性があり、避けるべきである
- (2)髄液圧測定だけの目的で、不用意な髄液検査は行わないこと（診断と鑑別参照）
- (3)ブラッドパッチ法は、侵襲的手技であることを認識し、安易に行うべきではない

72

オーバービュー

1. 概説

人々の「こころ」に対する関心の高まりは、昨今の社会事象と深いつながりがある。わが国では少子高齢化社会の到来により、希薄で過保護な成育環境のなかで社会適応能力の備わっていない若年者や認知症高齢者が増加しつつある。また、ストレス社会におけるうつ病患者への対応、先進国では際立って多い自殺者の問題、災害被災・犯罪被害時のこころのケア、緩和医療など、多くの医療場面で精神医学的関与が求められている。プライマリケア受診者のなかで、精神障害の身体化障害と暫定診断される症例は約20%存在すること、さらに精神科以外の診療科を訪れる患者のなかで「こころの障害」を抱えている者の割合は入院・外来ともに30%前後いることから明らかなように、日常の臨床場面で精神症状への対応は不可避といえる。そうした状況を背景に新医師臨床研修制度におい

て精神科が（選択）必修科となり、経験すべき疾患として、症状精神病、統合失調症、気分障害、認知症、不安障害、身体表現性障害、ストレス関連障害などの精神疾患がリストアップされた。

本稿では精神症状や行動面の異常を呈する患者に遭遇した時の診断・鑑別・治療の概要と注意点を述べることにする。重要なポイントとして、はじめから性格や環境に起因するストレス性障害や統合失調症およびうつ病といった精神科固有の疾患を疑うのではなく、身体疾患に基づく精神障害を念頭に置いて鑑別を進めることがあげられる。

2. 診断と鑑別

- (1)精神症状を主訴とする患者に対する偏見をもたない。医学的判断を誤る原因となる
- (2)精神科固有の疾患は一般身体疾患に基づく精

I

総説

脳脊髄液減少症/低髄液圧症候群はきわめて稀な疾患とみなされており，内科や外科の診断学教科書にはまったく記載されていないので，この疾患の存在を知る医師は寡少である．交通事故の後遺症の一部が脳脊髄液減少症であることがマスコミでも注目され，医師の間より，むしろ一般人のほうが知っていることからいささか奇妙な疾患ともいえる．脳神経外科領域では髄液量増加や髄液圧の上昇はきわめて危険な徴候とされており，研修医は真っ先に教わる事項である．しかし髄液の減少についてはまったくといってよいほど注意が払われてこなかった．髄液圧は低いほど安全であると考えられていた．

脳脊髄液減少症の患者を多く診ていると，髄液が減少することによるきわめて多彩な症状に驚くばかりである．髄液が減少することにより寝たきり，廃人状態になった患者を多く診てきた．髄液が神経系の機能を保つために重要な役割を果たしていることは間違いないことである．不定愁訴，自律神経失調，身体表現性障害などと診断されてきた患者のなかに脳脊髄液減少症がかなり含まれている．脳脊髄液減少症は今後注目される疾患になるであろう．低髄液圧症候群については，この疾患の研究の第一人者である Mokri，および Schievink のすぐれた総説があるので是非目を通していただきたい^{5,6,9,10)}．また交通事故後の脳脊髄液減少症は従来の概念では説明できない点があることも指摘しておきたい．イラク・アフガニスタンの軍事行動のなかで，近年，爆風爆弾という新しい兵器がテロリストによって使用され，多大な損害を与えているという．軽度外傷性脳損傷（mild traumatic brain injury; MTBI）と称されており，外見上，MRI 等でまったく異常がないものの，頭痛，めまい，記憶力低下，無気力・倦怠など，多彩な症状が長期間続く症状はこれまで私たちが診てきた交通事故後の脳脊髄液減少症と酷似している．米国国防省はこの疾患の研究に莫大な予算を計上しており，これが多くの神経外傷研究者の研究費を賄っているとのことである．しかるに現在までのところ脳脊髄液漏出が軍事行動 MTBI の原因の一つになりうることはまったく議論されていない．この項では一般的な低髄液圧症候群の解説をしながら，脳脊髄液減少症の現状と問題点についても触れてみたい．

A 脳脊髄液減少症の歴史

髄液が減少することにより起立性頭痛が生じることを初めて報告したのは、1938年ドイツの神経内科医である Schaltenbrand である⁸⁾。Schaltenbrand は髄液が少ない状態を *aliquorrhea* と述べ、髄液の減少は漏出が原因ではなく、髄液産生低下ないし吸収亢進によると考えていたようである。事故によりさまざまな症状が出現することは、19世紀の中頃のランセットに論文が載っている²⁾。ロンドンで開通された鉄道事故により多くの市民が多様な症状を呈したことが述べられており、おそらく髄液漏出による脳脊髄液減少症ではなかったかと推測される。論文では髄液減少についてはまったく述べられていないが、

1990年までは低髄液圧症候群の報告は散発的であった。腰椎穿刺後の頭痛が低髄液圧であることが報告されている。報告が多くみられるようになるのは1990年ごろから、MRI診断ができるようになってからである。報告の多くは特発性低髄液圧症候群であり、髄液圧は6cm水柱以下、起立性頭痛があり、造影脳MRIでびまん性硬膜肥厚がみられる例が大部分である。漏出部位は頸椎・胸椎が圧倒的であり、腰椎からの漏出例の報告は限られていた。

診断基準については曖昧であったが、2004年国際頭痛学会が頭痛分類のなかで二次性頭痛の項目に低髄液圧による頭痛を取りあげ、診断基準を公表した³⁾。この診断基準は起立位15分以内に頭痛が出現することが大前提になっていることや、ブラッドパッチ後72時間以内に症状が改善することが必須条項になっている点が後に批判を浴びることになる。ことに15分条項についてはどこにもエビデンスは述べられていない。その後 Mokri や Schievink は疾患概念の拡大を提唱し、この疾患は決して稀な病態ではないことを強調している^{5,10)}。

B 病態，典型的な臨床像，画像所見

低髄液圧症候群は髄液量の減少によりさまざまな症状を呈する疾患である。主な原因は髄液の漏出であり、高度の脱水による髄液産生低下も原因になる。理論的には髄液の吸収過多も原因になるが、明らかな症例の報告はない。髄液漏出の原因の多くは不明であり、Marfan症候群のように先天的に結合織に問題がある例も報告されている。外傷については頭蓋底骨折による髄液鼻漏・耳漏が原因になることがあり、脳・脊髄手術による硬膜縫合不全による髄液漏や水頭症に対するシャント手術によるオーバードレナージが原因になることもある。Mokri は些細な外傷、たとえば尻餅や転倒などでも髄液が漏れると述べている⁶⁾。むち打ち症については言及していないが、理屈のうえではむち打ちも立派な些細な外傷に含まれてしかるべきであろう。

