

部外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断基準などについて”として“外傷に伴う低髄液圧症候群診断のフローチャート”および“低髄液圧症候群の診断基準”を公表した(別紙)。

4) 本作業部会の英文名については Working group of intracranial hypotension (The Japan Society of Neurotraumatology) とした(⑤に関連して)。

5) 神経外傷 第30巻 第1号に“「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告”として誌上発表した。詳細は以下のごとくである。

・ 特発性低髄液圧症候群：病態と診断・治療
防衛医科大学校脳神経外科 島 克司…………… 7

・ 頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」に関するアンケート調査結果について
昭和大学医学部救急医学 土肥謙二 他…… 14

・ 外傷に伴う低髄液圧症候群：日本と海外論文の比較
日本大学脳神経外科 川又達朗 他…… 21

・ 低髄液圧症候群：画像診断
荏原病院放射線科 井田正博…………… 30

6) 作業部会の診断基準に準じた症例の実態調査のための前向き調査について検討を開始した。

〈平成20年度〉

1) 第31回日本神経外傷学会のシンポジウムについて本作業部会から以下の内容について発表した。

- [1] 馬場委員：外傷性頸部症候群の病態解析
- [2] 井田委員：低髄液圧症候群の画像診断
- [3] 島 委員：病態と診断・治療の問題点
- [4] 川又委員：前向き調査計画

2) 外傷に伴う低髄液圧症候群：前向き調査について計画し、2008年9月から1年間の計画で症例登録が行われている。

前向き調査エントリー用紙送付先は以下の通りである。

1. 日本脳神経外科訓練施設長 A 項, C 項宛
1170 件

2008年8月25日送付

2. 日本神経外傷学会会員 872 通

2008年9月4日送付

3. 日本脊髄外科学会機関誌「脊髄外科」に同封
発送 920 部

2008年12月1日発送

4. 日本脳神経外科学会機関誌「Neurologia」に
同封発送 8000 部

2008年12月4日発送

5. 本学会機関紙「神経外傷」へ症例登録のお願いについて掲載

2009年3月

〈平成21年度〉

1) 外傷に伴う低髄液圧症候群前向き調査について
外傷に伴う低髄液圧症候群前向き調査を引き続き継続した。2009年8月31日に登録が締め切られた。全登録症例数は12施設から登録された25症例だった。全ての症例について主治医とのカンファレンスを含めて詳細な検討を行った。その結果の詳細については次年度に学会誌にて報告を予定しているが、その概要については本作業部会報告内にて掲載する。

2) 作業部会と本疾病に関する名称について
今までの調査結果や文献検討などを受けて、
①作業部会名と②病名に関して①「外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会、②「外傷に伴う低髄液圧症候群」と変更した。

3) 2010年3月1日における今後の予定
1. 登録症例の詳細な検討と作業部会報告の作成
2. 前向き調査を受けてのガイドラインの公表
3. ガイドラインを重症頭部外傷のガイドラインへの掲載
4. 機関誌に前向き調査の報告を掲載

「外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断基準などについて

日本脳神経外傷学会（旧日本神経外傷学会）またはその会員が脳神経外科学分野の中でも特に脳外傷についての見識に秀でていることは自他ともに認めるところである。したがって、医療費の支払いなどについて社会的な問題点が指摘されている“外傷に伴う”低髄液圧症候群（他の呼称も知られている）に関して、専門学会または専門医としての意見を少なからず求められていた。

そこで、本学会はその診断・治療などについて医学的に合理的な見解を示すことを目的に、平成18年に「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群作業部会」を組織した。その後、作業部会の討議を続ける中で作業部会内に文献検討実務者委員会を組織し、我が国の論文のみならず欧米からのそれらにも検討を加えて議論を深めた。また、神経放射線医学などの専門的な検討を進めるために井田アドバイザーらの参加を得て検討を続けた。そして、平成19年2月に行われた第30回本学会総会・学術集会（仙台、仙台市立病院脳神経外科部長 小沼武英 会長）において、文献検討と神経放射線医学的検討の結果について中間的な報告として発表した。ここでは、診断基準と具体的に診断を進めるためのフローチャートなどを示すとともに、神経放射線医学的に未だ解決されていない問題点をも指摘した。

