

# Bulletin vol.27

和歌山県指令県民第10300001号

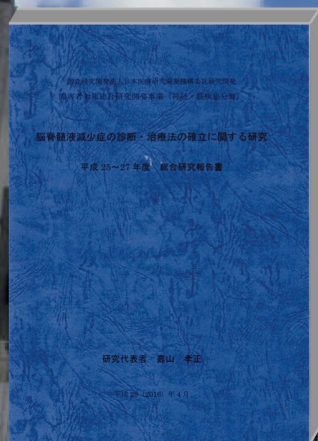
<http://www.npo-ASWP.org>

認定 特定非営利活動法人 脳脊髄液減少症患者・家族支援協会 会報27号

## 対談集

シリーズ第一弾 各大学病院の研究内容御紹介 ①埼玉大学  
抗アセチルコリンレセプター抗体 髄液型トランスフェリンとは？  
「脳脊髄液減少症の新しい治療法を目指す」

## 髄液と自律神経 髄液とうつ(心) 髄液と体位性頻脈障害



## 厚生省嘉山班2015年アンケート調査結果 公開

第二期 脳脊髄液減少症助成事業 日本財団(国土交通省承認事業)  
脳脊髄液減少症データベース他知事要望の御紹介 各県(和歌山・石川  
栃木・鹿児島・山形17県目/47)の脳脊髄液減少症情報  
愛知・鳥取・山口・静岡で県主催勉強会実施

Supported by  
  
日本財団  
THE NIPPON  
FOUNDATION



対談 埼玉大学医学部神経内科 光藤 尚 — 中井  
日時場所 9月9日 埼玉大学医学部構内  
埼玉大学医学部神経内科が目指す脳脊髄液減少症研究とは？

中井：埼玉大学医学部において脳脊髄液減少症の研究開始について詳しくお教え願えますか？  
光藤：「脳脊髄液減少症における自律神経機能の検討」について研究を開始する予定です。

1・背景 ブラッドパッチ療法が4月より保険適用となったが、それですべて解決するかといえばそうではありません。海外の論文なども含め 私どもが考えているBPの効果は60% この残りの40%の患者をどうするかという事を考えての今回の研究の背景があり、研究の目的は1回のBPで社会復帰できない患者を難治性の脳脊髄液減少症と仮定します。そこで脳脊髄液減少症の難治化の機序を明らかにすることで新たな治療法の開発を最終目的と定めています。

## 2・我々の着目点

脳脊髄液減少症における自律神経機能に着目しました、なぜそういう点に着目したかということ2003年にメイヨークリニックのモクレー医師が髄液漏出のない起立性頭痛の患者は体位性頻脈症候群の患者が多い、と論文を発表されています。このケースは4名の20歳代の女性のケースでありました。

実は熊本市民病院に在籍していた時、上司である橋本洋一郎先生が発症2週間以内での患者が訴える頭痛では脳脊髄液減少症か体位性頻脈症候群なのか鑑別が可能だけれども、一ヶ月を超えると同じような頭痛に変わる、問診で鑑別できなくなる事に気づく、そこで仮定ですが脳脊髄液減少症は時間が経過すると体位性頻脈症候群に移行するのではないかと仮定しております。

参考 ※体位性頻脈症候群(postural orthostatic tachycardia syndrome:POTS orthostatic intolerance)とは？

立ち上がったときにふらつきや疲労感などの低血圧症状があっても、明らかな血圧低下はなく、一方で著しい頻脈(心拍数の増加)を生じるタイプをいいます。立ち上がったときの脈拍数が1分間に115~120以上であったり、寝ていたときと比べて30~35以上上昇したりします。このタイプは、立ちくらみ、全身倦怠、動悸、失神、頭痛などと、起立性低血圧とよく似た症状があります。立ち上がったときの血圧が低くないため、医師からは「からだはどこも悪くない。精神的なものだろう」などといわれがちです。体位性頻脈症候群の原因はまだはっきりとはわかっていません。

