

「脳脊髄液減少症」の診断を正しく受けるには？ということで NPO の中井さんに質問させていただきます。

インタビュー

Q. 「脳脊髄液減少症」の認知が相当高まっております。
一体どのくらい認知度があがっているのでしょうか？

A. 「これだけ」という具体的に示す指数がありません。目安があるとすれば、治療施設の数がそれにあたるかもしれません。現在、20 の県の公式ホームページで「脳脊髄液減少症」の治療病院を公開しています。プラス2県が年内公開予定となっています。

Q. なるほど。この「脳脊髄液減少症」の運動を開始したころとは、ずいぶん環境が変わってきたように思います。ところで、これだけ治療を行える病院が増えたにもかかわらず、病院により医師の意見が違ふのは、なぜでしょうか？ また、どういう視点から、病院選びをすれば、よろしいのでしょうか？

A. 実はそういう問い合わせが、協会に増えてきています。

まず、どの診断基準をポイントに治療しておられるかというのが問題です。

つぎに、医師の治療実績も影響してくるでしょう。医師の治療実績 50 例以上と、治療医師で作る脳脊髄液減少症研究会作成の「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」を診断基準としていることが、ポイントになると思います。県の公式ホームページで公開されている病院であっても、実際に診察に行かないと「正しい診断」が受けられるかどうか、わからないと思います。

Q. 実は、私の知り合いが、近所の脳神経外科医や整形外科医にこの「脳脊髄液減少症」の話をしたら、『そんな病気はありえない、いんちきだよ』と言われたそうです。どうしてでしょうか？

A. これは本当に難しい話ですね。また、悲しい現実です。

ある病院のお話を通して説明します。

その病院には、整形外科医と脳外科医の二人の医師がおられて、脊椎外来を専門に仕事をされておられる総合病院です。お一人は「脳脊髄液減少症」の治療実績が、すでに 100 症例あります。もう一人の医師は治療実績がありません。しかし、その二人の先生は同じ病院内で診察されています。片方の先生の患者にも当然接する機会があります。私は、その治療実績のない医師にお会いし、直接ご意見を伺いました。

「どうですか、脳脊髄液減少症の治療実績は？」

『70%の方に効果があるようですね。』

「すごいですね。でも先生は治療されないのですか？」

『う〜む。まちがいなくこの病気はあるけれど、まだまだ解明されていない部分が多す

ぎます。』

この医師の見解を皆さんは、どう思われますか？

7割に改善がみられ、それを目のあたりにしていても、治療に踏み切ることができない。これは他の病院でも見受けられます。特に整形外科では、「脳脊髄減少症」より低髄液圧症候群のイメージが強く、硬膜という膜が裂けて髄液が漏れるなんて、どうしても考えられないというのがあるようです。

解剖学的に、神経根の末端、たとえば、シャツでいうと袖の部分が弱いとされています。どうもそこから髄液が漏れるみたいです。医師は『明らかにその部分が科学的に立証されないと、診察に踏み切れない』と言われます。私はそれも一理あると思うのです。また、ブラッドパッチ治療は、すぐに効果が表れない場合があります。治療効果が表れるのに、数ヶ月や年単位を要するケース、それまでに病状が一時的に悪化したように見える場合もあります。治療経験の少ない医師にとっては、大変戸惑うことが多く、また忍耐力の必要な治療であることも事実です。なかなか治療を行う医師が増えない理由の1つと考えられます。それと「脳脊髄液減少症」の診察をされている医師は、本来の仕事以外にも「診断書や雑務で、多忙きわまりない状態」が続き、治療に専念できないことで、症例数が増えない方もいます。患者さんの中には、診察時の医師の何気ない言葉に「むっ」とくることがあるかもしれません。しかし、そこは「いろいろな事情」を察していただきたいと思います。

次に脳神経外科に目を向けると、今でも「そんな病気にだまされるな」と診断に来た患者さんに怒鳴る医者がいると聞きました。患者さんを怒鳴ること自体、おかしいと思います。全国には7,000人に近い脳外科医がいると聞きます。中には、残念ながら、認識不足の医師もいるという事でしょう。

それと、先の整形外科と同じく、「脳脊髄液減少症＝低髄液圧症候群」と、いまだに認識している方がいます。

(図表示)