これらの諸問題を解決すべく、作業部会は平成20年から21年にかけて前向き調査を行い、平成22年3月に行われた第33回本学会・学術集会（東京、千葉県循環器病センター 院長 小野純一 会長）において、その結果を速報として発表した。ここでお示しするのは、前向き調査の結果による「速報」である。“外傷に伴う”低髄液圧症候群は我が国においても存在するが、極めてまれであることも確認することができた。更に、診断のためのフローチャートと症候学的ならびに神経放射線学的なポイントについての解説も加えている。引き続き、本作業部会の活動全体への言及を含めた本学会機関誌への投稿も計画中である。あわせて参照されたい。

最後に前向き調整に協力頂いた会員・他の皆様方に深甚なる謝意をここに表わしたい。本当にありがとうございました。

外傷に伴う低髄液圧症候群作業部会

委員長 有賀 徹

外傷に伴う低髄液圧症候群：前向き調査結果報告（速報）

外傷に伴う低髄液圧症候群の前向き調査について計画し、2008年9月から1年間の計画で症例登録が行われた。前向き調査エントリー用紙送付先は以下の通りである。

1. 日本脳神経外科訓練施設長A項, C項宛
1170件 2008年8月25日送付
2. 日本神経外傷学会会員 872通
2008年9月4日送付
3. 日本脊髄外科学会機関誌「脊髄外科」に同封発送
920部 2008年12月1日発送
4. 日本脳神経外科学会機関誌「Neurologia」に同封
発送 8000部 2008年12月4日発送
5. 本学会機関紙「神経外傷」へ症例登録のお願いに
ついて掲載 2009年3月
6. 医中誌において低髄液圧症候群、脳脊髄減少に
関する学会発表や論文発表を行っている92施設
の第一著者宛に発送

スポーツ 4例
転落 2例
不明 2例

頭部外傷の有無：

有：頭皮・頭蓋へ直接的外力が及んだもの 11例
無：その他のむち打ち損傷などの外傷 5例
外傷はあったが不明 7例

■ 全登録症例の作業部会における最終判断

外傷に伴う低髄液圧症候群

確診例 4例
非確診例 19例

非確診例とした判断理由（重複有）

外傷からの期間 4
画像所見 16
髄液圧 9

非確診例の特徴について以下の表に記載する。

■ 最終登録症例について

全登録症例数：25例

全登録施設数：12施設

除外症例：2例〔外傷(-)2例〕

除外症例を除いた全23例について、本学会ガイドラインによる診断基準を満たしているかを中心に全例に対して作業部会によって検討した。記載項目で判断できなかった21例については主治医とのカンファレンスを行い判断した。

■ 登録症例 (n=23) の全体像

性別：男性10例, 女性13例

平均年齢：35.9歳 (14~75)

外傷の原因：交通外傷 15例

非確診例と判断した症例の特徴について	
受傷機転	・交通事故が多い
発症や診断までの時間	・受傷から発症までの期間が長い ・受傷から診断までの期間が長い
症状	・起立性頭痛が非典型的な例が多い
画像	・MRI硬膜増強像を呈する症例がない ・直接的に髄液の漏出を示す画像は殆んどない ・腰部からの漏出が多い
治療と経過	・安静・補液を行った症例が少ない ・EBPから効果発現までが長い ・完治例が少ない

前向き調査の結果について、その詳細については本学会機関紙に報告を予定している。

1. 低髄液圧症候群の診断基準

前提基準	1. 起立性頭痛〔注1〕 2. 体位による症状の変化〔注2〕
大基準	1. 造影MRIでびまん性の硬膜肥厚増強〔注3〕 2. 腰椎穿刺にて低髄液圧（60 mmH ₂ O以下）の証明 3. 髄液漏出を示す画像所見〔注3〕

