

Ⅲ-L. 脳脊髄液減少症

1. 病態・診断・治療

脳脊髄液漏出症 (cerebrospinal fluid leak ; CSF leak) は、髄液漏出が原因として起こる起立性頭痛を主体に、耳鳴、悪心・嘔吐、視覚症状、聴力障害などを引き起こす疾患である^{1,2)}。画像検査で髄液漏出を証明することが確定診断となる。一方、低髄液圧症候群や脳脊髄液減少症は類似の症状を呈するが、症状が同じでも脳脊髄液圧が低下していない症例があることや脳脊髄液量を直接測定することはできないこと、さらに原因の一つと考えられる髄液の産生低下あるいは吸収亢進を直接証明することが困難であることなどから、確定診断に難渋することがある。

以下に、低髄液圧症候群や脳脊髄液減少症の原因となる脳脊髄液漏出症を中心に、原因、診断や治療などを記載した。これらの病態の診断に関連し、2004年の「国際頭痛分類 第2版」で特発性低髄液圧性頭痛の診断基準が示されており³⁾、さらに本邦では、2011年に厚生労働省研究班により、脳脊髄液漏出症と低髄液圧症の画像診断基準が示され、日本脳神経外科学会などで承認され、公表されている⁴⁾。

頭痛を中心とした症状は、脳脊髄液漏出による脳組織や脳神経の牽引・刺激の結果と考えられている。発症原因には、結合組織疾患や髄膜憩室などの硬膜脆弱性による内的因子の存在、検査・麻酔に伴う腰椎穿刺、脊椎関連手術後、頭蓋底骨折による髄液鼻漏や頸椎捻挫、外傷などの報告がある^{5,6)}。

最も特徴的な症状は起立性頭痛である。国際頭痛分類の特発性低髄液圧性頭痛に関する診断基準では、頭部全体の鈍い頭痛であり、座位や立位後15分以内に悪化する頭痛と示されている³⁾。頭痛に付随する症状としては、聴覚症状（聴力低下や耳鳴り）、めまい、嘔気、視覚症状（羞明感、複視）、倦怠感などがある。

診断は、前記の原因を考慮した上で、起立性頭痛に代表される症状が認められること、および画像診断に基づく。画像診断法には、脊髄MRI/脊髄ミエログラフィー、CTミエログラフィー、脳槽シンチグラフィー、脳MRIが挙げられる⁴⁾。この中で、近年のCT装置の進歩により、CTミエログラフィーによる診断の有用性が高いとされる⁷⁾。くも膜下腔と連続する硬膜外への造影剤漏出が認められれば確定である。一方、原因や病態によっては陽性率が低いと考えられる検査もあるため⁸⁾、CTミエログラフィーで確定診断が得られない場合、画像診断に関しては脊髄MRI/脊髄ミエログラフィー、脳槽シンチグラフィーを含め総合的に判断する必要がある。低髄液圧症の画像判定のための頭部造影MRIでは、硬膜下水血腫やびまん性硬膜肥厚、小脳下垂、静脈拡張、下垂体腫大などが所見とされるが、硬膜肥厚以外特異的なものはなく、びまん性硬膜肥厚のみが低髄液圧症を強く疑う画像所見とされている⁴⁾。

治療は、重症症例を含めて約2週間の安静・補液が第一選択である⁹⁾。安静臥床、輸液、水分補給、カフェイン、消炎鎮痛薬、ステロイド薬の投与などが報告されている。これらの治療で軽快しない症例では、硬膜外腔への自家血注入 (epidural blood patch : EBP) を考慮する^{10,11)}。また、血液の代わりに生理食塩水を注入する硬膜外生理食塩水注入が診断補助や治療に有用という報告がある¹²⁾。

2. 神経ブロック治療指針

1) 硬膜外生理食塩水注入

腰部硬膜外腔へ生理食塩水を注入して漏出部位を一時的に被覆する効果と、硬膜嚢を圧迫して見かけ上髄液圧を上昇させる効果がある。疾患のスクリーニング目的で行う場合や、起立性頭痛などの典型的な症状はあるが、漏出が不明確な場合に、EBP の効果を予測するために施行する場合もある。

生理食塩水約 10~20 ml を注入する 1 回注入法と硬膜外持続チューブを用いて約 10~20 ml/時間で 1~3 日程度持続注入する持続注入法とがある。生理食塩水注入だけで効果を示し、EBP を必要としなかった報告がされている¹²⁾。

2) 硬膜外自家血パッチ (EBP)

EBP は 2012 年に先進医療として認可された。脳脊髄液漏出症において、安静や補液等の治療に反応しない場合に適応となる。硬膜穿刺が原因の頭痛 (postdural puncture headache : PDPH) に関しては前向き比較研究で 80% 以上の効果が示されている¹³⁾。一方、特発性や外傷性では効果を認めたという報告は多くあるが、これまで大規模な前向き比較研究は行われておらず、診断も含めた有効性と安全性の評価は今後のさらなる検討が必要である。また、頭蓋内に硬膜下水血腫を合併した症例ではその大きさや意識状態を考慮して、血腫除去術と EBP のどちらを優先すべきか判断する必要がある。EBP 後に硬膜下水血腫の増大を示す症例もあり、注意を要する。

参考文献

- 1) Schievink WI: Spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. JAMA 2006; 295: 2286-2296. (G5)
- 2) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. Cephalalgia 2008; 28: 1347-1356. (G5)
- 3) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. Cephalalgia 2004; 24 (Suppl 1): 9-160. (G5)
- 4) 佐藤慎哉, 他: 脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準. 脳神経外科速報 2012; 22: 200-206. (G5)
- 5) Schievink WI, et al: Precipitating factors of spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. Neurology 2007; 69: 700-702. (G5)
- 6) Ishikawa S, et al: Epidural blood patch therapy for chronic whiplash-associated disorder. Anesth Analg 2007; 105: 809-814. (G4)
- 7) Hashizume K, et al: Comparison of computed tomography myelography and radioisotope cisternography to detect cerebrospinal fluid leakage in spontaneous intracranial hypotension. Spine 2012; 37: E237-E242. (G4)
- 8) Hashizume K, et al: Comparison between computed tomography-myelography and radioisotope-cisternography findings in whiplash-associated disorders suspected to be caused by traumatic cerebrospinal fluid leak. Spine 2012; 37: E721-E726. (G4)
- 9) Mokri B: Spontaneous Intracranial Hypotension Spontaneous CSF Leaks. Headache Currents 2004; 2: 11-22. (G5)
- 10) Sencakova D, et al: The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. Neurology 2001; 57: 1921-1923. (G4)
- 11) Berroir S, et al: Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. Neurology 2004; 63: 1950-1951. (G4)
- 12) 橋本和昌: 硬膜外持続生理食塩液注入が有効であった脳脊髄液減少症の 5 症例. 麻酔 2011; 60: 661-665. (G4)
- 13) van Kooten K, et al: Epidural blood patch in post dural puncture headache: A randomised, observer-blind, controlled clinical trial. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; 79: 553-558. (G1)