脳脊髄液減少症について

国際医療福祉大学熱海病院
脳神経外科　篠永　正道

脳脊髄液減少症に関する医療講演会　2018.2.4　栃木県庁東館4階講堂

脳脊髄液減少症とは

主として脳脊髄液が漏出することにより脳脊髄液が減少し、そのため神経系の機能不全が生じ、頭痛、頚部痛、めまい、耳鳴り，視覚機能低下、記憶力・集中力低下、倦怠など多彩な症状が持続する疾患

脳脊髄液減少症の歴史

1938　Schaltenbrand　CSF減少による起立性頭痛

1990　低髄液圧症候群のMRI,RI診断

2000　むち打ち症後遺症と低髄液圧症候群の関連

2003　神経外傷に論文発表

　　脳脊髄液減少症研究会

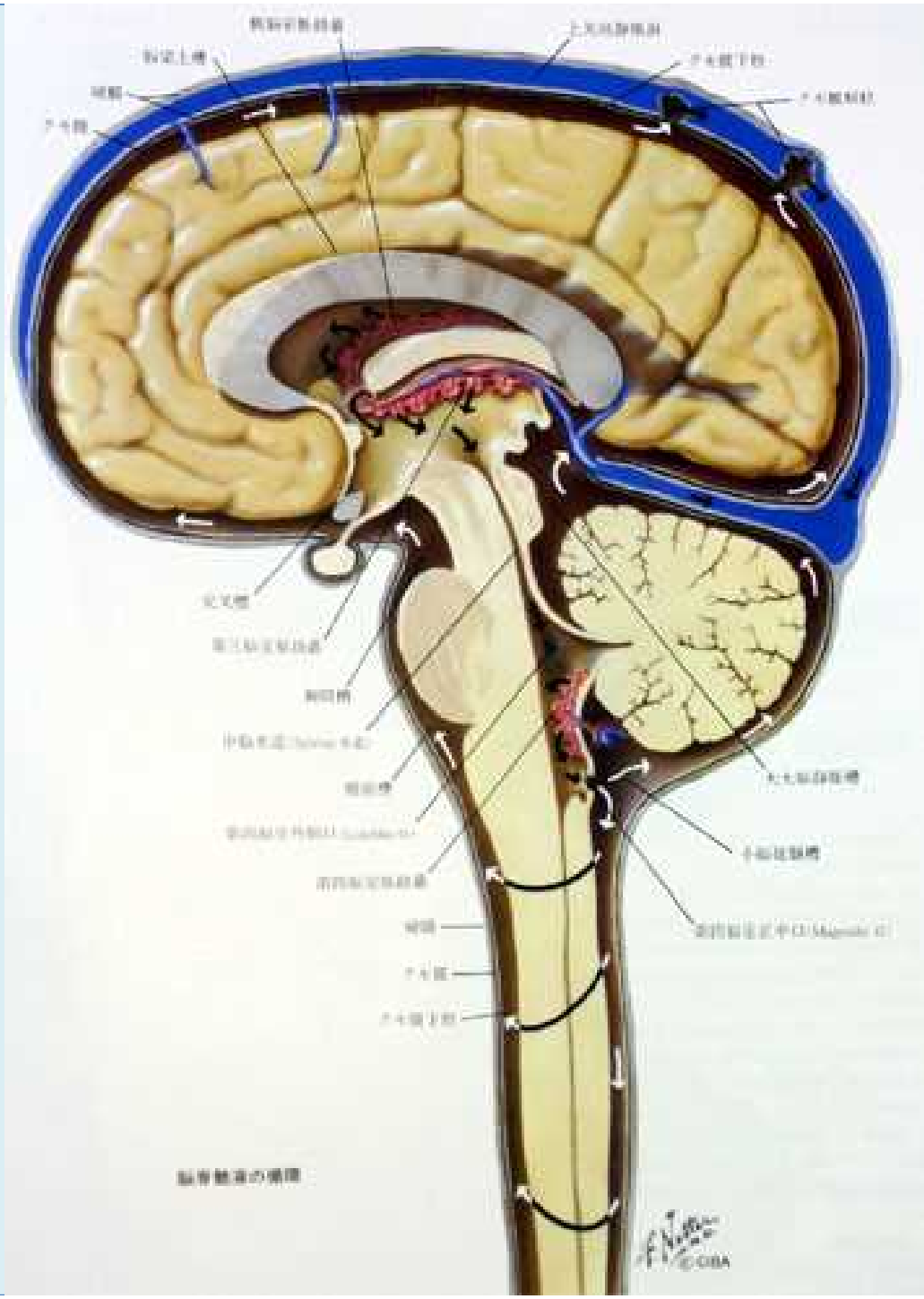
2005　脳神経外科学会学術委員会シンポジウム

2006　厚生労働省班研究「脳脊髄液減少症の診断と治療に関する」

2011　脳脊髄液漏出症画像診断基準

2012　先進医療の適応

2016　ブラッドパッチ健保収載



教科書的
髄液産生ー脈絡叢
髄液吸収ークモ膜顆粒

最近の考え
Klarica- 毛細血管で産生吸収
神経根リンパからの吸収

MRIでの循環動態
髄液は循環していない
第3、4脳室内での激しい動き

髄液の産生・吸収・循環の多様性

脳脊髄液の役割
ショックアブソーバー
リンパ液と同様の役割
クーリング

疾患名

低髄液圧症候群　髄液圧に焦点
脳脊髄液漏出症　漏出に焦点
低髄液圧性頭痛　頭痛に焦点
脳脊髄液減少症　最も病態を的確に表現

どの教科書をみても脳脊髄液が減少する病態は書かれていない：新たな疾患概念とも言える

38歳　女性

31歳まで多趣味、健康的な生活を送っていた。

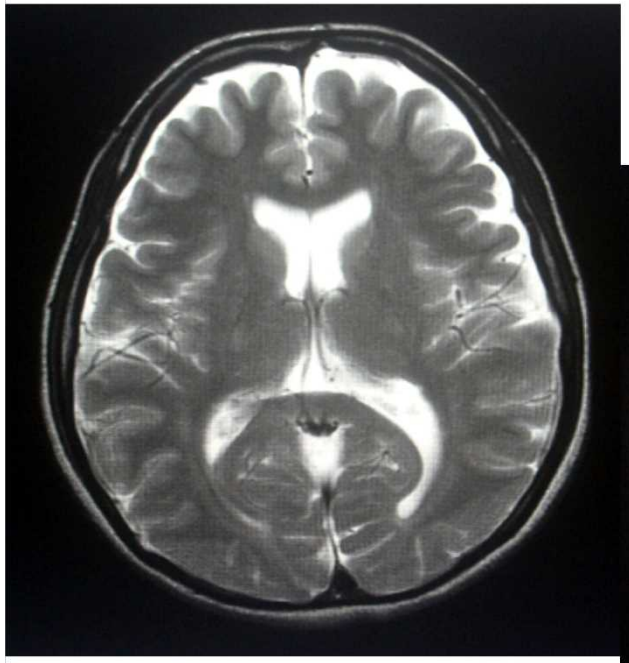
32歳、OLをやめ料理の修行を始めたころから耳鳴り、左半身違和感、腰痛、背部痛持続。33歳独立して家庭料理店をひらいてから頭痛、吐き気、過呼吸、パニック、背部痛持続。心療内科でうつの診断　薬が効かない。自宅療養　高熱による意識不明で救急搬送、全身痛悪化し線維筋痛症の診断。内科、整形外科、眼科、精神科、脳神経外科など受診したが原因不明。 症状は天候悪化で悪化する

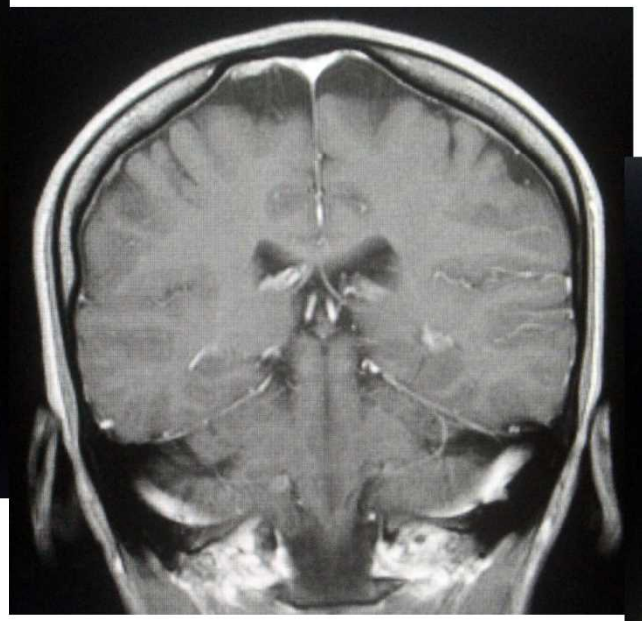
外傷歴:　23歳追突事故　半年頚部痛、吐き気

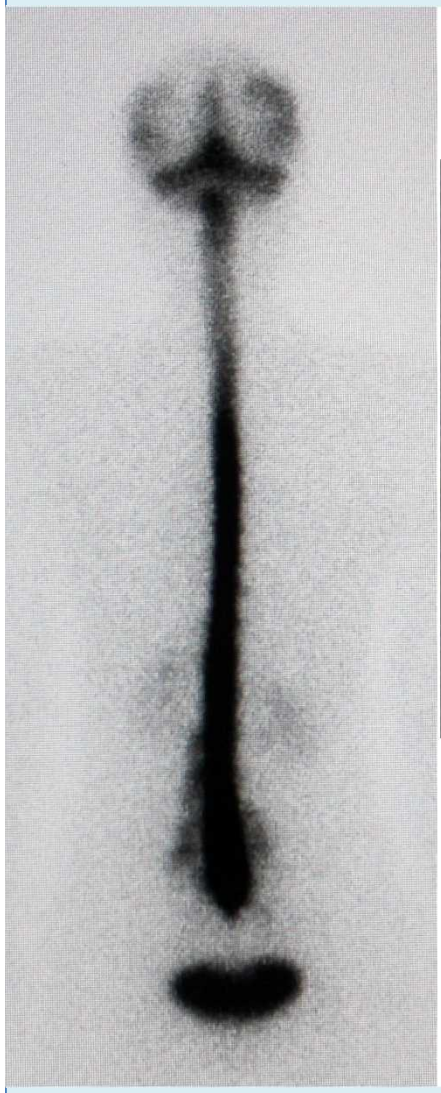
31歳右折車と衝突　特に症状なし

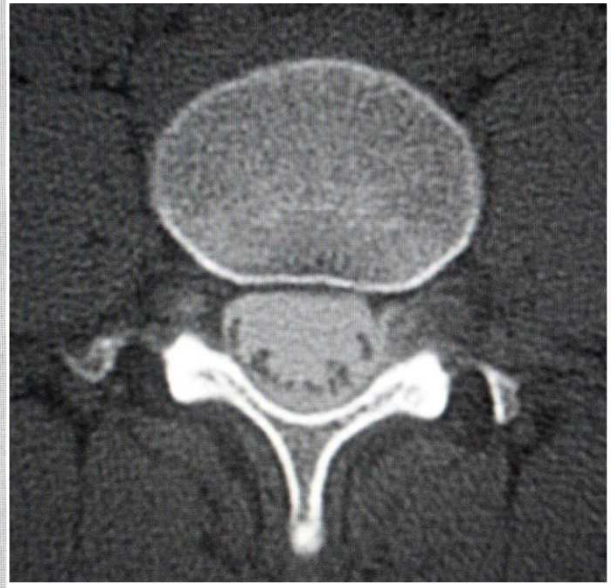
初診時の症状:頭痛、全身痛、耳鳴り、顎関節症、嚥下しずらい、味覚異常、息苦しい、呼吸苦、性欲低下、記憶力低下、計算力低下、易疲労　、不眠、吐き気、ふらつき、体温調節障害など

38 歳　女性の画像









脳脊髄液減少症の原因

Bahram Mokri

A. 真の脱水状態（体内水分の減少）
B. 脳脊髄液シャント流出過多
C. 脳脊髄液漏出
　１．外傷性　a.明らかな外傷後（スポーツ、交通事故）
　　b.手術操作後
　　c.腰椎穿刺後
　２．特発性
　　a. 原因不明（しばしば）
　　b.髄膜憩室
　　c.脆弱な硬膜
　　d.結合織異常
　　e.変形性脊椎症性硬膜裂孔
　　f.”些細な“外傷　（”trivial” trauma)

外傷後不定愁訴（外傷後症候群）

外傷性頚部症候群（むち打ち症）

　バレ・リュー症候群

　椎骨脳底動脈循環不全（檜理論）

軽度外傷性脳損傷（mTBI)

