Equilibrium Res Vol. 70(3) 176～188, 2011

シンポジウム「めまいの新しい疾患概念」

脳脊髄液減少症
その臨床像と診断・治療法

國弘　幸伸[1)]・相馬　啓子[2)]

Spinal cerebrospinal fluid leakage: clinical features, diagnostic procedures, and treatment

Takanobu Kunihiro[1)], Keiko Soma[2)]

[1)]Department of Otolaryngology, School of Medicine, Keio University
[2)]Department of Otolaryngology, Nippon Kokan Hospital

The most prominent symptom of spinal cerebrospinal fluid (CSF) leakage is an orthostatic, tension-type headache. Other well-known symptoms include nausea, vomiting, photophobia, diplopia, depression, and amnesia. The authors address other commonly encountered symptoms such as dizziness, hearing disturbances, cerebrospinal fluid rhinorrhea, and gustatory and olfactory disturbances.

The dizziness experienced in this disorder is essentially characterized as a kind of "floating sensation" or "walking on the clouds" and is associated with a high degree of unsteadiness. A considerable percentage of patients cannot remain standing even when their eyes are open; to-and-fro perturbations are particularly prominent in these patients. Rotatory vertigo attacks can occur in a small portion of patients, but usually only during the early stages of the disease. As with the headache, dizziness is aggravated by an upright or standing position. The weather also influences the intensity of both the headaches and dizziness: both are exacerbated when the atmospheric pressure is low or is falling rapidly. Water intake and/or the drip infusion of a physiological salt solution may temporarily improve dizziness and other symptoms.

The usefulness of MRI for diagnosing spinal cerebrospinal fluid leakage is limited. MRI findings are equivocal in most cases; therefore, the authors perform ^{111}In-DTPA scintigraphy for each patient in whom this disorder is suspected.

The first choice of treatment for this disorder is bed rest and water intake and/or drip infusion. When these treatments are ineffective, an epidural autologous blood patch is attempted. However, not all patients are cured by this procedure, and dizziness, hearing, and/or tinnitus may worsen after treatment. In some patients, an exploratory tympanotomy is required to rule out associated or treatment-induced perilymphatic fistula.

In conclusion, spinal CSF leakage is not a rare disorder, and because this disorder presents with an extremely wide spectrum of symptoms, all physicians in any field of spe-

cialization may encounter a patient with this disorder. All physicians should keep this disorder in mind.

Key words: spinal cerebrospinal fluid leakage, cerebrospinal fluid leaks, dizziness, ^{111}In-DTPA scintigraphy, epidural autologous blood patch

はじめに

脳脊髄液減少症の最も顕著な症状は緊張型の頭痛である。この頭痛は座位や立位をとると増悪し臥位では軽快・消失する。本疾患の本体は脊髄レベルでの持続的な髄液漏出による髄液量の減少であると考えられている。誘因の有無によって特発性と外傷性に分けられる。

脳脊髄液減少症は交通事故などによる外傷性の症例が多いことから本邦では脳神経外科医が診療に携わることが多い。しかし本疾患では多彩な症状が出現する。耳鼻咽喉科領域の症状に限っても，難聴，耳鳴，耳閉感，語音弁別能の低下，聴覚過敏などの蝸牛症状，めまい，ふらつきなどの前庭症状，嗅覚障害，味覚障害などがみられることがある。したがって，当院では，脳神経外科医，耳鼻咽喉科医ばかりでなく，眼科医，精神科医，放射線科医，リハビリテーション科医など多くの科の医師が本疾患患者の診療にあたっている。

筆者らが脳脊髄液減少症に関心を抱くようになったのは偶然であった。外リンパ瘻の診断でひとりの女性患者の治療を進めている最中に頭痛，激しい嘔気，高度の平衡失調に加えて精神症状が出現し治療に難渋していた際に，患者の配偶者から脳脊髄液減少症ではないかとの指摘を受けたことがきっかけとなった。以来，筆者らが脳脊髄液減少症と診断した症例だけでも70例近くに達する（表１，図１）。

脳脊髄液減少症は最近，マスメディアで取り上げられることが多くなった。しかし本疾患が医療従事者の間で広く認知されているとは言い難い。本疾患の存在そのものを否定する医師も少なくない。確かに，硬膜外自家血注入術などの治療によって画像上髄液の漏出が認められなくなっても症状がほとんど改善しない患者がいる。また，本疾患で認められる多彩な症状を一元的に説明することも現在のところ不可能である。めまいや高度のふらつきの詳細な発症機序も不明である。

しかし筆者らはこの数年間，百名を越す脳脊髄液減少症患者の診療にあたってきた。これらの経験から定型的な脳脊髄液減少症の臨床像がいかなるものであるかを徐々に知ることができるようになった。耳鼻咽喉科医による脳脊髄液減少症の記述はきわめて少ない。詳細な病態はわからなくとも耳鼻咽喉科医が見た脳脊髄液減少症の臨床像を記述しておくことには意義があるのではないかと考えられる。

本稿では，まず，筆者らの経験を基に脳脊髄液減少症でみられる症状全般について概要を述べる。次いで筆者らが用いている診断法と治療法について解説する。筆者らが診断の決め手のひとつとしている ^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィーと代表的治療法である硬膜外自家血注入術については馴染みがない読者が多いと思われるので，これらの手技についても解説する。

診　断

脳脊髄液減少症の診断基準としては，国際頭痛学会の頭痛分類（ICHD-II）[1] がよく知られている（図２）。筆者らが脳脊髄液減少症と診断している症例は，7.2.2と7.2.3に該当すると考えられる。

しかし，これらの診断基準には問題が多い。たとえば，ICHD-II では，腰椎穿刺をした際の座位での髄液圧が 60 mmH_2O 未満であることを診断基準に加えていることである。我が国では腰椎穿刺は通常，側臥位で行われる。髄液圧もその姿勢で測定する。側臥位で測定する髄液圧は座位での髄液圧よりも低いはずであるが髄液圧が 60 mmH_2O 未満の症例を筆者らは経験したことがない。

