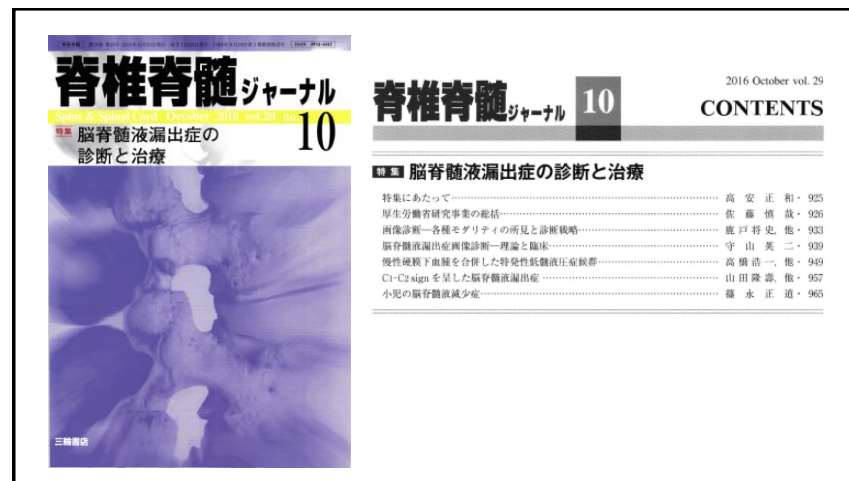


# 脳脊髄液漏出症診療の現状 2

国立病院機構福山医療センター脳神経外科

守山英二



2016 October vol. 29  
CONTENTS

### 特集 脳脊髄液漏出症の診断と治療

特集にあたって	高安正和	925
厚生労働省研究事業の総括	佐藤慎哉	926
画像診断—各種モダリティの所見と診断戦略	鹿戸将史 他	933
脳脊髄液漏出症画像診断—理論と臨床	守山英二	939
慢性硬膜下血腫を合併した特発性脳脊髄液圧症候群	高橋浩一 他	949
C1-C2 sign を呈した脳脊髄液漏出症	山田隆壽 他	957
小児の脳脊髄液減少症	藤永正道	965

**特集**

脳脊髄液漏出症の診断と治療

---

**画像診断**

各種モダリティの所見と診断戦略

---

鹿戸 将史\*\* 織矢 眞亮

## はじめに

脳脊髄液が何らかの原因で硬膜囊から漏れ出ると、脳脊髄液の圧が低下し、起立性頭痛などの特徴的臨床症状を呈するようになる。70年以上前に提唱された疾患概念である。当初、低髄液圧症 (intracranial hypotension) と呼ばれていたが、特徴的臨床症状を呈するにもかかわらず脳脊髄液の圧が正常な場合もあることから、脳脊髄液減少症と呼称されるようになった。本疾患には交通外傷との因果関係について長らく論争があり、保険収載されなかったという不幸な歴史がある。脳脊髄

## 編集後記

さて、今回のテーマである脳脊髄液漏出症は、2006年、2009年、2012年に“低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）の最新動向”として3回の特集が組まれており、東兎部隊の実績を窺ってもこの疾患の関心の高さ、臨床社会面での重要性がうかがえます。さらに、厚生労働省研究班の審議も進み診療基準が確立され、本年4月より硬膜外自己血注入法（ブラッドパッチ療法）が保険収載されたこともあり、まさにタイムリーな特集であります。臨床徴候や画像所見の判定基準がどのように推移してきたか、診断根拠および治療のポイントとして何が重要視されるべきか、これまでの問題点を踏まえ新たな診断治療の標準化に至った経緯と苦労が伝わります。また、本号にはこの疾患に関する追加情報も多く、必須な検査、既存の特徴的な所見だけではなく新たに着目すべき画像知見も記載されています。さらに、慢性硬膜下血腫の併存例の治療に関しては戦略性が高く、安易な治療選択は致命的な合併症も生じる得ること、小児例では潜在的な患者も多く、診断に至らず登校状況にも多大な影響を与えていることなど重要な注意喚起もなされています。軽微な外傷でも生じ得る疾病で罹患患者も予想以上に多いと推察されます。この疾患に関するこれまでの特集号と合わせて、さらに知識をアップデートすべく是非お読みいただきたいと思ひます。

(高橋敏行)



## 特集にあたって

東京慈恵会医科大学 脳神経外科 阿部 俊昭

# 脊椎脊髄ジャーナル

Spine & Spinal Cord May 2006 vol.19 no.5  
 特集 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)に関する最新動向

脳脊髄液圧減少症、いわゆる低髄液圧症候群(本症)が、このところむかひに注目をあびています。

本症がむち打ち症の原因病態であり、その治療法として硬膜外自家血注入(以下EBP)が有効であるとのマスコミが大きく報道したからです。全国各地でこれに関する訴訟も起こされ、社会問題にもなっています。

そもそも本症の存在は古くから知られていました。しかし外傷により発生するという認識はこれまでなかったこと、また外傷による本症発生のメカニズムが不明であること、外傷に伴う本症の診断基準がまちまちであること、さらにEBPの適応や有効性についても確立されていないことなどにより、必ずしも多くの医師が外傷と本症との関係を認めているわけではありません。

そこでこの特集を企画するにあたっては、積極的に各分野で本症の治療に取り組んでいる専門家、ならびに慎重な立場での治療を提唱している臨床家に執筆の依頼をいたしました。しかしそれだけでは外傷により本症が発生するか否かが議論される現状において、十分な議論を尽くしているとは言いがたい面もあり、本誌の公平性が問われかねません。そこであえて座談会を取録しました。座談会のメンバーはこの関係に肯定的な医師、否定的な医師、さらに中間に位置する医師で構成し、現状と問題点を描出しました。

厚生労働省は本症の病態解明に積極的ですし、また分野を越えた複数学会においても科学的な検証が始まっています。本特集がそのたたき台となり、読者の方々にとって本症の正しい理解の一助になれば幸いです。