（前提基準1項目）＋（大基準1項目以上）で低髄液圧症候群と診断する。

2. 「外傷に伴う」と診断するための条件

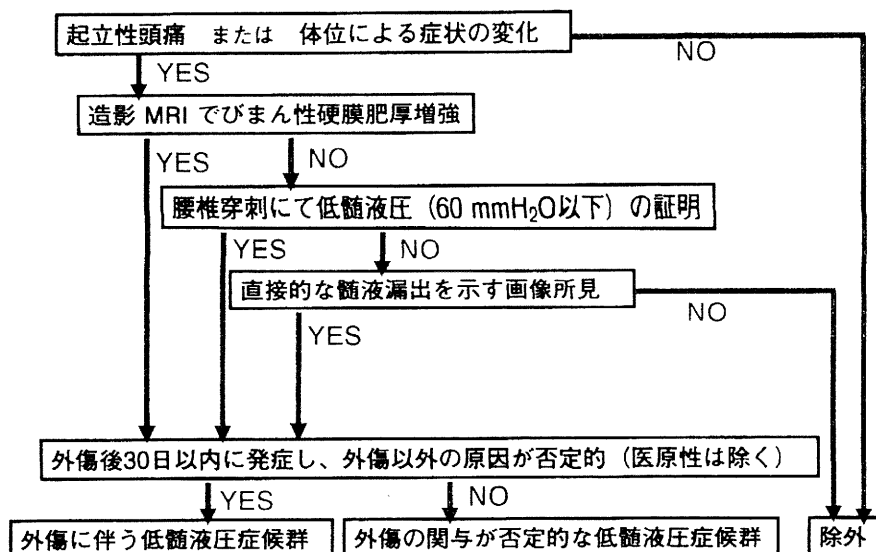
外傷後30日以内に発症し、外傷以外の原因が否定的（医原性は除く）

〔注1〕 国際頭痛分類の特発性低髄液圧性頭痛に倣い、起立性頭痛とは、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分以内に増悪する頭痛である。

〔注2〕 注1と同様、国際頭痛分類に示される頭痛以外の症状として挙げられる。
1. 項部硬直 2. 耳鳴 3. 聴力低下 4. 光過敏 5. 悪心を指す。

〔注3〕 びまん性硬膜肥厚増強と髄液漏出について診断する基準については別添（参考資料）の「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断基準における撮像プロトコールと画像所見に従う。

3. 「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断フローチャート



【参考資料】

「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断基準における 撮像プロトコールと画像所見

大基準 1. 必須項目の硬膜のびまん性造影効果に ついて

びまん性の造影効果とは、連続性、両側性の造影効果で、小脳テントにも造影効果を認める。小脳テントの造影効果から連続して、後頭蓋窩硬膜にも造影効果を認めることもある。さらに連続して脊椎管内の硬膜にも造影効果を認めることがある。

硬膜のびまん性造影効果の判定には 2D スピエンエコー (SE) 法 T1 強調画像を用いる。エコー時間の短い 3D グラディエントエコー法 T1 強調画像では、硬膜内の血流も造影されるため正常硬膜にも造影効果を認めるので、本所見を過大評価するので、撮像法としては適切ではない。脊椎管内の造影効果の評価には脂肪抑制法を併用した T1 強調画像が有用である。

〔撮像方法〕

1. Gd 造影 T1 強調画像 冠状断 (可能なら軸位追加)

撮像シーケンス：SE 法 (GRE 法は不可)

スライス厚 5～8 mm

* 冠状断は小脳天幕の造影効果を判定するのに有用

* さらに矢状断像を撮像するときは正中中心に 3～4 mm 厚で撮像する。脂肪抑制を併用し、上位頸椎レベルまで含めて撮像すれば、脊椎管内の硬膜肥厚も判定可能。

造影法：Gd 0.1 mmol/kg 静脈投与

所見：びまん性の硬膜造影効果

2. FLAIR (必須ではないが、可能ならば施行する)

撮像法：高速 SE 法 (FSE 法)

スライス厚 5～8 mm

所見：硬膜下水腫

大基準 3. 髄液漏出の画像診断法について

髄液漏出の画像診断法については確立された方法はない。現時点では CT myelography (CTM) が、空間分解能が高く、動態的な検査法で最も精度が高いと考えられるが、最適な撮像時間に関する報告や検出率に関するまとまった報告はない。硬膜外漏出の screening には全脊椎の撮像が必要となるため、複数回の撮像は被曝量が問題となる。ヨード造影剤を髄液腔に投与するリスクもあり、screening 法としては非侵襲的とはいえない。

RI cisternography は、1 回のトレーサー投与で経時間的に撮像が可能であるが、周囲構造、局所解剖の描出ができないため、硬膜外の髄液の漏出について単独では確定的な所見は得られない。腎尿路系の早期排泄や 24 時間後における RI の早期クリアランスについては間接的な所見であり、その判定基準について確定的な報告はなく、本症に特異的な所見とはいえない。RI cisternography 所見単独では、髄液漏出の確定所見にはならない。限局性の硬膜外漏出が疑われたときは、同時期に CTM もしくは MR により形態学的にも髄液漏出を診断する必要がある。

