

視 点

小児の頭痛の新しい考え方—脳脊髄液減少症

高 橋 浩 一

I. はじめに

小児期の頭痛は、成人に比べ頻度が低いが、診療の場では、たびたび遭遇する。その際、まずは脳腫瘍や頭蓋内出血、もやもや病、水頭症などの器質的異常の有無を除外すべきで、頭部CT、MRIなどの精査が必要である。その中で、もやもや病などの脳血管病変は頭部CTやMRIでは診断困難な場合があるため、難治性で持続する頭痛の場合には、MRアンギオグラフィーを施行すべきである。

また生活習慣によっても頭痛を生じる場合が少なくない。例えばテレビの見過ぎ、ゲームやパソコン、携帯電話のし過ぎ、姿勢が悪い、前髪が長く目にかかるなどである。また近視や遠視、乱視など視力が適切でない場合や、副鼻腔炎、歯科疾患の合併も頭痛の原因となる。

こういった異常や原因が認められないにもかかわらず、強固な頭痛が持続し、就学に支障を来す場合、片頭痛やてんかん性頭痛、起立性調節障害、自律神経失調症さらには精神疾患を鑑別すべきである。片頭痛は、片側性の拍動性頭痛に嘔気、羞明を伴うなどの特徴から診断でき、家族歴がある場合が少なくなく、薬物治療が効果的である。また、てんかん性頭痛では抗てんかん薬が有効である。

しかし薬物治療の反応が乏しく、難治性頭痛症例の中に脳脊髄液減少症が存在する。著者は現在まで15歳

以下に発症した脳脊髄液減少症180症例に対し治療(ブロードパッチ)^{注)}を行い、部分改善も含めて90%以上に効果を認めた。これら症例の中には、精神的な問題、怠けているだけ、不登校児、親の過保護などと判断され経過観察された症例も含まれる。今回、15歳以下に発症した脳脊髄液減少症について臨床像、治療法について報告する。

II. 脳脊髄液減少症とは

脳と脊髄は、硬膜という膜に覆われ、その間に脳脊髄液と言われる液体が存在している。脳脊髄液減少症とは、この脳脊髄液が、外傷や、その他の原因で漏出、または過剰な吸収が生じるために減少し、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠感などさまざまな症状を呈する疾患である。脳脊髄液の中に浮かんでいる状態の脳が、脳脊髄液が減少するために下垂して、特に起き上がった時に神経や血管が引っ張られ、頭痛をはじめとする多様な症状が出現すると考えられている。

歴史的には、髄液の漏出により、立位で強固な頭痛が生じる低髄液圧性頭痛とし1920年に報告されたのが、最初とされている。1990年に起立性頭痛を主訴として、頭部MRIにて、「びまん性硬膜造影像」など特徴的な画像所見を呈する、特発性低髄液圧症候群が報告され、以降、症例が多く認められるようになった。その後、髄液圧が正常の症例が多く報告されたため、

注) 脊髄を包む硬膜という膜の外側に自分の血液を注入し、髄液の漏れを止める治療。

A Novel Treatment for Headaches in Children and Adolescents — What Are Cerebrospinal Fluid Leaks ?

Koichi TAKAHASHI

山王病院脳神経外科

別刷請求先：高橋浩一 山王病院脳神経外科 〒107-0052 東京都港区赤坂8-10-16

Tel : 03-3402-3151 Fax : 03-3404-3652

疾患の本体が髄液圧の低下ではなく、脳脊髄液量の減少と考えられてきたため、脳脊髄液減少症と呼ばれるようになった。また脳脊髄液減少症のうち、画像上、髄液漏出が明らかな症例は、脳脊髄液漏出症と診断される。この脳脊髄液減少症に対してブラッドパッチが有効である。

2000年に入ると、現国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科 篠永正道教授が、むち打ち症などの外傷後に、頭痛、めまい、全身倦怠感などを呈する症例に、低髄液圧症候群が存在し、ブラッドパッチが有効であることを報告した。この報告は、難治性のむち打ち症後遺症患者たちにとって、画期的なことであり、ブラッドパッチは、長期間、苦しい症状に悩んできた方々を救う治療となった。この脳脊髄液減少症は小児期にも発症する^{1,3)}。

Ⅲ. 小児期発症の脳脊髄液減少症

小児期に発症した脳脊髄液減少症の特徴は、外傷後、もしくは特発的に立位で悪化傾向にある頭痛が出現して、慢性的に持続する。めまいや倦怠感、異常な肩こり、嘔気、朝が極端に弱い、睡眠障害などを伴う症例も多い。記憶障害により成績低下を伴うこともある。これらの症状は、ほとんど連日性に出現し、天候の変化に影響を受ける傾向にある。学業に支障を来し、不登校になる子どもたちが約半数存在する。頭部MRIや血液検査などさまざまな検査を施行しても異常を認めず、起立性調節障害や自律神経失調症、片頭痛、てんかん性頭痛、統合失調症などの精神障害、怠け病などと診断されるが、これらに対する治療効果が乏しい。また、通常の外傷性頸部症候群（むち打ち症）と異なり、運動により症状が悪化する場合が多い。それから、家族発症、兄弟発症例は少なからず遭遇している。