3・その結果 脳脊髄液減少症における自律神経機能の測定を行っていかうということになりました。

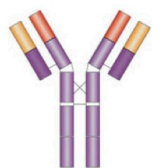
1)起立試験で両者が合併するかをまず確認することに  
起立試験とは？

ベットの上で15分安静 安静後 脈拍と血圧を1分ごとに2回測定します そのあと1分経過後患者に立ってもらいます、直後 血圧脈拍を即成します 1. 2. 3. 4. 5分後を 血圧と脈拍を測定します。側臥位の状態から立位になった場合、30以上の脈拍の増加 小児だと35以上の増加があれば体位性頻脈症候群と診断します。

2)数値化できる指標としては 中根俊成先生(熊本大学)が以前 体位性頻脈症候群の中に抗自律神経節アセチルコリンレセプター抗体の値が陽性の患者さんがいたそうです。

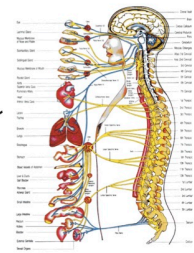
参考 ※抗体というのは

自分とは違った異物(たんぱく質でできたもの=ウイルスや細菌のほか、生物はすべてたんぱく質からできています)が体内に入り込んだとき、そのたんぱく質に反応し、体から追い出すためにできる対抗物質ここでは自分の自律神経を攻撃する物質



参考 ※自律神経とは？

頭から末端まで神経のケーブルがいくイメージ その節々のジャンクションでアセチルコリンなどの物質を介し色々な情報が伝達されています。そして自律神経の異常がある場合、それに対する抗体が出ている可能性がある。



つまり体位性頻脈症候群の患者の中にこういう抗体を持つ方がおられれば、もしかしたら難治化した脳脊髄液減少症の患者の中にもそういう方がおられるかもしれない、つまりジャンクションの部分で抗体が働きミスコネクションや障害が起きているのではないかと仮説です。

3) さらに 数値化できる資料となるものですが、福島大の橋本康弘先生が発表された髄液型トランスフェリンを共同で研究することになりました。

中井: アセチルコリンレセプター抗体は簡単に測定できるものですか?

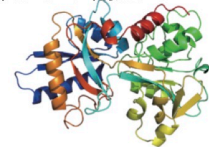
光藤: 日本では中根先生しか測れません。血液を採取した後に中根先生に測定いただく。

中井: 抗体の数値が陽性になる意味について、過去1症例だということですが今後の脳脊髄液減少症診断のバイオマーカーになるのでしょうか

参考

※トランスフェリン (Transferrin) は血漿に含まれるタンパク質の一種で鉄イオンを結合しその輸送を担っている。

光藤: あくまでも現在ではなんとも言えません、測定を重ねバイオマーカーになりうるかどうか研究していきたいとおもっています



中井: トランスフェリンについてはどうでしょうか

光藤:

糖鎖の種類(血清型か髄液型のどちらか)の中で髄液型かそうでないのか測定してわかるのではと思っています。福島大では脳脊髄液減少症では髄液型トランスフェリンが増え、正常圧水頭症では髄液型トランスフェリンが減少している、という結果ができています。この髄液型トランスフェリンの測定は今後の脳脊髄液減少症補助診断に使えるのではと期待しています。

参考

※糖鎖とは

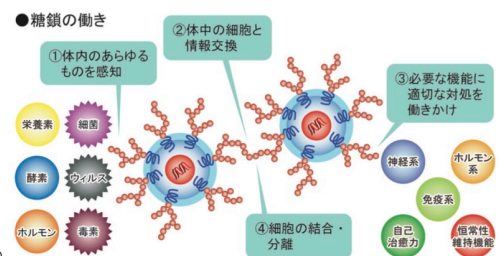
現在の殆どの病気は、「細胞同士が繋がってない、連絡し合っていないことが最大の原因」と言う事が最近の研究で明らかになって来ました。身体に元々備わっている、自然治癒力や免疫力を発揮するには、全ての細胞が元気で正常に働いていなくてはなりません。

つまり自然治癒力や免疫力が十分に働いていれば殆んど病気になることはありません。

その為には、細胞同士がすべてつながっている必要があります。細胞同士をつなげている糖鎖 病気や怪我は、自分自身の力で治さなければ本当の治癒は出来ないということなのです。これが自己治癒力であり免疫力です。そしてこれこそが、最大の予防なのです。それには正しい情報が不可欠です。

「何処がどう悪いの? どうしたらいいの? どんな道具が必要なの? どんな栄養がいるの?」

などなどです。これらの情報が得られなかったら決して病気は治りません。この情報を担っているのが「糖鎖」なのです。



中井 髄液型トランスフェリンはどこから検出するのですか?