### 編集後記

本誌では、最新知識を網羅しながら、直ちに実用に役に立つ特集が組まれることが多くなったと感じているが、本号も例外でない。阿部教授の編纂になる、「低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)に関する最新動向」の特集は、脳脊髄液の生理学から、病態画像把握、疾患としての概念と実態、ならびに外傷、ことに最近喧伝されるむち打ち外傷との関連など、全般にわたり、脳神経外科、神経内科、放射線科、整形外科の各専門分野の専門家による詳細かつ便利な要約が集められ、治療手技も実用的に解説されている。複数分野にまたがる集学的な筆跡構成のメリットを実感させられた。

交通外傷後のむち打ちも一種髄液圧症候群であるという図式がメディアを通じて安直に発信され、患者側の関心がたいへん高まっている。一方、そうした論議に沿って治療を受けた患者たちが、不満を持ってコンサルテーションに現れることもしばしば経験されるようになった。低髄液圧症候群の認識はもとより以前からあり、さまざまな画像や穿刺などの治療処置に合併して起こること。その画像的所見、硬膜外自家血注入の有効性などは、私がレジデントであった時代より確立され、変わらないところである。

今、何が目新しいのかと言えば、特異的な髄液漏出のメカニズムから離れて概念が一人歩きし、広く外傷後のむち打ち「症候群」の病みの原因、あるいは難治性の頭痛や顔面痛の原因である、ほぼ「等号つき」で、社会的に喧伝されてしまった点であろう。診断試験的に硬膜外自家血注入が行われることも多く、馬場教授が指摘されるように、有効であった逸話と心因的な効果が混ざり合い、さらにそこにメディアにかきたたえられた期待感が繰り返されて、ますます混濁している状況と言えよう。本治療法を標榜するクリニックの多くは、段階をおって検査をしていられない現状に陥っているであろうし、患者の治療への関りにも迫られているであろう。診断指標の裏づけがないままに処置が行われ、まさに売れっ子の騙る審みとクソナのようなもみもある。

一定の画像検査基準に即して治療を行い、診断精度を向上させると同時に正確に有効/無効率の統計を提示することが、社会への啓蒙と医療界の信用にとって重要なことではなからうか。メディアを用いて、患者を啓蒙、動員することについては、その販路が誰に握れるともありうるだろう。また、煩悶たる硬膜外自家血注入は基本的に安全であっても、多数の症例の中には、将来、遅発性の感覚麻痺化などの合併症をきたすものも現れるかもしれない。われわれも、硬膜外ブロック注射の合併症として黄色髄膜炎の肥厚や脂肪増殖をきたした例を経験している。

本質的な長期的データによって患者を動かすものでなければ、信頼は長続きしない。私自身、いつもそうした視点を強調にして、自らを戒め、おののきながら統計的データを可能な限り望ましいものに維持し、社会の信頼に応えるように努力しているところである。

(金 彪)

## 特集にあたって


東京慈恵会医科大学脳神経外科 阿部 俊昭

# 脊椎脊髄ジャーナル

Spine & Spinal Cord April 2009 vol.22 no.4  
 特集 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)に関する最新動向 Part 2

低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症:本症)が、軽微な頭部外傷を原因として発症し、これがあたかも外傷性頸部症候群(むちうち症)の本態であり、硬膜外自家血注入(EBP)により、むちうち症の症状が劇的に改善するといった報道が、メディアによって発信され、むかひに注目を浴びてから数年が経過しました。さらに本誌が本症をはじめ特集(Vol.19 No.5, 2006)で取り上げてから約3年が経過しました。この間、「むちうち症=本症」という図式は一般市民の間においても崩壊しつつあり、メディアの報道も比喩化しています。


一方、この病態の存在に否定的であった専門家も、外傷性頸部症候群の中にこのような病態もありうるという認識に傾いています。このような状況の中で新しい発展がありました。それは本症の診断、治療のガイドラインが、日本神経外傷学会と脳脊髄液減少症研究会からそれぞれ発表されたことです。このように前回の特集以後、本症を取り巻く環境が変化し、さらに一定の基準の中で、診断の確実性と治療の有効性を科学的に検証しようとする動きが本格化してきました。そこで本特集では、整形外科的立場から外傷性頸部症候群と本症との関係について、脳神経外科の立場から病態と診断の問題点につき解説をいただき、さらに確定診断に欠くことができない画像診断について、神経放射線科の専門家と本症の提唱者から解説をいただきました。



**脊椎脊髄ジャーナル**  
Spine & Spinal Cord May 2012 vol.25 no. 5  
低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)に関する最新動向 Part 3

**おわりに**

2011年4月、厚生労働省研究班により脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関するガイドライン(平成22年度総括研究報告書)が発表され、これまでの議論に一応決着がついた。ただし、この報告書のデータの解釈に関して注意すべき点がある。それは、この診断基準に従って脳脊髄液漏出症と確定診断された16例中5例(約1/3)が交通事故(2例)を含む外傷であったため、外傷を契機として発症することは決してまれではない、というくらいである。この研究班の場合、脳脊髄液漏出症が分母になっているため、まれではないという結論になっている。しかし、警視庁の統計によると2010年度の年間交通事故による負傷者数は806,208名であり、班研究の症例登録期間5か月と病後期間(1日~8か月)を加味すると約1年となる。交通事故を原因として本症が発生する割合は交通事故負傷者45万人に1人となる。2008年に日本脳神経外傷学会が行った独自のアンケート調査においても年間4件であり、この年の交通事故負傷者数約90万人中4人となる。このように交通事故による負傷者を分母とした場合、交通事故にて脳脊髄液減少症が発症することはわかってま



阿部 俊昭<司会>  
東京慈恵会医科大学脳神経外科

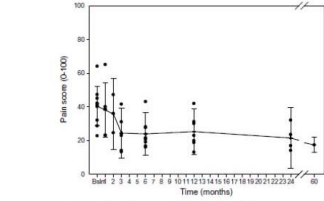


図4-4. 墮落におけるWADと疼痛経過。IT)

**Whiplash-associated Disorder (WAD)の予後**

- ・脳脊髄液漏出症
- ・胸郭出口症候群
- ・頸椎捻挫
- ・?