しかし実際の診療では、症状を正確に伝えられない子どもも多く、判断に迷う場合が少なくない。また学校や友人関係で強い悩みを抱える、暴力的になる、パニック、過換気に陥るなど、精神疾患との鑑別が困難な症例も存在する。

1. 原因

受傷から1か月以内に発症し、外傷が原因と考えられる症例が約1/3を占める。外傷例では、部活動や体育の授業などの学校内での受傷、交通事故が多い。受傷内容としては、転倒、転落、尻もち、さらにはボー

ル競技での頭部外傷などがある。受傷部位としては頭部、頸部、背部、腰部の外傷で、骨傷を認めないことが多い。受傷から発症する期間は、平均5日である。その他の症例は、発症原因が明らかでない。特発的に発症し、徐々に症状が悪化していく症例も存在する。

2. 診断

頭部MRIで補助診断し、RI脳槽シンチグラフィ（脳槽シンチ）にて確定診断している¹⁻³⁾。

頭部MRIでの「びまん性」の硬膜増強効果、高位円蓋部くも膜下腔の拡大や、小脳扁桃下垂といった脳の下垂、脳槽シンチでの髄液漏出像が広く認識されている。しかし、若年者の脳脊髄液減少症症例の場合、頭部MRIで異常を示さない症例が半数を超え、びまん性硬膜増強効果を示した症例は1例のみである。

また脳槽シンチでは、髄液漏出像（図1）、RI残存率低下（RI総注入量に対し、24時間後撮影時に脳脊髄液腔に残存しているRI量のパーセンテージ）（図2）にて診断している。髄液漏出像を示す症例は全体の1/2弱である。残りの半分以上は髄液漏出像

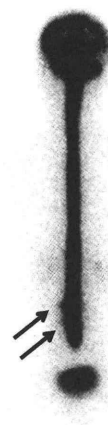


図1 髄液漏出像（矢印）

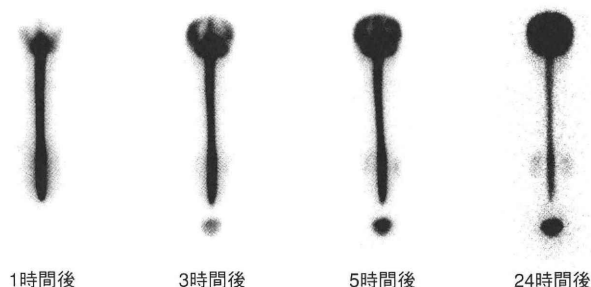


図2

1, 3, 5, 24時間後の撮影にて明らかな髄液漏出像を認めないが、RIの減衰のため24時間後のRI残存率は19.8%と低下。

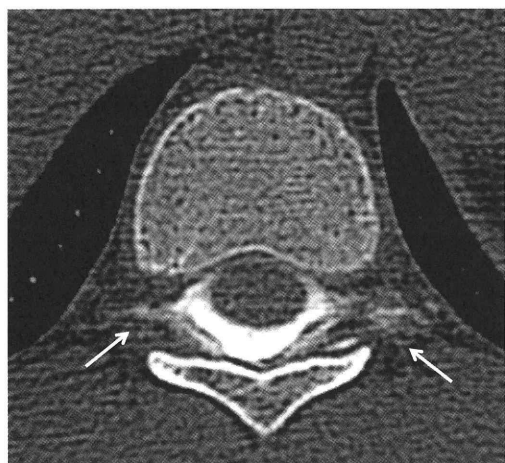


図3

9歳, 男児のCT ミエロ髄液漏出像 (矢印)

が明らかでないものの, RI 残存率の低下により診断され, 重要な所見である。またCT ミエログラフィー (CT ミエロ) は, 放射線被曝や造影剤の髄腔内注入に伴う一過性の頭痛増強などの問題があるが, 髄液漏出の診断に有用である (図3)。最近では, 脳槽シンチとCT ミエロを同時に施行する症例も増えている。

3. 治療

脳脊髄液減少症の治療はまず, 安静や点滴, 水分補給といった保存的加療を行う。経過から本症が疑われた場合, 発症早期には保存的治療で治癒することが少なくないため, 確定診断に至らなくても, 試すべき治療である (症例3を参照)。保存的治療での効果が乏しい症例に対しては, ブラッドパッチを行う。