“Diffuse and/or dull headache that worsens

[1] 慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科
[2] 日本鋼管病院耳鼻咽喉科

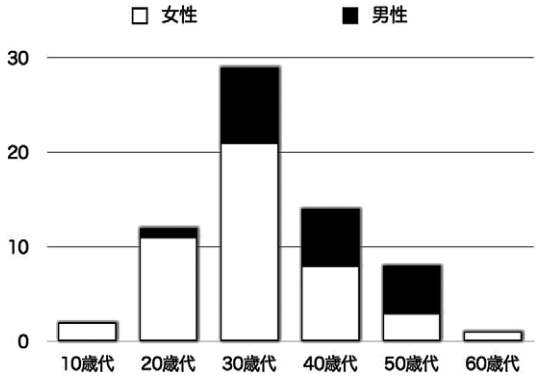


図 1 ^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィー陽性例の性と年齢分布
全体としては30歳代に最も多かったが，女性（12～65歳，平均35. 0歳）では男性（27～59歳，平均41. 6歳）よりも年齢層が低い傾向が認められた。

表 1 ^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィー施行症例
結果（陽性，陰性）の判定は本文中の記載に従った。検査施行症例数も陽性症例数も女性が男性の約２倍であった。

	陽性	陰性	合計
男性	20	8	28
女性	46	9	55
合計	66	17	83

within 15 minutes after sitting or standing, . . .”という基準も根拠が不明であるとともに厳しすぎるという意見がある[2)3)]。筆者らも同感である。特に発症から時間が経過した症例では姿勢と頭痛との関連が明確ではないことが珍しくない。午前中は症状が軽いが，午後になると症状が悪化すると述べる患者もいる。さらに，硬膜外自家血注入術を行っても全例で症状が改善するわけではない。筆者らの外来を紹介受診する患者の中には硬膜外自家血注入術によって症状の改善がみられない，または症状が増悪したと訴える患者が少なくない。

ICHD-II 以外の診断基準としては，国際的には Mea らの試案[2)] や Schievink らの試案[4)5)] が有名である。また，我が国では，日本脳神経外傷学会の暫定基準[6)] や脳脊髄液減少症研究会のガイドライン2007[7)] などがある。筆者らは，参考となる症状を増やし，脳槽シンチの間接所見を診断基準に取り入れた脳脊髄液減少症研究会のガイドライン2007[7)] に沿って診断を下している。

筆者らが特に重視しているのは，症状（問診結果）と ^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラムの所見である。症状から脳脊髄液減少症が強く疑われても脳槽シンチグラムで陽性所見が認められなかった場合には，筆者らは「疑い例」として扱い，後述する硬膜外自家血注入術などの侵襲を伴う治療は積極的には行わず，生活指導や点滴（後述）などの保存的治療にとどめることが多い。

A．問診

本疾患診断の第一歩は問診である。筆者らのめまい外来を受診する大半の患者の主訴はめまいとふらつき（平衡障害）である。難聴，耳鳴，耳閉感，語音弁別能の低下，聴覚過敏などを訴える患者もいる。しかし，意外なことに，脳脊髄液減少症の最も顕著な症状とされている頭痛を患者が自ら訴えることは少ない。

問診上，重要な症状を以下に列挙する。めまいとふらつきについては項を改めて述べる。

１．頭痛

脳脊髄液減少症と最終的に筆者らが診断した患者では，ほぼ全例で緊張型の頭痛が認められる。この頭痛は，臥位では軽快・消失し，座位や立位をとると増悪する。また，天候がわるい日には増強する。たとえ快晴であっても翌日雨が降る日には頭痛が悪化すると訴える患者もいる。痛む部位はさまざまである。後頭部が痛むと訴える患者が最も多いが，前頭部や側頭部が痛むと訴える患者もいる。頭痛の増強時には頭全体が絞めつけられるように痛むと訴える患者もいる。上述したように，午前中は頭痛が軽度であるが午後になると頭痛が増強すると述べる患者もいる。

２．後頸部痛・肩甲骨間痛・背部痛・腰痛

ICHD-II で“stiff neck”と記述されているのは後頸部痛のことであろうと筆者らは解釈している。後頸部痛は，上述した頭痛以上に脳脊髄液減少症で共通して認められる症状である。後頸部から肩甲骨間に至る痛みを訴える患者もいる。さらに背部から腰部にかけて強い痛みを訴えることもある。頭痛と同様に臥位で軽快・消失することが

7.2 Headache attributed to low cerebrospinal fluid pressure

7.2.1 Post-dural (post-lumbar) puncture headache
Diagnostic criteria:
A. Headache that worsens within 15 minutes after sitting or standing and improves within 15 minutes after lying, with at least one of the following and fulfilling criteria C and D:
1. neck stiffness
2. tinnitus
3. hyperacusia
4. photophobia
5. nausea
B. Dural puncture has been performed
C. Headache develops within 5 days after dural puncture
D. Headache resolves either[1]:
1. spontaneously within 1 week
2. within 48 hours after effective treatment of the spinal fluid leak (usually by epidural blood patch)

Note:
1. In 95% of cases this is so. When headache persists, causation is in doubt.