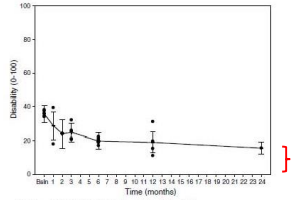


図5-5. 墮落におけるWADと障害経過。IT)

**特集**

脳脊髄液漏出症の診断と治療

**厚生労働省研究事業の総括**

## Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia

**Clinical and imaging features and outcome**

Sun J. Chung, MD; Jong S. Kim, MD; and Myoung C. Lee, MD

NEUROLOGY 2000;55:1321-1327

---

## Syndrome of Orthostatic Headaches and Diffuse Pachymeningeal Gadolinium Enhancement

BAHRAM MOKRI, M.D., DAVID G. PIEPGRAS, M.D., AND GARY M. MILLER, M.D.

Mayo Clin Proc 1997; 72:400-413

たとえば2000年にはChungらが、特発性低髄液圧症候群とされていた30例のうち、追加で行った詳細な病歴聴取により7例(23%)で激しい運動や頭頸部外傷の関与が否定できなかったと報告するなど、外傷性のもの存在も考えられてはいたが、あまり注目されてはこなかった。しかしな

26例中2例で外傷(交通外傷、水上スキーでの転倒)の関与が疑われた。

Neurology 69 August 14, 2007

**PRECIPITATING FACTORS OF SPONTANEOUS SPINAL CSF LEAKS AND INTRACRANIAL HYPOTENSION**

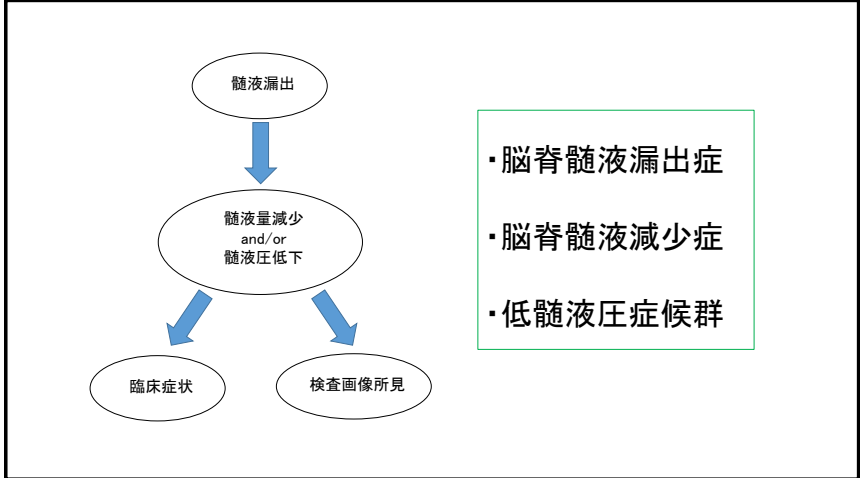
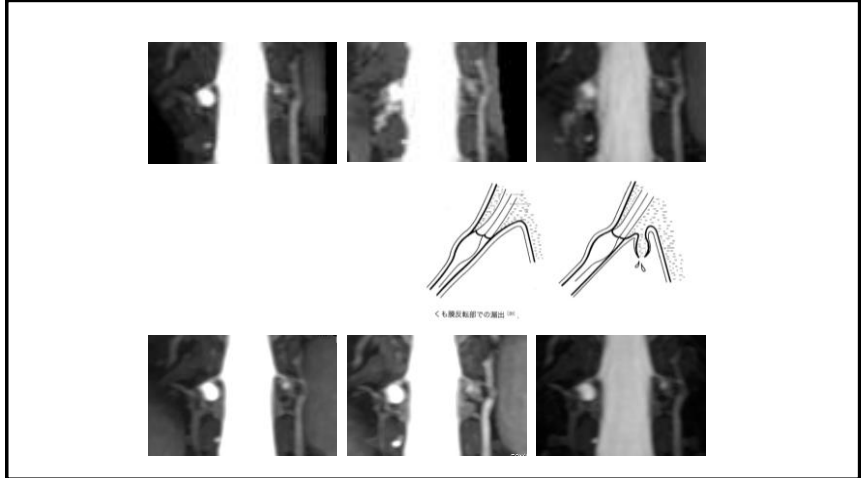
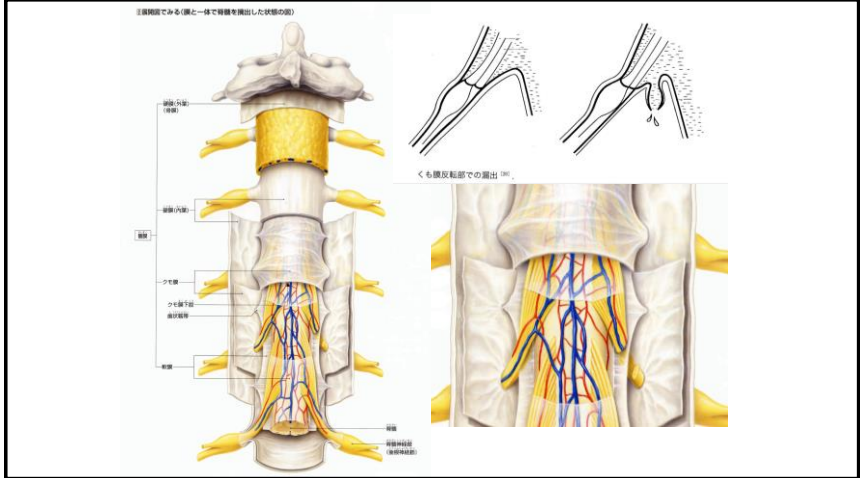
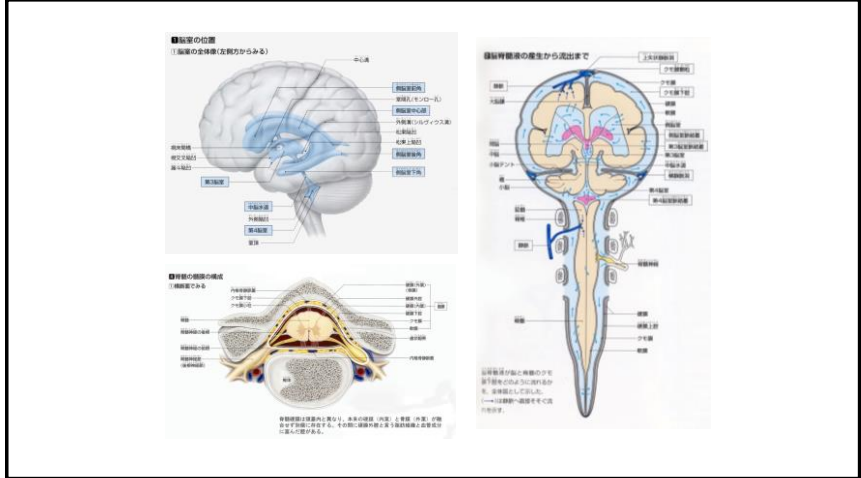
Wouter I. Schievink, MD  
Charles Louy, MD