4. 治療成績

ブラッドパッチにより, 著明に改善した症例 (75%以上の改善) は67.3%, 部分改善例 (以前より症状が軽快している) が, 約19.2%で, 85%以上の治療有効率である。特に発症から治療までの期間が5年以下の症例は, 有効率90%以上である。一方, 発症から治療までの期間が10年以上経過した症例では有効率は半程度にとどまっており, 早期の診断が重要と考えている³⁾。

症例1: 13歳, 男性

サッカー部の練習中に転倒し, 右半身を強打した。その後より頭痛, めまいなどが出現した。症状は受傷1週間後より強固となり, 立位や座位で症状が悪化, 通学不能な状態となった。近医を受診, 頭部MRI上, 異常を認めず, 動けば治ると指導された。運動すると,

頭痛などが悪化し, 意識消失することもあったが, それでも, 動けと指示され, 無理にハードな運動をして, 益々状態は悪化し, 日中でも半分以上臥床している状態になった。某総合病院では精神疾患と診断された。

受傷6か月後に当院を受診。頭部MRI上, 脳下垂などの異常を認めなかった。RI 脳槽シンチにて腰椎より髄液漏出像を認め (図1) 脳脊髄液減少症と診断, 3回のブラッドパッチを施行した。頭痛など軽減し, 日常生活にはほとんど支障ない状態に回復した。体力低下が持続しており, 普通高校入学を断念し, 通信制高校に入学。

症例2: 12歳, 女性

10歳時に頭痛, 嘔気, 腹痛など出現した。症状の原因となる外傷は明らかでない。近医を受診, 起立性調節障害, または精神疾患と診断され, 治療を受けるが, 効果が乏しく, 通学不能となった。病院では, 親が過保護過ぎるなど, 家庭の問題を指摘されることもあった。症状は徐々に悪化し, 発症1年6か月後には, 日中でも半分以上臥床している状態となった。頭痛は臥床にて軽減し, 気圧の変化により悪化傾向であった。

発症2年後に山王病院を受診した。頭部MRI上, 脳下垂などの異常を認めなかった。RI 脳槽シンチにてRI 残存率低下を認め (図2) 脳脊髄液減少症と診断, 2回のブラッドパッチを施行し, 頭痛などの諸症状は軽減した。中学校の陸上部レギュラーとして活躍している。

症例3: 15歳, 男性

ハンドボール部活動中, ボールが後頭部に当たり受傷。その7日後から, 運動で悪化する頭痛, 頸部痛, 朝が弱いなどの症状が出現し, 持続した。通学はできるものの, 運動が全くできない状態となった。受傷6週間後に当院を受診, 7日間の入院による安静+点滴を施行。その後, 頭痛など消失し, 運動可能な状態となった。ハンドボール部に復帰し, ハードな練習をこなしている。

上記3症例は, 個人特定防止のため, 若干の変更を加えている。

IV. 最後 に

脳脊髄液減少症は医療関係のみならず, 教育の現場や一般社会での認知度が低いため, 病気の辛さに加え, 理解されないという苦しさを味わっている。病院

で、門前払い同然に扱われたり、学校で、体調不良で学校に行けないにもかかわらず、「不登校児」と判断されたり、「さぼるな、怠けるな！」と怒られたりして、心を痛めている子どもたち、そして家族が依然として後を絶たない。また、精神疾患や怠け癖などと判断され、対応が遅れがちである。しかし、特発的または外傷をきっかけに、慢性的な頭痛に加えて、めまい、易疲労、肩や首のこりなどが出現し、慢性的、もしくは進行性に経過する児童に接した場合、または、起立性調節障害や自律神経失調症などと診断されていても、治療効果が乏しく、治療の限界を感じる場合には、脳脊髄液減少症を念頭に入れるべきである。全国の約13万人の不登校児の中に、脳脊髄液減少症の子どもたちが間違いなく存在しているが、病気を患っているにもかかわらず、「怠け病」などと判断されるのは非常に酷である。本症の診断には、まず疑うことが必要である。最近は大学病院をはじめ、紹介患者が増えているものの、依然として保護者自らが病名を探し当て、専門医を受診している症例が少なくない。本症の治療成績向上と認知度上昇を願っている。

文 献

- 1) 高橋浩一, 美馬達夫. 小児期に発症した脳脊髄液減少症9例の検討—臨床像とその対応—. 小児の脳神経 2008; 33: 462-468.
- 2) Koichi Takahashi, Tatsuo Mima. Cerebrospinal fluid leakage after radioisotope cisternography is not influenced by needle size at lumbar puncture in patients with intracranial hypotension. Cerebrospinal Fluid Research 2009; 6: 5 (27 May 2009).
- 3) Koichi Takahashi, Tatsuo Mima. Cerebrospinal fluid hypovolemia in Childhood and Adolescence: Clinical Features and Outcomes. Nervous System in Children 2011; 36: 552-559.