症状は多彩である。これは神経系の機能が低下することから当然である。頭痛は中心症状のひとつであるが、慢性化するとかならずしも体位性の変化を伴わない。頭痛のない例も決して稀ではない。頭痛の性状は、片頭痛タイプ、緊張型タイプ、三叉神経痛タイプ、頭重感などさまざまである。頭痛以外の症状としてはめまい、耳鳴り、視力低下、光・音過敏、動悸、体温調節障害、消化器症状など自律神経症状、記憶力低下・集中力低下などの高次脳機能障害、睡眠障害、内分泌症状、倦怠・易疲労などである。気圧が低下する前に症状が悪化することが多い。

画像所見

脳脊髄液減少症は幸いなことに診断上、MRIやRI脳槽シンチグラフィーなどの画像所見が重要な役割を果たしている。髄液減少は造影脳MRIにより評価でき、髄液漏出はRI脳槽シンチグラフィーやCTミエログラフィーないしMRミエログラフィーで評価できる。現時点ではRI脳槽シンチグラフィーがもっともすぐれている。今後はガドリニウム髄腔内注入によるMRミエログラフィーが主流になる可能性がある。RI検査についてはこの本の主題であるのでこの項では触れない。

髄液減少を示す脳MRI所見としては、①びまん性硬膜増強効果、②脳下垂（小脳扁桃下垂、視神経の下方偏移、後頭蓋窩充満）、③硬膜下髄液貯留、慢性硬膜下血腫、④側室狭小化、⑤下垂体腫大、⑥静脈、静脈洞拡張などである。そのなかで、びまん性硬膜増強効果が強調され、この所見がないと低髄液圧症候群は否定的とされるが、実際には特に慢性期の外傷例では、びまん性硬膜増強効果はむしろ稀な所見である。脊髄MRI所見としては、①クモ膜下腔外の液体貯留、②硬膜外液体貯留、③硬膜造影、④硬膜外静脈叢拡張が知られている⁶⁾。

C 疾患概念の変遷

初期においては髄液圧低下が原因であると考えられ、低髄液圧症候群、低髄液圧性頭痛と称されていたが、髄液圧が正常である例も報告され、Mokriは髄液量減少が疾患の本態であるから脳脊髄液減少症の名称を提唱した⁴⁾。英文では当初CSF hypovolemiaと称していたが、hypovolemiaは血液量減少で用いていた用語であり、誤解を招くとのことで後にCSF volume depletionと変えている⁵⁾。その後、Schievinkは疾患の本態は髄液漏出であるから、髄液漏出症CSF leakの疾患名を用いるべきと説いている¹⁰⁾。

私見であるが、多彩な症状を呈する疾患の本態は、なんらかの原因で脳脊髄液量が一定の限度を超えて減少することによりさまざまな症状を呈することであるから、もっとも本質に迫る疾患名はやはり脳脊髄液減少症ではないかと考えている。慢性脱水などで髄液産生量が減少する疾患を他の疾患名で表すことにすれば髄液漏出症でもよいし、外傷例ではむしろ髄液漏出症のほうが相応しいともいえる。

D 交通外傷後発症の報告と現在までの経緯

長期間の意識障害やCT、MRIで脳挫傷を伴わない軽症交通外傷後に長期間多彩な症状を呈する疾患は外傷後症候群、脳震盪後症候群、最近ではMTBI（mild traumatic brain injury 軽度外傷性脳損傷）、外傷性頸部症候群、WAD（whiplash associated disorder むち打ち症関連障害）などと呼ばれている。これらの疾患群の病因についてはびまん性軸索損傷、自律神経異常、椎骨脳低動脈循環不全、うつ病、PTSDなどさまざまな考えが提唱されてきた。また補償金絡みの詐病・仮病という考えも根強く残っている。しかしどの説も症状の多様性、持続性を合理的に説明できない。多くの患者は病院ショッピングを繰り返し、身体的・精神的に傷付いている。

2000年、筆者は外傷後症候群の症状と低髄液圧症候群の症状が類似していることに気付き、低髄液圧症候群の文献を吟味するなかで外傷後症候群の原因の一つが髄液漏出であることを強く疑い、

患者の協力を得て、造影脳MRI、RI脳槽シンチグラフィを行い、髄液漏出・減少所見がみられ、ブラッドパッチ治療で症状が改善することを経験した。この経験を脳神経外科学会に演題として応募したが、3年連続で不採用になった。

2003年に『神経外傷』に「外傷性低髄液圧症候群（髄液減少症）の診断と治療」の表題で論文が掲載された¹²⁾。2003年のテレビ朝日「ニュースステーション」で報道されてから患者数は急速に増加した。2003年2月23日には平塚共済病院で第1回低髄液圧症候群研究会が開かれ、3回目の研究会は2004年2月14日、山王病院にて第1回脳脊髄液減少症研究会として行われ、その後、年1回研究会が開かれている。

2007年には脳脊髄液減少症研究会世話人により脳脊髄液減少症ガイドラインが作成された⁷⁾。脳神経外科学会でも外傷性脳脊髄液減少症を無視することはできなくなり、2007年、厚生労働省班研究（嘉山班）で脳脊髄液減少症の研究を行うことになった。一方、整形外科分野や神経外傷学会では交通外傷による脳脊髄液減少症に批判的な意見が主流であり^{1,11)}、自賠償後遺症診断では外傷性脳脊髄液減少症をまったく認めず、大多数の損害保険会社は脳脊髄液減少症に関して治療費の支払いを拒否しているのが現状である。患者団体は地方議会や行政に働きかけ、多くの自治体で脳脊髄液減少症の診療と保険適用を要望する決議をしている。文部科学省はいち早く学校における脳脊髄液減少症について喚起を促す通達を教育委員会、学校長宛に送り、その成果は大きなうねりになりつつある。また、多くの民事裁判が進行中である。海外ではまだ交通外傷と脳脊髄液減少症の問題が議論にあがっていない。

目 問題点と今後の課題

1. 病 態

脳脊髄液減少症が主として髄液の持続的漏出によって髄液量が減少することにより多彩な症状を呈することは間違いないであろう。特発性低髄液圧症候群の場合でも、どこからどのような機序で髄液が漏れるのか明らかにされていない。マルファン症候群のように先天的に結合織の脆弱があるときは漏れやすいということは理解されやすいが、特に基礎疾患がなくても漏れる場合が圧倒的に多いので漏出機序の解明が必要である。

外傷の場合は一定の衝撃が髄液漏出を来すことは容易に理解できる。しかし、医学の常識は比較的軽微な外傷で髄液が漏れることはありえないと結論付けている。追突事故でかなりの衝撃が髄液腔に加わるのは実験的に確かめられているのだが、なぜ髄液が減少すると多彩な症状を呈するかということについては神経伝達物質の問題、血流低下など今後研究する課題である。びまん性軸索損傷に原因を求める研究報告もあるが、意識障害を伴わない軽度の外傷で果たして軸索損傷が起りえるだろうか？ その可能性も含めて今後の研究に期待したい。

2. 診断について

脳脊髄液減少症の診断はMRIやRIシンチグラフィなどの画像診断が有用であるが、症状の経過、症状悪化要因、表情、肌のつや、会話の内容速度など詳細に検討することが診断上もっとも重要である。RIシンチグラフィがもっとも信頼できる検査であることはこの本の主題でもあるが、MRミエログラフィーやMRI脂肪抑制T2強調画像を精密に読影することでも、ある程度髄液の漏