光藤先生: 髄液中から測定します。

穿刺はするのだけれども、採取した1ccの中から髄液型トランスフェリンが測定できれば、たとえ脳脊髄液の漏れている場所がはっきりとした画像がなくても新たな診断基準ができる。そこに期待しています

#### 4・研究計画

研究被験者のエントリーは埼玉と熊本市民病院で行う

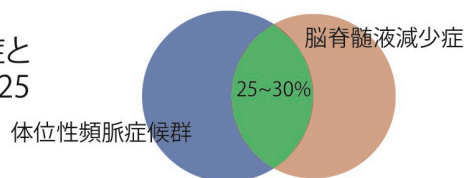
- アセチルコリンレセプター抗体は 熊大 中根先生が測定を担当
- 髄液型トランスフェリンの測定は 福島大学が橋本先生が担当
- 後方的支援研究については熊大 埼玉医大の過去の臨床データを分析する
- 脳脊髄液減少症のアドバイザーは国際医療福祉大の大塚先生
- 体位性頻脈症候群のアドバイザーは埼玉医大 田村先生
- 疫学で臨床データも埼玉医大で行う

## 5・しかし

その熊本震災発生 熊本市民病院が病院として一部機能しなくなってしまった。そこで 研究計画を根本的に見直す事になりました。

熊本市民病院 埼玉医大では研究1年目に関しては成人対象で腰椎穿刺後頭痛患者を対象と変更  
※腰椎穿刺後頭痛の対象例 髄液の検査を行い髄液の漏出を認めた症例

参考 ※熊大と埼玉医大にて後方視的研究として 脳脊髄液減少症と体位性頻脈症候群の調査したところ過去の起立試験を解析すると25~30%合併しているのではないかとされる結果となった。



光藤:微妙な%ですが 両者は関与していると仮説が立てられる考えましたと、そういう事で今後腰椎穿刺後頭痛30症例を目標と定めアセチルコリンレセプター抗体とトランスフェリンを測定していく事になりました。

光藤:姫路で開催される2月の脳脊髄液減少症研究会でその結果を発表しようと思っています。

中井:少し話はかわりますが体位性頻脈症候群については先生は熊本市民病院時代、小児例が多かったですよね。

光藤:はい しかし成人例も実は多かったのです。学校からの紹介も多かったですが成人例も多いんです。「うつ」と診断され10数年間引きこもりで抗うつ薬がはいっていても、結局「うつ」ではなく体位性頻脈症候群だったという事も多かった。

治療は輸液です、脳脊髄液減少症も体位性頻脈症候群も脱水が関与している事が間違いないようです。

実際に当院は神経内科なので脳脊髄液減少症と思われる患者さんは外傷がない方が多い、外傷がある人ではマスコミの影響で「自分もそうでないか」と来院される方が増えていますが、逆に特発性低髄液圧症候群と言われている患者群は正しい診断を受けられずに「うつ」などと誤診され、結局様々な病院をたらい回しされているのかなという感じはしています。ですのでまだまだ、本疾患を認知させていかねばなりません。

中井:という事は「うつ」やこころの病で悩んでおられる患者の中に髄液が関与している事も考えられるという事でしょうか。これは自分の体験からも感じている事ですが。

光藤:はい

光藤:体位性頻脈症候群と脳脊髄液減少症って根っこは一緒じゃないかと実は考えています。とても感心があります それは多分自律神経がトリガーとなっているのではないかと、脳脊髄液と自律神経の関与は未だわかっていないですが実は自律神経の中核の機序もわかっていないんです。仮説ですが脳脊髄液減少症も体位性頻脈症候群の両者に共通する自律神経の関与があるとおもっています。