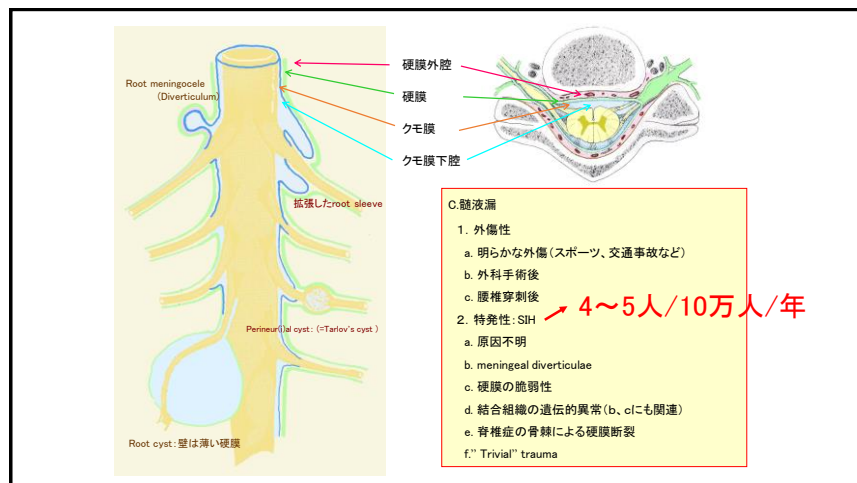
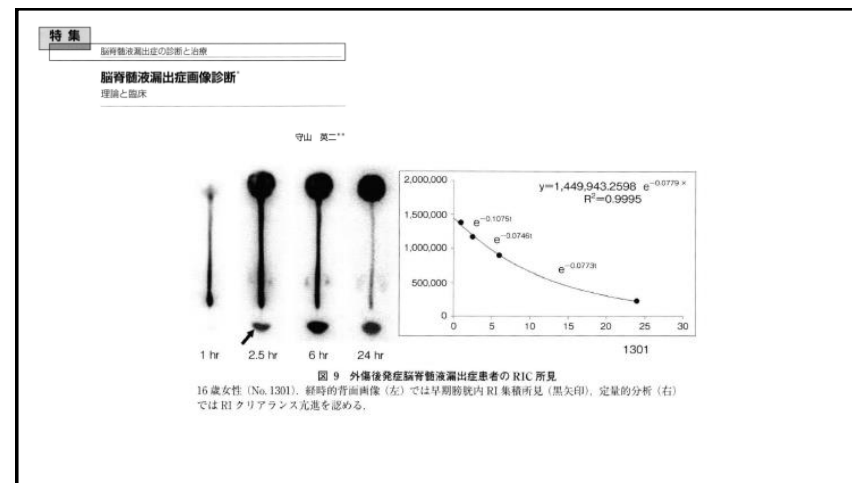
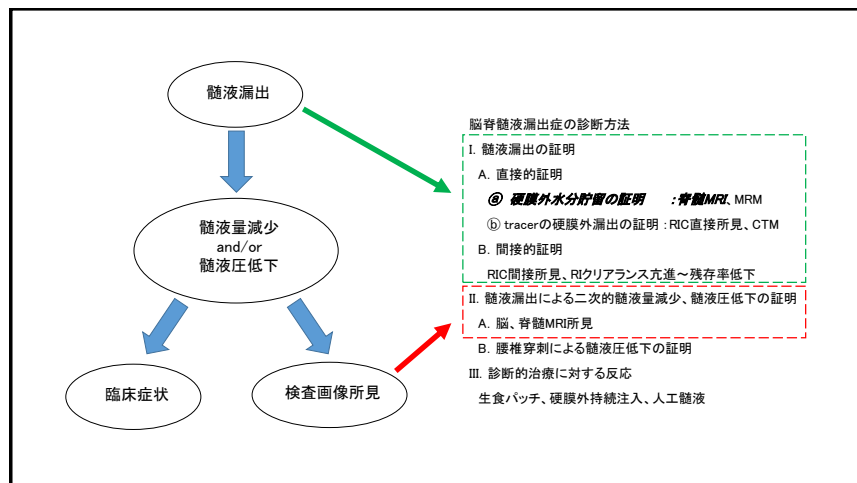
特発性低髄液圧症候群(SIH)は定義上明らかな原因がない病態であるが、何らかの誘因(precipitating event)を契機に発症する例が一定の割合で存在することが指摘されている。

発症の契機を詳細に検討した報告が80例の患者のうち28例(35%)に、発症24時間以内に何らかの誘因があった。体幹を捻じる動作、運動、腹圧~胸腔内圧を上げる行為、身体への衝撃などが含まれている。期間を1か月とすれば、41%となり、1例の交通事故が含まれる。

表 III-1 SIH 症例の発症契機分析

	直前~1分以内	1分~24時間	24時間~
体位変換	空気を扱う		24時間~1週間
	洗面用具を載る		
	小さな冷敷庫を持ち上げる		スキー滑降 ジェットコースター ジェットスキー
Valsalva 手技	重い石を扱う	パンチプレス	
	排便時の高度の息み	重量挙げ	
	性交時の高度の息み	重量物運搬	
	飲みながら笑い話が話まる		1週間~1か月
軽微な外傷	重労働中		スキー滑降 自動車事故
	止まらない嘔吐		
	ヨーガのストレッチ	スタント中の転落	
マウンテンバイクで岩に衝突	後ろ向きに体を振る	暴行(首を振る)	
	自分で首を振る	子どもを背負って歩く	1か月~6か月
	ヨーガで首を振る	ヨーガで首を振る	暴行(首を振る)
	マウンテンバイクで岩に衝突	ヨーガで首を振る	自動車衝突
		カーブイン	トレッドミルから転落
		ネックボクシング	
		ジェットコースター	
		カイロプラクティック	
	ブギーボード		
	性交時の過度の股間屈曲		







