

小児・若年者の起立性頭痛と脳脊髄液減少症

札幌市医師会
東札幌脳神経クリニック

高橋 明弘

脳脊髄液減少症(CSFH)とは脳脊髄液(髄液)が減少状態となるために症状を発現する病態で、小児・若年者のCSFHは例えば次のような状況である。

元気であった子がある日を境として頭痛を訴えるようになった。次第に疲れやめまいなども訴えるようになった。朝は起きづらく、無気力に見える。微熱があることもある。家の中で横になってばかりで学校を休みがちとなった。複数の病院、診療科で診察・検査を受けたが異常なし、あるいは風邪、片頭痛、頸椎捻挫、自律神経失調症、起立性調節障害(OD)、うつ病、身体表現性障害等の診断を受けた。病院の治療や薬は効かない。比較的体調の良い時期もあるが長続きしない。病気にかかりやすくて虚弱体質になってしまった。

発症原因には、不明の場合(発熱や脱水が引き金となることがある)と外傷が契機の場合がある。

起立性頭痛の鑑別診断はCSFHとODが主である。いずれも二次性頭痛であるが、前者は稀と考えられがちである。両者の鑑別が容易でない場合や合併している場合もある。

CSFHにおいて次の特徴が多い傾向がある。

1. 起立性頭痛の訴え
2. 症状が天候に左右される
3. 水分摂取が症状緩和に有効なことが多い
4. ODに特徴的とされる午後以降の症状軽減がほとんどない
5. 頭痛の発症日が比較的明瞭(慢性経過例では発症時期を特定できなくなっている場合もある)
6. 外傷を契機に発症(外傷のない症例も多い)
7. 頭部CT, MRIでは、正常所見と判断される場合が多い

起立性頭痛といっても、成人の低髄液圧症急性期にみられるような強度の起立性頭痛は少なく、程度はさまざまである。目覚めてから数分~数十分で頭痛が出現し、その後に増悪するため登校困難となることがある。登校途中に頭痛のため引き返したり、保健室登校になったりすることもある。午前10時~11時ごろに頭痛がひどくなり、机に伏せたり保健室に行ったりする患者が多くみられる。頭痛を耐えて授業を受けている患者もいる。なかには、午後から頭痛、夕方から頭痛というパターンもある。帰宅後は横になっている姿が目立つ。横になると頭痛は改善するが長続きしない。起き続けると、再度頭痛がして横になる。

頭痛ではなく首が痛いと表現する患者や、すぐに疲れるやすぐに具合が悪くなると全身倦怠感が中心症状の患者もいる。頭痛以外の症状が中心でも、座位立位の継続で出現増悪し、臥位になると改善するのがCSFHの特徴である。

小児から思春期になると、発達過程の生理的現象として、脳貧血などの起立性失調症状が頻繁に認められる。頭痛、腹痛、朝起き不良などの自律神経失調症も伴うことが多い。このような患者はODと考えられる。起立時の循環調節がうまく行かないため、起きるのがつらく、外に出ず家でゴロゴロするようになる。また、朝なかなか起きられず午前中は調子が悪く、午後から調子が回復するという特徴がある。一般的に午前中に症状が強く、午後から改善する。CSFHがODを合併すると、午前中は調子が悪く、午後から改善傾向になっても起き続けるのがつらい。しかし実際には、睡眠リズムが乱れている患者が多いので、午前中の調子は? 午後の調子は? という質問ではなく、目覚めてからの時間軸に沿った症状変化を聞き出すことが重要である。

医療現場でCSFHに対する認識は低く見過ごされがちである。医師にCSFHの認識があっても稀な疾患と考えているため、片頭痛、ODや心因性などと診断されて適切な治療を受けられずに慢性化している患者は少なくない。学校現場では正しい認識がなかったために病状の訴えが誤認され、精神的な原因による不登校などと考えられていた事例も多数あった。病状が慢性化すると髄液減少による直接的な症状に加えて、二次的・三次的に続発する複合的な症状が加わり、治療による改善効果が低下することが多い。

起立性頭痛の訴えがありCSFHを想定する急性期患者は決して少なくない。このような患者では、頭部CTやMRIで異常なしと診断される場合がほとんどであるが、保存的治療(水分摂取・安静臥床)で改善する場合がかなり多い。従って、CSFHを想定する患者には、まず嚴重な安静臥床と水分摂取による保存的治療をすすめ、行ってみるべきである。

このようにして症状改善があった場合には、CSFHであったかどうかは確認できない。しかし、最優先で考えるべきことは、病名の確定ではなく、病状の改善・治癒である。

保存的治療を行ったうえで症状改善の乏しかった場合にのみ、髄液漏出検査を検討すべきである。髄液漏出検査には、脊髄MRI/MRミエログラフィー、RI脳槽シンチグラフィー、CTミエログラフィーがあり、これらの結果に基づいて診断・治療を考慮する。

治療にはブラッドパッチを必要とする場合もある。保存的治療、ブラッドパッチ治療ともに、成人例に比較して明らかに有効性が高い。また、治療は早期であるほど効果的であり、できる限りの早期発見・早期治療が重要である。

(参考文献) 小児・若年者の起立性頭痛と脳脊髄液減少症
金芳堂