

起立性調節障害について

【はじめに】

詳しい説明の前に、実際に起立性調節障害が短期間で改善した具体例を示します。治療前後で血圧や脈拍を調べた例や、動きが改善した例です。なお、データや動画の掲載については、匿名性を担保した上で患者から許可を得ています。動画に関して、顔を出すことも承諾されています

症例の提示

症例 9

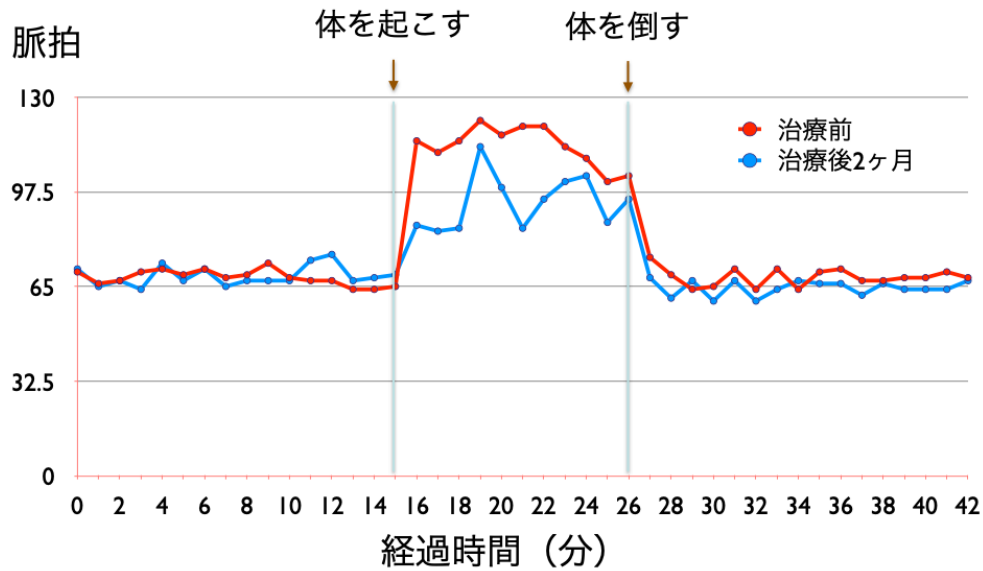
18歳男（治療時）で、外傷を契機にして発症した起立性調節障害のうち、起立性頻脈型（POTS: postural tachycardia syndrome）と考えられます。小学校5年の時に自転車に乗っていて電柱に激突して以来、頭痛が続き、中学2年からはほとんど学校に行けなくなっていました。この頃に、小児科専門医から起立性調節障害と診断され、薬を処方されましたが改善しませんでした。

