

IV-L 脳脊髄液減少症

1. 病 態

何らかの原因で生じた脊髄硬膜の裂け目から脳脊髄液が漏れ、漏出量が産生量を上回り、髄液量が減少することで、起立性頭痛をはじめ、視覚・聴覚障害、悪心・嘔吐、項部硬直、倦怠感などの症状を呈する疾患と考えられている。髄液漏出後の低髄圧状態が、脳底部の痛覚過敏組織の牽引や脳神経の牽引、髄膜刺激を引き起こすことから、古くから低髄液圧性頭痛あるいは低髄液圧症候群と呼ばれてきた。しかし、おそらくは脳脊髄硬膜のうっ血によるものと思われる容積代償機序により低髄圧でない症例もあるため¹⁾、「髄液量減少」が本態であると考えられている。ただし、客観的に髄液量を測定する方法は現在もなく、髄液減少症という呼称が正しく病態を反映しているかどうかについては未解決の問題であり、「国際疾病分類」にも記載されていない。本邦では、2007年に「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する研究班」が組織され、後述する診断基準が示された。

起立性頭痛に代表される症状と、画像診断に基づいて診断する。画像診断法には、CT、MRI、シンチグラフィーが挙げられる。硬膜肥厚に代表される頭部MRI所見は「低髄液圧」の間接所見であり、補助診断として有用である。また、「髄液漏出」の診断には脊髄MRI/MR 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があるが、中でもCT ミエログラフィーは、技術的問題を否定できれば最も信頼性が高い検査法で有用性が高いとされる。2012年に厚生労働省研究班より、脳脊髄液漏出症の画像判定基準、画像診断基準が示されている²⁾。診断および治療には髄液漏出部位の同定が最も重要であり、他の画像診断法として、生理食塩水をくも膜下腔に注入した後のMRIの脂肪抑制 T2 強調画像を撮影するという報告がある³⁾。

2. 症 状

坐位や立位後に悪化し、仰臥位で軽快する頭痛である⁴⁾。起立性頭痛をはじめ、視覚・聴覚障害、悪心・嘔吐、項部硬直、倦怠感などの症状を呈する。

3. 神経ブロックによる治療法

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する方法である。硬膜外腔内圧を高めて漏れを減らす目的で行われる。明確なエビデンスはないが、生理食塩水注入だけで起立性頭痛を軽減し、硬膜外自家血パッチを必要としなかった報告もある⁵⁾。

2) 硬膜外自家血パッチ (EBP)

本邦では2012年に先進医療として認可された。硬膜穿刺後頭痛 (PDPH) に関しては高い有効率を示す観察研究、小規模のRCTが複数報告されており、保存的治療で軽快しない場合は考慮される。特発性低髄圧症候群 (SIH) に対しては、漏出点を厳密に診断した上でのtarget EBPが有効であると報告されている⁶⁾。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、適応については慎重にならなければならない。適切な注入血量、許容される施行回数等、手技上の検討課題も多く、有効性と安全性を踏まえた治療指針の確立が待たれる。

国際疾病分類

ICD-11 : International
Statistical Classification of
Disease and Related Health
Problems-11

硬膜外自家血パッチ

EBP : epidural blood patch

硬膜穿刺後頭痛

PDPH : postdural puncture
headache

無作為化比較試験

ランダム化比較試験

RCT : randomized controlled
trial

特発性低髄圧症候群

SIH : spontaneous intracranial
hypotension

4. その他の治療法

硬膜穿刺後の予防的治療, PDPH 発症後の保存的治療⁷⁾として, 安静臥床, 水分補給, NSAIDs, カフェイン, デキサメタゾンの内服, アミノフィリンの静脈内投与⁸⁾などがある。水分補給やカフェイン投与はよく試みられるが, 治療に関する水分補給に有効性を示すエビデンスはなく, カフェイン投与には否定的意見もある。

参考文献

- 1) Kranz PG, et al: How common is normal cerebrospinal fluid pressure in spontaneous intracranial hypotension? *Cephalalgia* 2016; 13: 1209-1217
- 2) 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
- 3) Nakai E, et al: Use of fat-suppressed T2-weighted sagittal images after infusion of excess saline into the subarachnoid space as a new diagnostic modality for cerebrospinal fluid hypovolemia: Technical note. *J Neurosurg* 2016; 124: 580-583
- 4) 日本頭痛学会/国際頭痛分類委員会: 国際頭痛分類第3版. 東京, 医学書院, 2018; 97
- 5) 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
- 6) Watanabe K, et al: Fluoroscopically guided epidural blood patch with subsequent spinal CT in the treatment of spontaneous cerebrospinal fluid hypovolemia. *J Neurosurg* 2011; 114: 1731-1735
- 7) Ghaleb A, et al: Post-dural puncture headache. *Int J Gen Med* 2012; 5: 45-51
- 8) Wu C, et al: A multicenter clinical study on treating post-dural puncture headache with an intravenous injection of aminophylline. *Pain Physician* 2016; 5: E761-E765