身体表現性障害（うつ、PTSD、適応症候群）

補償金目当ての詐病・仮病

外傷性脳脊髄液減少症

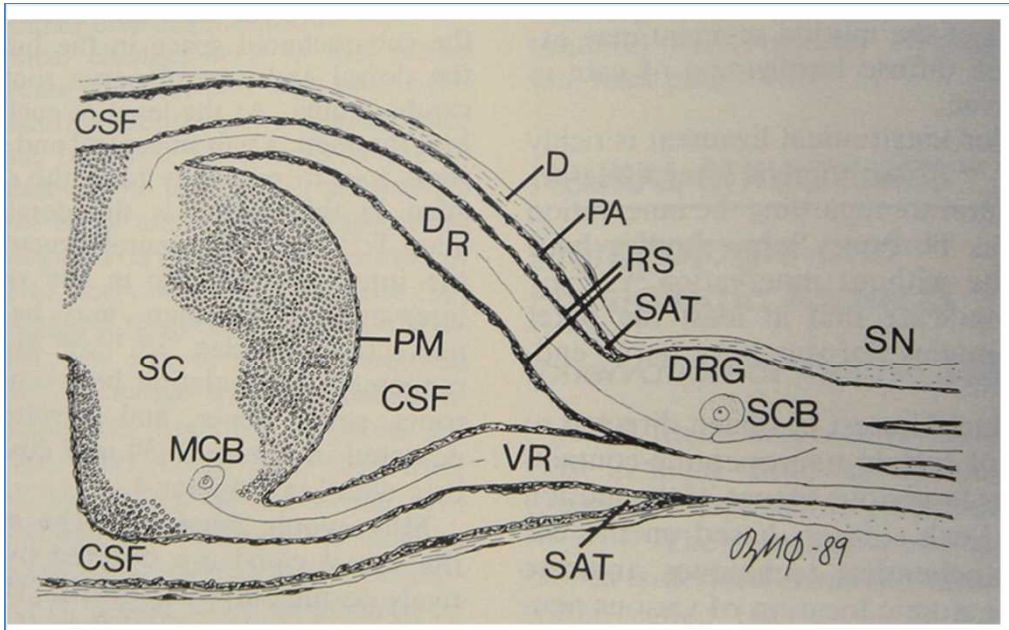
軽微な外傷後に多彩な症状が持続する例の中に脳脊髄液漏出による脳髄液減少症がある

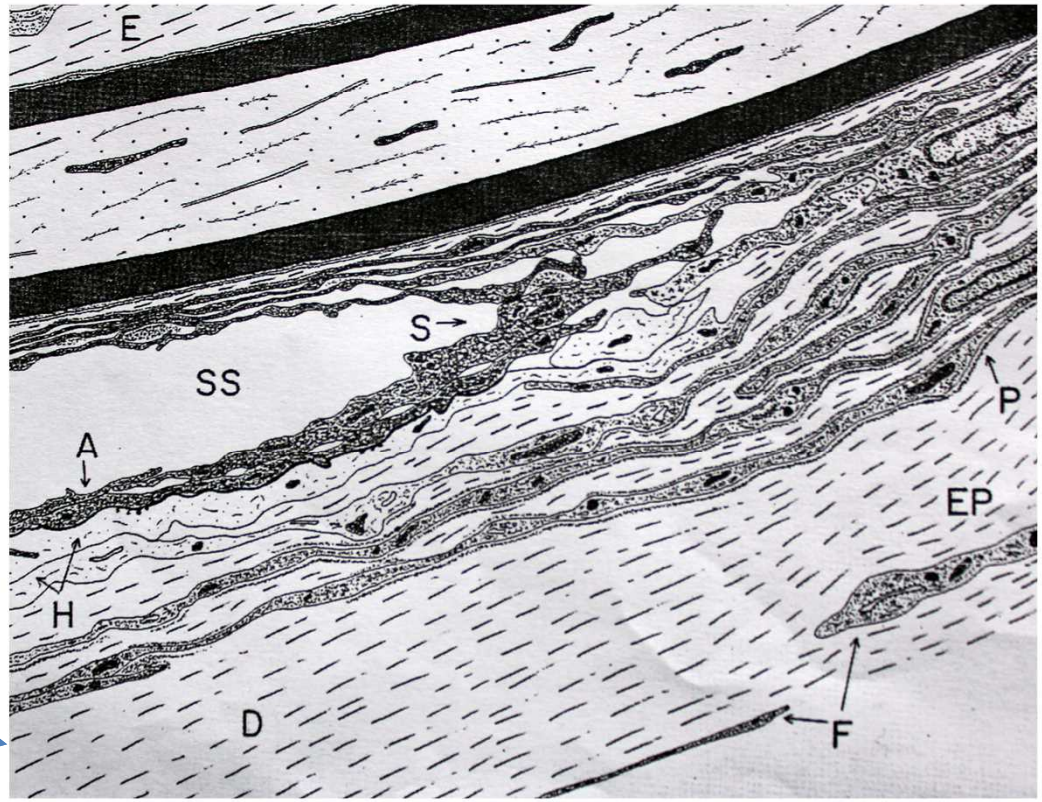
辛辣な反論・批判

軽微な外傷で髄液が漏れることはありえない

従来の低髄液圧症候群に基準に合わない

神経根部の構造

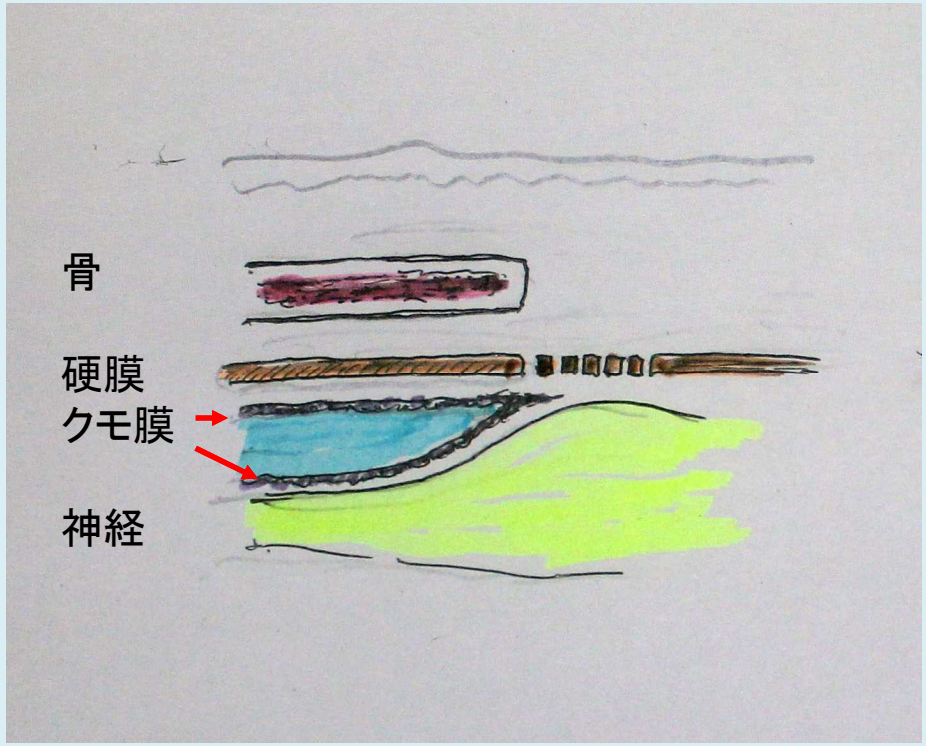


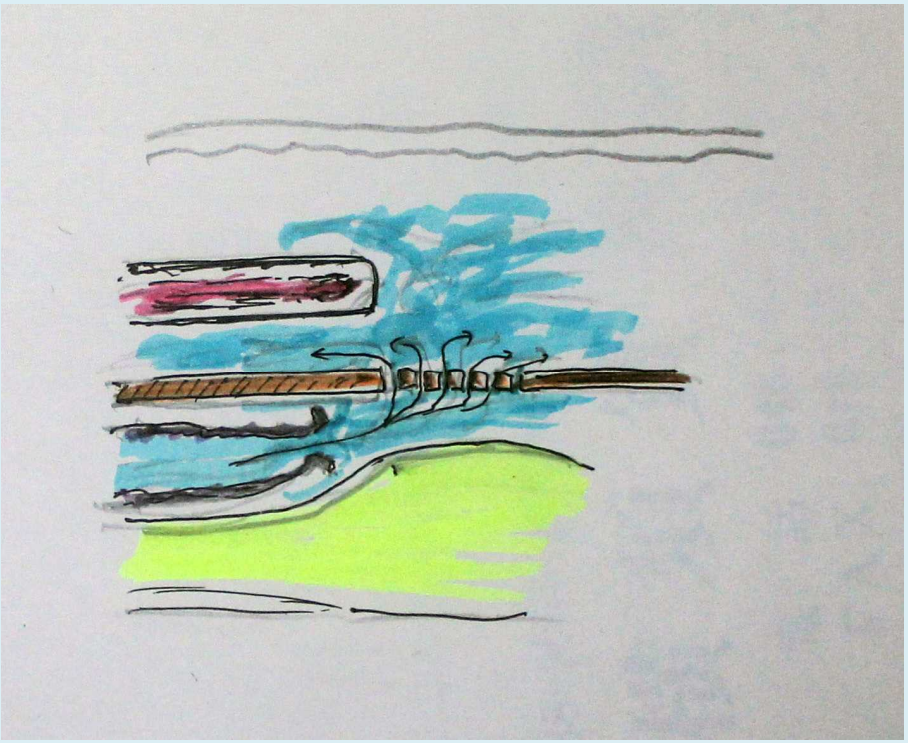


クモ膜

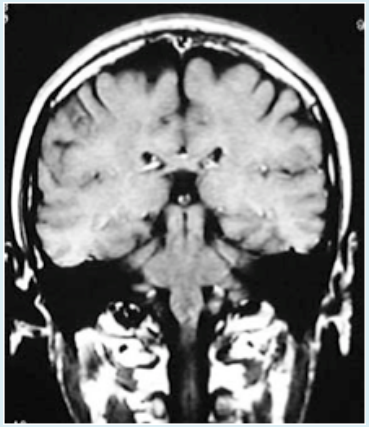
硬膜

脳脊髄液はどのように硬膜外に漏出するのか？





脳脊髄液が減少するとどうなるか



１ 浮力減少

脳沈下→血管・神経牽引

→起立性頭痛,脳神状症状

２ 血液量増加

静脈拡張→血液循環障害

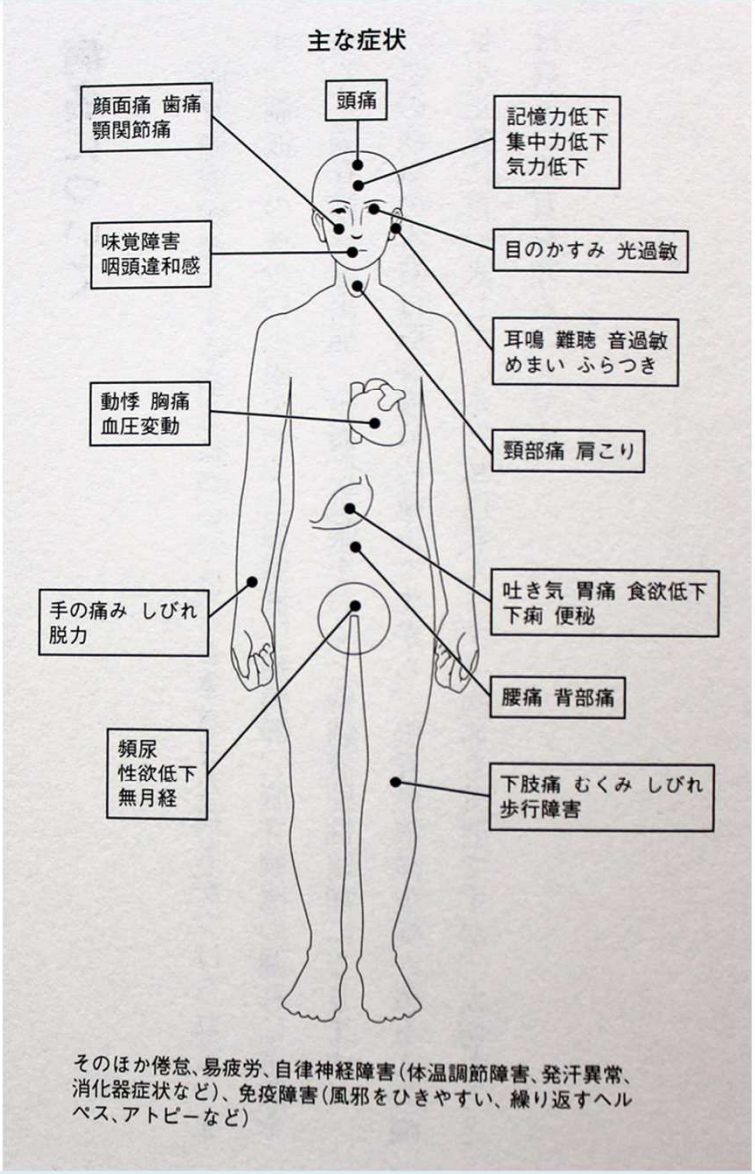
→脳機能低下、脊髄機能低下

Monroe・Kellieの法則:

脳実質＋髄液＋血液＝一定

３ 髄液”循環障害”