れを判断できる。今後、ガドリニウム髄注MRミエログラフィーを行うことにより、診断がより適切に行えるようになるのではないかと考えている。

3. 治療について

脳脊髄液減少症は髄液が漏出して髄液が減少する疾患であるから、漏出を止め、髄液を増やせば症状が改善するはずである。現に7割くらいの患者は数回のブラッドパッチ後に症状が改善している。残り3割は難治性である。その理由としてブラッドパッチのみで髄液の漏出が減少しない、漏れは止まったが髄液が増加しない、髄液は増加したが症状の改善に至らないなどがあげられる。胸郭出口症候群や梨状筋症候群、線維筋痛症、逆流性食道炎などの合併症・続発症の存在にも常に注意を払う必要がある。

症状が改善しないため短期間に何度もブラッドパッチを繰り返し、線維筋痛症が悪化した例を10例以上経験している。エビデンスはないが経験的に述べると、髄液を増加させるにはよい睡眠、十分な栄養・水分摂取、適度の運動が必要である。特に20分程度の散歩は症状改善に役立つ。

4. 社会的問題

脳脊髄液減少症の診断に必要なRI脳槽シンチグラフィーは、地域差はあるが健康保険の適用外になっており、ブラッドパッチに至ってはほぼ全国的に自由診療になっている。ブラッドパッチは手技的には硬膜外ブロックと同じで、違いは薬液を注入するか自家血を注入するかである。ブラッドパッチ治療が正式に保険診療と認められるようになるまでの間は硬膜外ブロックとして保険適用される道はないのだろうか。医学論争はさておき、患者救済のためにブラッドパッチの保険適用、自賠責、労災後遺症診断での脳脊髄液減少症の認可が急がれる。

参考文献

- 1) 馬場久敏：外傷性頸部症候群：“むち打ち損傷”にかんする脊椎脊髄外科的一見解. 脊椎脊髄, 19:369-377, 2006
- 2) Harrington R: The "railway spine" diagnosis and Victorian responses to PTSD. J Psychosomatic Research 40: 11-14, 1996
- 3) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. In: The International Classification of Headache Disorders (2nd ed). Cephalalgia 24(suppl 1):1-160, 2004
- 4) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evaluation of a concept. Mayo Clinic Proc 74:1113-1123, 1999
- 5) Mokri B: Low cerebrospinal fluid pressure syndrome. Neurol Clin N Am 22:55-74, 2004
- 6) Mokri B, Schievink W: Headache Associated with Abnormalities in Intracranial Structure or Function: Low-cerebrospinal-fluid -pressure Headache. In: Silverstein SD, Lipton RB, Dodick DW (ed): Wolff's Headache and Other Head Pain (8th ed). Oxford University Press, 2008
- 7) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会編：脳脊髄液減少症ガイドライン2007. メディカルレビュー社
- 8) Schaltenbrand G: Normal and pathological physiology of the cerebrospinal fluid circulation. Lancet 1:805-801, 1953
- 9) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial Hypotension. JAMA 259: 2286-2296, 2006
- 10) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. Cephalalgia 28:1347-1356, 2008
- 11) 島 克司：特発性低髄液圧症候群：病態と診断・治療. 神経外傷 30:7-13, 2007
- 12) 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 26:98-102, 2003

X

小児・若年者の脳脊髄液減少症

脳脊髄液減少症の治療患者の増加に伴い、小児・若年者（主に18歳未満）の治療患者数が増加している。脳脊髄液減少症の症状を訴えながら、慢性頭痛、起立性調節障害、精神的要因、不登校などと診断されて適切な治療を受けられなかった患者たちのなかから、治療によって症状が改善し、登校できるようになった症例が次々と出てきた^{14,16)}。脳脊髄液減少症研究会に参加している施設で診断・治療を行った患者数は、現在も増加しているが、今回、5つの施設*の集計だけで120名以上になった。こうした状況のなかで、小児期を中心とする脳脊髄液減少症に対する関心と認識が拡大してきている。

ここでは、われわれが経験した治療患者の結果に基づいて、小児・若年期の脳脊髄液減少症の病態像を示し、診療の方針を述べる。ただし症例によっては、症状・検査結果などに例外的なものもあることから、この方針に基づけば80%程度の症例について、誤りなく診断できることを目指している。なお治療患者のデータは、共通した診断基準に基づいて診断・治療を行ったのではなく、各施設の方針に沿って脳脊髄液減少症の診断を行い、治療を終了したものである。また脳脊髄液減少症の診断を付けながら、現時点でブラッド治療を見合わせている症例もあるが、今回は含めていない。

※国際医療福祉大学熱海病院，社会保険中京病院，山王病院，小樽市立脳・循環器・こころの医療センター（旧市立小樽第二病院），明舞中央病院

A 小児・若年期の脳脊髄液減少症の現状

1. 病態像

小児・若年者の脳脊髄液減少症の病態像は、頭痛（起立性が多い）を中心症状として全身倦怠感・易疲労性、めまい・ふらつき、頸・背・腰部痛、悪心、記憶力障害、視覚異常、不眠など（以下症状の項）のいくつかの症状を長期間にわたって訴え、慢性化した病状である場合が多い。小児科を中心に複数の診療科を受診するものの、検査で異常を指摘されることはほとんどなく、精神的要因や起立性調節障害などの診断を受けている場合が多い（図X-1）。

脳脊髄液減少症と診断され治療を受けた患者たちを検討すると、約6割が登校できておらず、さらに休みがちを含めると8割以上が登校・学校生活に支障を来している（図X-2）。

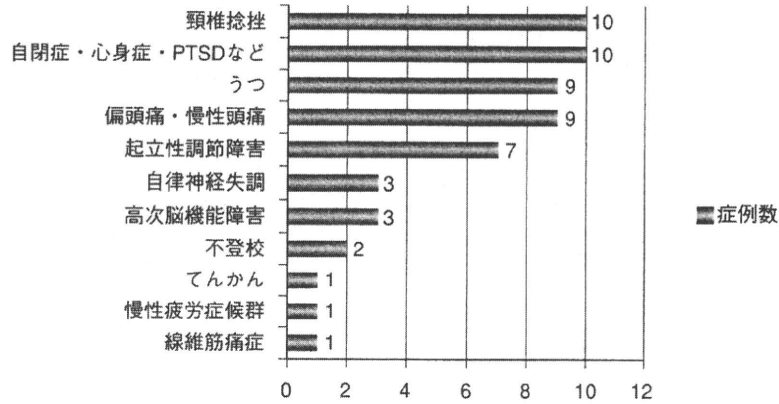


図 X-1 以前の診断名 回答総数 56

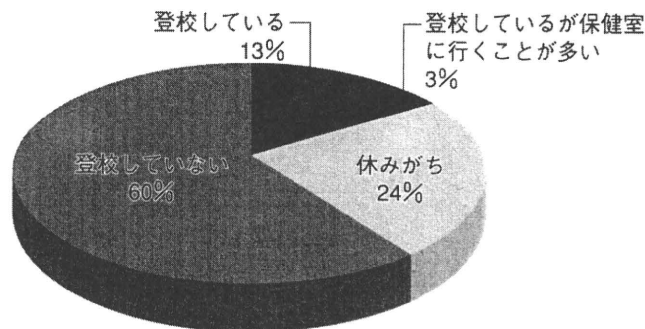


図 X-2 登校状況 回答総数 121

2. 年齢・性別

現在までに治療を行った最少年齢は8歳であるが、10～18歳までの小学校高学年から高校生の患者が多かった。受傷年齢は幼少期の症例もあるが、検査・治療を行うことを考えれば10歳前後以上の年齢層が対象となると考える。