**群盲象を評す**(ぐんもうぞうをひょうす、群盲評象)は、数人の盲人が象の一部だけを感じて感想を語り合う、というインド発祥の寓話。世界に広く広まっている。真実の多様性や誤謬に対する教訓となっているものが多い。**盲人が象を語る**、**群盲象をなでる**(群盲撫象)など、別の呼び名も多い。

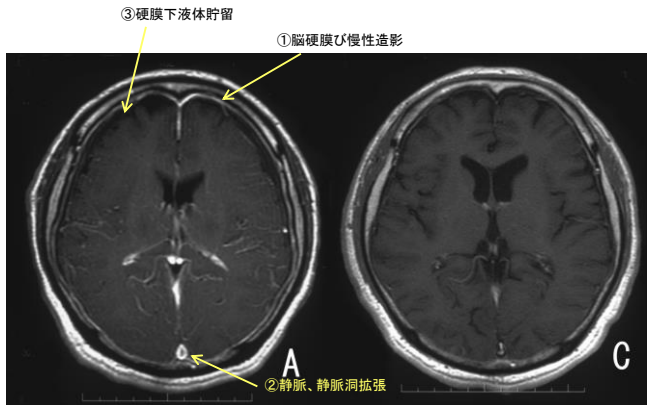
この話には数人の盲人(または暗闇の中の男達)が登場する。盲人達は、それぞれゾウの鼻や牙など別々の一部分だけを触り、その感想について語り合う。しかし触った部位により感想が異なり、それぞれが自分が正しいと主張して対立が深まる。しかし何らかの理由でそれが同じ物の別の部分であると気づき、対立が解消する、というもの。

さまざまな思想を背景にして改作されており、ジャイナ教、仏教、イスラム教、ヒンドゥー教などで教訓として使われている。ヨーロッパにも伝わっており、19世紀にはアメリカの詩人ジョン・ゴドフリー・サックス(英語版)がこれを主題にした詩を作っている。

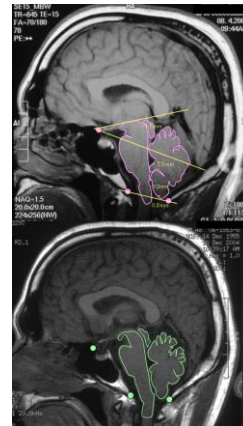
**P232. Meningeal Gadolinium Enhancement in Low Pressure Headaches**  
 Bahram Mokri, Bruce R. Krueger, Gary M. Miller, and David G. Pittsgras, Rochester, MN

Three patients had low pressure headaches and meningeal gadolinium enhancement on magnetic resonance imaging (MRI). The first patient had been treated for a left cavernous sinus meningitis and had a ventriculoperitoneal shunt that had caused low cerebrospinal fluid (CSF) pressure. The second and third patients had history of minor or trivial head trauma without a detectable source of cerebrospinal fluid (CSF) leak. All were asymptomatic when supine, and had headaches when upright. The second and third patients also had nausea in this position. Lumbar CSF pressure was barely measurable in all. CSF protein was mild to moderately elevated, sugar was normal, cultures were negative, VDRL and FTA-Abs were nonreactive, and there were no blasts or malignant cells in CSF. Gadolinium-enhanced MRI in all three patients showed extensive, diffuse, and thick enhancement of the meninges. Possibility of meningeal carcinomatosis had been raised in all patients. For the first patient, shunt revision was recommended. In the second patient, who also showed small bilateral subdural fluid collections, symptoms and MRI abnormalities have improved. In the third patient, both the symptoms and the MRI abnormalities have resolved completely. Low pressure headaches are another cause of diffuse meningeal enhancement that has not been previously reported and should be included in the imaging differential diagnosis.

294 Annals of Neurology Vol 30 No 2 August 1991



③硬膜下液体貯留  
 ①脳硬膜び慢性造影  
 ②静脈、静脈洞拡張



症例1: 治療前後の脳位置の比較



MRI矢状断画像上で脳幹、小脳をトレースし、鞍結節、内後頭隆起、basion、opisthionなどを基準点として、治療前と治療後の画像を重ね合わせた。治療後には発症前の位置に復していると考えると、中脳が長軸方向に圧縮され横が尾側に偏位していたことになる。小脳は治療後に後上方に拡大した印象があり、小脳扁桃先端は治療後の方がむしろ低位である。

### ICHD-2 (2004)

#### 7.2.2 髄液慢性頭痛

**診断基準:**  
A. 座位または立位をともなう15分以内に出現する頭痛で、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつおよび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. 既知の手法または外傷が特発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椎造影、CT脊椎造影、または脳造影で認める
3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
4. 頭痛は髄液漏出と時間的に一致して起こる
5. 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)、髄液減少性頭痛 (low CSF-volume headache)、低髄液圧性頭痛 (hypotriqorrhoeic headache)

**診断基準:**  
A. 頭部全体および/または同側頭痛で、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椎造影、CT脊椎造影、または脳造影で認める
3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
4. 硬膜穿前その他髄液漏出の原因となる圧注がない
5. 硬膜外血液パッチ後、72時間以内に頭痛が消失する

### ICHD-3 (2013)

#### 7.2 低髄液圧による頭痛

**解説**  
低髄液圧(特発性または二次性)もしくは髄液漏出による起立性頭痛は、通常、頭部痛、耳鳴、聴力低下、光過敏や悪心を伴う。頭痛は髄液圧の正常化もしくは髄液漏出の閉鎖により改善する。

**診断基準**  
A. いずれの頭痛もCを満たす  
B. 低髄液圧(60mmH<sub>2</sub>O未満)または画像検査における髄液漏出の証拠のいずれか  
C. 頭痛は低髄液圧もしくは髄液漏出の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった

D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

**コメント**  
7.2 低髄液圧による頭痛は、通常、常にはないが起立性である。座位または立位をとると間もなく有意に悪化した、臥位をとると改善したりする頭痛は低髄液圧によるものと考えられるが、これは診断基準としては信頼性に欠ける。原因となる根拠は、除外診断とともに、推定された原因との発症時期に一致するかによる。