症状は起立性頭痛、頸部痛、倦怠感、目の痛み、集中力低下、微熱などで、線維筋痛症に似た体の痛みもありました。

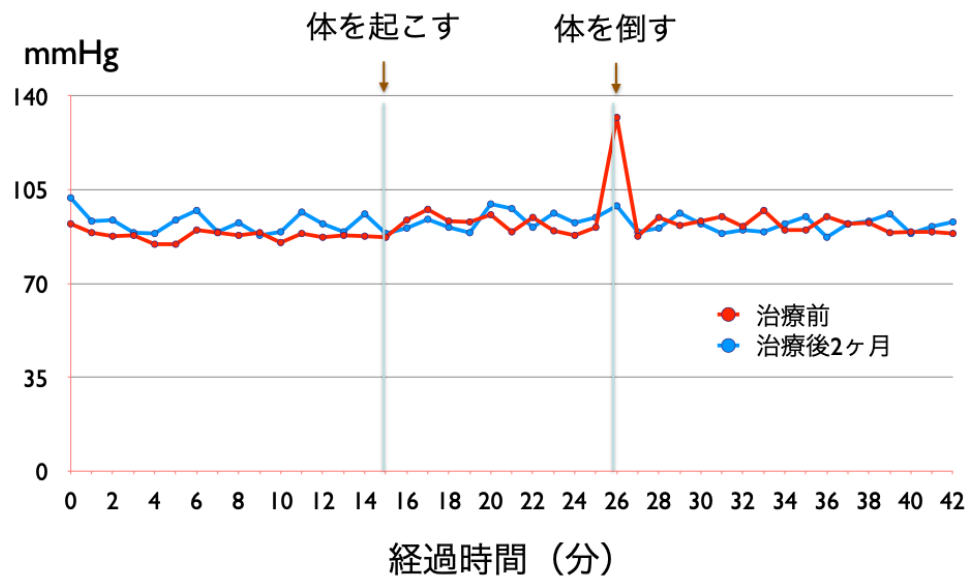
腰椎穿刺で髄液圧は正常でしたが、髄液を排除すると一時的に症状が軽減しました。

症例9の治療前と治療2ヶ月後の、HUTにおける脈拍と血圧の変化を示します。赤線は治療前の変化、青線は硬膜外酸素注入療法から2ヶ月後の変化です。治療前は体を起こすと極端に脈拍が上がっていますが、治療後わずか2ヶ月でほぼ正常な反応に回復しています。この患者では血圧には顕著な変化は見られませんでした。4回の治療で完治し、半年後には予備校にも通えるようになり、来院の必要がなくなりました。

症例 1: 脈拍の変化



症例 1: 平均血圧の変化



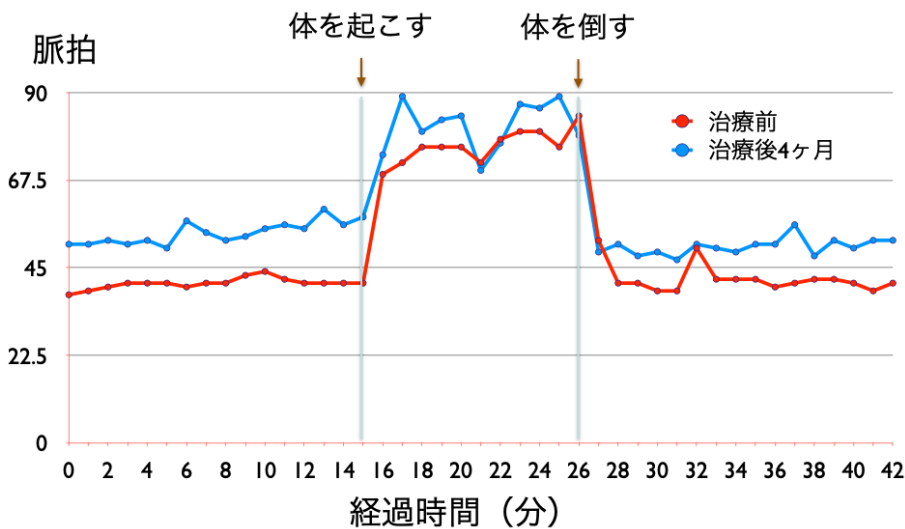
症例 10

17歳の女子（治療時）で、起立性調節障害の起立直後性低血圧型（INOH: instantaneous orthostatic hypotension）と考えられます。中学2年（14歳）の時に部活で倒れて意識をなくし、その後同じような発作を繰り返すようになりました。起立性調節障害と診断されたようで（詳細不明）、血圧を上げる薬を処方されて一時的には改善しましたが、約2年後に再発。朝起きられず、学校に行けなくなりました。

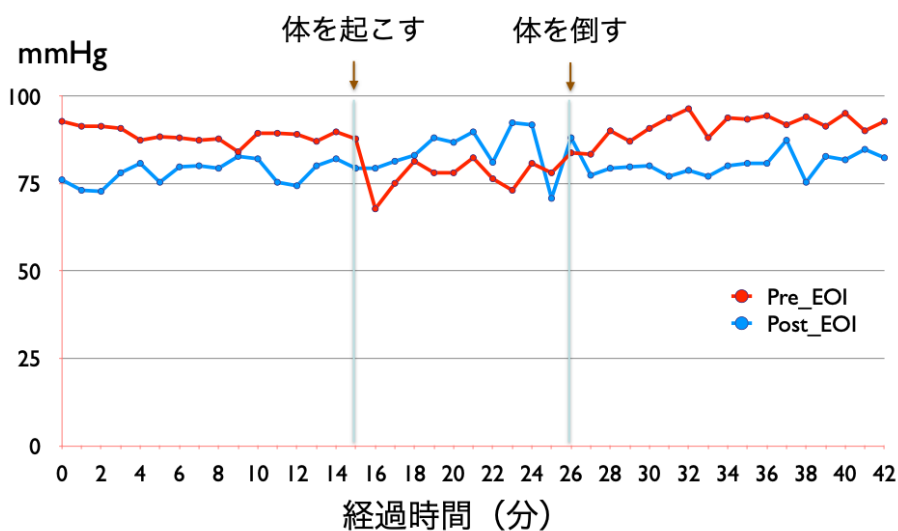
症状は頭痛、線維筋痛症に似た全身の痛み、脱力感、立ちくらみなど多彩でした。髄液圧は正常で、この症例では髄液を5ml 排除したあと、一時的に頭痛が強くなりました。