MR myelography は非侵襲的な静態的診断法であるが、脳脊髄液に特異的でないことから、単独では髄液漏出の確定診断にはならない。

現時点では、MR myelography もしくは RI cisternography で髄液漏出が疑われた部位に対し、さらに MR T2 強調画像 (脂肪抑制併用) 軸位像および Gd 造影 T1 強調画像 (脂肪抑制併用) 軸位像による精査を追加する必要がある。

〔MR による髄液漏出の screening と精査〕

1. 漏出の screening

➤ 髄液漏出に関しては全脊椎を screening する必要がある。全脊椎の screening には、MR myelography もしくは RI cisternography が有用である。MR myelography は、短時間で撮像可能なシングルショット FSE 法が推奨される。

1. MR myelography

撮像法：2D FSE法（シングルショット）、

3D FSE法, 3D SSFP法

* screeningには撮像時間の短い2D FSE法（シングルショット）でよい

* 撮像範囲：全脊椎（頸椎から腰椎、仙椎レベル）

1. 冠状断（正面像）と矢状断（側面像）
2. 「頸椎から胸椎レベル」, 「胸椎から腰仙椎レベル」のように撮像可能なFOV, 脊椎の前彎, 後彎, 側彎にあわせて分割撮像する。

所見：髄液の硬膜外漏出のスクリーニング

II. 髄液漏出の精査

➤ RI cisternographyやMR myelographyで髄液の硬膜外漏出が疑われたレベルを精査する。脊椎コイルもしくはさらに高い性能を有する専用コイルを用いる。

2. T2強調画像（脂肪抑制併用）軸位像

撮像部位：4. 5. 6. で髄液の硬膜外漏出が疑われた部位を中心に

撮影法：FSE スライス厚3～4mm

脂肪抑制：CHESS

所見：髄液漏出, 拡張した静脈叢とも高信号

3. Gd造影T1強調画像脂肪抑制 横断像

撮像部位：7. と同じ部位

撮影法：FSE スライス厚3～4mm

脂肪抑制：CHESS

造影法：追加投与の必要はない

所見：髄液漏出と拡張した静脈叢の鑑別（髄液漏出は造影効果なし, 拡張した静脈叢には造影効果あり）

➤ 2. 3. から髄液漏出が確実な場合

4. T2強調画像矢状断像

6. 7. から髄液漏出が確実な場合, 漏出部位の脊椎高位が特定できるようなT2強調画像矢状断像を施行する。ただし, 上位頸椎レベルでの漏出で, 3. 4. の撮像から脊椎高位が特定でき

る場合は必要ない。

〔注釈〕

このプロトコールは低髄液圧症候群の診断のためのものであって, 他の中樞神経疾患（脳血管障害や腫瘍性病変, 脱髄疾患等）や脊椎・脊髄疾患（退行変性による椎管狭窄症や腫瘍性病変等）を診断するものではない。造影前に頭部T2強調画像, T1強調画像, 拡散画像, MRAなどを追加してもよい。

詳細については 井田正博：神経外傷 30: 30-37, 2007 以下（学会ホームページ）を参照ください。
<http://www.neurotraumatology.jp/index.html> より参照可能です。

【解 説】

表1 低髄液圧症候群の画像診断

目的と検査法	主な所見
1. 低髄液圧症候群の診断 ① MR	硬膜造影効果, 硬膜下水腫, 脊椎硬膜外静脈拡張
2. 髄液漏出の診断 1) 動態的検査法 ① CT myelography ② RI cisternography 2) 静態的検査法 ③ MR myelography ④ MR (T2WI + Gd T1WI)	造影剤硬膜外漏出 RI 硬膜外漏出 広範囲の撮像に時間を要する。CSF 特異的ではない。 局所解剖, その他の水分貯留や静脈叢との鑑別。

I. 低髄液圧症候群の画像診断の目的と方法

低髄液圧症候群の画像診断の目的は, 1. 低髄液圧症候群の診断および2. 髄液漏出も検出にある。臨床レベルで脳脊髄液量や脳脊髄液圧を直接測定する画像診断法はない。脳脊髄液減少症の診断については間接的な所見となる。髄液漏出についてはMRは静態的な診断法で, RI cisternographyやCT myelographyは動態的診断法である。