神経伝達物質、代謝産物の運搬力低下



痛み:　頭痛、手足の痛み、首・背・腰の痛み

脳神経症状:　目・耳、嚥下、顔面痛、味覚・嗅覚

高次脳機能:　思考力・記憶力・集中力低下

運動機能:　歩行障害、不随意運動、上肢不自由

自律神経症状:　血圧、脈、消化器、発汗

内分泌症状:　無月経　性欲低下

免疫異常:　風邪をひきやすい　アトピー

その他:　倦怠・易疲労　無気力
化学物質過敏、電磁波過敏

脳脊髄液減少症の症状の特徴

多彩な症状

痛み、脳神経症状、自律神経症状、高次脳機能症状、倦怠、免疫異常、内分泌症状

体位による症状の変化：起立性頭痛　臥床で改善

天候による症状の変化

低気圧接近で症状が悪化 （高所、飛行機）

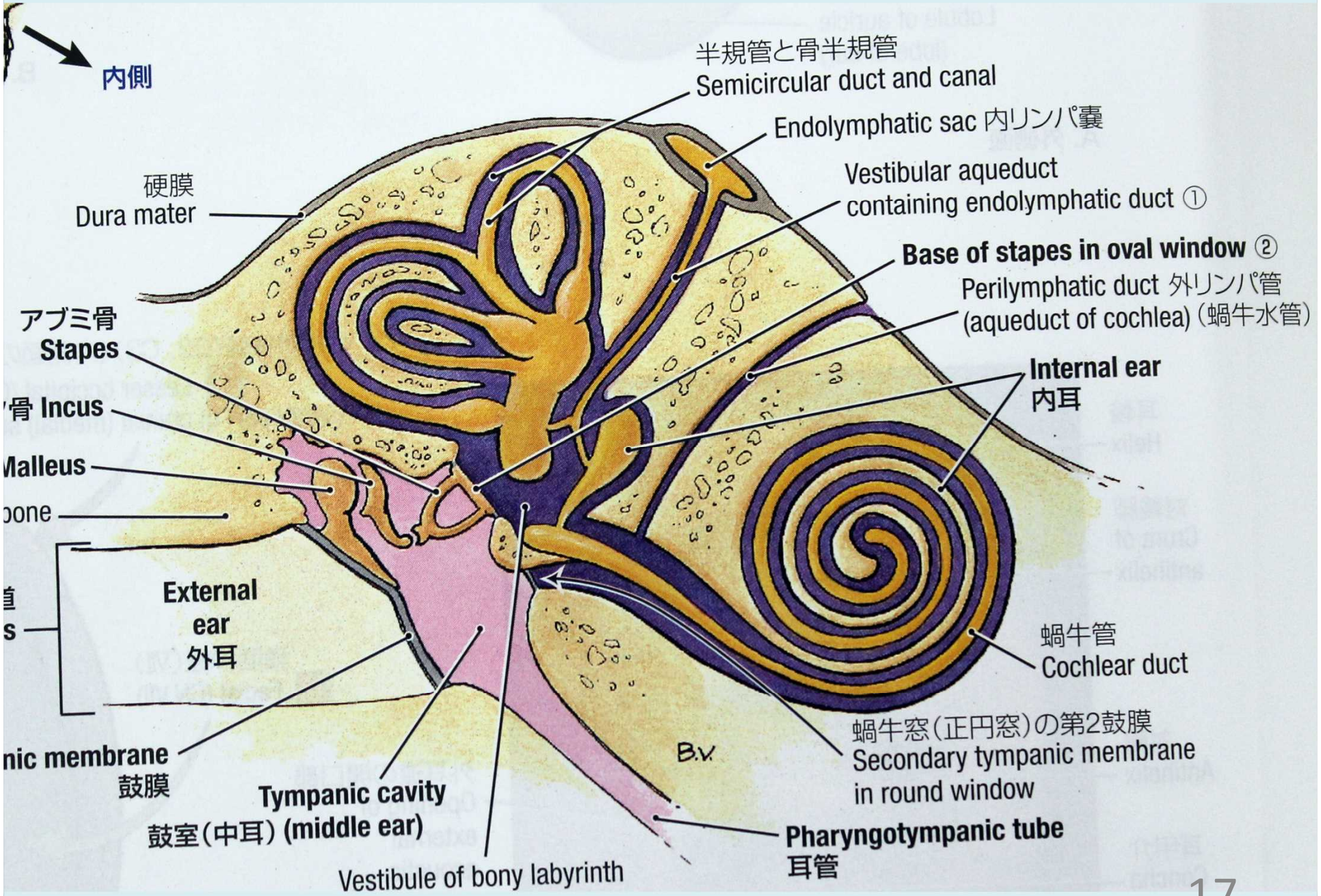
脱水による症状の悪化

発熱、下痢、飲酒、高温多湿

軽微な外傷後に発症

追突事故、スポーツ、転倒･転落、傷害、出産

（咳発作、性行為での発症の報告がある）


内側
半規管と骨半規管
Semicircular duct and canal
Endolymphatic sac 内リンパ嚢
Vestibular aqueduct
containing endolymphatic duct ①
Base of stapes in oval window ②
Perilymphatic duct 外リンパ管
(aqueduct of cochlea) (蝸牛水管)
Internal ear
内耳
硬膜
Dura mater
アブミ骨
Stapes
骨 Incus
Malleus
External
ear
外耳
蝸牛管
Cochlear duct
蝸牛窓(正円窓)の第2鼓膜
Secondary tympanic membrane
in round window
B.V.
鼓膜
Tympanic cavity
鼓室(中耳) (middle ear)
Vestibule of bony labyrinth
Pharyngotympanic tube
耳管

メニエール病の本態

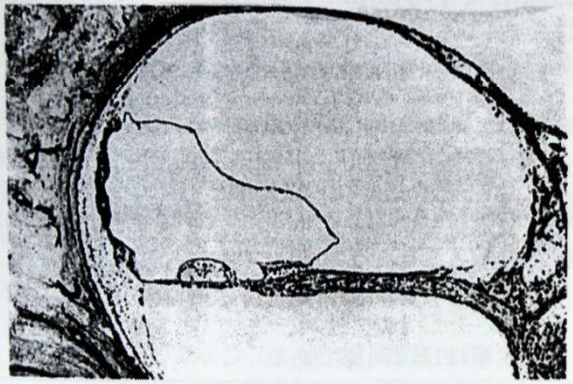
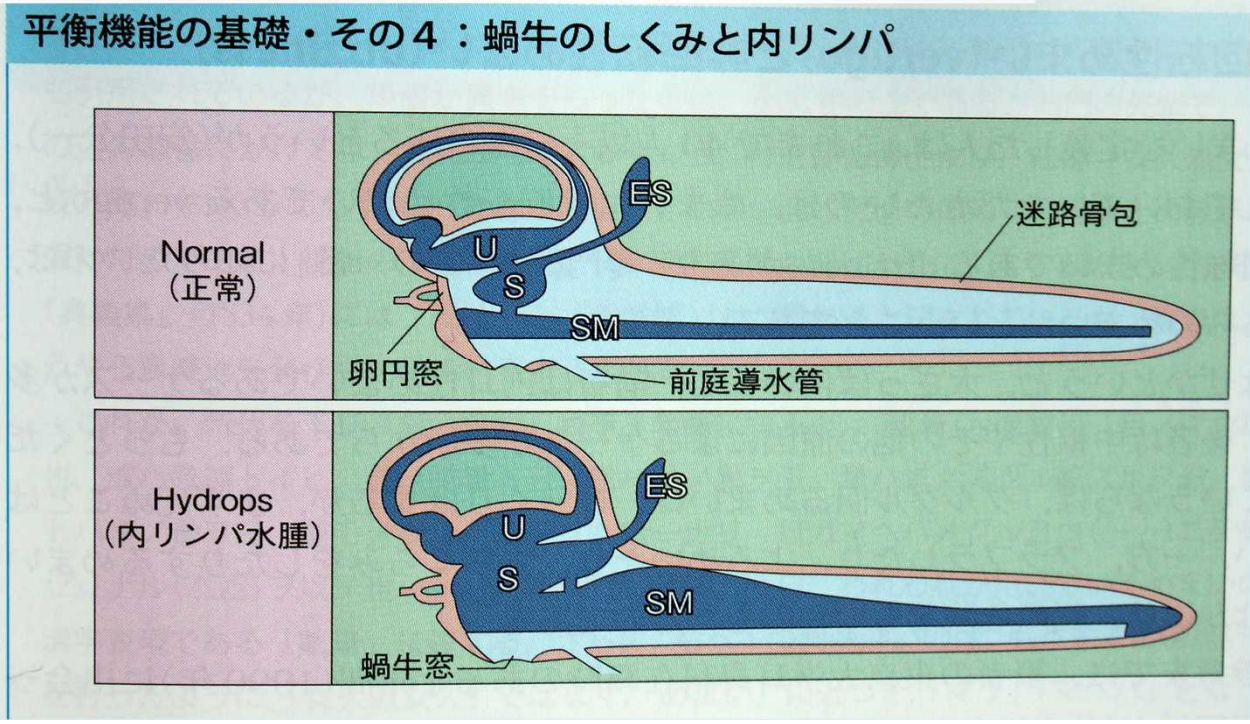