症例 10 の、治療前と治療 4 ヶ月後の HUT における脈拍と血圧の変化を示します。赤線は治療前の変化、青線は硬膜外酸素注入療法から 4 ヶ月後の変化です。体を起こすと極端に血圧が下がり、起立性調節障害の起立性低血圧型と考えられます。硬膜外酸素注入療法から 4 ヶ月後にはこのような起立性低血圧は認められなくなって正常なパターンに戻り、大学にも進学して現在は通院していません。脈拍については、治療前は安静時に極端に脈が少なかったのですが、治療後は増えています。

症例 2: 脈拍の変化



症例 2: 平均血圧の変化



症例 11

10歳男子で、10歳1ヶ月のある朝突然頭痛と吐き気で起きられなくなり、学校に行けなくなりました。発症から半年後に治療しています。

主訴は頭痛、吐き気、頸部痛、線維筋痛症に似た全身の痛みなどに加え、麻痺もないのに歩行に支障を来していました。

髄液圧は正常で、髄液を 5mL 排除しましたが、特に変化はありませんでした。

一度の治療でほぼ完治しています。治療前と治療 3 ヶ月後の歩行の様子を動画で示します。

HUT では余り顕著な変化はありませんでしたが、音頭機能だけでなく、仮名ひろいテストなどの高次脳機能検査の結果も改善していました。

脳脊髄液減少症あるいは起立性調節障害 (OD) と診断される症例です。一度の EGI により、運動機能だけでなく、仮名ひろいテストなどの高次脳機能の改善も顕著でした。

症例 11 動画

治療前 硬膜外酸素注入療法後 3 ヶ月

起立性調節障害とはどんな病気か？

起立性調節障害は学童期に多い病気で、朝起きると頭痛やめまいがして学校に行かれない、動悸がする、疲れやすい、立ちくらみがするなど非常に多くの症状を訴える病気です。朝起きると頭痛やめまいがして学校に行かれないほどひどい症状なのに、血液検査や MRI などの精密検査をしても異常が見られず、「怠けている」、「家庭環境が悪い」、「精神的なもの」とされていることも珍しくないようです。

10 代に多いことと、血圧や脈拍に異常が認められることが多いので、主に小児科と循環器内科で診療されています。現代はネット社会なので、スマートフォンやパソコンで「起立性調節障害」を検索すれば、沢山の情報が得られますが、日本小児心身医学会の説明が詳しいと思いますので参考にして下さい（<http://www.jisinsin.jp/detail/01-tanaka.htm>）。新起立試験（HUT: Head-up Tilt test）の結果によって、いくつかのサブタイプに分けられています。サブタイプとしては、頻度の高い順に起立直後性低血圧、体位性頻脈症候群、血管迷走神経性失神、遅延性起立性低血圧の 4 つが知られています。サブタイプに分けられたからと行って、治療成績に大きな差はないようです。

患者自身やその家族からも多くの情報が発信されていますが、POTS and Dysautonomia Japan（体位性頻脈症候群と自律神経障害）という団体から、2018 年 11 月に、約 400 人のアンケート調査結果が報告されています

(<https://potsanddysautonomiajapan.org/wp-content/uploads/2018/11/51200085e055dee704e9e54de46f788a.pdf>) 。

学会のホームページや患者のアンケート結果から、次のようなことが言えます。

- (1) この病気が10代の女性に多く、症状が軽い患者も含めると、小学生の5%、中学生の10%にもなり、不登校の大きな原因になっているということ。
- (2) 家族性があること（実際に私どもが治療した患者の中にも家族性の発症を認めています）。
- (3) 過労、外傷、ストレスや水分の摂取不足などの誘因が挙げられているが、ハッキリした因果関係は分かっていない。
- (4) 自然治癒する場合もあるが、約半数は3年以上症状が続き、成人になっても治癒しない例もある。
- (5) 今のところ、エビデンスのある効果の高い治療法は知られていない。

【治療】「硬膜外気体注入療法」とはどんな治療か？

起立性調節障害には今のところ効果の高い治療法がないと書きましたが、「脳脊髄液減少症」に対して行っている硬膜外気体注入を行うと、およそ75%の患者が、非常に短期間で日常生活に戻り、治療した患者の3分の1は1回から数回の治療で全く無症状になっています。

