

脳脊髄液減少症の症候学

喜多村 孝幸, 戸田 茂樹, 佐藤 俊, 寺本 明

日本医科大学 脳神経外科

今回、脳脊髄液減少症の症候学を述べるに際して、国際頭痛分類(ICHD-II)における“7.2.3特発性低髄液圧性頭痛”の診断基準における症候、脳脊髄液減少症研究会による「ガイドライン2007」における症候、日本神経外傷学会による「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告における症候に、自験例の症候を加えて報告する。国際頭痛分類(ICHD-II)と日本神経外傷学会によるものは、各々過去の文献(エビデンス)をもとにしてまとめられたものであり、したがって重複するところも多い。ただし両者の大きな相違点は、国際頭痛分類(ICHD-II)は「特発性低髄液圧性頭痛」を対象としており、日本神経外傷学会は「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」を対象としている点である。国際頭痛分類(ICHD-II)では、「7.2低髄液圧による頭痛」を「7.2.1硬膜(腰椎)穿刺後頭痛」「7.2.2髄液ろう性頭痛」「7.2.3特発性低髄液圧性頭痛」の3つに分類している。すなわち「硬膜(腰椎)穿刺後」と「髄液ろう性」以外は全て「特発性低髄液圧性頭痛」に分類されるという点である。したがって「7.2.3特発性低髄液圧性頭痛」には「真の特発性」「頭部外傷による」「その他ささいな頭蓋内圧の亢進の既往(激しい咳込みなど)や気圧の急激な低下による(診断基準のコメントより)」など多くの原因による病態を包含している。自験例では、受診時は不明瞭であっても、経過中に「体位による頭痛の増悪」を認めない症例は無く、これは必須の症状と考える。また各診断基準で挙げられている「項部硬直」、「耳鳴」、「聴力低下」、「光過敏」、「悪心」、「めまい」、「視機能障害」、「倦怠・易疲労感」などの発症頻度、発症機序に関して報告する。また脳脊髄液減少症を除外診断する為に有用な症候に関して知ることも重要である。以上より「脳脊髄液減少症」の「診断」および「除外診断」に有用な症候に関して、自験例および文献的考察に基づいて報告する。

脳脊髄液減少症の画像

西尾 実¹, 間瀬 光人¹, 櫻井 圭太², 山田 和雄¹

¹名古屋市立大学大学院 医学研究科 脳神経外科学,

²名古屋市立大学大学院 医学研究科 量子放射線医学

脳脊髄液減少症患者では硬膜造影増強効果・脳の下垂・硬膜下水腫など特発性低髄液圧症候群の患者では特徴的に認める頭部MRI所見が乏しく、頭蓋内圧は正常で判断に苦慮する症例が少なくない。従って起立性頭痛をはじめ、起立性変化を伴って不定愁訴を認める患者にこの疾患を疑った場合に問題となるのは如何に髄液漏出所見を評価するかであろう。髄液漏出の評価方法としては脳槽シンチグラフィー、CT及びMRミエログラフィーが考えられるが、当院では髄液漏出所見の評価として脳槽シンチグラフィーを施行し評価してきた。診断基準として1) 円蓋部までRIが到達していない状態でのRI早期膀胱内集積、但し脊髄レベルからの髄液吸収を考慮して膀胱内RIが低カウント時は除外し、穿刺部漏出を認めた場合は採用しない、2) 髄液漏出の直接確認の1)、2)を基本とし、早期クリアランスが亢進しているかどうかを検討し考慮にいれている。穿刺部漏出に対しては撮影時にSPECT画像を追加して評価している。SPECT画像では穿刺部漏出は穿刺部に一致して矢状断像で後方にRIが突出する形で確認できる。穿刺針の比較では25Gランセット針と25Gペンシルポイント針では優位に後者で穿刺部漏出は少なかった。また、特発性正常圧水頭症患者8名に対し合計10回の脳槽シンチグラフィーを施行してみると、穿刺部漏出も神経根部のRI貯留所見も認めなかった。従って脳槽シンチグラフィーの髄液漏出所見は信用に足ると考えている。MRミエログラフィーは低侵襲であるが脳槽シンチグラフィーを凌駕する検出率を当院では認めることが出来ておらず偽陰性となる可能性があると考えている。脳脊髄液減少症の画像診断について当院での取り組みを報告する。