なお、小児期発症で成長期を経て成人したのちに、検査・治療を受けた症例も数例含まれていた。しかし20～30年という長い年月を経過した症例は、小児症例と同一に検討することができないため除外した。性差は男性：女性＝66：57で男性がやや多く、女性症例が多い成人の脳脊髄液減少症とは異なっていた。

〔発症原因〕

発症原因は、明らかに特定できる外傷が多いが（73%）、外傷の既往はあっても関係性が不明瞭な場合や、複数の原因が関係している可能性の症例もある。また交通外傷以外の外傷例では、学校などの教育現場での外傷によるものも多い。

外傷のない症例では、成人例における特発性低髄液圧症候群に類似するものもあるが、数は少ない。医原性には、腰椎穿刺後の1例とカイロプラクティック施術後の1例があった。また興味深い症例として、吹奏楽（ラッパを吹く）を始めて発症した症例などもあった。患者自身の体質的な素因（脊髄部髄膜の脆弱性など）が関与している可能性はあるが（☞ p.12）、発症原因としての関与の度合については不明である。

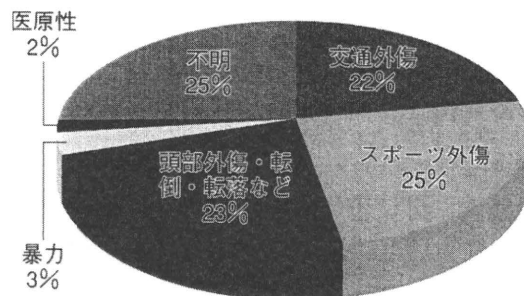


図 X-3 発症原因 回答総数 123

3. 発症までの期間

外傷性発症と考えられる場合には、受傷より症状発現までの期間は80%以上が1カ月以内で、さらには1週間以内がもっとも多い(61%)。ただし複数の外傷を受傷している場合があり、発症原因となった外傷を特定できないこともある。また受傷後より長期間経過の後に発症した例では、その外傷が原因であると特定できるかどうかは不明である。

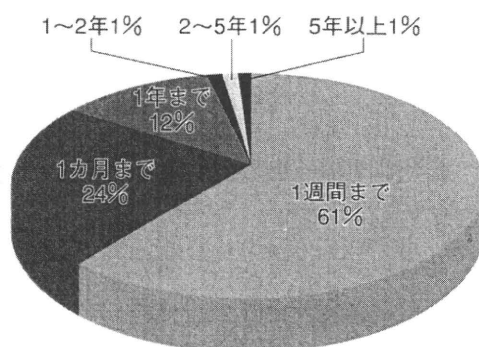


図 X-4 外傷例の症状発現時期 回答総数 89

4. 症状

a. 起立性頭痛または起立位によって増悪傾向のある頭痛の存在

小児症例の頭痛はほぼ連日性であり、起立位によって悪化する傾向はかなり特徴的である。脳脊髄液減少症は、起立性頭痛が必須の症状であると考えられがちであるが、慢性期の成人例では体位に関係しない頭痛を訴える場合が少なくない。しかし小児の脳脊髄液減少症では、慢性期においても起立性に増悪する頭痛を訴える場合が、かなり多い。なかには体位に関係しない頭痛の場合もあるが、少ないと考えるべきである。ただし起立性調節障害における頭痛のように、午後や夜間に頭痛が軽減または消失することはほとんどない。また、頭痛のない症例が3例あったが、やはり例外的と考える。

b. 頭痛以外の症状の存在 (図 X-5)

①倦怠感 (73%)、②めまい・ふらつき (48%)、③頸・背・腰痛 (37%)、④消化器症状 (悪心・嘔吐・下痢など) (36%)、⑤集中力・記憶力低下 (24%)、⑥視覚異常 (光過敏、視力低下など) (23%)、などが慢性的に続き、治療に抵抗性である。症状の多くが不定愁訴的であるが、脳脊髄液減少症患者における訴えとしての共通性は高く、安易に不定愁訴と判断すべきではない。

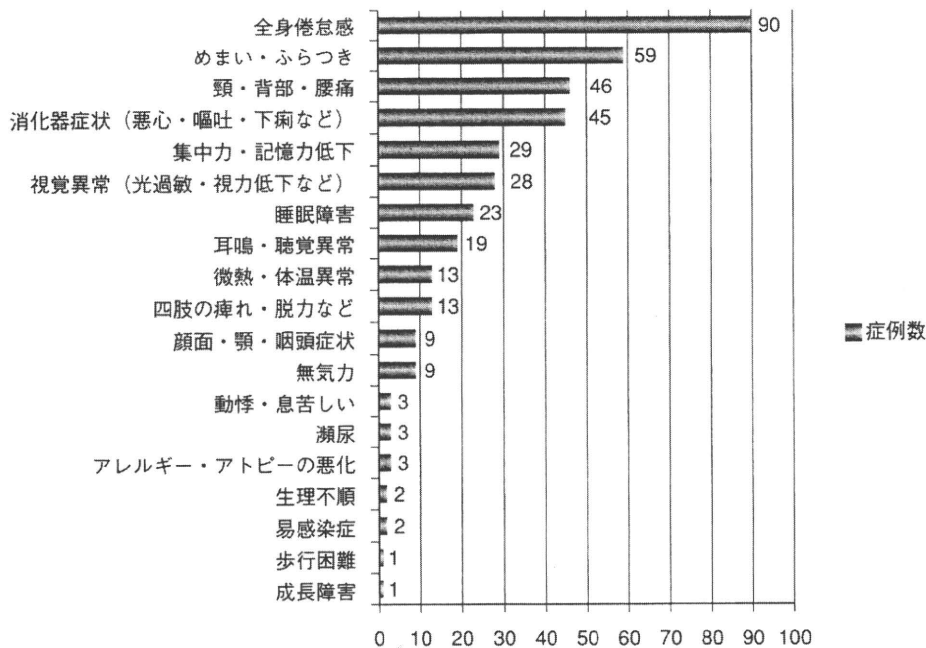


図 X-5 頭痛以外の症状 回答総数 123

以上、問診・診察より脳脊髄液減少症を疑うべきポイントとは次のようになる。

- (1) 外傷の存在と受傷後比較的早期（1カ月以内）に症状出現があった
- (2) 起立性頭痛または起立位によって増悪傾向のある連日性頭痛の存在
- (3) 頭痛以外の症状の存在
 - ①全身倦怠感，②めまい・ふらつき，③頸・背・腰痛，④悪心などの消化器症状，⑤集中力・記憶力低下，⑥視覚異常（光過敏，視力低下など），その他
- (4) これまでの検査にて特に異常は指摘されず，精神的要因や起立性調節障害などの診断を受けたことがある
- (5) 他覚的な神経学的異常所見は，ほとんど認められない
- (6) 鎮痛剤や向精神薬投与など他の治療効果が乏しい