診断基準（国際頭痛分類第2版） 7.23 特発性低髄液圧性頭痛

A 頭部全体および・または鈍い頭痛で座位または立位をとると **15分以内**に増幅し以下の少なくとも1項目を有し、かつ **D** を満たす

1. 項部硬直 2. 耳鳴 3. 聴力低下 4. 光過敏 5. 悪心

B 少なくとも以下の1項目を満たす

1. 低髄液圧の証拠を **MRI** で認める（硬膜の増強など）
2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影、CT 脊髄造影、また **RI** 脳槽造影で認める
3. 座位髄液初圧は **60ミリ水柱未満**

C 硬膜穿刺その他髄液漏の原因となる既往がない

D 硬膜外血液パッチ（ブラッドパッチ）後 **72時間以内**に頭痛が消滅する

また、世界的にも国際頭痛分類第2版の診断基準があるので、どうしても、それが正しいと思ってしまうのも、現時点ではしかたがないかもしれません。

Q. 国際頭痛分類学会に記載されている「髄液漏れに伴う頭痛」と、いま話題になっている「脳脊髄液減少症」は異なるのでしょうか？

A. あくまで素人考えですが、違う病態だと思います。

Q. どう違うのでしょうか？

A. まず、はじめに説明が長くなることをお許しください。また、一患者としてお話をさせていただきます。

「低髄液圧症候群」は、国際頭痛分類第2版の診断基準では、横になっている状態から起き上がると“15分以内に頭痛が増悪する”病状と書かれています。

これは、急性の髄液漏れ患者さんが当てはまるかもしれません。歩いて病院を受診することはかなり困難。起き上がると髄液は急激に漏れ、髄液圧も下がり、立ってられないような症状に襲われていると考えられます。

造影脳MRIでは、“び漫性硬膜肥厚”という所見をみとめる場合が多く、比較的診断は容易なようです。ただし、この分類では硬膜外血液パッチ(ブラッドパッチ)によって、数日以内に改善する頭痛と書かれており、これをすべて満たすのは、かなり稀な病状のようです。

次に、「脳脊髄液減少症」の患者さんは、慢性期の方が多いのが特徴です。

確かに初期症状には「低髄液圧症候群」のような症状がある場合もありますが、慢性の経過で“起立性頭痛”は“ゆっくり”(数時間程度で)出現することが多くなります。ただし、中には、起きていても寝ていても痛いという体位には関係しない頭痛を訴える方もいます。また、症状も多彩になっています。いわゆる“不定愁訴”です。体内では髄液減少に伴う代償性変化が起こり、なおかつその状態が慢性化していると考えられます。そのためか髄液圧は多くが正常圧を示します。

多くの患者さんは、頭痛、ふらつき、全身倦怠感、自律神経症状、記憶力・思考力低下など様々な症状で大変苦しんでいます。

しかし、“15分以内に増悪する起立性頭痛”、“造影MRIの硬膜肥厚所見”、“低髄液圧”を診断の重要ポイントとする国際頭痛分類学会の診断基準にはあてはまりません。これが、今まで多くの患者さんが見過ごされてきた要因と思われます。

Q. なるほど。医師が『髄液が漏れていたらあなたのように立っていただけませんよ、だからあなたは脳脊髄液圧症候群ではない』と患者に言うのも無理がないのですね。特に「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」を重用視するのは何故ですか？

A. 「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」は、確かに完全ではないかもしれませんが。そういう意見をよく研究会に所属されている医師からも聞きます。本を読みますと、1

年ごとに更新されると記述があります。実は、この脳脊髄液減少症研究会に所属されている医師は、とても優秀な方ばかりです。皆さん、第一線で活躍されています。そういう方達が、『さらに完成度の高いものを追求しなければいけませんね』と言われております。

現状、患者の立場から言いますと、「検査画像でグレーゾーン。逆に異常が無いというケースの場合でも、『脳脊髄液減少症ガイドライン 2007』に記載する症状を訴える場合」があります。そういう方でも硬膜外腔生理食塩水パッチやブラッドパッチ治療をして改善される方が比較的多いのです。この事実は、症例数 50 例を超える医師ならば、皆さん知っていると思います。しかし、公式な論文や研究での発表はありません。そこには科学的に立証される証拠がないからです。反対されるのがわかっているのです。