脳脊髄液減少症の画像診断指針の策定について

畑澤 順¹, 細矢 貴亮², 西尾 実³, 井田 正博⁴

¹大阪大学大学院医学系研究科 核医学講座, ²山形大学 放射線診断科,

³名古屋市立大学 脳神経外科, ⁴東京都保健医療公社荏原病院 放射線科

厚生労働省こころの健康科学研究事業「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」（班長 嘉山正孝）の画像診断検討委員会が中心になり、脳脊髄液減少症の画像診断指針の策定を試みることになった。臨床的選択基準を満たし、研究への参加の同意が得られた被験者に対して、頭部MRI、MRミエログラフィー、脳槽シンチグラフィーなどを用いた画像診断を行う。

検査手順は、普及性、安全性、侵襲性、費用、これまでの知見の蓄積を考慮し、頭部および脊椎MR検査（単純および造影）を第一に行う。脳脊髄液の減少により一次的に生じる中枢神経系の病変（髄液の漏出、脳脊髄液腔の体積減少、脳の下降など）および二次的に生じる病変（造影剤による硬膜の増強、硬膜下水腫、硬膜静脈洞の拡張など）を評価する。頭部については、FLAIR、造影T1強調画像（冠状断層像）、脂肪抑制矢状断層像、脊椎についてはT2強調脂肪抑制画像（正中矢状断層像）、MRミエログラフィー、漏出が疑われる部位ではT2強調脂肪抑制画像（体軸断層像）、造影T1強調脂肪抑制画像（体軸断層像）を行う。

脳槽シンチグラフィーはMR検査を行った後、検査可能な施設で行う。髄液漏出、2.5時間以内の膀胱への早期集積を異常所見とする。なお、投与後24時間目までに頭蓋骨円蓋部にRIが到達していないこと、穿刺部位からの漏出ではないことが確認できることが必要である。

MRIおよび脳槽シンチグラフィーの画像所見を蓄積し、臨床症状との対比、治療効果との関連を検討する。これまで蓄積された知見を加え、科学的根拠に基づいた脳脊髄液減少症の画像診断指針の策定を目指している。

外傷性脳脊髄液減少症の治療経験

堀越 徹, 渡辺 新, 内田 幹人, 木内 博之

山梨大学医学部脳神経外科

【目的】近年本邦では、外傷後の遷延する頭痛の原因として、髄液漏出により生じるとされる脳脊髄液減少症 (cerebrospinal fluid hypovolemia : CSFH) の存在が注目されているが、いまだ、その病態の解明と治療指針の決定はなされていない。今回、脳脊髄液減少症研究会ガイドラインに基づいてCSFHと診断された外傷後頭痛症例の臨床像について検討した。【対象】男性5例、女性12例、年齢16-65歳、罹病期間は1.5-140ヶ月（平均28ヶ月）であった。CSFHの診断根拠は、全例RIクリアランスの亢進であり、さらに脳脊髄液漏出像を9例に、早期膀胱内RI集積を8例に認めた。これらの症例における臨床症状、MRI画像、治療効果について検討した。【結果】起立性頭痛は1例のみであり、他は持続性ないし長時間の立位で徐々に増悪する頭痛を呈した。随伴症状は、頸部痛、集中力低下、しびれ、脱力など多彩であった。脳下垂と脊髄硬膜外液体貯留の認められた1例を除いてMRI上異常所見を呈した例はなく、髄液圧は全例60mmH₂O以上であった。RI脳槽シンチグラムにおいて推定された漏出部位はいずれも腰椎部であった。14例にブラッドパッチ治療が行われ、50%以上の改善を認めたものが1例、部分的改善が9例、無効4例であった。【考察】本ガイドラインに則してCSFHと診断された外傷例は、ブラッドパッチの奏功率が低く、同様のメカニズム（髄液漏出）によって生じる特発性低髄液圧症とは症状や画像所見も異なるため、髄液漏出とは異なる病態が含まれている可能性が示唆された。