II. MRによる低髄液圧症候群の診断

1) びまん性の硬膜のGd造影効果 diffuse dural enhancement

Gd造影T1強調画像(Gd TIWI)で硬膜に両側対称性に瀰漫性かつ連続性に造影効果と硬膜の肥厚を認める。硬膜の造影程度は正常の静脈プール(海綿静脈洞や上矢状静脈洞)と同程度に顕著に造影される。

硬膜の造影効果は天幕上のみならず、小脳テントから、後頭蓋窩硬膜にも連続して認める。さらに、椎管内硬膜にも連続して増強効果を認めることがある。

A) 正常でもGd TIWIで頭蓋内硬膜に軽度の造影効果を認める。上矢状静脈洞周囲の硬膜や、中頭蓋窩、小脳天幕などで認められる。正常硬膜の増強効果は硬膜の肥厚を伴わず、線状で滑らかで薄く、不連続で、正常静脈ほど強く造影されない。

軸位断像の他に全体の冠状断像や正中矢状断像を加えることによって、造影効果のびまん性進展がより明瞭となる。

Gd造影正中矢状断像は後述する上位頸椎レベルの硬膜外の静脈叢と髄液漏出との鑑別に有用で、頸椎レベルの評価には硬膜外組織の脂肪組織(高信号)と鑑別するために、脂肪抑制法を併用が必須となる(脂肪組織が低信号化)。

TIWIの撮像法については通常のスピンエコー(SE)法が推奨される。エコー時間(TE)の短いグラディエントエコー(GRE)法T1強調画像では正常硬膜の造影効果が強調されるので判定が困難となる。頭蓋内の硬膜の造影効果の評価には脂肪抑制法を併用する必要はない。

肥厚した造影効果のある硬膜はFLAIRで高信号を呈する。これは後述する硬膜下水腫とも関連する。造影できない症例ではFLAIRが診断に有用である(硬膜下水腫の項を参照)。

硬膜のびまん性の造影効果は治療による症状の経過とともに消失する。ただし症状の経過と造

影所見の消失時期についてはまだ明確にはなっていない。また、症状発現直後の急性期においては硬膜の造影効果はまだ出現しないことがあり、急性期に硬膜の造影効果がなくても典型的な症状があるときは、経過観察のMRが必要となる。

2) 硬膜下水腫 subdural effusion

Gd造影効果および肥厚を呈する硬膜に、硬膜下水腫をきたすことがある。硬膜下水腫の内容はT2WIでは脳脊髄液とほぼ同等の均一な高信号を呈する。TIWIでは低信号ではあるが、脳脊髄液よりも信号がやや高い。

FLAIR法では脳脊髄液よりも高信号を呈するので、硬膜下水腫の診断にはFLAIRが有用である。

硬膜下水腫は後頭蓋窩にも認めることがある。さらに椎管内硬膜下腔にも連続する症例がある。

3) 頭蓋内皮質静脈の拡張、硬膜外静脈および硬膜外静脈叢の拡張

頭蓋内皮質静脈に拡張を認めることがあるが、正常の皮質静脈の径にはvariationが大きく診断の確定的な所見にはならない。後頭蓋窩では斜台背側の下錐体静脈の拡張を認めることもある。

椎管内では硬膜囊容積の減少に伴い硬膜外静脈叢(T2強調画像で高信号、造影T1強調画像で造影効果)や、硬膜外静脈の拡張(T2強調画像でflow voidを呈することがある)を認めることがある。

4) その他のMR所見

小脳扁桃の下垂や脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大(上に凸)等が挙げられるが、いずれも硬膜の造影効果ほど顕著な所見ではなく、単独では本症の確定診断にはならない。

III. MRによる髄液漏出の診断

MR myelographyとはheavily T2強調画像によ

り水成分を高信号に描出し、さらに周囲の軟部組織（脂肪組織や筋組織）の信号抑制し、脳脊髄液を相対的に浮き出させて描出する撮像法である。

MR myelography の撮像法には、GRE (gradient echo) 法、FSE (fast spin echo) 法、SSFP 法に大別され、現時点では後2者が主流である。