#### 7.2.2 脳脊髄液慢性頭痛

**解説**  
頭蓋内圧低下を引き起こす持続性髄液漏出の原因となる手法もしくは外傷後に発現する起立性頭痛。髄液漏出の閉鎖により改善する。

**診断基準**  
A. いずれの頭痛もCを満たす  
B. 以下の両方

1. 時に持続性髄液漏出の原因となることが知られている手法が行われている、もしくは外傷が発生している
2. 低髄液圧(60mmH<sub>2</sub>O未満)またはMRI、脊椎造影、CT脊椎造影や放射性核種脳造影による低髄液圧や髄液漏出の証拠
3. 頭痛は手法または外傷の時期に一致して発現した
4. ほかに最適なICHD-3の診断がない

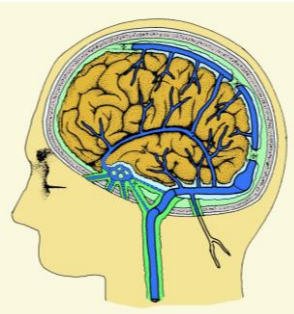
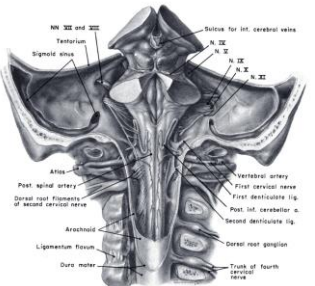
#### 7.2.3 特発性低頭蓋内圧性頭痛

以前に使用された用語  
特発性低髄液圧性頭痛(headache attributed to spontaneous low CSF pressure)、一次性頭蓋内圧低下症(primary intracranial hypotension)、髄液減少性頭痛(low CSF-volume headache)、低髄液圧性頭痛(hypotriqorrhoeic headache)

**解説**  
特発的な原因による低髄液圧で引き起こされる起立性頭痛。通常、項部硬直や自覚的な聴覚症状を伴う。髄液圧の正常化により改善する。

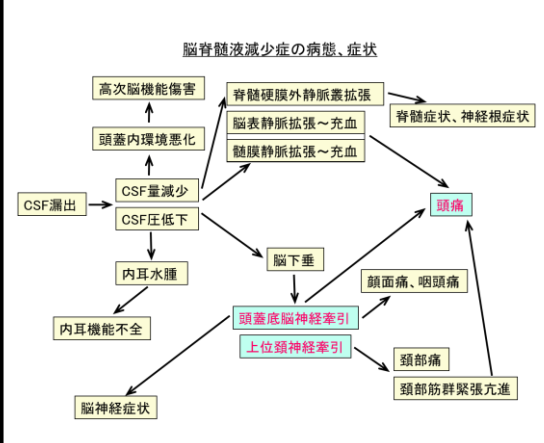
**診断基準**  
A. いずれの頭痛もCを満たす  
B. 低髄液圧(60mmH<sub>2</sub>O未満)または画像による髄液漏出の証拠  
C. 頭痛は低髄液圧もしくは髄液漏出の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった

D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

髄液圧や髄液量が減少すると、脳が頭蓋内で下降し、脳的支持組織に牽引力が及ぶ。髄膜や脳表の架橋静脈が牽引されて頭痛や随伴症状が生じる。起立位では牽引力が強まるので、症状が強まる。低髄液圧を代償する脳血管の拡張も症状発現に関与する。

### 脳脊髄液減少症の病態、症状



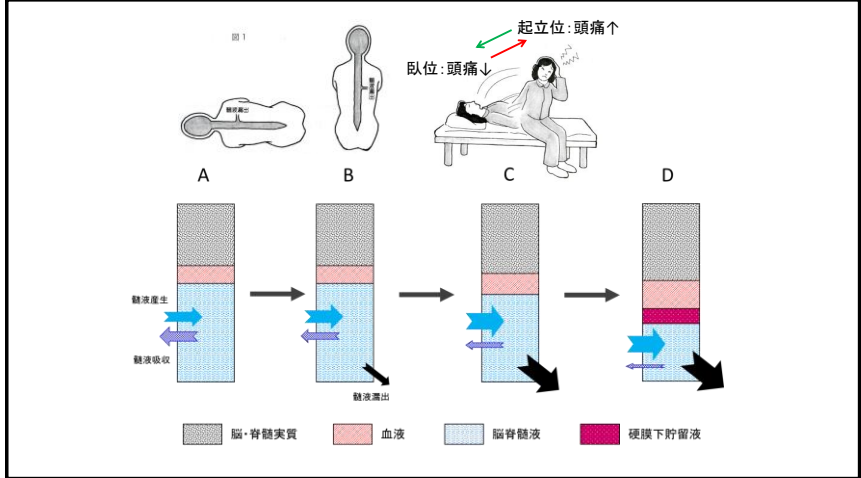
**表2 日本脳脊髄液減少症研究会でまとめた症状一覧**

**主症状:**  
頭痛、頭部痛、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  
目のほけや、眼振、聴覚神経障害(聴力低下、眼振)、顔面痛、顔面しびれ、聴力低下、めまい、外転神経麻痺、顔面神経麻痺、耳鳴、聴覚過敏(hyperacusis)など。
- 2 脳神経症状以外の神経機能障害  
意識障害、無欲、小脳失調、歩行障害、パーキンソン症候群、痲呆(認知症)、記憶障害、上肢の痛み・しびれ、神経根痛、直腸腸膀胱痛など。
- 3 内分泌障害  
乳汁分泌など。
- 4 その他  
嘔気嘔吐、頸部硬直、肩甲骨間痛、腰痛など。

(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より引用)



—起立性頭痛が特徴的だが、頭痛がない例もある。鎮痛薬の有効性は低く、起立、頭部の運動、嘔・呑み、高所で悪化する。慢性化すると、起立性の様相は目立たなくなり、慢性連日型頭痛に移行することがあるが、2週くらいで自然に軽快する例も多い。

随伴症状として多いのは、頭痛や頭部の硬直感、嘔気・嘔吐である。その他に、聴覚障害(耳鳴、聴覚過敏など)、食思不振、めまい・浮動感、発汗亢進、視覚異常、複視、光過敏、乾吐、味覚障害、歩行時ふらつきなどもみられることがある。極めてまれに、乳汁分泌、運動失調、四肢麻痺、自発性低下、意識障害の報告がある。画像所見で硬膜下血腫がみられることがあり、症状悪化の原因ともなる。