「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」に、硬膜外腔生理食塩水注入試験という項目がありますが、とても重要と思うのです。ただし何度も言いますが、そのよくなる根拠が科学的に証明されにくいということなのです。

今の医学はやはりエビデンス(証拠)に伴う治療を重用視します。交通事故や労働災害保険などの後遺症判断もそうです。やはりエビデンスを重用視します。その部分が解明されていないために反対派の医師から攻められ、混乱がおこっているのが現状です。

しかも医師が、「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」を理解し、そういう症例もあるのだなと経験し認識していなければ、『はい。画像ではグレーのようです。異常ないので、あなたは「脳脊髄液減少症」ではありません』と簡単に言われてしまうでしょう。

逆に、「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」を理解していれば、たとえば、『私の病院ではできませんが、症例数の多い病院に行く事をお勧めします。一度、生理食塩水パッチ試験なども考慮されてはいかがでしょうか』と発言できます。このフォローが重要かと思えます。

特に小児の例は、画像に出ない事も多々あるようです。これは、脳脊髄液の循環、生産などが早いためと言われております。特に専門医の診察が必要になると思えます。

Q. 生理食塩水を注入することで改善する事を、プラセボ効果として「精神的な影響」と考える医師もおりますが？

A. 科学的に言えば、プラセボ効果も否定はできないと思えます。しかし、それまで、どのような治療を受けてもほとんど効果のなかった(プラセボ効果もなかった)方が、一過性でも明らかに症状が軽減するのであれば、生理食塩水パッチ試験を受けたすべての方が“プラセボ効果”を感じているというのは、無理があると思えます。科学的でないと思えます。また、このテストは繰り返し行うことも可能で、効果の再現性があればより確かな治療になりうるかもしれません。

「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」を考慮し、治療をされる医師が増えれば、統計学的にも、そういった症例があることを経験する医師が増えざるを得ないと思うので

す。

「脳脊髄液減少症」に反対されている医師に共通していることは、症例数がないか、極端に少ないということです。反対のための反対をされているのではないかと、患者として思います。

患者さんは、常によくなることを第一に考えていることを忘れないでいただきたい。

Q. 低髄液圧症候群から「脳脊髄液減少症」という病態名に変わりました。新しい病態ということを普及させなければならないということでしょうか？

A. そうだと思います。つまり、この「脳脊髄液減少症ガイドライン 2007」の診断基準で、50例を経験すれば、間違いなく新しい疾患だと多くの医師が感じるはずだと思います。そうなれば、自然と「本来のこの病態の本質を探ろう」という機運が高まるはずで、それを多くの患者さんが期待しているのではないのでしょうか。

何らかの衝撃で髄液が漏れるということは間違いなくあると確信します。

ただし、健常者でも漏れていて日常生活に支障のない方もいます。個人個人によってこれ以上、髄液の量が減少すれば症状が発生するという「ボーダーライン」があるのだそうです。なぜ減少するのか。漏れを止める以外に、髄液減少のメカニズム、脳の位置の問題、そのための研究をしなければ本質は見えてこないと思います。

どちらにせよ、相当数の患者さんがいらっしゃる。

Q. 厚生労働省の公的研究班が昨年2007年4月発足しました。期待することは？

A. まず、研究班発足が、患者さんをどれだけ勇気づけたか。感謝しています。と、同時に、多いに期待しております。

研究班に所属されている医師は、ほとんど治療実績の無い方が多いと聞いております。ここは、「脳脊髄液減少症」の治療実績が多い方を研究班に参加させていただきたく思います。もしくは定期的に意見交換をしていただければと感じます。

また、損害保険会社と密接に連携を取っている医師が研究班に所属されているようです。

以前、「企業と利益関係のある医師は、公的研究班に所属できないのが、世界の公的研究班の常識」と伺いました。実際に所属しているのであれば、参加を辞退していただきたいと思います。

この研究班は、3年計画とお聞きしています。

2009年に診断基準作成、さらに「脳脊髄液減少症」の本質をえぐる研究に入っていることを念願します。

文責 NPO 法人脳脊髄液減少症患者・家族支援協会

2008/10/02