

脳脊髄液漏出症 SIH

以前は脳脊髄液減少症であったが脳脊髄液の量を測定することができないため脳脊髄液漏出症に病名変更になった経緯がある。

中高校生を対象とした若年者の頭痛外来で注意すべき事は、片頭痛と SIH の合併したケース、片頭痛と POTS の合併したケース、片頭痛と緊張型頭痛の合併したケースなど片頭痛体質疾患でないケースもあり診断には慎重を要する。

つい最近、日本では脳脊髄液漏出症と呼ばれている SIH 特発性頭蓋内圧低下症 (Spontaneous intracranial hypotension) に関するシステマティック・レビューとメタ解析の結果が発表された。(JAMA neurol 2021.1.4 オンライン版)
残念ながらメタ解析の論文の平均年齢は 42.5 才と若年者ではないが、臨床上参考に値する。特発性頭蓋内圧低下症 SHI において 92% で起立性頭痛を発生するのが特徴である。最も感度が高い検査は頭部 MRI で、びまん性硬膜髄膜の増強を 73% で確認、19% は正常だった。脊椎画像検査で硬膜外脳脊髄液検出率は 48 ~ 76%、髄腔内アドリニウムを用いたデジタルサブトラクションミエログラフィーおよび MR ミエログラフィーは漏出部位の特定に高い感度を示した。腰椎穿刺開放圧は 67% が低値、32% が正常範囲 (60~200mmH₂O) であった。単一の硬膜外血液パッチ EBP は 64% で成功、20ml を超える EBP は小さな EBP より抵抗率が高かった。今回の研究の結論は SIH を特発性脳脊髄液漏出/または低髄液圧に続発する体位性頭痛を特徴とする臨床状態と定義している。

臨床医から見た典型的な SIH について

朝ベッドの中で目が覚めたときには頭痛はない。起き上がった直後、あるいは一定時間経過後に痛み止めの効かない頭痛が連日起こる。光過敏、吐き気、耳鳴り、難聴が出現し寝込んでしまい学校や職場に行けなくなる。起立性頭痛を主訴とする症例では、慢性連日性頭痛を特徴とし痛み止めが効かないので痛み

止めはいらないと訴えるのがもう一つの特徴である。腰椎穿刺は前述したように低値 67%、正常 32%、高値 3%と低髄液圧がない患者が 1/3 程度存在することである。したがって、診断を複雑にするため腰椎穿刺は最終的な検査と考えられる。

日本における髄液圧に関連した頭痛では篠永らの脳脊髄液減少症ガイドライン 2007 がある。2011 年には脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班（嘉山班）による脳脊髄液漏出症診療指針 2019 中外医学社出版がある。また、日本頭痛学会 国際頭痛分類委員会は低髄液圧による国際頭痛分類第三版 (ICHD-3) を 2018 年医学書院から出版 (P96-98)

検査の手順は重要である。画像による漏出部位は胸椎 41%と最も多く、次いで頸胸接合部 25%、頸椎 14%、腰椎 12%、複数部位は 24%であった。

体位依存性頻脈症候群 POTS との鑑別は大切

SIH と似て非なるものが POTS である。POTS は中高校生に多く、その多くは睡眠相が後退しており起床困難が特徴である。また、夕刻になると元気になって周囲の不評を買うのも POTS の特徴である。通常の起立性調節障害は起立すると血圧が低下しめまいや頭痛を起こすが、POTS は血圧は下がらず頻脈になり頭痛を起こすので SIH と間違われることがある。話はややこしく SIH のために安静にしすぎて二次的に POTS を合併することもあり鑑別診断は複雑となる。

SIH の治療

まず保存療法を行う。安静と水分補給で 28%が奏効すると言われている。SIH の経過中注意すべきは両側性の慢性硬膜下血腫の発症である。時に見落とされ致死的な経過をたどるケースもある。