神経科医の森かた・東まかた  
— General Neurology の研究  
発行 2015年9月15日 第1版第1刷  
2015年11月15日 第1版第3刷  
著 者 森武典 大  
編行先 株式会社 医学書院

第2章 頭痛  
**18** 近医にて高血圧性脳症の診断を受け、頭痛が改善しなかった患者

症例  
57歳男性。既往歴として、高血圧症、10年前に車の追突事故でむち打ち、6月5日から頭部一側部に痛みが残り、目眩、良肢が痺るなどあり、1週間ほど続いていると、頭痛がひどくなるが、痛にはなるとおぼやかる。6日近くの病院に入院し検査を受けたが異常はなかったため、高血圧性脳症の診断であった。12日退院したが、症状の改善はなかった。28日めまいがしたため、31日当院神経内科を受診した。既往: 血圧 140/86 mmHg, 意識清明。脳神経: 左向き一方向性眼振以外は神経学的検査は正常。

見直し症例から学ぶ 神経科医の「森」のかた  
発行 2015年11月15日 第1版第1刷  
著 者 平山由希  
発行先 株式会社 医学書院

4 低髄液圧性頭痛はどのようなものなのでしょうか?

Modern Physician Vol. 35 No. 4 2015-4

■ 診断  
脳脊髄液減少症の症状は非常に多彩である。前述の主症状に加え、眼球運動障害、顔面神経麻痺、聴力障害といった脳神経障害や意識障害、項部硬直、歩行障害、認知症症状など多岐にわたる。これらの症状は起立にて増悪し、臥位にて改善することを特徴とするが、非典型例も多い。頭痛や神経症状の起立性も必ずでなく、浮動性めまいで耳鼻科を受診する例や全身倦怠感を訴えて各診療科をドクターショッピングする例も見られる。表

**特集**  
脳脊髄液減少症の診断と治療

厚生労働省研究事業の総括

佐藤 博昭\*\*

ブラッドパッチ療法の有効性と安全性の検討、診断基準の評価を目的とした臨床研究

・2015年3月末までに72例の登録があり、各施設の診断では53例(73.6%)が脳脊髄液漏出症、11例(15.3%)が脳脊髄液漏出症疑い(うち低髄液圧症5例)と診断され、8例(11.1%)は髄液漏出が否定された。

・各施設の診断で脳脊髄液漏出症と診断された53例中、独立した3名の放射線科医師により行った画像中央判定の結果、脳脊髄液漏出症確定と診断されたのは22例であった。今回の臨床研究の目的が、治療法の判定であるため、対象となる患者の診断は厳格に行い、腰椎穿刺部からの漏出の疑いのあるものはすべて除外した。その結果、漏出症確定とは診断されなかった患者31例中、穿刺部から漏出疑いが21例、造影剤の硬膜外注入6例、画像所見がequivocalなものが4例であった。

・中央判定確定例22例において、原因(誘因)は、特発性10例(46%)、交通事故・外傷6例(27%)、スポーツ・整体など4例(18%)、重労働2例(9%)であった。

・中央判定確定例22例の治療効果は、  
・安静にて治癒:4例(18.2%)  
・安静にて軽快:1例(4.5%)  
・ブラッドパッチ(epidural blood patch:EBP)により治癒:10例(45.5%/全22例、58.8%/10例/EBP 17例)  
・ブラッドパッチにより軽快:7例(31.8%/7/全22例、41.2%/7例/EBP 17例)  
・ブラッドパッチにより不変・悪化:0例  
\*治癒+軽快は、100%。  
\*有害事象:感染徴候を伴わない不明熱、迷走神経反射(一過性血圧低下、徐脈)、頭蓋内圧上昇(意識障害、徐脈)、両側硬膜下血腫合併例)

先進医療実施施設へのアンケート調査

2015年度の研究では、上述の臨床研究の結果を検証する目的で、ブラッドパッチの先進医療実施施設に対するアンケート調査を行った。アンケートは、患者数とブラッドパッチを受けた患者数調査である1次アンケートと、症例より詳細な情報を得るための2次アンケートで構成した。なお、先進医療実施の要件として、本研究の診断基準を用いることが規定されており、臨床研究とアンケート調査結果の比較が可能である。以下に、その結果の概要を示す。

脳脊髄液漏出症診療の現状把握のための先進医療施設へのアンケート調査

1. 1次調査  
2015年9月末現在の先進医療承認施設は46施設であり、30施設(65%)から1次アンケートへの回答が得られた。この30施設で、各施設の先進医療承認後に診療を行った患者数は、合計890例であった。このうち、755例(84.8%)にブラッドパッチが行われていた。

2. 2次調査  
2次アンケートに回答を得られた施設は15施設で、502名が診療を受け、うち479例(95.4%)がブラッドパッチ療法を受けていた。

アンケート結果の概要は、以下のとおりである。

1) 診断法  
・脊髄MRI:実施率82.7%/陽性率63.4%  
・脳槽シンチグラフィ:実施率79.3%/陽性率81.7%  
・CTミエロ:実施率85.3%/陽性率91.6%  
・髄液圧測定:実施率73.1%/陽性率22.3%  
\*脊髄MRIの陽性率が低い理由として、読影に経験が必要な点が挙げられる。

2) 症状  
・起立性頭痛の有無  
・有:89.4%  
・無:10.6%(うち、非起立性頭痛頸部痛有:9.6%/頭痛頸部痛無:1.0%)  
・起立性頭痛以外の随伴症状(10%以上の頻度のもの)  
・めまい:40.1%/頸部痛:37.1%/嘔気:23.1%/聴力障害、耳閉感、耳鳴、音過敏:22.7%/倦怠感:20.2%/背部痛、腰痛、全身痛:12.2%/視力障害、目のかすみ、複視、眼痛:11.9%




原因	研究症例
特異性*	10
スポーツ・整体など	4
交通事故・外傷	6
重労働	2
計	22

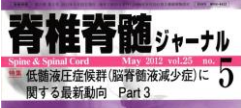
原因	アンケート結果
特異性*	4045
スポーツ・整体など	1618
交通事故・外傷	2427
重労働	80.9
計	890