図 3-17　内リンパ水腫（山川例）
（大阪大学 松永亨教授のご好意による）

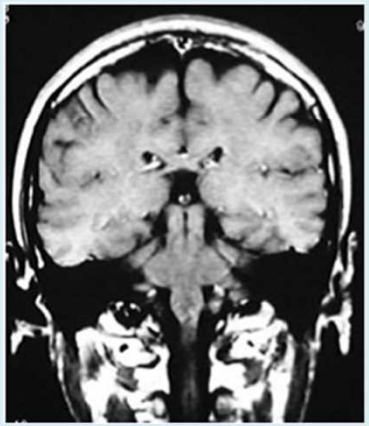
内リンパ水腫

内リンパの産生過多
内リンパの吸収障害

第3の考え方

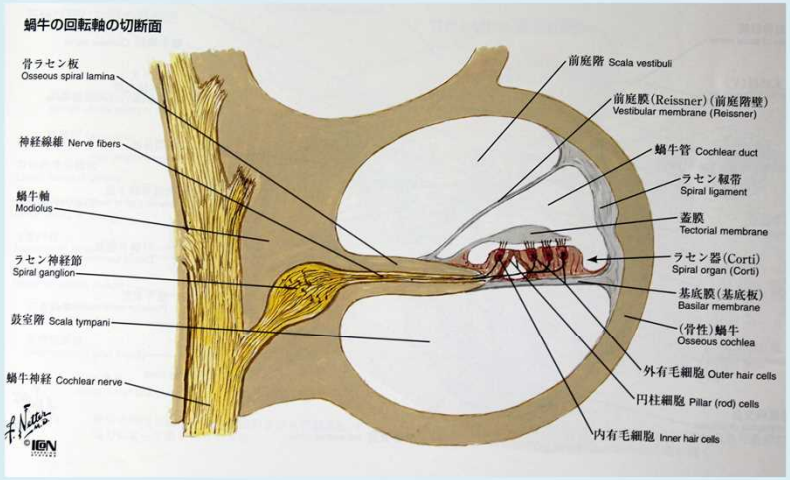


メニエール病の病態に関する一考察



モンロー・ケリーの法則：

脳実質＋髄液＋血液＝一定

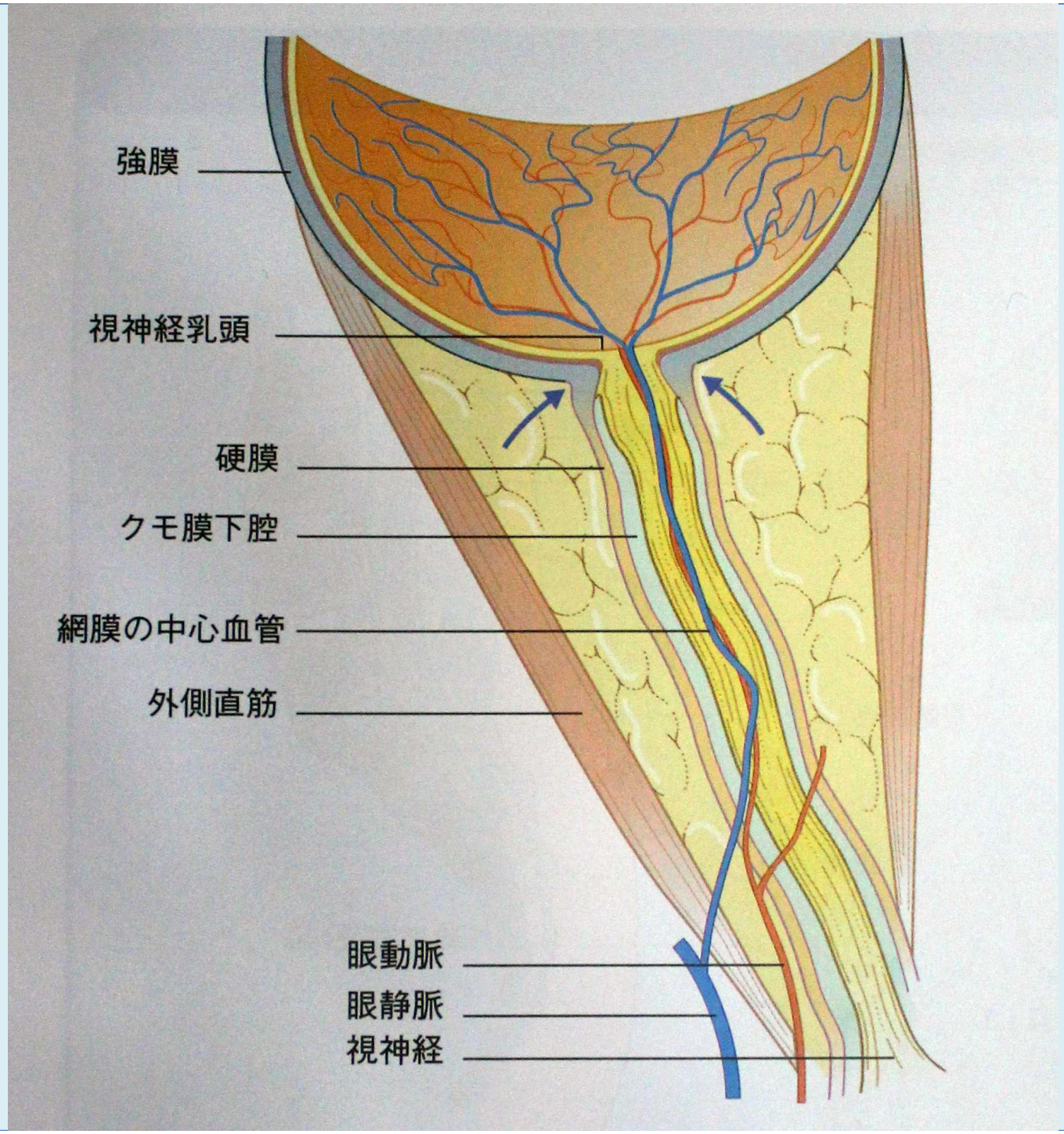


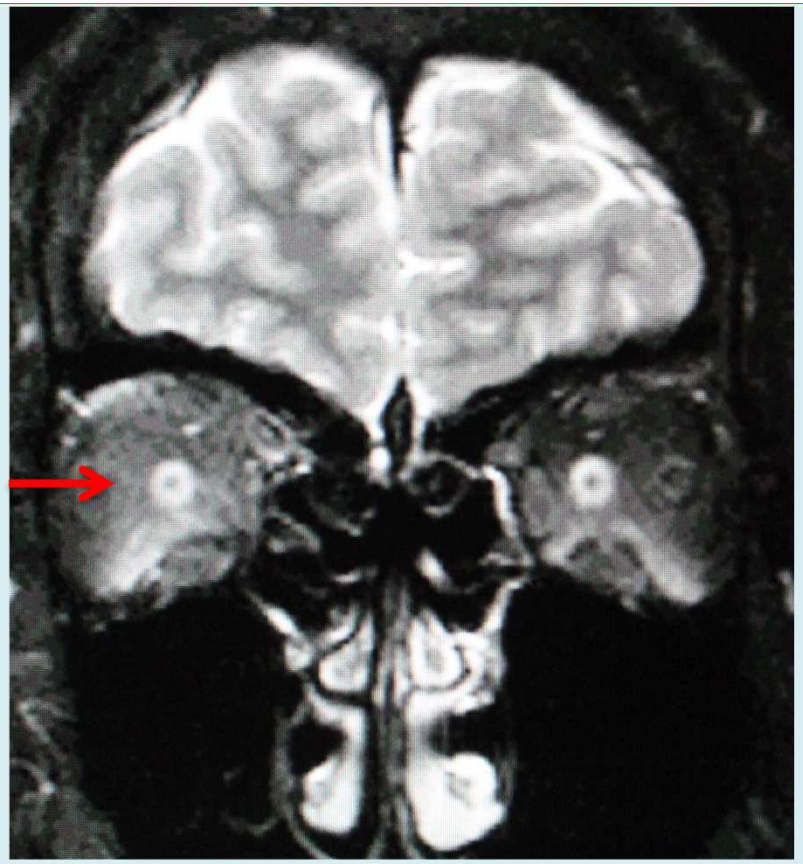
基底板＋外リンパ＋内リンパ＝一定

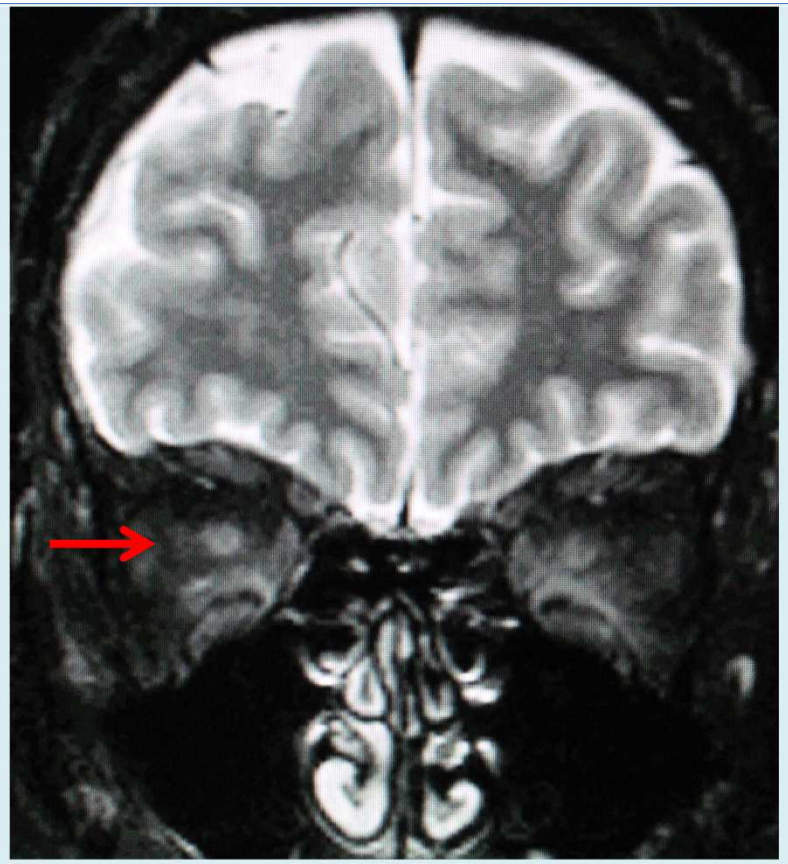
外リンパの減少（髄液減少）

↓

内リンパ増加（内リンパ浮腫）


強膜
視神経乳頭
硬膜
クモ膜下腔
網膜の中心血管
外側直筋
眼動脈
眼静脈
視神経

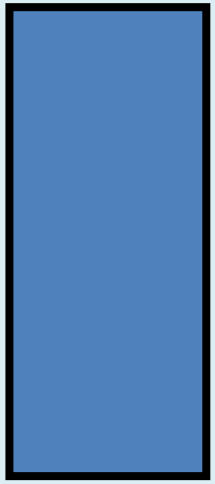




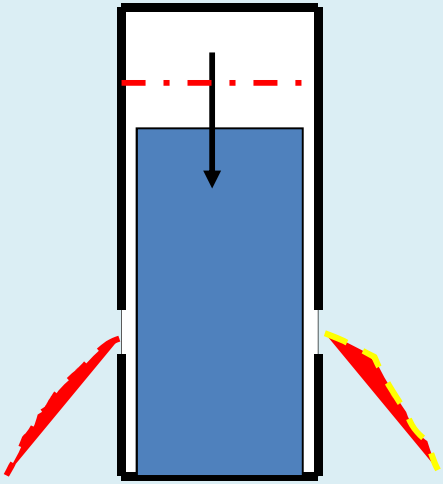
T2強調脂肪抑制coronal画像
視神経周囲の髄液

正常例　　脳脊髄液減少症例

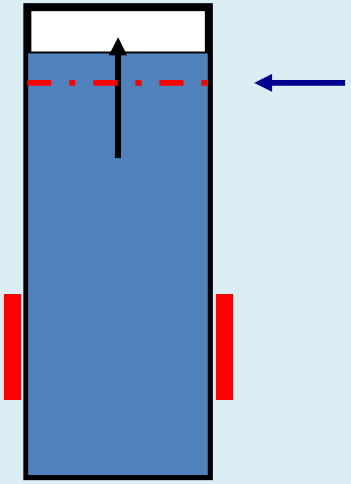
脳脊髄液量と症状出現の関係



正常

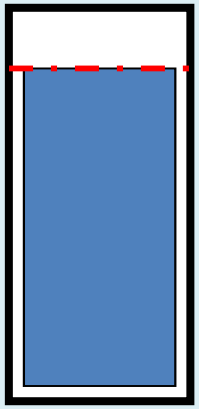


漏出

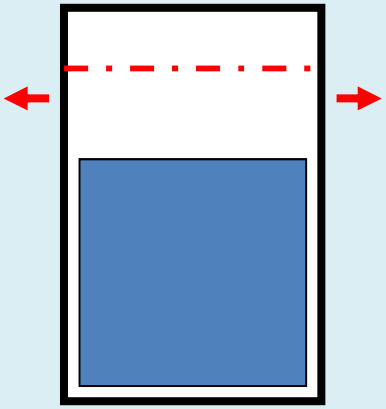


ブラッドパッチ後

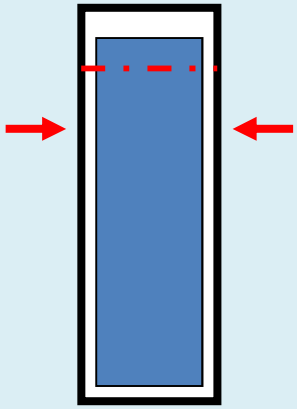
気圧との
関係



治癒過程



低気圧



高気圧

脳脊髄液減少症の診断

症状:　起立性変化　多彩な症状　軽微な外傷

画像診断:

　脳脊髄液減少;

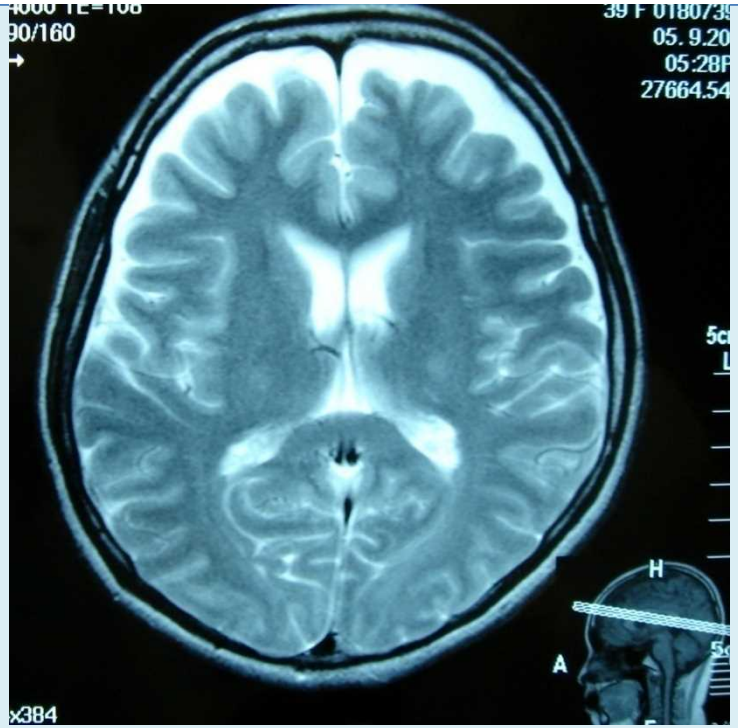
　　造影脳MRI 脳沈下　血液量増加

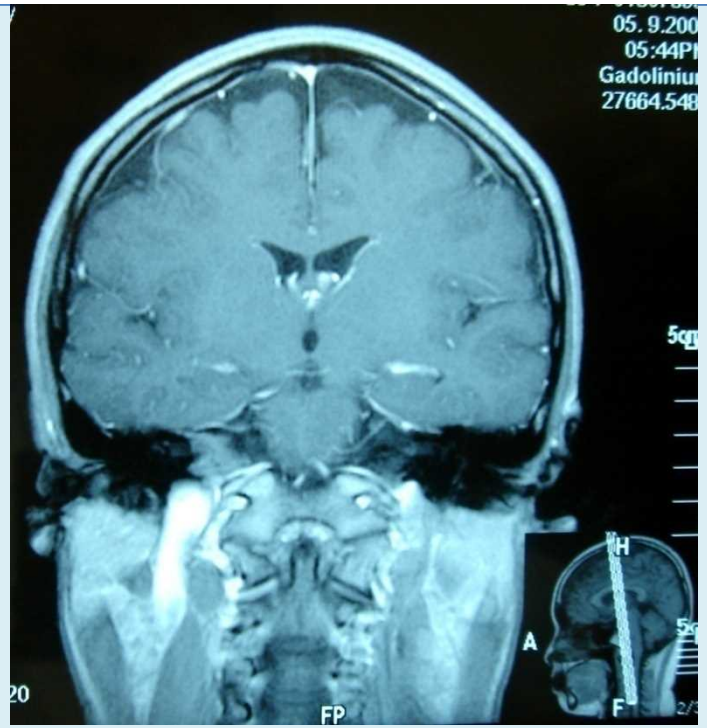
　漏出;