以上のような特徴を認める場合には，脳脊髄液減少症の可能性が高く，次項のような画像診断を行っていくべきである。また，外傷歴が不明でも (2)～(6) の特徴を認める場合には，脳脊髄液減少症の疑いはある。その他の特徴として，天候の悪化に際して病状が悪化しやすいことや，十分な水分摂取（特に点滴）が症状改善に有効である場合が多い。ただし病状は慢性頭痛，起立性調節障害，精神的要因による不登校などに類似するため，症状的には明瞭に区別できないところもある。またこのような病態を合併している症例もある。今回の治療例のなかに，治療により頭痛・ふらつきなどの症状がほぼ改善したにもかかわらず，登校できていない症例があった。精神的要因を含めて考えなければならない症例と思われた。

B 検査

1. 画像診断

a. 脳MRI

他疾患を除外するためにも行うべき検査であり，脳脊髄液減少症研究会による脳脊髄液減少症ガイドライン2007⁹⁾において，脳MRIの撮影では矢状断・冠状断を追加して，①脳の下方偏位所見と②血液量増加所見（造影）の2つを観察することをすすめている。

脳の下方偏位所見としては，高位円蓋部（特に正中付近）の硬膜下腔／クモ膜下腔拡大所見が認めやすいが，成人例に比べて小児例ではこの所見の乏しい場合が多い。半数以上がこれらの所見を認めず，また認める場合であっても正常範囲と判断される場合も多い（図X-7）。

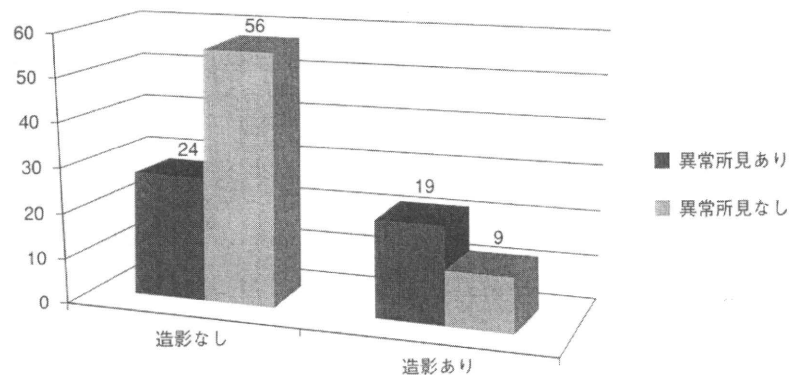


図 X-6 脳MRI検査 回答総数 108

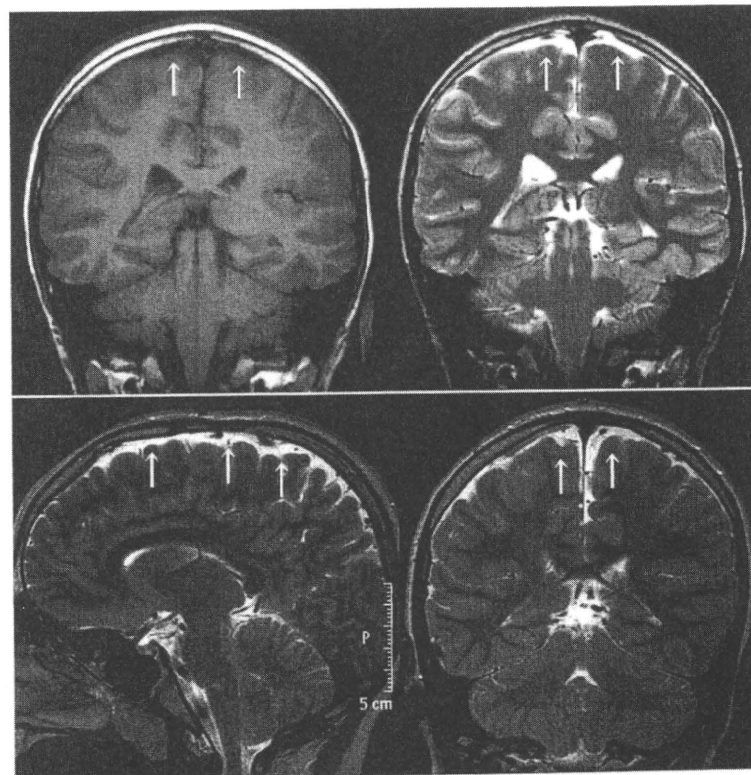
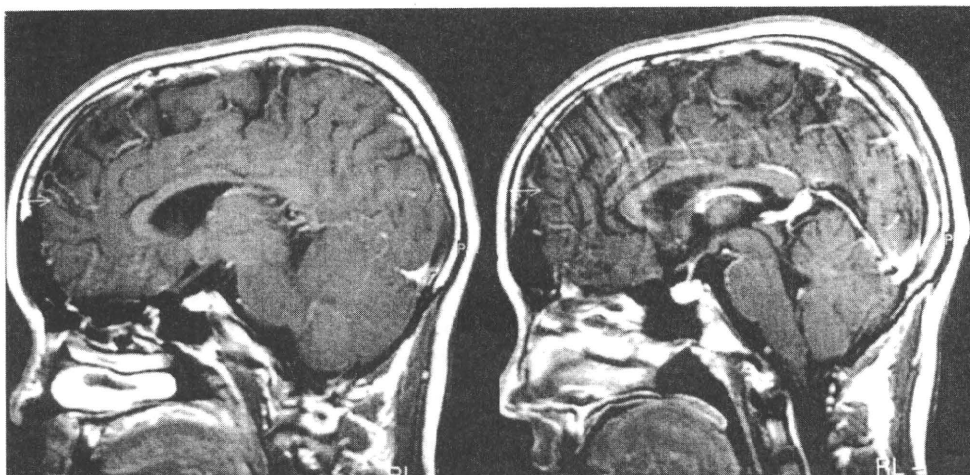


図 X-7 脳MRI（単純）

高位円蓋部の脳下垂所見↑，上段 13歳男性例，下段 14歳男性例

また造影MRIでは、静脈拡張所見を認める症例はやや多くなるが、びまん性硬膜肥厚所見を認めない場合が多く、認める場合であっても部分的に陽性となる場合が多いようである(図X-8)。特に経過の長い慢性化症例では、これらの所見は認めにくくなる傾向である。



図X-8 脳MRI (造影)

低髄液圧症候群・脳脊髄液減少症の診断において、造影MRIにおけるびまん性硬膜肥厚所見や静脈拡張所見が診断の根拠と考えられがちであるが^{5,10)}、これを念頭におくと多くの症例を見逃すことになる。したがって脳MRIはあくまで参考とすべきで、この検査のみで本疾患を除外してはならないと考える^{9,11,12)}。

b. RI脳槽シンチグラフィ (RIC)