脳脊髄液減少症の治療

篠永 正道

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科

脳脊髄液減少症の病態は、脳脊髄液（髄液）の減少であると考えられているため、治療戦略は何らかの方法で髄液を症状が改善する量まで増加させることにある。髄液が減少するのは髄液産生の低下と髄液の漏出である。脱水状態では髄液産生が低下するので飲水や点滴静注により十分な水分を摂取することが必要である。現在のところ積極的に髄液産生を促す薬剤等は知られていない。髄液漏出を減少させるには、髄液漏の自然閉鎖を促すか、積極的に髄液漏出を止めるかである。前者については、臥床安静により脊椎の髄液圧を低下させることで自然閉鎖が期待でき、ことに発症早期にはこの方法で症状の改善が得られることが多い。発症から6か月以上経過した慢性期では、臥床安静のみで髄液漏をとめることは困難である。髄液鼻漏、耳漏の場合は髄液ドレナージで髄液圧を下げることにより髄液漏閉鎖が得られる場合がある。2-3週間の臥床安静で症状が改善しない場合や慢性例では、積極的に髄液漏を閉鎖する必要があり、現時点では脊椎硬膜外自家血注入治療（硬膜外ブラッドパッチ）が最も有効な治療法である。そのほか生理食塩水硬膜外注入、フィブリン糊硬膜外注入、手術による髄液漏閉鎖などが行われている。ブラッドパッチは、X線透視下で行うと確実に硬膜外正中部に血液を注入することができ、安全な方法である。演者はこれまでに1200名以上の患者に約2800回のブラッドパッチを行ってきた。部位は腰椎70%、頸椎、胸椎はそれぞれ15%である。注入量は頸椎・胸椎10-15ml、腰椎20-40ml。である。全体のアウトカムは約70%に満足できる改善を示し、全く改善のみられないのは5%であった。重篤な合併症は皆無であったが、一時的な腰痛等は多くの例でみられた。十分な睡眠や栄養・水分摂取、適度の運動、ストレスの回避など日常生活も症状の改善に重要な要因である。薬物療法は対症療法としては有用だが、根本的治療にはならない。

脳脊髄液減少症と低髄液圧症候群の概念：overview

吉本 智信

公立学校共済関東中央病院脳神経外科

20世紀の初めから、腰椎穿刺後や外傷後の髄液漏で起立性頭痛が生じることは続発性低髄液圧症候群として知られていた。原因不明の髄液漏による特発性低髄液圧症候群は、1938年に Schaltenbrand が報告したのが最初と言われている。その後、同症候群の患者でMRI造影剤により硬膜増強効果が示されることが、Mokri教授により1990年代に報告された。同教授は、1.起立性頭痛、2.Gd造影剤による硬膜の増強効果、3.低脊髄液圧を同症候群の3兆候とし、同症候群の患者はそのうちの2つ以上を満たしていると提唱した。このMokri教授の診断基準と国際頭痛学会の頭痛分類による同症候群の診断基準が現在の医学界で一般的に認められていると思われる。

一方、従来の低髄液圧症候群の概念を拡大して脳脊髄液減少症と改名し、“難治性鞭打ち症の多くが脳脊髄液減少症”と主張する脳脊髄液減少症研究会の医師たちが現れた。同症研究会は、RI脳槽シンチで“1.3時間以内の膀胱内早期RI集積、2.髄液漏れ像、3.RI体内残存率が24時間後に30%以下”の1項目を認めれば髄液漏と診断できるとする“脳脊髄液減少症ガイドライン2007”を発表している。

しかし、1.“髄液は脊髄部でも吸収されるため、RIが3時間以内に膀胱内に認められても髄液漏とは診断できない”、2.“穿刺針による医原性の髄液漏の頻度は10-25%”、3.“24時間後のRI体内残存率30%以下の正常の人の報告”など、同症研究会の診断基準に否定的な基礎データが多いにも関わらず、同症研究会は自らの診断基準の根拠を示していない。

2005年5月の実態調査によると、同症研究会の施設を受診した2,763名の患者の2,455人にブラッドパッチが行われていた。つまり、受診した90%の患者が同症と診断されたことになる。脳脊髄液減少症研究会の医師たちは“脳脊髄液減少症の患者は多い”と主張するが、単に正常人を同症と診断している可能性が高いだけなのではないだろうか。