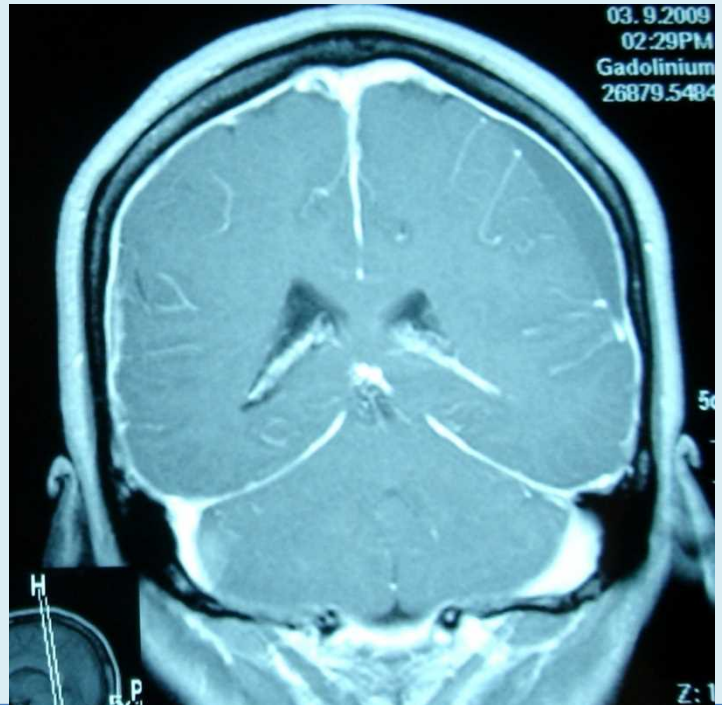
　　RI脳槽シンチ　脊髄MRI　CTミエロ

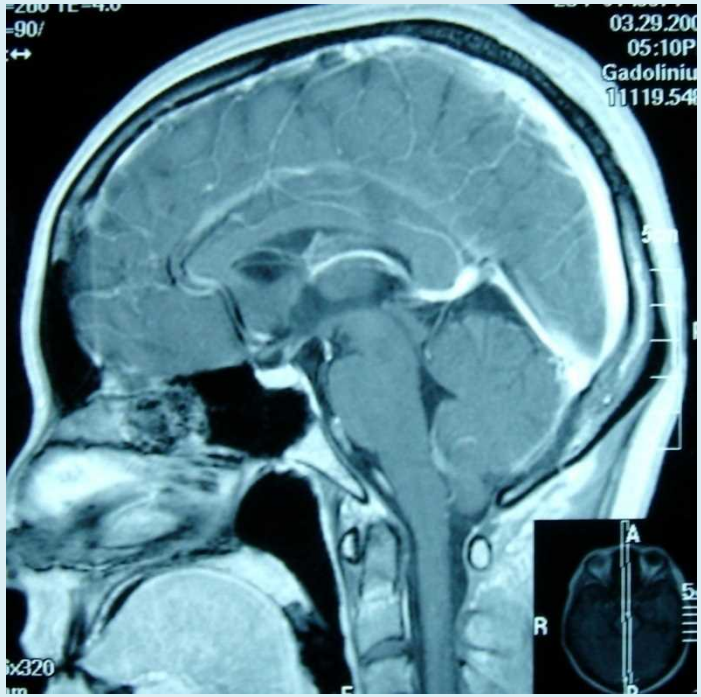
診断的治療

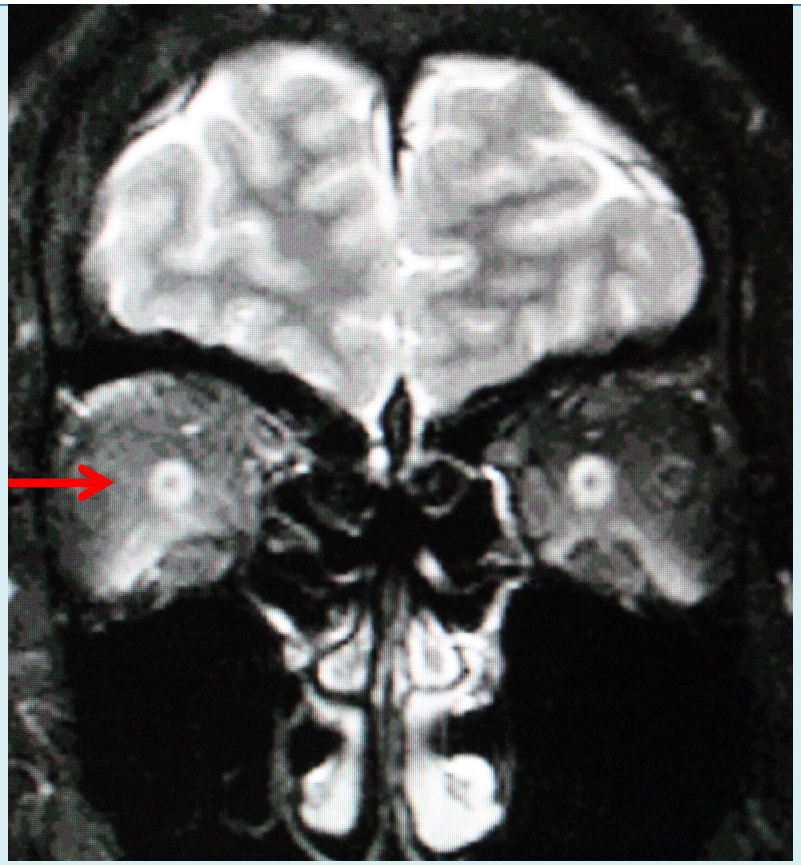
　　生理食塩水硬膜外注入

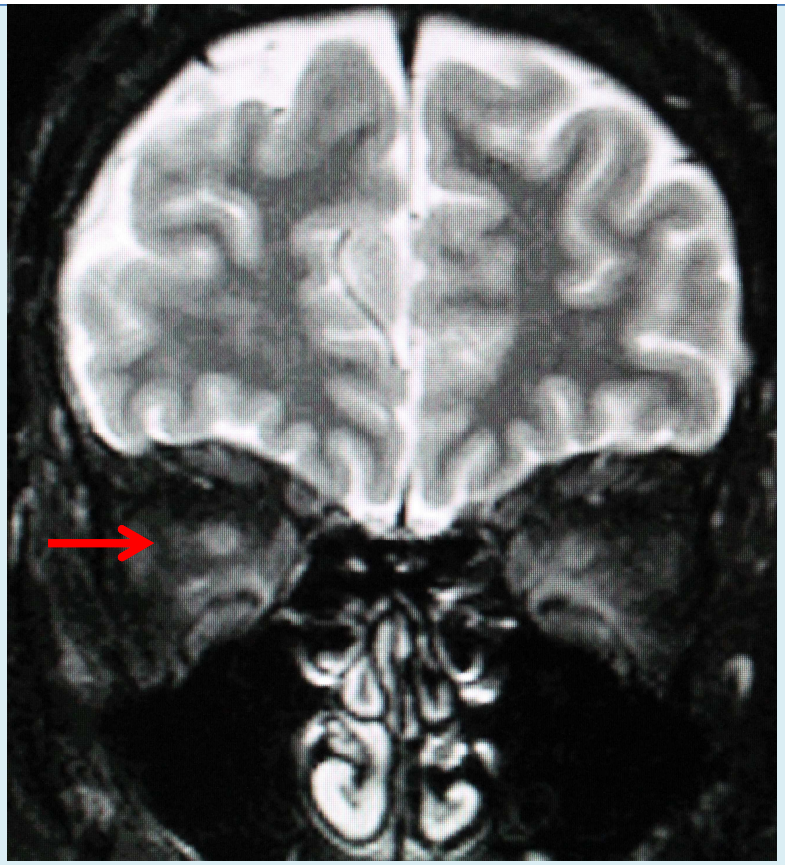

90/160
05. 9.20
05:28P
27664.54
H
A
x384


05. 9.200
05:44P
Gadolinium
27664.548
H
A
F
FP
20


03. 9.2009
02:29PM
Gadolinium
26879.5484
H
P

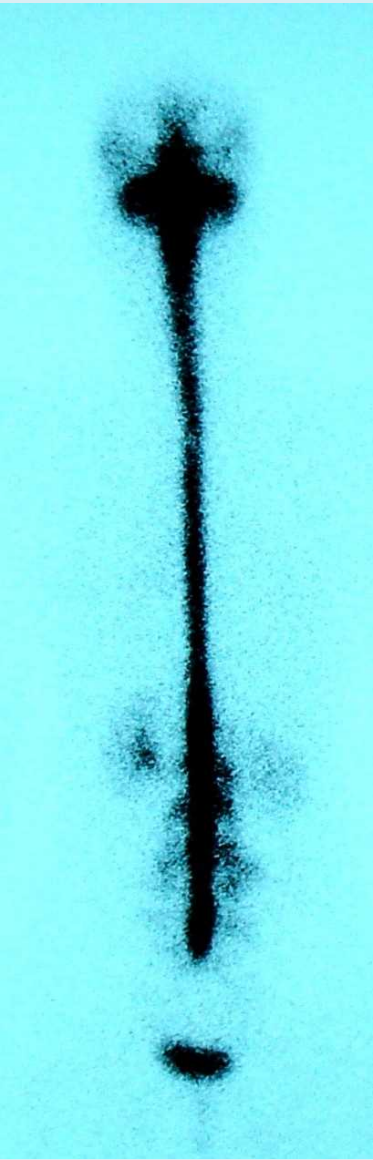

03.29.200
05:10P
Gadolinium
11119.54
A
R
x320





T2強調脂肪抑制coronal画像
視神経周囲の髄液

正常例　　脳脊髄液減少症例



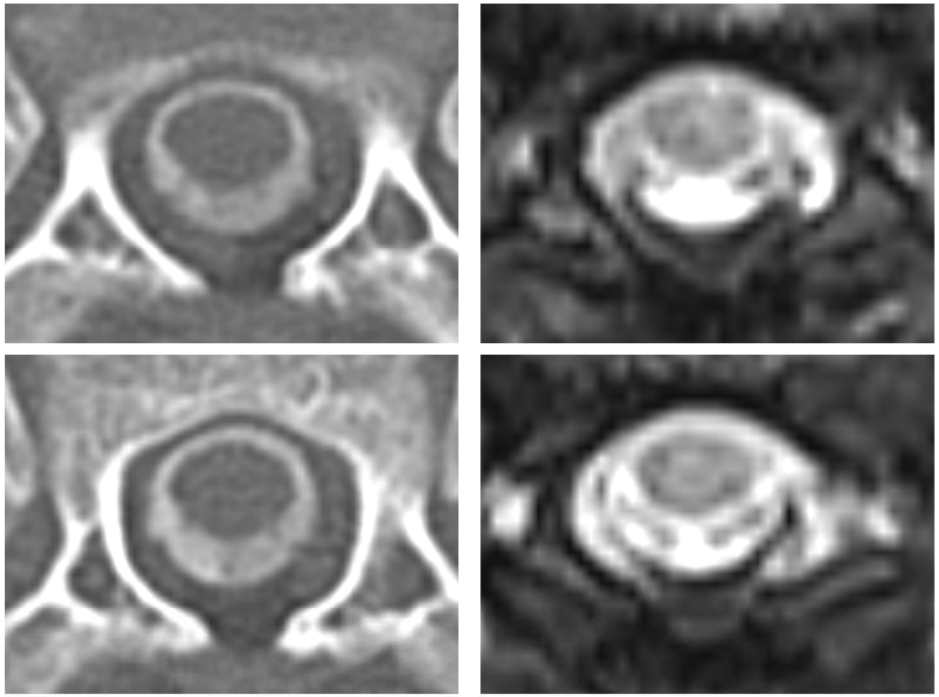
RI脳槽シンチ

MRミエログラフィー

CTミエログラフィー

Th4/5

Th5/6



CTM　　T2WI

福山医療センター　守山先生から拝借

厚労省研究班　脳脊髄液漏出症の画像診断基準

（日本脳神経外科学会、日本整形外科学会等で承認　）

『確定』所見

CTミエログラフィー:

くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見

『確実』所見

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

脊髄MRI/MRミエログラフィー:

くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変

脳槽シンチグラフィー

片側限局性RI異常集積＋脳脊髄液循環不全

脳脊髄液減少症の治療

コンセプト：髄液を増やす

髄液の漏れを止める

臥床安静

ブラッドパッチ（硬膜外自家血注入）

髄液産生を促す

阻害因子をなくす

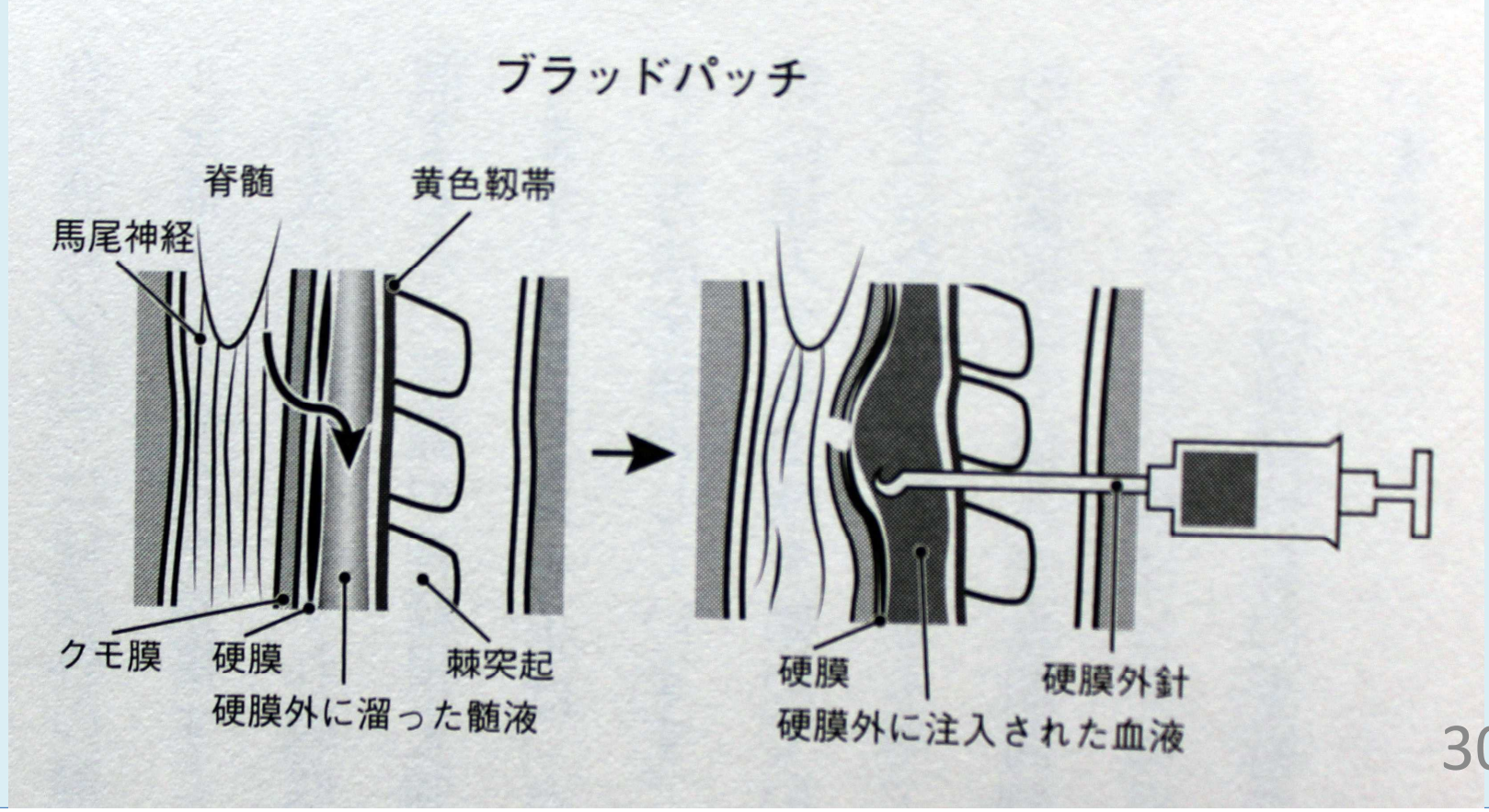
（阻害因子：睡眠障害、胃腸障害、脱水、栄養障害、ストレス、寝たきり）

良い睡眠、規則的食事・水分摂取、適度の運動

髄液の補充

人工髄液髄注

HOLD


ブラッドパッチ
脊髄
黄色靭帯
馬尾神経
クモ膜
硬膜
硬膜外に溜った髄液
棘突起
硬膜
硬膜外に注入された血液
硬膜外針

ブラッドパッチ

頸胸椎：　自家血１５－２０ml　　hanging drop　法
腰椎：　　２０－４０ml　　loss of resistance 法
　少量キシロカインで硬膜外ブロックをしておくと痛みが軽度
CTで硬膜外血液の広がりを調べる
３０分腹臥位　　３日間臥床安静　点滴
２週後からは通常の生活　　長期の臥床安静は避ける

回数　　約半数は1回で症状改善
　　３回以上で漏れ止まらなければフィブリン糊パッチ

平成28年度診療報酬改定で保険導入

J007-2 硬膜外自家血注入　　800点

注1. 別に厚生労働大臣が定める施設基準に適合しているものとして地方厚生局長等に届け出た保険医療機関において行われる場合に限り算定する。

注2. 硬膜外自家血注入に伴って行われた採血及び穿刺等の費用は、所定点数にふくまれるものとする。

解説

J007－2　硬膜外自家血注入

硬膜外自家血注入は、起立性頭痛を有する患者に係るものであって、関連学会の定める脳脊髄液漏出症の画像診断基準に基づき脳脊髄液漏出症として「確実」又は「確定」と診断されたものに対して実施した場合に限り算定できる。なお、診療報酬請求に当たっては、診療報酬明細書に当該診断基準を満たすことを示す画像所見、撮影日、撮影医療機関の名称等の病状詳記を添付すること。

施設基準の概要

（1）脳神経外科、整形外科、神経内科又は麻酔科を標榜している医療機関であること。

（2）脳神経外科、整形外科、神経内科又は麻酔科について5年以上及び当該診療について1年以上の経験を有している常勤の医師が1名以上配置されていること。また、当該医師は当該療養を術者として実施する医師として3例以上の症例を実施していること。

（3）病床を有していること。

（4）当直体制が整備されていること。

（5）緊急手術体制が整備されていること。

（6）当該処置後の硬膜下血腫等の合併症等に対応するため、（2）について脳神経外科又は整形外科の医師が配置されていない場合にあっては、脳神経外科または整形外科の専門的知識及び技術を有する医師が配置された医療機関との連携体制を構築していること。

厚労省研究班　脳脊髄液漏出症の画像診断基準

（日本脳神経外科学会、日本整形外科学会等で承認　）

『確定』所見

CTミエログラフィー：

くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見

『確実』所見

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

脊髄MRI/MRミエログラフィー：

くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変

脳槽シンチグラフィー

片側限局性RI異常集積＋脳脊髄液循環不全

問題点

１．８００点は低すぎる　　硬膜外ブロックと同じ点数
２．ブラッドパッチができる医師は限られる
３．施設基準が厳しすぎる
４．画像診断基準が厳しすぎる
　　この基準に該当しない脳脊髄液漏出症患者は多い

ブラッドパッチは治療のはじまり

どうしたら脳脊髄液を増やせるのか

睡眠　寝ている間に髄液が作られる

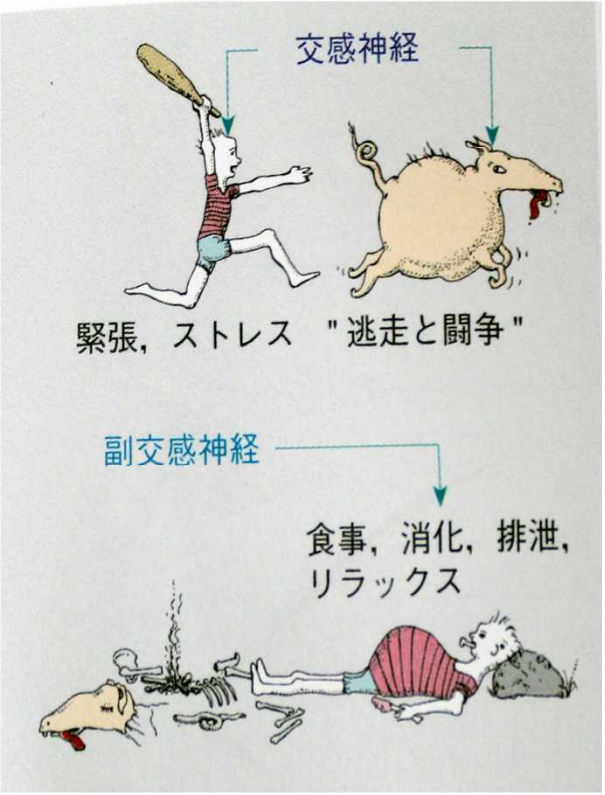
水　十分な水がないと髄液は作られない

運動　交感神経が緊張すると髄液産生が減る

交感神経の緊張をとるには

自律神経　交感神経　　戦闘モード　ストレス
　　副交感神経　リラックスモード

交感神経の緊張をとる方法
　体操　特にラジオ体操　散歩　スロージョギング
　ヨガ
　ゆっくり呼吸　瞑想
　アロマ
　音楽
　薬物（安定剤　漢方薬など）

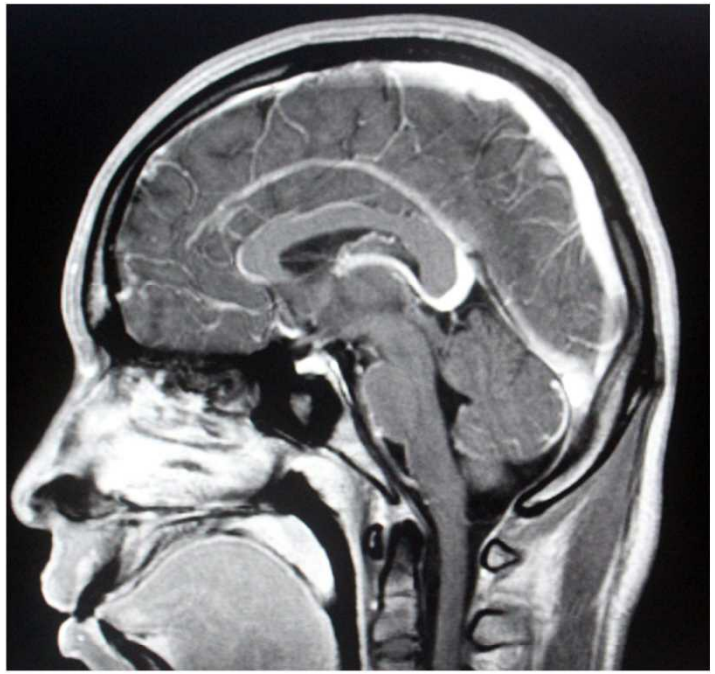


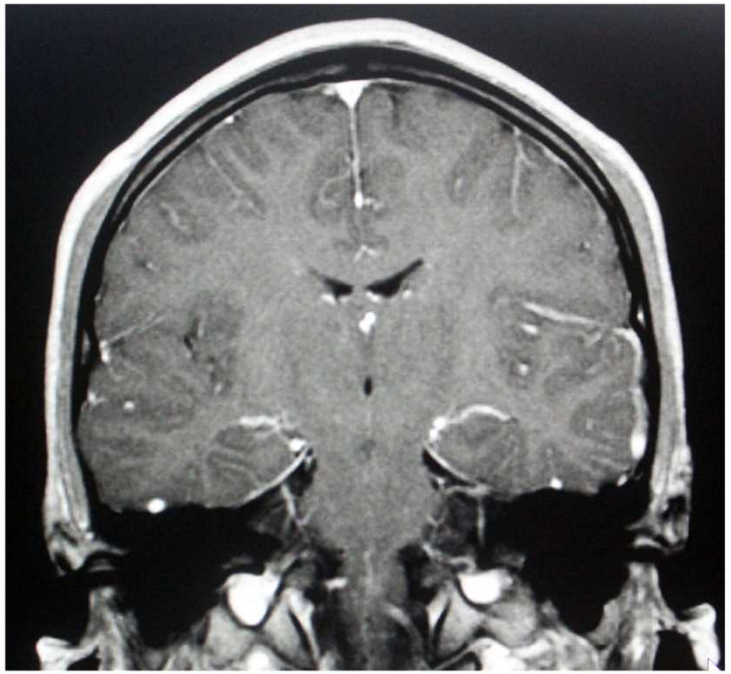
小児の脳脊髄液減少症

小児の脳脊髄液減少症は稀ではない
小児はクモ膜・硬膜の脆弱性から漏れやすい
小児は動きが活発であり外傷により漏れの機会が多い
不登校の原因の一つである
片頭痛、起立性調節障害と診断されることが多い
画像所見が軽度である
ブラッドパッチの効果は抜群
診断と治療ができる医師が少ない
小児科領域ではほとんど知られていない