中井: 本日は貴重なお話しありがとうございました。

光藤: ありがとうございました。

中井のまとめ

「うつ」で十数年も引きこもりであった方が体位性頻脈症候群であったり脳脊髄液減少症であったりする。体位性頻脈症候群イコール脳脊髄液減少症なのであろうか?非常に興味深い、どちらも特に輸液で症状が緩和する例が多い(例外はある)また仮説ですが難事性脳脊髄液減少症の患者群の中にアセチルコリンレセプター抗体が検出される方が多数いるとしたら 自律神経のジャンクション部分で障害を起し、様々な症状がでる事も納得がいく、さらに「脳と髄液、髄液と自律神経、髄液とこころ」「髄液が精神分野まで関与」していることもまず間違いないだろう。

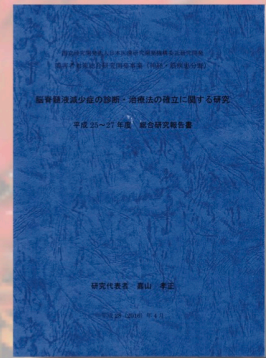
今、世界的に神経分野の領域では髄液に感心を持たれ研究が開始されているそうです。髄液は未解明な部分が多々あります。身体に相当重要な役割をみせている事はどうもほぼ間違いないようです。さらなる国主導の研究がもっと広がり「日本髄液学会創設が期待されるところであります」

嘉山厚生労働省 脳脊髄液減少症研究班が2015年におこなったアンケート  
 第一次 第二次の結果について 2015年9月現在先進医療施設は46施設  
 その中で30施設が1次アンケートに回答

先進医療医療承認後に診療をおこなった患者数は890例 内755例(84.8%)  
 にブラッドパッチ療法が行われていた。

更に詳細なデータを取るために2次アンケートを30施設の内15施設から  
 回答を得た。その診療数502例の内479例がブラッドパッチ療法を受けていた

このN群502例についてのデータを記載します

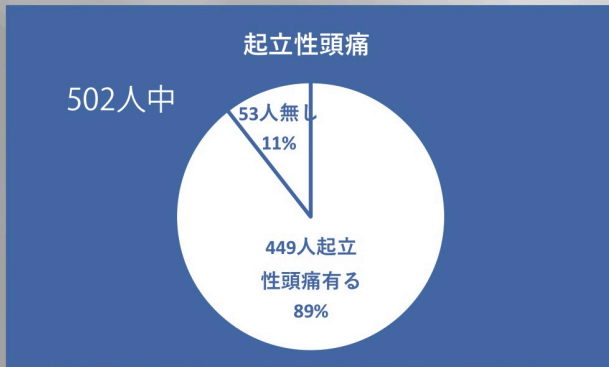


◎診断法

- |                                       |                     |
|---------------------------------------|---------------------|
| 脊髄MRI 実施率82.7%(415/ <b>502例</b> )     | ・陽性率63.4%(263/415例) |
| 脳層シンチグラフィ 実施率79.3%(398/ <b>502例</b> ) | ・陽性率81.7%(325/398例) |
| ミエロCT 実施率 85.3%(428/ <b>502例</b> )    | ・陽性率91.6%(392/428例) |
| 頭部MRI 実施率 80.9%(406/ <b>502例</b> )    | ・陽性率69.2%(281/406例) |
| 髄液圧測定 実施率73.1%(367/ <b>502例</b> )     | ・陽性率22.3%(82/367例)  |

◎症状

○起立性頭痛の有無



非起立性頭痛頸部痛有:9.6%(48例)  
 頭痛頸部痛無し 1.0%(5例)

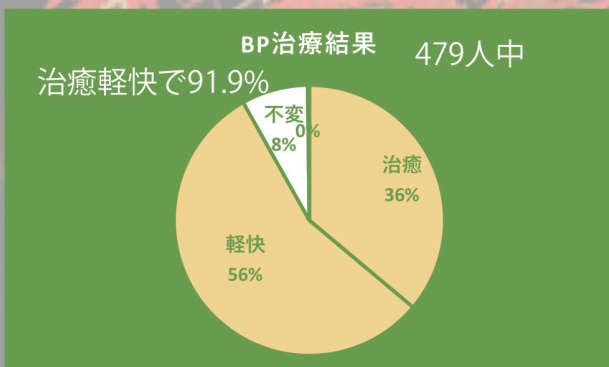
眼痛、脱力、味覚障害/心窩部痛、呼吸苦、下痢  
 意識障害/倦怠感、四肢しびれ、浮動感/  
 四肢疼痛、四肢しびれ/難聴、耳鳴、めまい