阿部 俊昭<明倫>  
東京慈恵会医科大学脳神経外科



**おわりに**

2011年4月、厚生労働省研究班により脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関するガイドライン(平成22年度総括研究報告書)が発表され、これまでの議論に一定の着目があった。ただし、この報告書のデータの解釈に際して注意すべき点がある。それは、この診断基準に従って脳脊髄液漏出症と確定診断された16例中5例(約1/3)が交通事故(2例)を含む外傷であったため、外傷を契機として発症することは決してまれではない、という結論になっている。しかし、費解の統計によると2010年度の年間交通事故による負傷者は896,208名であり、本研究の症例登録期間5か月と発症期間(1日~8か月)を加味すると約1年となる。交通事故を原因として本症が発生する割合は交通事故負傷者45万人に1人となる。2008年に日本脳神経外傷学会が行った独自のアンケート調査においても年間4件であり、この年の交通事故負傷者数約90万人中4人となる。このように交通事故による負傷者を分母とした場合、交通事故にて脊髄液減少症が発症することはきわめてまれということになる。

**特集** 脳脊髄液漏出症の診断と治療

厚生労働省研究班の総括

佐藤 慎一\*

脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準を Table 1に示す。本基準は、その名の通り画像の基準である。そのため、起立性の頭痛を主体とする症状や髄液圧に関する規定はないが、本基準はすべて発症からどこかの時点で起立性頭痛を訴えた患者のデータを基に作成されたものであり、起立性頭痛は本症を疑う重要な症状である。

**表 2 脳脊髄液漏出症の画像診断基準**

脳脊髄液漏出症の画像診断	画像 MRI/MR ミエログラフィー
・脳脊髄液漏出の「確定」所見があれば、脳脊髄液漏出症「確定」とする。	くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変 脳脊髄シグナチャーフィー
・脳脊髄液漏出の「疑念」所見があれば、脳脊髄液漏出症「疑念」とする。	片側限局性 RI 異常集積 + 脳脊髄液循環不全 【疑念】所見
・脳脊髄シグナチャーフィーと脊髄 MRI/MR ミエログラフィーにおいて、同じ部位に「疑念」所見と「疑念」所見。あるいは「疑念」所見と「疑念」所見の組み合わせが得られた場合、脳脊髄液漏出症「確定」とする。	脊髄 MRI/MR ミエログラフィー ①造影されない硬膜外水信号病変 ②くも膜下腔と連続する硬膜外水信号病変
・脳脊髄シグナチャーフィーと脊髄 MRI/MR ミエログラフィーにおいて、同じ部位に「疑念」所見と「疑念」所見。あるいは一方の検査のみ「疑念」所見が得られた場合、脳脊髄液漏出症「疑念」とする。	脳脊髄シグナチャーフィー ①片側限局性 RI 異常集積 ②非対称性異常集積の頭・胸部における対称性の集積 + 脳脊髄液循環不全 【疑念】所見
【確定】所見	脊髄 MRI/MR ミエログラフィー 硬膜外水信号病変
くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見	脳脊髄シグナチャーフィー
【疑念】所見	CT ミエログラフィー ①非対称性 RI 異常集積 ②頭・胸部における対称性の集積
CT ミエログラフィー	穿刺部位と連続しない硬膜外造影剤漏出所見

**今後の取り組み**

これまでの研究で、成人の脳脊髄液漏出症に関しては、その疾患概念・治療法について方向性が定まりつつある。しかしながら、現在の診断基準を満たさない「疑念あり」とされる非典型例に関しては、その存在も含めて未解決である。また、小児に関しては、症状や検査所見が成人と異なるとの報告もなされているが、いまだ十分な検討がなされていない。さらに、適切な対応がなされず、「単なる怠慢」などの誤解を受け、不登校になるなどの問題も指摘されており、今後取り組むべき重要な課題である。

この非典型例と小児例については、平成 28 年度より日本医療研究開発機構 (AMED) の研究費を受け、新たな研究が進行中である。


  

AMED(長寿・障害総合研究事業(障害者対策総合研究開発事業))  
脳脊髄液減少症の非典型例及び小児例の診断・治療法に関する研究  
平成 28 年度第 1 回研究会 議事録 (案)

● 場：キャンパス・イノベーションセンター 2F 多目的室 3  
〒108-0023 東京都港区芝浦 3-3-6 TEL/FAX 03-5440-9071  
日 時：平成 28 年度 9 月 18 日(日) 13:00~14:30

② 非典型例に対する研究の進め方

- ・非典型例の一つと考えられる「いわゆるクリアランス亢進例」について、画像診断の中央判定を担当している細矢貴亮先生が、前研究班の頃から明舞中央病院(守山英二先生)の症例を検討した結果が紹介された。その内容は、「MRI の性能向上、撮影方法の工夫により、クリアランス亢進があれば、かなりの割合で髄液漏を検出でき、その結果を近々まとめて報告する。」ということであった。
- ・この報告を受けて、細矢先生と守山先生に、非典型例とされた症例を対象とした新たな臨床試験のデザインを立案してもらうこととなった。
- ・臨床試験では、①撮影する MRI は原則として 1.5T とする、② RI 脳脊髄シグナチャーフィーも行う、③症状は、既往として起立性頭痛があることを原則とするが、脳脊髄の症状があり、医師が脳脊髄液の漏出を疑う場合も対象とすることとなった。
- ・症状に関しては、対象を絞らないと収集がつかなくなるなどの意見もあったが、先進医療実施施設へのアンケート結果で約 1割に起立性頭痛がはつきりしなかったこと、現場での経験からわずかではあるがめいめい等の症状だけの症例が確かにあること、病例採取を行う医師の能力により取扱い内容が大きく変わることなどを勘案して、上記③も対象とすることとなった。



定するのである。自然治癒しない患者に EBP が十分な治療効果を上げるためには、漏孔周辺に十分な血液を注入して、漏出を一旦停止→十分に減少させて漏孔が閉鎖しやす状況にする→血液が吸収されるまでの期間に、髄腔の再生、あるいは遊走の癒着が起ころ、などの条件が揃う必要があると思われる。同じように硬膜外に血液を注入しても漏孔に到