症例　発症時年齢　14歳　男児

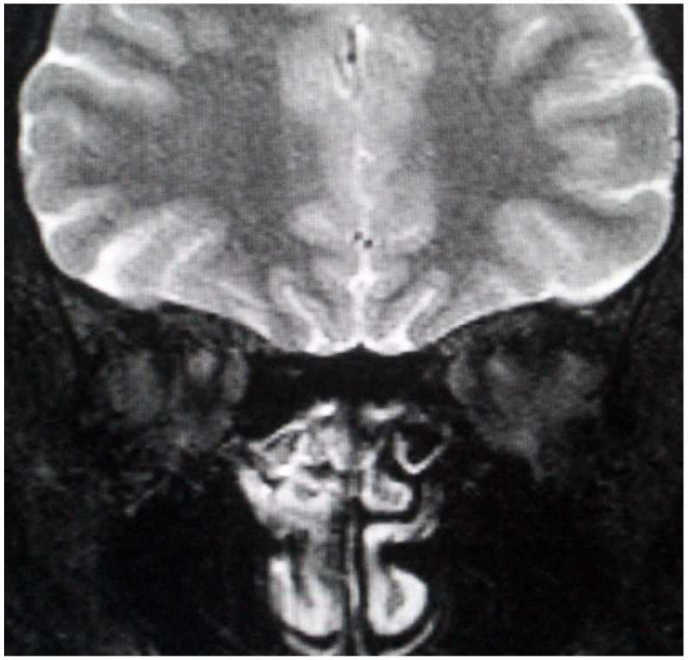
中学2年（14歳）から連日性頭痛持続
頭痛クリニックで起立性調節障害と診断され、薬物治療を行ったが改善せず、整体治療でやや改善し、間歇的頭痛になった。
平成26年7月（16歳）野球部合宿中に激しい頭痛出現し、嘔気をともなった。その後頭痛、嘔気持続し、平成26年9月末当院初診
H26.10.6-10.13入院　臥床安静・点滴治療を行い一旦症状改善したが再発
12.11 RI脳槽シンチ・CTミエロ施行　髄液圧2cm水柱　漏出像なし
24H RI残存率27%　　アートセレブ20mℓ髄注による髄液補充施行
2W後から頭痛軽減したが平成27年5月から頭痛・めまい持続
6.10　2回目アートセレブ治療30mℓ施行　　その後頭痛なし

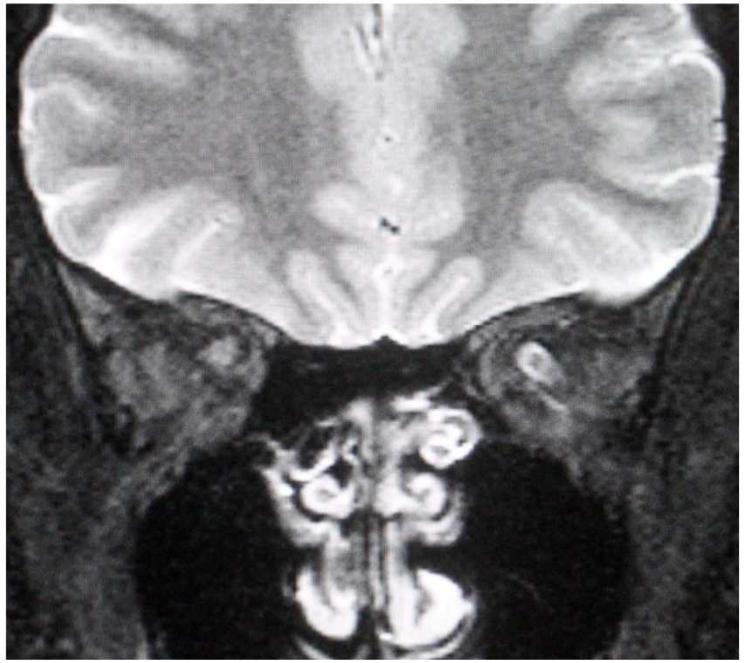




造影脳MRI

静脈拡張　硬膜造影　側脳室狭小





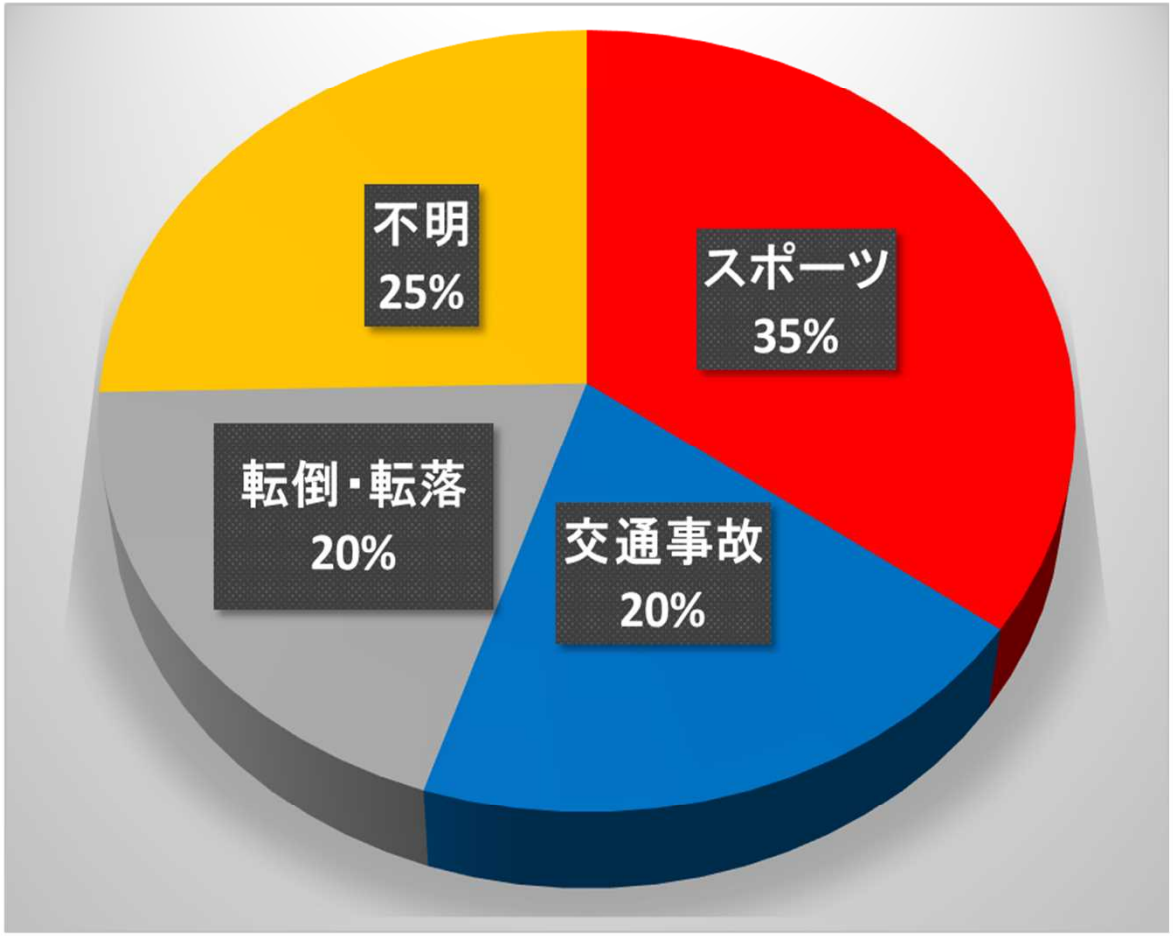
MRI　T2WI 脂肪抑制　　視神経周囲髄液

治療前　　アートセレブ治療後

小児の脳脊髄液減少症症例

総数:　70例　(2005~2015)
男子:35人　女子:35人
年齢:　平均12.7歳　(5-17歳)
罹病期間:　平均 2.0年(0.1～13年)
登校状況　不登校　21
　　登校困難　26
　　登校可　7

原因

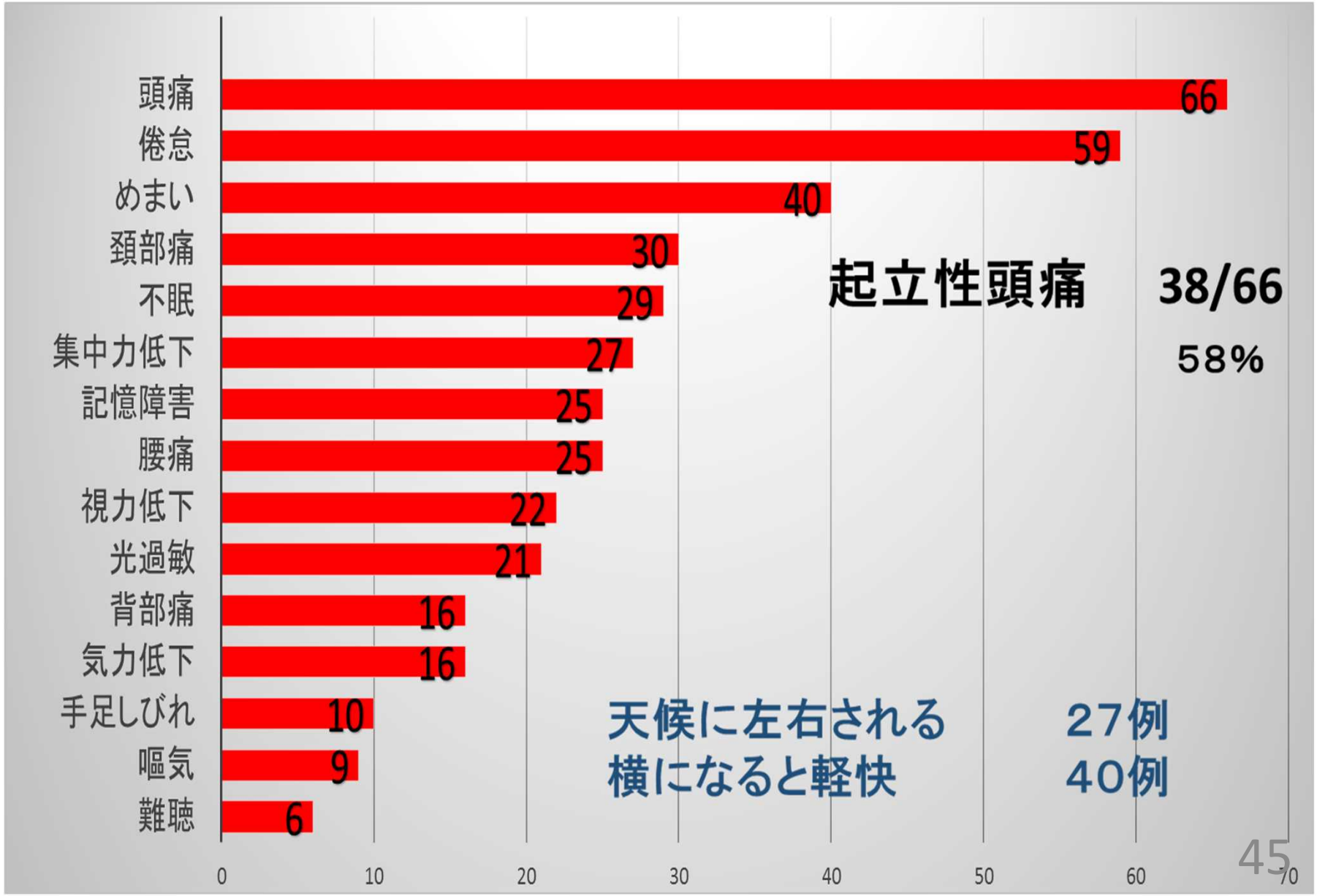


スポーツ　25
- 体育授業　5
- バスケット　5
- サッカー　4
- 陸上競技　3
- バレーボール　2
- 剣道　2
- 柔道　1
- 空手　1
- その他　2