MR myelography の撮像については、硬膜嚢と少量の髄液漏出の重なりを防ぐために2D法では複数方向からの撮像すること（冠状断と矢状断など）。3D法では多方向からの最大値投影画像 (minimum intensity projection: MIP) を作成し元画像でも評価することが重要である。ただし screening には、短時間で撮像可能な2D FSE シングルショット法を用いる。

MR myelography で描出される高信号は、脳脊髄液に特異的ではなく、撮像範囲内にある水成分が高信号となって描出される可能性がある。GRE 法では周囲の静脈が描出されるため、神経根の tractgraphy には有用であるが椎体周囲の静脈も高信号に描出され、髄液漏出に類似した所見を呈する。FSE 法では比較的緩徐な静脈血流も flow void となるため周囲の静脈叢は描出されない。SSFP 法でも周囲の静脈が高信号として描出される可能性がある。

静脈血成分以外にも、椎間関節の退行変性や、椎体の異常信号、腎盂尿管内の尿、筋組織や後腹膜の浮腫性変化も高信号に描出され、硬膜嚢と近接して投影されたときに硬膜外髄液漏出と間違えられることがある。

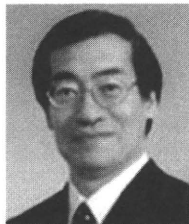
したがって MR myelography で髄液漏出が疑われた場合は、その部位について T2 強調画像脂肪抑制横断像と Gd 造影 T1 強調画像脂肪抑制横断による他の水成分との鑑別や、局所解剖、硬膜外静脈叢とも鑑別のための精査が必要となる。

脂肪抑制併用 T2 強調画像軸位断像で高信号の局在を確認し、脳脊髄液以外の他の水成分による高信号の可能性を鑑別する。さらに髄液漏出と硬膜外静脈叢の拡張との鑑別が必要となる。流速がある硬膜外静脈は T2 強調画像で flow void を呈するが、硬膜外静脈叢レベルでは静脈血が停滞しているため高信号となる。したがって MR myelography や脂肪抑制 T2 強調画像のみでは、拡張した静脈叢と硬膜外に漏出した髄液の鑑別ができない。

脂肪抑制造影 T1 強調画像では硬膜外静脈叢は静脈プールなのでほぼ均一な造影効果を示すが、髄液漏出部位には造影効果は認めない。ただし反応性に周囲に血管増生や拡張はあると、淡い造影効果をきたすことがある。

低髄液圧症候群 (脳脊髄液減少症) の症状

Symptom of Intracranial hypotension



喜多村孝幸(写真) 戸田茂樹 寺本 明

Takayuki Kitamura, Shigeki Toda and Akira Teramoto

日本医科大学脳神経外科

◎脳脊髄液減少症は「脳脊髄液腔から脳脊髄液が持続的ないし断続的に漏出することによって脳脊髄液が減少し、頭痛、頸部痛、耳鳴り、視機能障害、倦怠などさまざまな症状を呈する疾患」と定義されている。本稿では、本疾患の診断にとってきわめて重要な診断基準や論文[「国際頭痛分類第2版(ICHD-II)における7.2低髄液圧による頭痛」,「脳脊髄液減少症研究会の診断基準」,「Mokri & Schievinkの論文」,「厚生労働科学研究費補助金(こころの健康科学研究事業—脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究について)」]から、症状に着目して詳述した。また各々の症状の発症メカニズムについても文献的に考察した。



Key word : 脳脊髄液, 低髄液圧症候群, 脳脊髄液(量)減少症, 硬膜外自家血パッチ, 外傷性頸部症候群

脳脊髄液減少症は、「脳脊髄液腔から脳脊髄液が持続的ないし断続的に漏出することによって脳脊髄液が減少し、頭痛、頸部痛、耳鳴り、視機能障害、倦怠などさまざまな症状を呈する疾患」と定義されている。患者を正しく診断・治療していくためには、その疾患から生じうる症状をよく理解し、検査を進めることが重要である。本疾患は症状が多彩であり、症状から診断することはきわめて難しい。

本稿では「国際頭痛分類第2版(ICHD-II)における「7.2低髄液圧による頭痛」,「脳脊髄液減少症研究会の診断基準」,「Mokri and Schievinkの論文」,「厚生労働科学研究費補助金(こころの健康科学研究事業)「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」」から、診断につながる症状について述べる。

国際頭痛分類第2版(ICHD-II)