7.2.2 CSF fistula headache
Diagnostic criteria:
A. Headache that worsens within 15 minutes after sitting or standing, with at least one of the following and fulfilling criteria C and D:
1. neck stiffness
2. tinnitus
3. hyperacusia
4. photophobia
5. nausea
B. A known procedure or trauma has caused persistent CSF leakage with at least one of the following:
1. evidence of low CSF pressure on MRI (eg, pachymeningeal enhancement)
2. evidence of CSF leakage on conventional myelography, CT myelography or cisternography
3. CSF opening pressure < 60 mm H_2O in sitting position
C. Headache develops in close temporal relation to CSF leakage
D. Headache resolves within 7 days of sealing the CSF leak

7.2.3 Headache attributed to spontaneous (or idiopathic) low CSF pressure
Previously used terms:
Spontaneous intracranial hypotension, primary
intracranial hypotension, low CSF-volume headache,
hypoliquorrhoeic headache
Diagnostic criteria:
A. Diffuse and/or dull headache that worsens within 15 minutes after sitting or standing, with at least one of the following and fulfilling criterion
1. neck stiffness
2. tinnitus
3. hyperacusia
4. photophobia
5. Nausea
B. At least one of the following:
1. evidence of low CSF pressure on MRI (eg, pachymeningeal enhancement)
2. evidence of CSF leakage on conventional myelography, CT myelography or cisternography
3. CSF opening pressure＜60 mm H_2O in sitting position
C. No history of dural puncture or other cause of CSF fistula
D. Headache resolves within 72 hours after epidural blood patching

Comments:
The underlying disorder may be low CSF volume. A history of trivial increase in intracranial pressure (eg, on vigorous coughing) is often elicited. In other cases a sudden drop in atmospheric pressure has occurred. Postural headache resembling that of low CSF pressure has been reported after coitus. Such headache should be coded here because it is due to CSF leakage. Many patients with spontaneous low CSF pressure headache respond to epidural blood patching, epidural saline infusion or pharmacological therapies such as intravenous caffeine or conventional analgesics. Some have spontaneous resolution of their headache, while others relapse after initial successful treatment. Cases of dural sleeve herniation, particularly in the thoracic area, have been reported and have been successfully treated surgically. Dural puncture should be avoided in patients with positive MRI signs such as meningeal enhancement with contrast.

図2　国際頭痛学会の頭痛分類

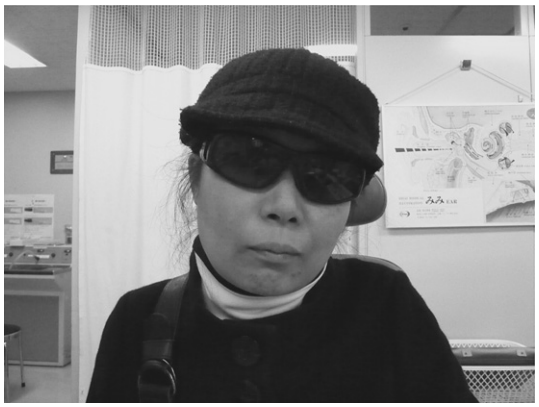


図3　羞明と遮光眼鏡
羞明が強い患者では診察室のなかでも遮光眼鏡やサングラスをはずすことができない患者が少なくない。本患者は帽子もかぶっている。（患者本人の了承を得て掲載した。）

図5　ハイヒール（50歳代，女性）
平衡失調が高度である患者が踵のハイヒールを履いて受診することが珍しくない。踵の高い靴を履くと後方への転倒傾向が軽減するという。

図4　手袋の装着
本患者は冷感が強い左手には夏でも手袋をつけている。

多い。

3．嘔気・嘔吐

ICHD-II に記載されている嘔気もよく認められる症状である。嘔吐する患者も少なくない。脳脊髄液減少症では逆流性食道炎様の症状も出現することが多く，嘔気の原因はこの逆流性食道炎であるとの説明を受けている患者がいる。

しかし嘔気がほぼ全患者で認められるのに対して，逆流性食道炎と診断される患者は少数である。

筆者らは，両者の間に因果関係があるとするならば，嘔気によって逆流性食道炎が引き起こされているのではないかと考えている。

4．健忘・集中力の低下・抑うつ・易疲労・倦怠感

患者は「話したばかりの内容を繰り返し話してしまい，家族に叱られる」，「漢字が書けなくなった」，「暗算ができなくなった」など，さまざまな表現をする。抑うつ傾向も認められ，精神科などから抗うつ薬を処方されている患者も少なくない。「疲れやすい」，「体がだるくて朝起きられない」，「寝てばかりいて，怠け者だと親から叱られる」などと述べる患者もいる。

5．目のぼやけ・複視・羞明

「目がぼやける」，「物が二重に見える」，「視野が暗い」，「光がまぶしい」などといった眼症状を訴える患者が多い。（羞明（photophobia）は ICHD-II にも記載されている。）光がまぶしいと訴える患者の中には，診察室のなかでも遮光眼鏡やサングラスをはずすことができない者もいる。帽子をとることすらできないこともある（図3）。視力検査では異常が認められないことが多いため詐病ではないかとも考えられたが，輻湊障害，調節障害，毛様体筋の過緊張，視野狭窄などが確認できることも珍しくなく，患者の訴えの背景には何らかの眼科的異常が存在するのではない