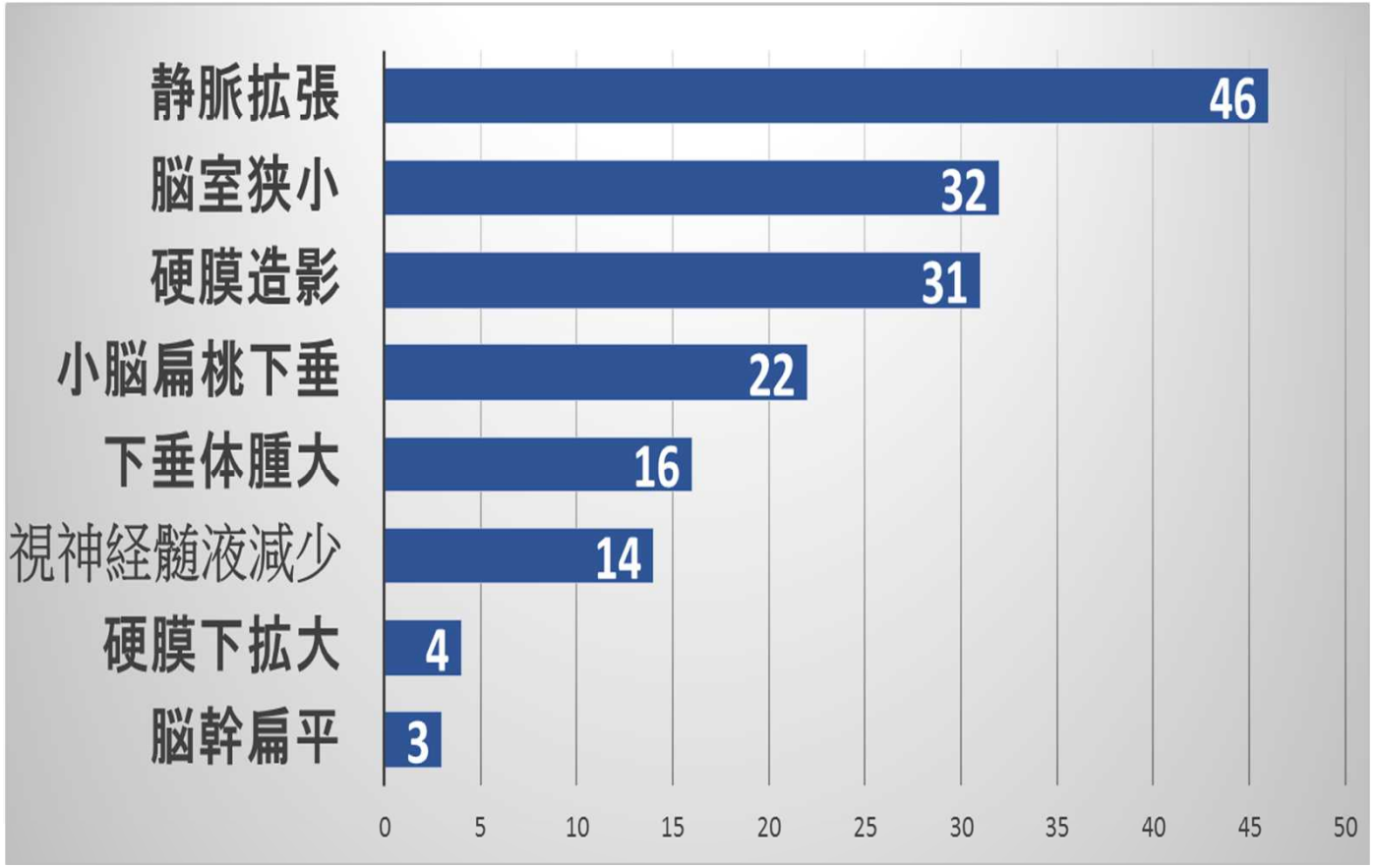
交通事故　14
- 自転車対車　7
- 歩行者対車　5
- 車に同乗　2

転倒・転落　14
- 椅子引き　3
- 衝突　3
- 階段　2
- その他　6

症状


頭痛 66
倦怠 59
めまい 40
頚部痛 30
不眠 29
集中力低下 27
記憶障害 25
腰痛 25
視力低下 22
光過敏 21
背部痛 16
気力低下 16
手足しびれ 10
嘔気 9
難聴 6
0
10
20
30
40
50
60
70
起立性頭痛 38/66
58%
天候に左右される 27例
横になると軽快 40例

造影脳MRI所見　69例

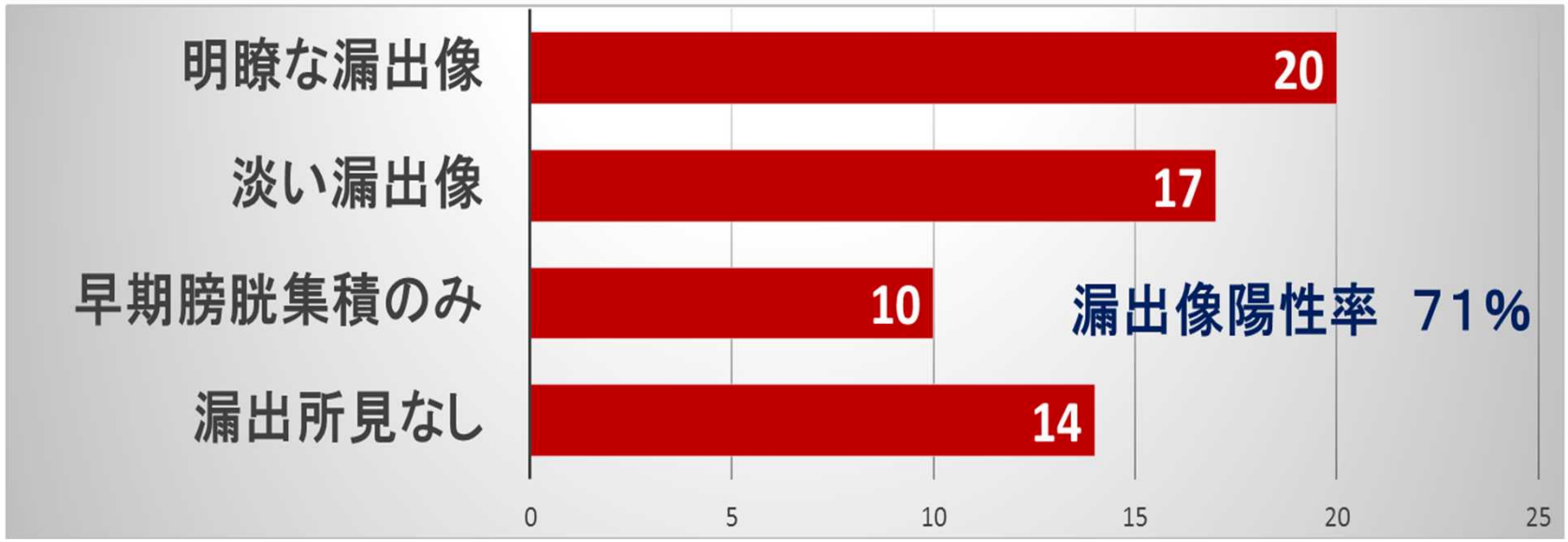


髄液減少所見がない　5例

2つ以下の所見のみ:　26例　　髄液減少陽性率 45%

造影脊髄MRI:　FDSS陽性　13例

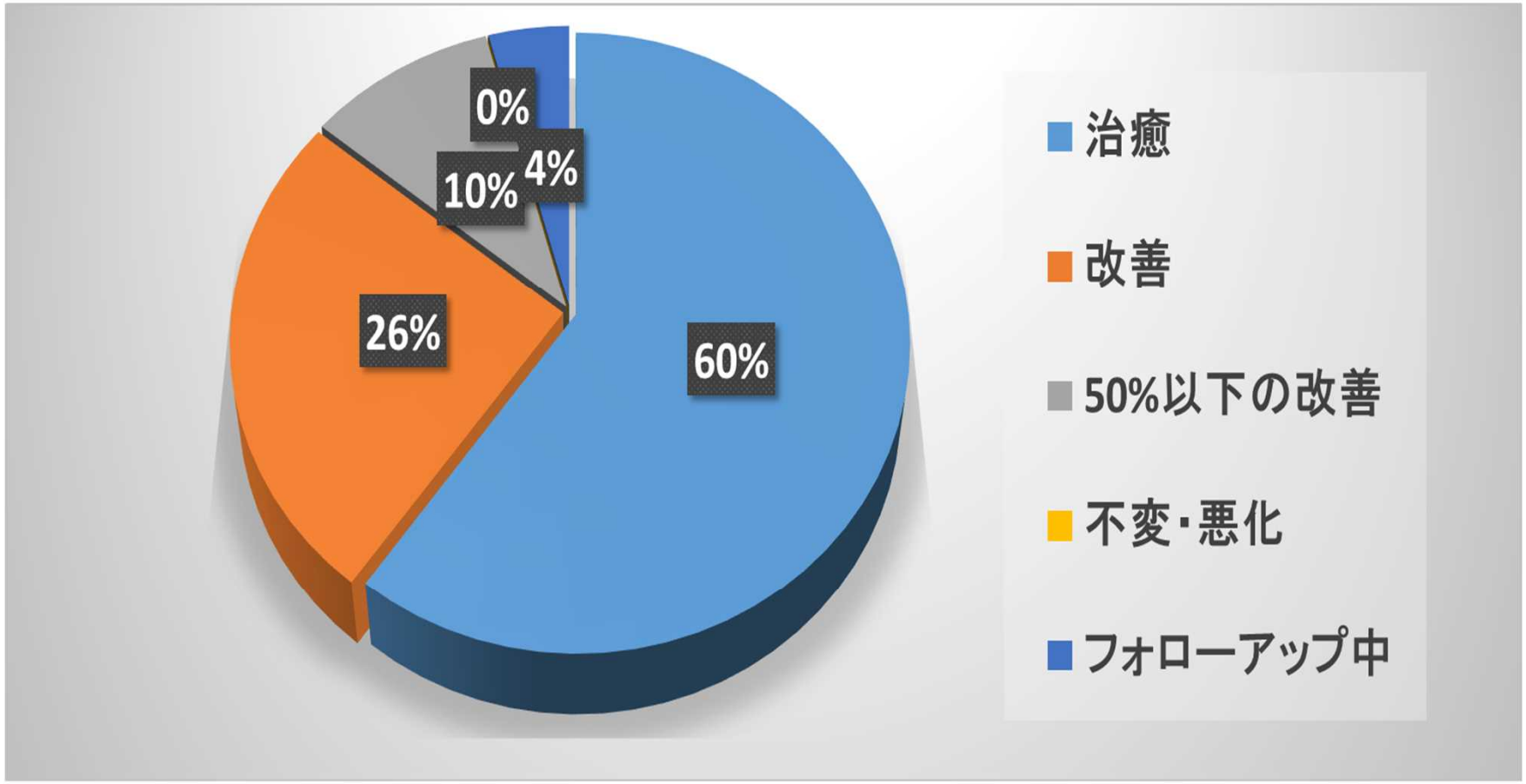
RI脳槽シンチ　52例に施行



CTミエロ　36例に施行

漏出所見あり　30例　　陽性率　83%

ブラッドパッチ治療後の転帰



AMED（日本医療研究開発機構）

脳脊髄液減少症関連研究

１　非典型例の診断に関する研究

　　脊髄MRIによる脳脊髄液漏出（硬膜外髄液貯留）

２　小児の脳脊髄液減少症の病態解明

３　起立性調節障害と脳脊髄液減少症

４　髄液中のアクアポリンによる髄液漏出の診断

小児の脳脊髄液減少症

まだ小児科領域ではほとんど知られていない

難治性頭痛・起立性頭痛

軽度外傷後の不定愁訴

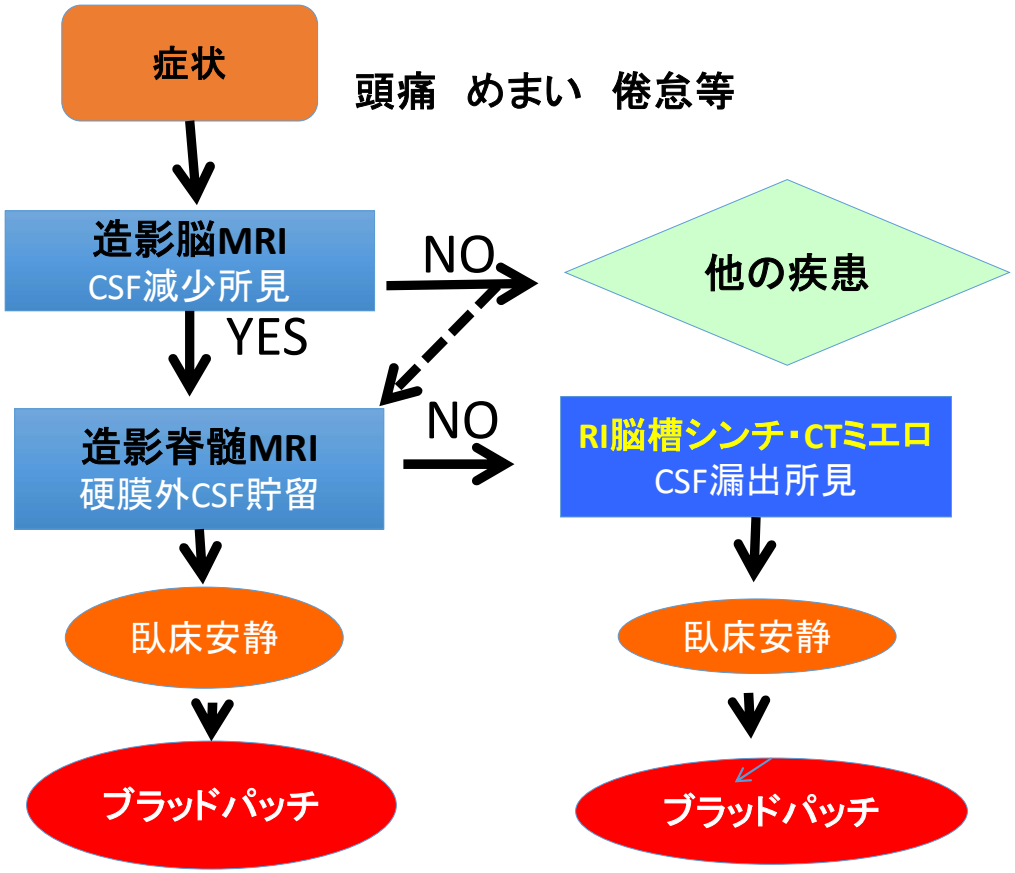
原因が特定できない強い倦怠

↓

脳脊髄液減少を疑う必要がある

診断基準の必要性

脳脊髄液減少症診断・治療フローチャート



起立性頭痛がないから脳脊髄液減少症を否定出来ない

造影脳MRIで髄液減少のスクリーニング

脊髄MRIで髄液漏出がわかれば放射線被曝なしに治療

MRIで髄液漏出所見がなければRIシンチ・CTミエロで漏出を診断