施行および撮像の方法論については本書VIを参照していただきたい。なお髄液注入するアイソトープ (インジウム DTPA) 量は、成人投与量 1mL (37MBq) に対して以下のとおりとしている⁷⁾。

$$(\text{小児例のアイソトープ注入量 mL}) = (\text{成人投与量 1mL}) \times \frac{(\text{年齢} + 1)}{(\text{年齢} + 7)}$$

検査結果として①髄液の直接漏出所見、②RIの早期 (2.5時間以内) 膀胱内集積所見、③24時間目の髄腔内RI残存率、④腰部髄液圧、の4点について観察する。

1) 直接髄液漏出所見 (図X-9)

RI撮像にて直接髄液漏出所見を認めたのは、回答総数90例中44例で約半数であった。これは福山医療センター例の成人症例の頻度61.6% (☞ p.36) よりも低かった。

2) RIの早期膀胱内集積所見 (2.5～3時間目)

定性的な所見であるが、RI髄液注入早期に (+)～(2+)程度 (☞ p.35～39) の膀胱内 (尿中) 集積所見を認める例がほとんどであった (91%) (図X-10)。

3) 24時間後RI残存率 (背面定量)

24時間後の髄腔内RI残存率は20%までが全体の2/3を占め、25%までを含めると90%となる。また、漏出所見を認める症例ではほとんどが10%台以下の残存率となっている。脳脊髄液減少症ガイドライン2007⁹⁾では「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」としているが、今回の結果からは24時間後RI残存率が20%以下であれば、小児であっても可能性が高いと考えた。

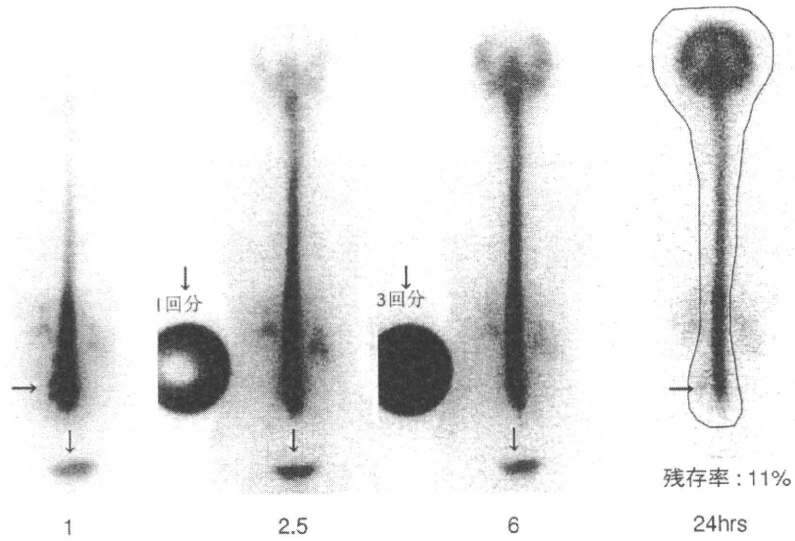


図 X-9

直接漏出所見あり (→), (↓) は膀胱と蓄尿瓶の RI 集積

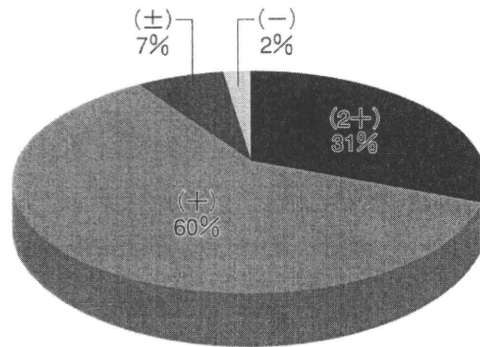


図 X-10 早期膀胱内集積 回答総数 87

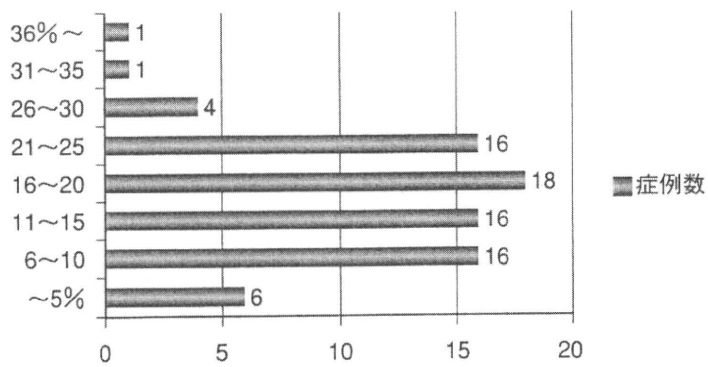


図 X-11 24時間後 RI 残存率 回答総数 77

なお 1), 2), 3) は関連性があり, 直接漏出所見を認める場合には, 早期膀胱内集積所見陽性および 24 時間後 RI 残存率低値となり, RI 診断としては確定的な所見である. また直接漏出所見を認めない場合でも, 明瞭な早期膀胱内集積所見陽性の場合には, 24 時間後 RI 残存率も低値となる場合が多い.

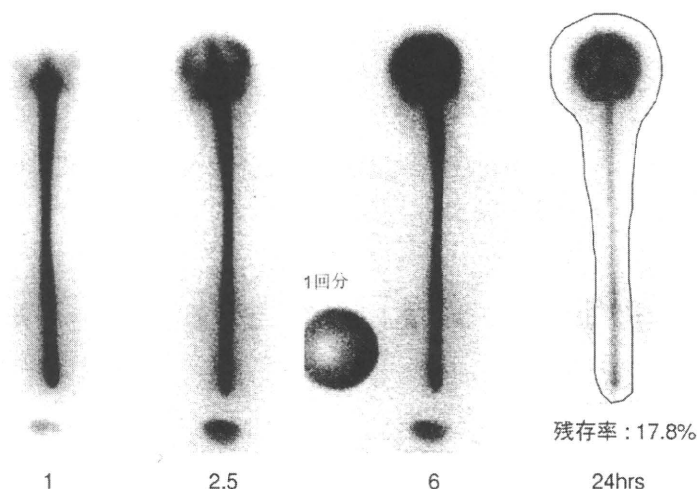


図 X-12 直接漏出所見が不明瞭

4) 髄液圧 (cm 水柱)

腰部髄液圧には一定の傾向はなく、正常圧を示すことが多い。起立性頭痛を訴える場合でも、「低髄液圧」であるとは限らないようである。したがって本病態を従来からの「低髄液圧症候群」という病名を用いることは、病状認識に際して誤解を生じる可能性が高い。