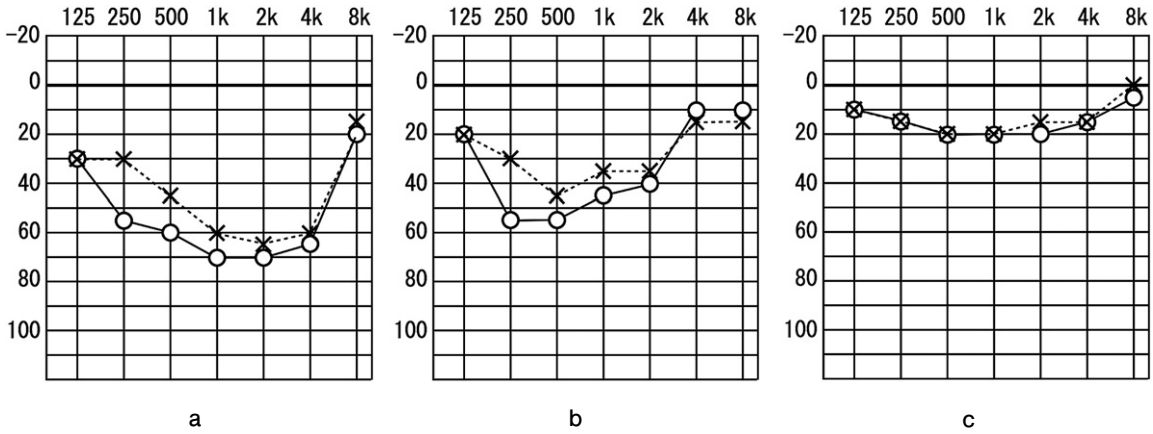


図6　臥位をとることによる純音聴力の改善
a. 座位　b. 仰臥位15分後　c. 仰臥位25分後

かと筆者らは考えている。眼科的な異常については改めて報告する。

6．四肢の筋力低下

四肢の末梢，特に手の握力低下がよくみられる。箸を持つことすらできない患者もいる。握力が全くなくなることもある。

7．四肢のしびれ感・冷感

特に四肢末梢のしびれ感が認められることも珍しくない。夏でも四肢の冷感が強いために手袋をはずせない患者もいる（図4）。

8．頻尿

頻尿もよく認められる症状である。夜尿がみられることもある。治療後に改善することが多いことから，脳脊髄液減少症と関連した症状であろうと推測される。

9．嗅覚・味覚障害

嗅覚障害と味覚障害を訴える患者も少なくない。患者が自ら嗅覚・味覚障害を訴えない場合でも検査によって異常が認められることがある。特発性の脳脊髄液減少症で嗅覚・味覚障害が認められることは珍しく交通事故後の症例でよくみられることから，嗅覚・味覚障害は脳脊髄液減少症と直接の関連はない可能性がある。嗅覚・味覚障害についても改めて報告する。

10. 顔面神経麻痺・顔面のけいれん

顔面神経麻痺が初発症状であることもある。麻痺は両側に交代性に生じることが多い。チック様の不随意な顔面運動が認められることもある。

11. 髄液鼻漏

髄液鼻漏が確認できることも珍しくない。交通事故などの明らかな既往がない患者にも髄液鼻漏が認められることがある。筆者らは髄液鼻漏が認められた20数名の患者のうち3名に対して内視鏡下の副鼻腔開放術を行った。いずれの症例でも両側の篩板全体から滲み出すように髄液が漏出してくるのが確認された。

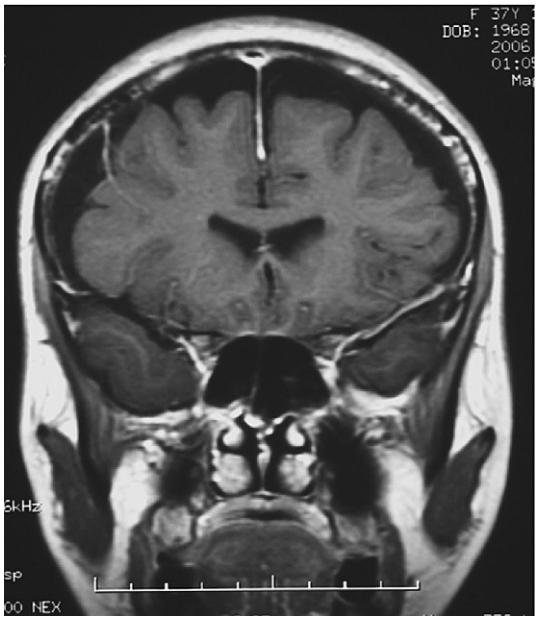
12. その他の症状

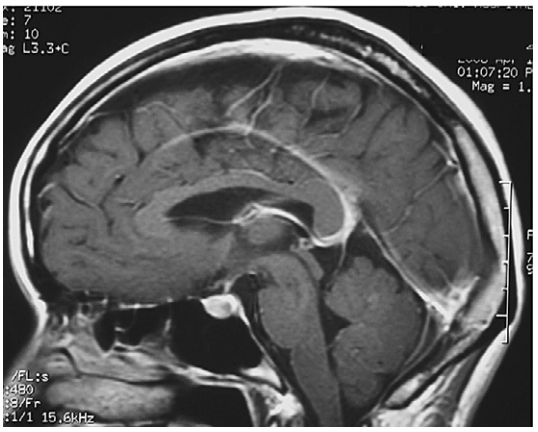
女性患者では生理不順，無月経，乳汁分布などが認められることがある。プロラクチンの異常高値が確認される症例があり，脳脊髄液減少症と関連して生じた下垂体機能障害が乳汁分泌の原因であろうと推測される。微熱が続いている患者もいる。また構音障害が出現することもある。

B．めまい・平衡障害

筆者らの外来を受診する脳脊髄液減少症患者の主訴はめまいとふらつき（平衡障害）であることが圧倒的に多い。以前は，他院において脳脊髄液減少症と診断され治療を受けたにもかかわらず，めまいやふらつきが改善しないために当科を紹介受診する症例が多かった。しかし最近はめまいやふらつきを主訴として筆者らの外来を受診し，脳脊髄液減少症と診断される症例が増加している。

本疾患で認められるめまいは浮動性めまいであることが多い。浮動性めまいは全例で認められる。発症早期に発作性の回転性めまいも認められることがあるが，回転性めまい発作の頻度は時間





a　　b

図7　典型的な MRI 所見（造影 T 1 強調画像，30歳代女性）
a．冠状断　b．矢状断　a．脳の下垂と円蓋部を中心とする硬膜下の髄液貯留が認められる。硬膜の肥厚も確認できる。b．軽度ではあるが小脳扁桃の下垂と静脈の怒張がみられる。

とともに減少していき，浮動性めまいだけが残ることが多い。浮動性めまいも頭痛などと同様に臥位では軽減・消失し座位や立位で増強する。ふらつきが高度であるため，歩行時に杖を手放せない患者や家族に身体を支えられながらでなければ受診することができない患者も少なくない。

患者は「後方に引っ張られるような感じがする」と訴えることが多い。このような患者では重心動揺検査で大きな前後方向の揺れが確認できることがある[8)9)]。女性患者の中にはふらつきが強いのにもかかわらず後方への転倒を防ぐためにハイヒールを履いて受診する者がいる（図５）。