具体的な治療方法は、子供の盲腸の手術や大人の痔の手術の際に用いられる仙骨麻酔と同じように、仙骨部の硬膜外腔に細い針を刺し、そこから酸素や空気を50 cc～100 cc注入するというものです。仙骨麻酔については、ネット検索で画像や動画も見られますが、医療行為で、見ていて気分が悪くなる可能性もあり、閲覧することは余りお勧めしません。針を刺す場所は、背中や腰でも可能ですが、誤ってクモ膜下腔に針の先が届くことがほとんどないと言う、安全面の配慮から通常は仙骨部で穿刺しています。

どのような機序で効果を発揮するのかは分かっていませんが、硬膜外腔という隙間の圧力を、気体を入れることで一時的に高くすることが関係しているのではないかと考えています。その意味では、硬膜外に注入するのは、気体以外でも良く、「脳脊髄液減少症」の場合は、自分の血液（硬膜外自家血注入療法：ブラッドパッチ）や生理食塩水（生食パッチと呼ばれているようです）でも症状が改善します。

どの気体が一番良いかは分かっていませんが、これまでのところ酸素を一番多く用いてきましたが、最近では空気やヘリウムも用いています。

硬膜外腔は、脳脊髄液漏出症に対する治療として行われているブラッドパッチ（硬膜外自家血注入療法）の時に血液を注入する場所です。血液とは異なり、気体は硬膜外腔をかなり自由に動きます。そのために、治療中に仙骨部（尾てい骨）からだんだんと気体が胸や頸部に上がっていくのを感じますが、痛みを伴うことはほとんどありません。強い痛みをほとんど伴わないという点でも、ブラッドパッチとは大きく異なる点です。

酸素は比較的早く吸収されてしまうので、治療後に酸素を吸入し、血液中の酸素濃度を高くすることで、硬膜外腔の酸素が血液に吸収されるのを遅らせることが来ます。また、酸素よりも水（血液）に溶けにくいヘリウムを用いると、硬膜外腔に気体が長くとどまり、治療効果が高くなる可能性があるかと期待しています。

その他の治療

通常小児科や循環器内科で行われている薬物療法は別とし、当センターで行える EGI 以外の治療として、腰椎穿刺による髄液排除（効果は一時的な場合がほとんど）や気脳術（therapeutic PEG (pneumoencephalography)）、などがあります。

EGI に先だって、腰椎穿刺で脳脊髄液の圧を測定してきました。これまでの経験で、このような多彩な症状を訴える患者の中に、脳脊髄液圧が異常に高い例を経験することがあり、この場合には脳脊髄液を排除するだけで一時的に症状が軽減する場合がありますからです。

腰椎穿刺を行った直後に EGI を行うと、腰椎穿刺によって開いた硬膜とクモ膜の小さな穴から気体がクモ膜下腔に入ってしまう場合があります（これを「気脳症」と言います）。気脳症は非常に激しい頭痛を伴うので、腰椎穿刺後に EGI を行う場合は、少なくとも一日安静を保ってもらってから行っています。

なお、気脳症になること自体は、耐えがたいほど激しい頭痛を引き起こしますが、気体が吸収されてしまうと、元々の症状も軽減する場合があります、以前には交通事故後の慢性頭痛に対して意図的に行われてきた時期もあります（1920 年代後半から 1970 年頃まで）。

【終わりに】

私自身は小児科や循環器内科で研修を受けた経験はなく、「起立性調節障害」に関しては全くの門外漢でしたが、「脳脊髄液減少症」、軽度外傷性脳損傷、慢性外傷後頭痛といった疾患を治療している過程で、これらの疾患と非常によく似た症状を訴える学童が診療を希望して来院されるようになりました。

外傷を契機とする例もありますが、原因がハッキリしないことも多く、他院で長く治療を受けて改善していない患者がほとんどでした。症状が似ている外傷性「脳脊髄液減少

症」の患者が硬膜外気体注入療法（EGI）で改善しており、この治療が、合併症が非常に少なく（これまでのところ重篤な合併症はゼロ）、侵襲も少ないので、10年ほど前から学童期の患者にも、希望されれば行ってきました。幸い、短期間で多くの患者が改善しており、完治と判断できる例も少なくありません。

このような理由で、我孫子聖仁会病院正常圧水頭症センターでは起立性調節障害の検査と治療も行っていくことに致しました。

この疾患は患者数が非常に多く、不登校の大きな原因の一つとされていますが、効果の高い、確立された治療法がないようです。EGIも確立されて治療ではありませんが、これまでに知られている治療法に比べて短期間の治療で治癒する可能性が高いという印象を持っています。

この治療が起立性調節障害に有効である、というエビデンスを示し、保険適用となるには相当の時間がかかると思われます。それまでの間は自由診療となりますのでご了承下さい。

文責

我孫子聖仁会病院
正常圧水頭症センター
センター長 高木 清