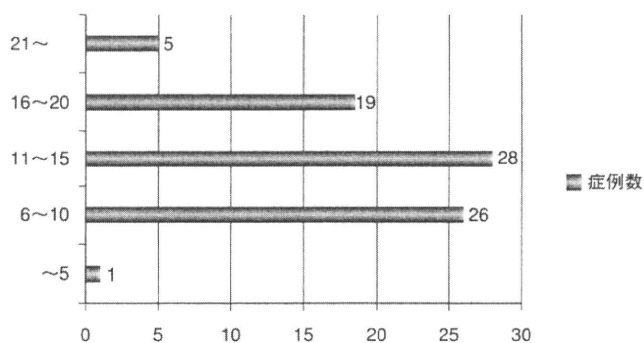


図 X-13 腰部髄液圧 (cm 水柱) 回答総数 79

以上、RICによる結果をまとめると次のように考えられる。

- ①直接漏出所見陽性
- ②明瞭な早期膀胱内集積所見陽性
- ③24時間後RI残存率；20%以下

この①②③の3つについて、

- ①を認める場合には診断は確定的 (②③もほぼ陽性である)
- ①を認めない場合、②および③を認めれば可能性が高い
- ②または③のどちらかのみを認める場合には可能性がある

また、24時間後RI残存率として21~30%では疑いがある。可能性がある場合や疑いがある場合には、次の硬膜外生理食塩水注入試験を行うべきである。

2. 硬膜外生理食塩水注入試験

頭蓋-脊柱管内の髄液減少状態を調べるテストと考えている^{6,8,9)}。硬膜外腔に15~30mL程度(成

人では20mL以上であるが年齢・体格によって考慮)の生理食塩水をゆっくり注入し、1～2日間の症状変化を観察する。

今回の施行例は13例であるが、症状改善(特に頭痛の消失)を示した12例のうち、11例は治療効果が出ている。残る1例は、現時点で治療効果は得られていない。症状改善を示さなかった1例は、髄液漏出が顕著で2回のブラッドパッチ治療によって治癒している。

小児の脳脊髄液減少症の検査のなかでは画像所見に比べて陽性率が高く、本試験は診断の手がかりとしては大変有用と考える。この試験の結果判定については、偽陽性(プラセボ効果など)、偽陰性が含まれる可能性はある。しかしながら、それまでの他の治療でほとんど改善が得られなかった患者が、明らかに頭痛の改善(消失)を訴える場合には、偽陽性の可能性よりも真に有効であったと判断すべきではないかと考えている。また本試験は、繰り返し行っても改善効果を認めるという再現性も大切である。

3. 検査のまとめ

- ・(1) 脳MRI(冠状断、矢状断を含めて)は行うべきであるが、あくまで参考所見として明らかな所見を認めなくても、脳脊髄液減少症を否定できない
- (2) RICは漏出所見の有無を観察するためには推奨される検査であるが、漏出所見が見られない場合もある。しかし早期膀胱内集積所見や24時間後残存率を参考にして可能性を検討する
- (3) 硬膜外生理食塩水注入試験は、漏出を明らかに認めない場合や残存率が20%台以上の症例については行うべきと考える。漏出を認める症例についても診断に慎重を期すために行ってもよく、ブラッドパッチ治療を選択するよい判断材料になる場合が多い
- (4) CTミエログラフィーとMRミエログラフィー

CTミエログラフィーによって直接漏出が確認されれば、診断は確定的であり有用な検査ではあるが^{1,17)}、本書VI-Gによるごとく感度はやや低い。髄液漏出量の比較的多い症例では漏出を認める可能性があるが、撮影条件の問題もあり、漏出をすべて描出できているとは限らない。したがって、RICによれば診断の可能性のある症例を、見落とす場合があることを念頭におくべきと考える。

MRミエログラフィーについては本書VIIにゆずるが、脳脊髄液減少症ガイドライン2007⁹⁾によるごとく、施設による診断の差が大きい。今回、MRミエログラフィーによる髄液漏出所見陽性とした報告は34例あったが、この検査のみで確定診断できる症例は限られると考える。今後、期待される検査方法ではあるが、現時点では硬膜外腔に明らかな髄液貯留を確認できる症例以外は、あくまで参考と考えるべきである。

C 治療

1. 保存的治療；臥床安静＋水分摂取(特に点滴治療)

保存的治療によって改善、治癒に至った症例が2例あった。特に発症から数カ月以内の急性期例では必ず行ってみるべきである。2週間程度、食事や入浴・トイレなど最低限の日常生活動作以外は、水平位で臥床させる。また十分な水分摂取をすすめる、入院で行う場合には体格に応じて500～1000mL/日の点液を行うことも有効である。

2. 硬膜外ブラッドパッチ治療

基本的には髄液漏出を改善するために行う処置である。具体的な方法は本書VIIIを参照していただくが、今回の集計（施行120例）では腰椎部のみの施行は53例、頸椎部のみの施行は3例、64例は腰椎部に加えて頸～胸椎部に施行した症例である。また、ブラッドパッチ治療の回数は、治療終了までに2回以上の施行を要した症例は6割近くあった。

ブラッドパッチ治療はあくまで漏出改善のための下地づくりであると考え、治療効果をよりよく出すためには十分な安静が必要である。少なくとも施行後2～3週間の安静をとり、その後、徐々に日常生活レベルの動作を行っていく。また個人差はあるものの、体に衝撃の加わる運動や重い物を持つなどの動作は、数カ月間は避けるべきである。

ブラッドパッチ治療の効果については、成人例よりも早い時期に改善を認める場合が多いが、国際頭痛分類第2版⁴⁾で示されるように数日間で症状改善を認める場合は少なく、やはり1～3カ月程度の観察は必要である。また、複数回のブラッドパッチ治療を必要とした症例では、それ以上の期間を要している。病歴が長い場合は、治療効果が現れるのにも時間がかかる場合が多い。

なお小児例においても、治療後に疼痛や炎症に伴う全身症状が一過性に生じるが、ほとんどは観察期間内に改善する。半年以上を経過しても穿刺部痛を訴える症例はあるが、軽度である場合がほとんどである。今回の症例のなかでは、ブラッドパッチ治療による悪化例はなかった。

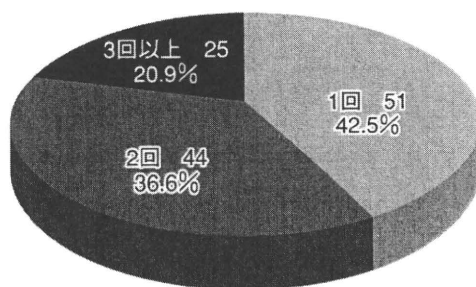


図 X-14 ブラッドパッチ治療回数 総数120

3. 硬膜外生理食塩水注入

持続的または間欠的に注入する方法があり、間欠的注入は硬膜外生理食塩水注入試験を繰り返す方法である。RICにて漏出が少ないまたは不明瞭な症例で、かつ硬膜外生理食塩水注入試験が陽性の症例では、治療目的として硬膜外腔に生理食塩水を間欠的または持続的に注入する方法がある^{13,18)}。間欠的に注入する方法としては、1～数回/月の注入を行いながら様子観察を行う。今回の報告では1例のみこの方法で治癒した症例があった。ただし毎回の注入で症状の改善を認めるものの、短時間（1～2日程度）で元の症状に戻る症例については、治療効果は期待しにくい。

