

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脆弱部から脳脊髄液が漏れ、漏出が産生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・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、「髄液量減少」が本態であるとして提唱された疾患名である。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、画像診断に基づく。「国際頭痛分類第3版 beta版」の特発性低頭蓋内圧性頭痛に関する診断基準では、坐位や立位後に悪化し、仰臥位で軽快する頭痛と示されているが、症状の出現および改善の時間は「第3版 beta版」からは記載されなくなった¹⁾。画像診断法としてCT、MRI、シンチグラフィが挙げられる。全周性硬膜増強像に代表される脳造影MRI所見は「低髄液圧」の間接所見であり、特異性が高く、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を用いるが、中でもCT ミエログラフィーは技術的な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、厚生労働省の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⁾。

technical failure
技術的な問題

2. 神経ブロック治療指針

脳脊髄液減少症に対し確立した治療法は現在のところない。侵襲的な治療は、画像検査上で髄液漏出が認められる、あるいは硬膜穿刺後頭痛（PDPH）が強く疑われる場合に考慮されるべきである。

PDPH : postdural puncture
headache
硬膜穿刺後頭痛

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^{3,4)}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^{3,5)}。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がある。

2) 硬膜外自家血パッチ

硬膜外自家血パッチ（EBP）は、本邦では2016年より施設基準を満たせば保険医療として認可された。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、外傷性では効果を認めたという報告は多く

EBP : epidural blood patch
硬膜外自家血パッチ

SIH : spontaneous intracranial
hypotension
特発性低髄圧症候群

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など、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。

3. その他の治療指針

硬膜穿刺後の予防的治療、PDPH 発症後の保存的治療^{7,8)}として、安静臥床、水分補給、NSAIDs、カフェイン、スマトリプタン⁹⁾の内服、カフェイン、テオフィリン¹⁰⁾の静脈内投与などがある。中でも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¹¹⁾。コシントロピンの静脈内投与がPDPHの発症率を減らしたというRCTもある¹²⁾。

Cosyntropin
コシントロピン

参考文献

- 1) 日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会：国際頭痛分類第3版 beta 版。東京，医学書院，2014；88. [I, G5]
- 2) 佐藤慎哉，他：Current Topic 脳脊髄液漏出症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. [IVa, G5]
- 3) Charsley MM, et al: The injection of intrathecal normal saline reduces the severity of postdural puncture headache. Reg Anesth Pain Med 2001；26：301-305. [V, G4]
- 4) Trivedi NS, et al: Headache prevention following accidental dural puncture in obstetric patients. J Clin Anesth 1993；5：42-45. [V, G4]
- 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. [V, G4]
- 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. [V, G4]
- 7) Ghaleb A, et al: Post-dural puncture headache. Int J Gen Med 2012；5：45-51. [I, G5]
- 8) Lavi R, et al: Lumbar puncture: It is time to change the needle. Eur Neurol 2010；64：108-113. [I, G5]
- 9) Carp H, et al: Effects of the serotonin-receptor agonist sumatriptan on post-dural puncture headache: Report of six cases. Anesth Analg 1994；79：180-182. [V, G4]
- 10) Ergun U, et al: Intravenous theophylline decreases post-dural puncture headache. J Clin Neurosci 2008；15：1102-1104. [IVb, G3]
- 11) Halker RB, et al: Caffeine for the prevention and treatment of postdural puncture headache: Debunking the myth. Neurology 2007；13：323-327. [II, G2]
- 12) Hakim SM, et al: Cosyntropin for prophylaxis against postdural puncture headache after accidental dural puncture. Anesthesiology 2010；113：413-420. [II, G1]