画像に現れない脳脊髄液減少症

札幌市医師会
東札幌脳神経クリニック
髙橋（たかはし）　明弘（あきひろ）

女優の米倉涼子が、画像に現れない脳脊髄液減少症を５年前に発症し、2023年に手術みたいなものをして、最近になって急に元気になったとの報道があった。脳脊髄液減少症には画像に現れる脳脊髄液減少症（脳脊髄液漏出症）と画像に現れない脳脊髄液減少症がある。このなじみの薄い疾患について解説する。

脳脊髄液（髄液）の産生と吸収に関しては、100年以上前に提唱された脳脊髄液の第３循環説が、その後の再検証を受けることもなくいまだ広く信じられている。近代脳神経外科の父といわれるHarvey Cushingの偉大さが配慮された教義のような学説である。髄液は脳室内の脈絡叢で作られ、脳室・脳溝・くも膜下腔を通って、くも膜顆粒（絨毛）から静脈洞に吸収される。この説を信じている限り、画像に現れない脳脊髄液減少症を理解することはできない。

近年の髄液に関する知見で、脳脊髄液減少症に関連する事項をまとめると次のようになる。脈絡叢は髄液を産生するが吸収もしている。脳脊髄の細胞外液は毛細血管で作られて、毛細血管で吸収されている。脳脊髄の細胞外液と髄液との間には双方向で活発な水交換が行われている。髄液は心拍・呼吸運動、体動などにより動くが、一方通行の流れはない。髄液の主な流出路はリンパ管であり、主な部位は脳底部と頚椎部である。脊髄硬膜外リンパ管網の分布をみると、頚椎部で最も発達しているが、下位に行くに従い乏しくなる。脊髄神経根部の硬膜はメッシュ状構造をしていて防水構造にはなっていない（メッシュ状硬膜）。メッシュ状硬膜を介して髄液はくも膜下腔から硬膜外に染み出ることが可能（ink cuffsとして知られている）で、メッシュ状硬膜は髄液が染み出しすぎないように抵抗として作用している。上下肢が牽引された時には、このメッシュ状構造は伸びるであろう。身体への衝撃、激しい運動、バルサルバ法等で、頚部が過屈曲・過伸展したり髄液圧が急上昇したりした際に、メッシュ状硬膜を構成する線維束が過剰伸展したり部分断裂したりして、抵抗としての働きが弱まることはあり得る。メッシュ状硬膜を染み出す髄液量が増えても、硬膜外リンパ管により即座に吸収されてしまえば、画像検査で漏出髄液は検出されない。

画像に現れる脳脊髄液減少症の急性期の症状は比較的単純で起立性頭痛＋αであるが、画像に現れない脳脊髄液減少症の症状は多彩で多くの診療科を受診している。

受傷後間もなく発症する患者も存在するが、身体には代償機能があるので、髄液の染み出しが少し増えても発症しない人はたくさんいる。数年～数十年経過してから、脱水（下痢、インフルエンザやCOVID-19などによる発熱）などを契機として発症する患者も存在する。一般的には外傷後１か月以上経過してから発症すると外傷との因果関係はないと判断されるが、転倒して尻もちをついたくらいの経験は誰でもある。潜在患者は多数存在する。小児の場合、身長が急激に伸びる時期に発症することがある。全身の成長のスピードにメッシュ状硬膜の発達が追いつかず、間隙が広がってしまうのだろうか？起立性調節障害と誤診されていることがある。

診断には問診が重要で、起立性症状（頭痛とは限らない）の存在、発症の引き金（外傷、脱水）、過去の外傷歴などを聴取する。Lumbar-uplift test, 点滴後の症状改善、画像所見（参考程度）、脊髄硬膜外生理食塩水注入に対する反応などを総合的に判断する。

治療は、広がってしまったメッシュ状硬膜を復元させることである。急性期の場合、自然治癒力を期待して２～４週間連続で１日23時間を目指して横たわると、自然治癒する患者が多い。成人だと受傷後１か月以内、小児だと受傷後１年以内の場合、一度は試してみる価値がある。安静に反応しない場合や慢性期の場合は治療的介入が必要である。広がったメッシュを閉じることを目的に、生理食塩水、気体、自家血を単独または混合して脊髄硬膜外腔に注入する。十分な効果を得るためには、やはり安静臥床が必要である。安静期間に水分を過剰摂取すると、トイレ通いが頻回となり臥床の妨げとなる。水分摂取は体が欲する程度にとどめること。髄液鼻漏や外リンパ瘻を合併していることもあり、これらに対する手術後にようやく治癒を実感する患者も存在する。

参考文献

１．三浦真弘、米村豊：脳脊髄液減少症にともなう髄液漏出の発生機序と脊髄硬膜外リンパ系との形態学的関係について―Epidural Blood Patch療法の有効性検証も含めて―．リンパ学 33:2-11, 2010.
２．三浦真弘、内野哲哉、髙橋明弘：脳脊髄液に関する最新の知見　髄液の産生、循環、吸収について―経リンパ管吸収路を中心として．脊椎脊髄 28: 694-703, 2015.