開眼でも重心動揺が大きいことも本疾患でみられる平衡障害のもうひとつの特徴である。開眼でも閉脚では１分間立位を保持できないため，開脚で重心動揺検査を行わざるをえない患者もいる。開眼開脚ですら立位を維持できず検査が行えないことも珍しくない。しかし，その一方で，患者がふらつきを訴えても重心動揺検査では異常所見が認められないこともある。

本疾患でみられる平衡障害の第三の特徴は，補液によってめまいとふらつきが一過性に（数時間～数日）改善する症例があるということである[9)]。筆者らは患者の希望があれば 500～1000 ml のラクテック® を１時間前後で点滴静注する。健常人では息苦しさが出現するため１時間で 500～1000 ml の補液を行うことは難しいことが多いが，本疾患患者では小柄であっても１時間で 500 ml 程度の比較的急速な点滴を希望する。補液後にめまいが改善したと述べる患者では重心動揺検査所見ばかりでなく，頭痛や眼症状なども改善する。このような患者は「頭が軽くなり，視野が明るくなった」と一様に述べる。補液の効果の一部は，点滴中に仰臥位をとっていることによる可能性もある。

ただし，補液によって症状が改善しない，または症状が増悪する患者もいる。このような患者では補液ではなく利尿作用を有するグリセオール® の点滴によって症状が改善することがある[10)]。

平衡障害が高度であるのとは対照的に，他の平

RI 脳槽シンチグラムについて

前日入院
患者さんには検査前に排尿をすませてもらう。

当日（８時45分,　　）アイソトープ室に行く。
アイソトープ室ではまず髄液圧をはかった後に，造影剤を注入
（その後の撮影は　直後　１時間後　３時間後　５時間後　24時間後）
注入直後に仰臥位で撮影。その後アイソトープ室でストレッチャー上で腹臥位にて安静。
最初の１時間は排尿を我慢してもらう。

（９時45分,　　）そのまま１時間後の撮影を行う
撮影終了後病棟に歩行で帰ってもらい，すぐに排尿をしてもらう。
その後は次の撮影（３時間後）まで排尿は我慢してもらう。
（状態の不良な方や頭痛のひどい方はストレッチャーで部屋に帰る。）
排尿後はベッド上安静。なるべく腹臥位。排尿は我慢すること

（11時45分,　　）歩行（または車椅子）でアイソトープ室に移動。３時間後の撮影。撮影後に排尿してもらう。その後は５時間後の撮影まで排尿を我慢してもらう。病棟内歩行可。昼食。

（13時45分,　　）歩行（または車椅子）でアイソトープ室にいって５時間後の撮影。その後は翌日まで自由。

翌日　撮影１時間半前（７時15分,　　）に排尿をすませる。その後は排尿を我慢してもらう。

翌日（８時45分,　　）アイソトープ室で24時間後の撮影。その後は退院
＜合併症＞
頭痛（髄液が漏れている人程，症状が強い傾向がある。症状がひどければ入院延期する場合がある。）局所（腰痛，大腿部痛）の疼痛。時々，神経に針が当たり，激痛が走る事がある。（通常，針をさしたところの疼痛は１～２週間程度で治るが，まれに６ヶ月くらい続くこともある。）
肥満体型や脊椎の変形の強い方は穿刺が難しく，何度も刺しなおす事がありうる。
ごくまれに感染，出血。

図８　^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィーの説明書
日本鋼管病院において検査前に患者に渡している注意書き

衡機能検査ではあきらかな異常が認められないことが多い。筆者らは，自発・頭位・注視眼振検査，視標追跡検査，視運動性眼振検査，温度刺激検査，固視抑制検査，自覚的視性垂直位検査をほぼ全例で行っているが，これらの検査で明らかな異常が認められることはほとんどない。一部の症例でごく微弱な非特異的頭位眼振が確認される程度である。ごく稀に，構音障害がある症例のなかに視標追跡検査や視運動性眼振検査で異常が認められることがあるが交通事故後の症例（外傷性脳脊髄液減少症）であることが多い。集中力の低下が顕著，もしくは羞明のために開眼が困難であり検査結果の信頼性が低く，判定には難渋することもある。注目されるのは，耳鼻咽喉科で行った視標追跡検査では異常なしと判定されても眼科で独自に行う同検査で異常ありと診断されることがあるということである。これは耳鼻咽喉科では暗所で検査を行うのに対して眼科では明所で検査を行うことが原因であるのかもしれない。明所では背景が目に入る。そのために眼科で検査を行う場合には潜在的な指標追跡運動の障害が検査結果に表れる可能性がある。

C．蝸牛症状と聴覚機能検査所見

難聴，耳鳴，耳閉感，語音弁別能の低下，聴覚過敏なども患者はよく訴える。ICHD−II には，「tinnitus」（耳鳴）と「hyperacusia」（聴覚過敏）が記述されている。

患者がこれらの症状を訴えても純音聴力検査や語音弁別能検査では全く異常が認められないこともある。しかし本疾患では聴力が全く正常であることは比較的珍しく，両耳とも30デシベル前後の聴力レベルを示し，異常と判断すべきか正常と判

断すべきか初診時に迷うことが多い。このような症例では繰り返して純音聴力検査を行うと両耳の聴力が変動していることが確認できることがある。中等度～高度の難聴が認められる症例もある。ほとんどの症例で左右ほぼ同程度の難聴が認められる。これらの症例でも両耳の聴力の変動が確認されることが多い。そして通常，低音域の聴力低下がより顕著である。

しかし，聴力レベルや聴力型にかかわりなく誘発耳音響放射や聴性脳幹反応で異常が認められる症例はほとんどない。このことから，当初，筆者らは詐聴ではないかと考えたこともある。しかし患者間で共通する検査結果が得られることが多いことから，筆者らは現在，詐病とは考えていない。臥位をとらせるだけでも聴力が急速に上昇する症例があること[9]（図６）や，純音聴力検査時に提示する断続音の回数を増やすことによって検査結果が改善することなど，心因性難聴とも異なる特徴をいくつか有しており，注意力の低下が見かけ上の純音聴力の低下を引き起こしている可能性がある。めまい・平衡障害に対する効果と比較すると，聴力に対する補液の効果は認められないかごくわずかであることが多い。聴覚検査結果についても改めて報告する予定である。