D 治療効果（結果）

治療効果は治癒と判断された症例が全体の32%、日常生活・学校生活に支障のない程度まで改善した著効例（42%）まで含めると約74%となり、良好な治療効果を認めている。これは成人例に比べると明らかによい結果である。ただし診断的には脳脊髄液減少症と判断されても、わずかの改善

のみ（7例；6%）や無効例（7例；6%）もあった。なお3例については、ブラッドパッチ治療は施行せずに改善があった。

ブラッドパッチ治療というある程度の侵襲性をもつ治療を行う場合には、病歴、症状、検査などを十分に検討したうえで、患者・家族と十分な話し合いをもって行うべきである。脳脊髄液減少症の診断根拠が弱いにもかかわらず、期待過剰で行うべきではない。

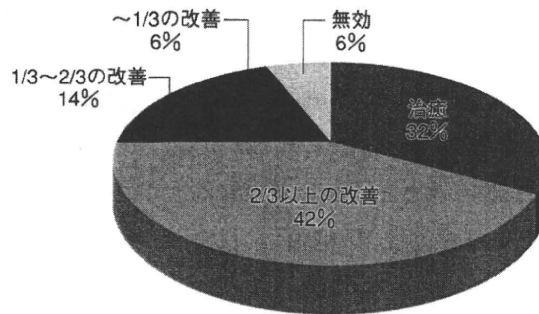


図 X-15 治療結果 回答総数 123

E 考察・検討

小児の頭痛に詳しい藤田光江医師（筑波学園病院小児科診療部長）による『症状からみた小児の頭痛の病型』において^{2,3)}、「特別の既往（頭部外傷・腰椎穿刺後など）のある急性・亜急性の頭痛」の区分の症例には、少なからず脳脊髄液減少症が含まれるであろう。この区分に入り典型的な起立性頭痛を訴える症例では、診断的には困難さはないと考える。しかしわれわれは、この分類の中の①「慢性緊張型頭痛」、②「起立性調節障害の頭痛」、③「慢性連日性頭痛」、④「心理的要因関与の頭痛」などの区分の診断を受けている患者のなかにも、脳脊髄液減少症患者が含まれていると考えている。たとえば外傷による発症でも、長期間に及ぶ慢性化のためにこのような診断を受けている症例があった。もちろん、これらの区分における脳脊髄液減少症患者は一部分と考えられるし、要因が複雑に合併している可能性もある。しかしわれわれの治療経験からは、以前に他の診断を受けていても脳脊髄液減少症と診断でき、治療効果が得られる症例は決して少なくないと思う。

ただ今回の検討において、治療効果が少ない症例や無効例があった。診断的には問題ないにもかかわらず治療効果が得られていない要因としては、以下のような可能性を考える。

- ①脳脊髄液減少症が判明しても、他の原因が含まれており、後者が病状の大半を占めている。
- ②ブラッドパッチ治療が適切に行われていない（治療部位や注入量の問題）。またはブラッドパッチという方法では治療困難な（漏出が改善できない）症例。
- ③病状発現からの期間が長期化し、慢性化していたために、髄液減少が二次的、三次的な病態を引き起こしており、このような病態は漏出の改善によってもなかなか症状が回復しない。特に成長期を終えて慢性化した症例では改善傾向は悪く、ある部分は不可逆の状態となっている可能性がある。

特に③の長期化慢性例は改善効果が乏しい結果となっており、小児期に発症した場合には、小児期の中に治療を行うことが望ましいと考える¹⁴⁾。今後さらに症例を重ね、病態をより明確にすると

ともに、よりよい診断・検査・治療法が確立できるように努力が必要である。特にMRIなどの非侵襲的な検査で、精度の高い診断ができるようになるべきである。

おわりに

平成19年5月、文部科学省より学校現場へ一つの通達が行われた。「学校におけるスポーツ外傷等の後遺症への適切な対応について」と題されており、スポーツ外傷等を契機として起立性頭痛や頸部痛、めまい、倦怠感などの症状を訴える場合に脳脊髄液減少症を発症している可能性があるというもので、学校生活に支障を来している場合でも安易に怠慢と決めつけず、適切な対応をとることを指示している。これをきっかけにして全国各地の教育現場において、小児の脳脊髄液減少症の理解を広げるための研修会などが開催され、認識が徐々に拡大してきている。これには脳脊髄液減少症患者・家族支援協会や脳脊髄液減少症患者支援の会「子ども支援チーム」の尽力¹⁵⁾によるところが大きい。

このように小児・若年者の脳脊髄液減少症に対する理解は少しずつ広がっているものの、医療現場でははじめから否定されるケースもあるという。「そのような病気はない」「精神的な問題だ」「もっと体を鍛えるべきだ」などの誤った認識のために、脳脊髄液減少症患者が見過ごされて来たとし、今後もそのような可能性がある。このような事態がなくなるよう、これからも小児・若年者の脳脊髄液減少症についての研究と認識拡大のための努力をしていかなければならない。

参考文献

- 1) Benzon HT, Jabri RS, Walker MT, et al: The role of computerized tomography-myelography in a patient with spontaneous intracranial hypotension from multiple cerebrospinal fluid leaks. *Clin J Pain* 22:831-833, 2006
- 2) 藤田光江: 小児の頭痛. *治療* 86(4):89-94, 2004
- 3) 藤田光江: 小児頭痛診療のポイント. *日医雑誌* 136(11):2213-2216, 2008
- 4) 国際頭痛学会・頭痛分類委員会: 7.2 低髄液圧による頭痛. *国際頭痛分類* (2). pp97-98, 医学書院, 2007
- 5) Mokri B: Low cerebrospinal fluid pressure syndromes. *Neurol Clin N Am* 22:55-74, 2004
- 6) 中川紀充: 脳脊髄液減少症-水分代謝・バランス異常の側面から. *脳脊髄液減少症データ集 Vol.1*, pp183-188, メディカルレビュー社, 2007
- 7) 日本アイソトープ協会医学・薬学部核医学イメージング規格専門委員会: 核医学イメージングのための小児への放射性医薬品投与量に関する勧告. *RADIOISOTOPES* 37:627-637, 1988
- 8) 及川明博, 武田直人, 佐々木久里: 脳槽シンチグラフィーと硬膜外生食水注入試験による脳脊髄液減少症診断の検証. *脳脊髄液減少症データ集 Vol.1*. pp155-160, メディカルレビュー社, 2007
- 9) 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. pp15-18, メディカルレビュー社, 2007
- 10) Pannullo SC, Reich JB, Krol G, et al: MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 43:919-926, 1993
- 11) Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al: Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *AJNR AM J Neuroradiol* 29:853-856, 2008
- 12) Schievink WI, Tourje J: Intracranial hypotension without meningeal enhancement on magnetic resonance imaging. Case report. *J Neurosurg* 92:475-477, 2000
- 13) 篠永正道: RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィーで髄液漏出像がみられず、生理食塩水硬膜外注入により症状改善が得られた対麻痺主症状の脳脊髄液減少症の1例. *脳脊髄液減少症データ集 Vol.1*. pp109-112, メディカルレビュー社, 2007
- 14) 篠永正道, 美馬達夫: 脳脊髄液減少症データ集 Vol.2, 小児・学童期症例. pp147-167, メディカルレビュー社,