○起立性頭痛以外の随伴症状  
 <10%以上の頻度のもの)  
 ・めまい:40.1% 頸部痛37.1% 嘔気:23.1%

聴力障害、耳閉感、耳鳴り、音過敏:22.7%  
 倦怠感:20.2%/背部痛、腰痛、全身痛12.2%/視力障害、目のかすみ、複視、眼痛:11.9%

◎ブラッドパッチ療法

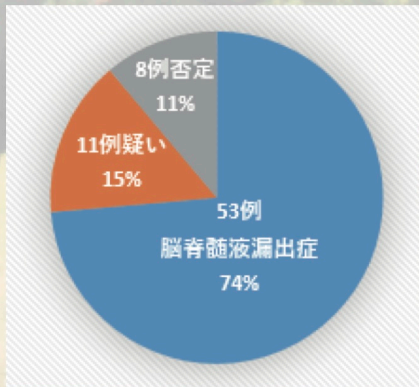
- 施工患者数:479例(施工回数:平均1.59回)
- 結果:治癒36.1%(173例) 軽快55.8%(267例) 不変7.9%(38例) 悪化0.2%(1例)
- 悪化理由 :硬膜下血腫増悪による



有害事例4.0%(19例) すべて一過性  
 ・注入部痛<3例>頭痛<2例> 硬膜下血腫増悪<2例>  
 血圧低下(60~70mmHg)

意識障害、除脈/両下肢麻痺/下肢脱力(一側)/  
 下肢痛(一側)/上肢しびれ(一側)/頭痛、腰痛  
 耳閉感、眼痛、頭痛、嘔気、嘔吐/眼痛/腰痛/  
 胸苦しさ、背中発赤(造影剤アレルギー)

嘉山厚労省脳脊髄液減少症研究班の症例登録の結果



各施設診断による漏出症53例

2015年までに被験者の登録は72例、内各施設では53例を脳脊髄液漏出症、11例が疑い、8例が否定されました。  
この結果を独立した3名の放射線科医師により画像中央判定の結果22例において确实と診断されました。  
尚、腰椎穿刺部から漏出の疑いのあるものは全て除外されました。

22例の原因(誘因) 特発性10例 交通事故・外傷6例  
スポーツ整体など4例 重労働2例であり、平均髄液圧4.7cmH2O  
脳層シンチの24時間RI残存率は平均9.2%(1.6~26.4%)と低値であった。  
中央判定确实例22例

※中央判定の放射線科の3名の医師は脳脊髄液減少症臨床例は経験されていない

安静にて治癒5例  
安静にて軽快1例  
EBPにより治癒:20例 37.7%:20/53 42.6% 20例/47例  
EBPにより軽快:25例 47.2%:20/53 53.2% 25例/47例  
治癒軽快 95.8%  
EBPにより不変:2例 3.8%:2/53 4.3% 2例/47例  
EBPにより悪化:0例

比較

安静にて治癒4例  
安静にて軽快1例  
EBPにより治癒:10例 37.7%: 10/22 58.8% 10例/17例  
EBPにより軽快:7例 31.8%: 7/22 41.2% 7例/17例  
EBPによる不変悪化 0例

有害事象・感染徴候を伴わない不明熱、迷走神経反射(一過性血圧低下、除脈)頭蓋内圧上昇(意識障害、徐脈、両側硬膜下血腫合併例)