D．既往歴

以前は既に脳脊髄液減少症と診断された患者がめまい・平衡障害の診断・治療を求めて当科を紹介受診することが多かった。大半は交通事故後の患者であった。特に，自動車に同乗していて後方から追突された患者が多かった。しかし最近は「原因不明のめまい」として他院から紹介されて筆者らのめまい外来を受診する患者が増えてきている。患者の勤務先の産業医から診察を依頼されることもある。これらの患者では誘因となったと考えられるエピソードが明らかでないことが珍しくない。たとえ誘因となったと考えられる外傷歴がある患者であってもそれらのエピソードと発症時期には時間的に間隔があいている，または発症時期が明確でないなどの理由から，それらのエピソードが直接の誘因となったのかどうかの判断が困難であることが多い。外傷歴としては，階段や堤防からの転落，スキーの最中の転倒，家庭内菜園における重い鋤鍬の使用中の脊椎捻挫，家庭内暴力などが挙げられる。しかし，鼻をすすった直後や分娩直後に発症したことが明確である症例もあり，これらの患者では髄液圧の急激な変化が脳脊髄液減少症の原因となったのではないかと考えられる。ミエログラフィー直後に発症した症例もある。誘因となったと考えられるエピソードが確認できない，真の意味での特発性脳脊髄液減少症は少数である。

E．MRI

MRI 所見だけで脳脊髄液減少症と確定診断できる症例はきわめて稀である。

MRI を実施するにあたって筆者らが留意している点は，以下の３点である。

１．可能であれば造影する。
２．軸位断，冠状断に加えて矢状断撮影も行う。
３．冠状断と矢状断撮影にあたっては頭頂部から上部頸髄までを撮影領域に含める。

その理由は，硬膜のびまん性肥厚，静脈の怒張と脳の下垂の有無を知りたいからである。脳脊髄液減少症の典型的 MRI 像を図７に示した。

a．硬膜のびまん性肥厚・静脈の怒張

髄液の漏出によって髄液量が減少すると，脳脊髄液腔の容積を埋めるために硬膜のびまん性肥厚や脳静脈の怒張が生じる。びまん性の硬膜肥厚は，ICHD−II でも診断項目の中に取り入れられている（“evidence of low CSF pressure on MRI (eg, pachymeningeal enhancement)”）。

しかし著者らの経験では，顕著なびまん性の硬膜肥厚が認められることは稀である。

b．脳の下垂

脳の下垂は，髄液量の減少によって浮力が低下することが原因であるとされている。そして脳脊髄液減少症でみられる頭痛は脳の支持組織が脳の下垂によって牽引されることによると考えられている。しかし，脳の明らかな下垂が確認できる症例もきわめて少ない。

F．^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィー

当初，筆者らは ^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィーを当科（慶應義塾大学病院耳鼻咽喉科）で行っていた。しかしさまざまな事情により，３年ほど前から本検査はもっぱら筆者のひとりである相馬が勤務する日本鋼管病院耳鼻咽喉科と山王病院脳神経外科（部長：美馬達夫）に依頼している。（日本鋼管病院には，味覚検査と嗅覚検査も依頼している。）日本鋼管病院耳鼻咽喉科において検

査前に患者に手渡している検査の手順説明書を図８に示した。検査手順（日本鋼管病院）

患者に側臥位をとらせ両腕で膝を抱えてもらい海老状になった姿勢で25 G ランセット針を用いてＬ3–Ｌ4 またはＬ4–Ｌ5 間に穿刺する。髄液の流出を確認できたら側臥位での髄液圧を測定し，その後 ^{111}In-EDTA（37 MBq；1 ml）を髄腔に注入する。

アイソトープ（RI）の髄腔への注入５分後，１時間後，３時間後，５時間後，24時間後にガンマカメラで腹側と背側から撮影を行う。後述するように，本検査ではアイソトープの膀胱への貯留の有無が診断の重要なてがかりとなる。したがって排尿を制限する必要がある。アイソトープ注入直前，1時間後の撮影直後，3時間後の撮影直後，5時間後の撮影直後にのみ排尿を許可する。（尿意がなくとも排尿させる。）その後はしばらく排尿には制限を加えない。ただし24時間後の撮影の１時間30分前から撮影直後まで再び排尿を禁じる。

本検査を行う上でもうひとつ重要な点は，アイソトープの髄腔への注入後の安静度である。硬膜穿刺部から髄液が漏出することを防止するために１時間後の撮影が終了するまではベッド上安静を保たせる。病室と撮影室間もストレッチャーで移動させる。１時間後の撮影が終了すればその後は逆に病棟内で歩行するよう患者に促す。脳脊髄液減少症患者では歩行によって症状が悪化する。この症状悪化が認められるかどうかも本疾患を診断する上で重要な手がかりとなるからである。

入院期間は通常３日（検査前日，検査初日，検査翌日）であるが，検査後に頭痛などの症状が著しく悪化した場合には，入院期間を数日延長することもある。

判　　定

上述したように，筆者らは脳脊髄液減少症研究会のガイドライン2007に準じた診断基準を用いている。筆者らが重視している所見は以下の４点である。筆者らは特に下記のａ，ｂ，ｃを重視し，ａ，ｂ，ｃのいずれかが認められれば陽性と判断している。実際の画像は既に他で示した[8)9)]。紙数の都合により本稿では割愛する。