7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛の診断基準

国際頭痛学会が1988年にはじめての国際頭痛分類を発表以来、15年ぶりに改訂されて2003年

にローマで開催された第11回国際頭痛学会で発表された国際頭痛分類第2版(The International Classification of Headache Disorders 2nd Edition: ICHD-II)¹⁾, 同じく日本頭痛学会(新国際分類普及委員会)・厚生労働科学研究(慢性頭痛の診療ガイドラインに関する研究班)の共訳による国際頭痛分類第2版日本語版²⁾で示されている特発性低髄液圧性頭痛の診断基準は、低髄液圧性頭痛、低髄液圧症候群、脳脊髄液減少症の各病態を考える際の基準となる。国際頭痛分類第2版(ICHD-II)では、以前からある病名 spontaneous intracranial hypotension(自発性頭蓋内圧低下症), primary intracranial hypotension(一次性頭蓋内圧低下症), low CSF-volume headache(髄液量減少性頭痛), hypotiquorrhoeic headache(低髄液漏性頭痛)などを「特発性低髄液圧性頭痛」に統一している。

国際頭痛分類第2版(ICHD-II)における「7.2.3特発性低髄液圧性頭痛」の診断基準では表1のように、すでにきわめて明快に定義されている。症状として起立性頭痛(座位, 立位で15分以内に頭

表 1 国際頭痛分類(ICHHD-2)

<p>7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛</p> <p>A. 診断基準： 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 分以内に増悪し、以下のうち、すくなくとも 1 項目を有し、かつ、D を満たす</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 項部硬直、2. 耳鳴、3. 聴力低下、4. 光過敏、5. 悪心 <p>B. すくなくとも以下の 1 項目を満たす</p> <ol style="list-style-type: none"> 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椎造影、CT 脊椎造影、または脳槽造影で認める 3. 座位髄液初圧は 60 mmH₂O 未満 <p>C. 硬膜穿刺その他髄液瘻の原因となる既往がない</p> <p>D. 硬膜外血液パッチ後、72 時間以内に頭痛が消失する</p>

痛が増悪する)を前提とし、項部硬直、耳鳴、聴力低下、光過敏、悪心の合併をあげている。そして D として、硬膜外自家血パッチ(epidural blood patch:EBP)による 72 時間以内の症状改善が必要としている。脳脊髄液減少症の診断に際して、この診断基準で問題になるのは“15 分以内の起立性頭痛”および“72 時間以内の症状改善”である。この診断基準を適用すると、脳脊髄液減少症の多くの患者が正しく診断されなくなってしまう。

脳脊髄液減少症研究会の診断基準

一方、わが国においては“起立性頭痛と低髄液圧”を主症状とする典型的な“低髄液圧症候群”以外にも、日常生活における軽微な外傷をきっかけとして、またはまったく原因不明で突然発症し、緩やかな起立性頭痛を示し、そのほか多彩な症状を呈し、髄液圧も正常で、EBP にて著効を示す症例が数多く報告されている³⁻⁵⁾。これらの病態を研究するために 2003 年“低髄液圧症候群研究会”が設立され、2004 年に“日本脳脊髄液減少症研究会”に改称された。この病態は国際頭痛分類第 2 版(ICHHD-II)における“7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛”の診断基準で示されたものときわめて近似しているが、症状・診断において若干の相違がある。日本脳脊髄液減少症研究会でまとめた症状一覧を表 2 に示す³⁾。表 2 からわかるとおり国際頭痛分類第 2 版(ICHHD-II)であげられている症状を含んでいるが、それよりもはるかに多彩な症状を呈する傾向がある。この点に関しては Mokri も多彩な症状を指摘している⁶⁻⁹⁾。ただしあまりにも症

表 2 日本脳脊髄液減少症研究会でまとめた症状一覧

<p>主症状： 頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠・易疲労感が主要な症状である(これらの症状は座位、起立位により 3 時間以内に悪化する特徴を有する)</p> <p>症状についての付帯事項： 脳脊髄液減少症には前記主要症状以外に、多彩な随伴症状のある例が文献上報告されており、そのおもなものは以下のとおりである。</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 脳神経症状と考えられるもの 目のぼやけ、眼振、動眼神経麻痺(瞳孔散大、眼瞼下垂)、複視、光過敏、視野障害、顔面痛、顔面しびれ、聴力低下、めまい、外転神経麻痺、顔面神経麻痺、耳鳴、聴覚過敏など 2. 脳神経症状以外の神経機能障害 意識障害、無欲、小脳失調、歩行障害、パーキンソン症候群、痴呆(認知症)、記憶障害、上肢の痛み・痺れ、神経根症、直腸膀胱障害など 3. 内分泌障害 乳汁分泌など 4. その他 嘔気、嘔吐、頸部硬直、肩甲骨間痛、腰痛など