これらの結果より本研究班が策定した現行の画像診断基準は妥当であり、基準に該当する患者に限ればEBPは有効かつ安全な治療法であると結論された。

官民連携での脳脊髄液減少症普及活動

行政、患者会、日本財団助成金(国土交通省承認)脳脊髄液減少症の診断画像データベースの構築事業

2016年4月8日 和歌山県知事・教育長へ 要望活動



2016年5月27日愛知県主催 医師対象 脳脊髄液減少症勉強会



2016年6月15日 高知大学医学部 脳脊髄液減少症 研究会議出席



2016年7月24日鳥取県主催 医師対象 脳脊髄液減少症勉強会



2016年8月1日 愛媛県知事 教育長 要望活動



2016年8月4日 石川県知事 教育長 要望活動



2016年8月7日山口県主催 医師対象 脳脊髄液減少症勉強会



2016年9月3日静岡県主催 医師対象 脳脊髄液減少症勉強会



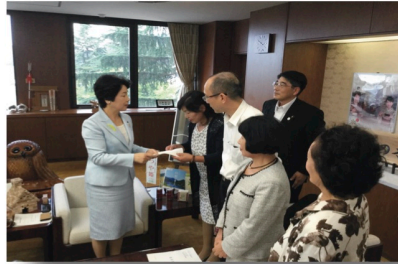
2016年9月20日 栃木県知事 教育長 要望活動



2016年9月24日  
鹿児島県知事・教育長へ 要望活動



2016年9月27日  
山形県知事・教育長へ 要望活動



2016年9月29日  
福岡県知事・教育長へ 要望活動



2016.9.30現在



島根県 沖縄県 香川県 高知県 石川県

静岡県 岡山県 鹿児島県 愛媛県 山口県

千葉県 愛知県 富山県 鳥取県 和歌山県

# SPECIALIST

障害年金の申請は 当会社労士チーム



裁判などは 脳脊髄液減少症弁護士メーリングリストの会の面々

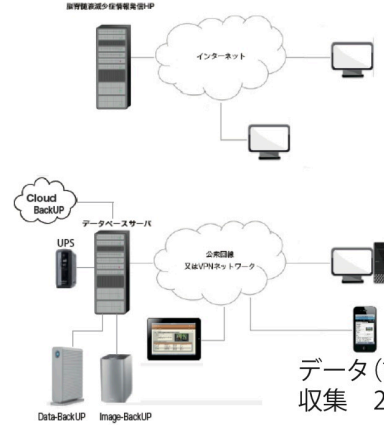


2016.4.1 脳脊髄液減少症データベースページ受付開始  
脳脊髄液減少症データベースページ翻訳開始

www.csf-japan.org



sample page



データ(論文・画像・症例その他) 収集 2016.4月開始

世界発信HPの特徴(和文 英文)

- 1) ガイドラインの閲覧
- 2) 症例数の多い厚労省研究班所属の医師3名に相談フォーム  
その他メールにより直接コンタクト可能
- 3) 脳脊髄液減少症関連の論文の閲覧
- 4) 検査法 治療法の動画解説付きを閲覧可能
- 5) 画像の典型例 非典型例を掲載

注)本サイトは医師専用サイトです  
様々なデータを見るには登録しログインする必要があります

脳脊髄液減少症世界発信DB事業について  
本事業は日本財団一般助成事業2016年度において行われています。  
収支に関するお問い合わせその他は当会事務所まで。日本財団様には深く御礼を申し上げます。



## 認定 特定非営利活動法人 脳脊髄液減少症患者・家族支援協会

和歌山県指令県民第10300001号

【和歌山事務所】 TEL.073-461-0317 FAX.050-1028-6789

【首都圏事務所】 〒2320071 横浜市南区永田北1-1-15 コーポラス永田402号  
脳脊髄液減少症患者・家族支援協会 事務局 中井宏宛  
TEL. 045-716-4646 FAX. 045-716-4646

(URL)http://www.npo-ASWP.org (e-mail)staff@npo-ASWP.org

郵便振替口座番号: 00950-9-181981  
口座名称: 特定非営利活動法人 脳脊髄液減少症患者・家族支援協会  
禁無断転載上映複製 発行人: 特定非営利活動法人 脳脊髄液減少症患者・家族支援協会  
落丁・乱丁があれば、事務局にお送りください。送料事務局負担でお取り替えいたします。

3000円以上の寄付は税控除の対象になるのが 認定NPO法人のメリットです

会員さん募集!

入会を希望される方は、メール又はお電話でご連絡ください。申し込み用紙を送付しますので必要事項を記入し、会費同封の上ご郵送ください。

- 正会員(個人)  
入会金5000円 年会費10,000円
- 賛助会員(個人)入会金 5,000円  
年会費5,000円  
(年会費寄付扱い税控除の対象)
- 団体賛助会員 入会金 50,000円  
年会費200,000円  
(年会費寄付扱い税控除の対象)
- スポンサー賛助会員 年会費  
(年会費寄付扱い)税控除の対象  
30,000円