ａ．脊髄からの漏出像
ｂ．アイソトープの膀胱への早期貯留像
ｃ．24 時間後のアイソトープの残存率＜30％
ｄ．RI の円蓋部への到達の遅延・欠如

ａ．脊髄からの漏出像

脊髄神経根に沿った RI の漏出像がみられることがある。クモ膜下腔外や硬膜嚢外側に突出する RI 漏出像である。髄液漏出の直接所見であるといえる。

ｂ．アイソトープの膀胱への早期貯留像

髄液の主たる吸収部位は上矢状洞にあるクモ膜顆粒であると考えられている。腰椎のレベルで髄液内に注入された RI が円蓋部に到達する前に RI の膀胱への集積像が認められたならば，漏出した RI が硬膜外静脈叢などで血液に吸収され腎臓から早期に尿中へ排泄されたものと考える。健常人では通常，３～４時間以内に膀胱が明瞭に漏出されることはない。膀胱への RI の貯留の判定には腹側から撮影した画像を用いる。

c．24 時間後のアイソトープの残存率＜30％

脊髄からの RI の漏出が多ければ多いほど，髄液腔内の RI の減少速度（RI クリアランス）は速くなる。筆者らは RI 注入24時間後の RI 残存率が30％未満である場合に「漏出あり」と判定している。髄腔からの RI の減少を指数関数で近似し半減期で判定している研究者もいる[3)]。

ｄ．RI の円蓋部への到達の遅延・欠如

本所見は脳脊髄液減少症患者においてよく認められる。髄液流出量が多いほど RI が円蓋部に到達するまでの時間が長くなる。またその量も少なくなる。

治　　療

当科で脳脊髄液減少症と診断した患者は，原則として山王病院脳神経外科（部長：美馬達夫教授）に治療を依頼している。患者は，九州，沖縄，北海道を除く全国各地から受診するため，治療を患者の居住地の医師に依頼することがないわけではないが，その場合も山王病院脳神経外科から治療を依頼してもらうことが多い。

ただし，点滴などの保存的治療や心理カウンセリングは当科で行っている。また高次脳機能障害や歩行障害に対するリハビリテーションも当院リハビリテーション科で行うことがある。髄液鼻漏の治療目的でスパイナルドレナージなどを当院脳神経外科で行ってもらうこともあるが，原則的に当院では脊髄からの髄液漏出に対する積極的な治療は行っていない。

A．ベッド上安静

ベッド上安静は脳脊髄液減少症に対する治療の第一選択である。確かに腰椎穿刺後の髄液漏出時などにはベッド上安静は有効である。数日以内に症状が改善することが多い。しかし，筆者らの外来を受診する患者の大半は既に休職を余儀なくされ自宅で長期間安静を保っている。また，昨今の医療状況からはベッド上安静だけを目的として長期間入院させることはできない。したがって筆者らは，筋力トレーニングをしない，重いものは持たない，強く鼻をかまない，排便時に力まない，走らない，などの生活上の注意をするにとどめることが多い。ただし，散歩は制限していない。

B．飲水・補液

脳脊髄液減少症と診断された患者や本疾患が強く疑われる筆者に対しては１日あたり1.5〜2 L飲水するように指導している。少数ではあるが自宅での安静と飲水だけで症状が軽快し硬膜外自家血注入術などの治療が不要となる患者もいる。

外来では，患者の希望があれば，上述したように，点滴治療を行う。症状の改善の持続時間は数時間から数日間までさまざまである。しかし当科では１〜２か月に１回程度しか診察することができないため，患者は自宅の近くのクリニックで点滴治療を受けていることが多い。

C．硬膜外自家血注入術（ブラッドパッチ）

ここでは，筆者らが硬膜外自家血注入術を依頼している山王病院脳神経外科における手技の概略を述べる。同科では２泊３日入院で非透視下のブラッドパッチを行っている。退院後，自宅における10日間のベッド上安静を指示する。

a．手技

1．病室のベッド上で患者を腹臥位にさせる。棘突起間を開かせるために胸腹部に枕を入れて前屈させる。頸椎に硬膜外自家血注入術を行う場合には頭部も十分前屈させる。その際には，前頭部を枕に当てて頭部を安定させる。
2．脊椎正中の穿刺部を１％リドカイン液で浸潤麻酔する。用いた注射針（22 G〜23 G）はそのまま留置しておく。
3．留置したままの注射針の位置と方向とを目安に18 Gの硬膜外針で穿刺する。生理食塩水を入れた注射器のピストンを時折押し引きしながら抵抗を確認しつつ硬膜外針をゆっくりと刺入していく。針の先端が黄色靭帯を通過すると急激に抵抗が減弱する。その位置で針を止め，数mlの生理食塩水の注入しながら硬膜外腔に針の先端があることを確認する。
4．次いで空気を硬膜外に注入する（腰椎には25 ml前後，胸椎には10 ml前後，頸椎には数ml）。
5．その後，生理食塩水と患者の末梢血の等量混合液をゆっくり硬膜外に注入する（腰椎には30 ml前後，胸椎には20 ml前後，頸椎には10 ml前後）。耳閉感や腰の痛みの強さについて繰り返し尋ねながら注入する。患者には「我慢できる限界の70％の痛みに達したら告げるように」と説明しておき，この痛みに達したならば，目標注入量に達しなくともその時点で注入をやめる。
6．注入が完了したならば浸潤に用いた注射針と硬膜外針を抜去し，穿刺部位をガーゼで軽く圧迫する。
7．注入した空気と血液とが硬膜外腔に広く広がるようにバイブレータを用いて背部を振動させる。

b．解説

硬膜外自家血注入術によって髄液漏出が停止するのは，注入後の炎症によって硬膜外の組織に癒着が生じるためであると考えられている。以前は，注入する自家血を希釈していなかったが注入後の背部痛を和らげるために生理食塩水で希釈したものを利用するようになった。効果には差がない。また，最近，空気も注入するようになったのは，硬膜外に空気を注入することによって硬膜外腔を広げ，血液が広範囲に広がるよう促すこと，そして空気は生理食塩水などよりも吸収されにくいため硬膜腔外の圧を長時間にわたって維持し髄液の漏出を防ぐことができると考えられるためである。

コメント

脳脊髄液減少症は決して稀な疾患ではない[2)9)]。しかし本疾患では多彩な症状が出現するため，患者は脳神経外科ばかりでなく，整形外科，神経内科，精神科，眼科，耳鼻咽喉科など，さまざまな診療科を受診することが多い。これらの診療科では片頭痛，鬱病などと診断され，長期にわたって片頭痛治療薬や鎮痛薬，抗うつ薬などが投与され

ていることがある。詐病と診断されて長期間放置されていることも珍しくない。また，朝起きられないといった症状も出現するため，家族から怠け者と誤解されている患者もいる。脳脊髄液減少症で出現する症状のほとんどは客観的に評価できない。本疾患の最も特徴的な症状である頭痛もしかりである。

本疾患が脊髄からの髄液漏出によって生じるとしてもいかなる機序によってこれほど多彩な症状が出現するのかは不明である。めまいも ICHD-II に脳脊髄液減少症の代表的症状として記載されているが，過去の論文にも本疾患で認められるめまいの特徴や発症機序についてはほとんど記述がない。脳の下垂によって前庭神経や蝸牛神経が牽引されめまいや難聴が生じるのではないかといった推論は成り立つ。また外リンパ圧の低下による相対的内リンパ水腫が原因ではないかという推測も可能である。ただし，点滴やブラッドパッチなどによって，たとえ一過性であれ短時間の間に症状が改善する症例が多いことからは，外傷性の脳脊髄液減少症であってもびまん性軸索損傷[11] などの器質的病変が主たる病態であるとは考えにくい。筆者らはまだ数例にしか行っていないが，単一光子放射断層撮影（single photon emission computer tomography：SPECT）でも明らかな異常が認められた症例はない。髄液量が減少している患者が起立姿勢をとることによって頭蓋内の髄液が更に減少し，両側の内耳や前庭神経ばかりではなく中枢前庭系の活動も不安定になることがめまいやふらつきの原因ではないかと筆者らは推測している。脳脊髄液減少症では多彩な症状がみられるが，これらの症状の軽快・増悪は同時に生じる。したがって何らかの共通の機序によって脳脊髄液減少症の多彩な症状が引き起こされていると考えるのが妥当であろう。グリセロールテストや蝸電図検査を行えば内耳の病態について，より詳細な情報が得られる可能性がある。

ブラッドパッチによってめまいやふらつきが改善または消失する症例は少なくない。詳細な検討は行っていないが，筆者らが山王病院脳神経外科にブラッドパッチを依頼した患者の少なくとも２／３ではこれらの症状の改善がみられる。しかし，逆に，ブラッドパッチを受ける前にはあまり感じなかっためまいがブラッドパッチの直後に増悪した症例や，耳鳴・聴力が悪化した症例もある。稀ではあるが，POP 音様の音とともに激しいめまいと難聴が出現したと訴える患者もいる。他院脳神経外科から精査を依頼される患者に特にこの傾向がみられる。

ブラッドパッチ中，血液を注入している際には耳閉感が増強する。このことからも硬膜外への血液の注入により上昇した髄液圧によって内耳などに何らかの影響が生じると推測される。脳脊髄液減少症の治療法として，ブラッドパッチは両刃の剣である可能性がある。残念なことは，これらの患者の訴えを裏づけるブラッドパッチ前の聴力検査結果がないことである。山王病院脳神経外科ではブラッドパッチを開始する30分前に 200 ml のグリセオール®の点滴静注を行っているが，ブラッドパッチによる外リンパ瘻の発生・増悪を防ぐ上でこの処置がどの程度有効であるかは不明である。

筆者らは眼科医の他，放射線科医，脳神経外科医，精神科医，臨床心理士や，リハビリテーション科の医師らの協力も仰ぎながら脳脊髄液減少症患者の診療にあたっている。脳脊髄液減少症に強い関心を抱いてくれている聴力・平衡機能検査担当の技師も，検査中の患者の言動をつぶさに観察し，筆者らに報告してくれる。

脳脊髄液減少症の病態には不明な点が多い。また患者が訴える症状にも客観的な評価が難しいものが多い。症状が多彩であることも手伝って，本疾患はメニエール病，片頭痛関連めまい，抑鬱症，詐病，所見のないめまいなどと診断されていることも珍しくないのではないかと思われる。本疾患は決して稀な病気ではない。また適切な治療によって治療によって症状が改善することが期待できる。めまい患者の診療にあたって常に念頭に置いておくべき重要な疾患であろう。

謝　辞

本稿を書き終えるにあたり，^{111}In-DTPA 脳槽シンチグラフィーの撮影にご協力賜りました石川明子先生（慶應義塾大学病院麻酔科），伊藤まり先生（日本鋼管病院耳鼻咽喉科），三並美香先生（同），硬膜外自家血注入術の撮影にご協力賜りました美馬達夫先生（山王病院脳神経外科），髙橋浩一先生（同）に御礼申し上げます。

文　献

1）Headache Classification Subcommittee of the Internal Headache Society: The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition (ICHD-II)—Revision of Criteria for 8.2 Medication-Overuse Headache. Cephalalgia 29 (Suppl 1): 1-160, 2004

2）Mea E, Chiapparini L, Savoiardo M, et al.: Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. Cephalalgia 29: 418-422, 2009

3）守山英二（編集）：脳脊髄液減少症の診断と治療．金芳堂，東京，2010

4）Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. Cephalalgia 28: 1345-1356, 2008

5）Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al.: Diagnositic criterial for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. AJNR 29: 853-856, 2008

6）日本神経外傷学会「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会：報告（http://www.neurotraumatology.jp/pdf/09_report-workinggroup.pdf）

7）脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会編：脳脊髄液減少症ガイドライン2007．メディカルレビュー社，東京，2007

8）國弘幸伸，相馬啓子：外傷と脳脊髄液減少症．JOHNS 25: 1263-1266, 2009

9）國弘幸伸，相馬啓子：脳脊髄液減少症．耳鼻・頭頸外科　83：59-65，2011

10）國弘幸伸：外リンパ瘻に対する LP shunt 治療．ENTONI 94: 32-37, 2008

11）Alexander MP: In the pursuit of proof of brain damage after whiplash injury. Neurology 51: 336-340, 1998