状が多彩であることから、症状により脳脊髄液減少症を診断するのはかなり困難であると考えられる。一方、診断の参考事項として、

- ① 1~数時間で座位・立位での症状増悪、臥位での症状軽減を繰り返す緩やかな体位性頭痛を認める。
- ② 交通事故・スポーツなどによる外傷の既往があることが多い。
- ③ 発熱・下痢などの軽度の脱水状態で症状が悪化する。

などがあげられる^{3,4)}

一方、最近わが国において注目を集めているのが、外傷後の慢性期における脳脊髄液漏出による脳脊髄液減少症の概念である。外傷後の後遺症として長年にわたり治療の継続を余儀なくされ、かつ治療効果の乏しい病態として外傷性頸部症候群がよく知られている。それらの患者群のなかに、広義の脳脊髄液減少症が含まれていると報告されている。しかし、外傷性頸部症候群における脳脊髄液減少症の存在は、報告により 10~80%とその頻度に差が大きく、大規模調査による詳細な分析が必要と考えられていた。

表 3 Clinical Manifestations¹¹⁾

- Headache
- Pain or stiff feeling of neck (sometimes orthostatic)
- Intrascapular pain, less commonly low back pain
- Nausea with or without emesis (often orthostatic)
- Horizontal diplopia due to unilateral or bilateral sixth CN palsy
- Diplopia due to third CN and, rarely, fourth CN palsy or a combination of these or with sixth CN palsy
- Change in hearing (echoed, distant, muffled)
- Visual blurring
- Photophobia
- Upper limb numbness, or weakness
- Facial numbness or weakness
- Encephalopathy
- Stupor
- Coma
- Frontotemporal dementia
- Parkinsonism, ataxia, bulbar manifestations
- Galactorrhea
- Ménière's disease-like syndrome
- Gait unsteadiness
- Upper limb radiculopathy
- Trouble with bowel and bladder control
- Chorea
- Encephalopathy

Mokri and Schievinkの論文

この分野のリーダーである Mokri and Schievink¹¹⁾は、症状として体位性頭痛を伴わなかったり、髄液圧が正常であったり、MRI で特徴的な所見(びまん性硬膜増強)がない例もまれならず存在すると述べている。症状は表 3¹¹⁾のようにきわめて多彩である。また、それらの症状の発症メカニズムは、つぎのように述べられている。

[Headaches]

- Sinking of the brain, stretch and distortion of the pain-sensitive suspending structures¹²⁻¹⁴⁾
- Engorgement of cerebral venous sinuses and large intracranial veins also a possible contributory factor

[Dizziness and change in hearing, tinnitus]

- Stretching of the eighth nerve or pressure changes in the perilymphatic fluid of the inner ear¹⁵⁻¹⁷⁾

[Cranial nerve palsies]

- Stretching or compression of the related cranial nerves¹⁷⁻²⁰⁾

[Visual blurring and visual field cuts]

- Compression or vascular congestion of the Intracranial portion of the optic nerve²¹⁾

[Upper limb symptoms]

- Stretching of the cervical nerve roots or irritation of the nerve root by dilated epidural venous plexus^{15,22)}

[Encephalopathy, stupor, and coma]

- Diencephalic compression²³⁻²⁵⁾

[Frontotemporal dementia]

- Compression of frontal and temporal lobes²⁶⁾

[Cerebellar ataxia and parkinsonism and bulbar manifestations]

- Compression of posterior fossa and deep midline structures²⁷⁾

[Gait disorder]

- Spinal cord venous congestion²⁸⁾
- Cord distortion, or deformation^{29,30)}

[Galactorrhea and increased prolactin]

- Distortion of the pituitary stalk³¹⁾

平成19年度厚生労働科学研究費補助金(こころの健康科学研究事業)「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」

上記のような経緯から関係者の努力により、平成19年度厚生労働科学研究費補助金[こころの健康科学研究事業(H19-こころ一般-022)]「脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究」(主任研究者:嘉山孝正/国立がん研究センター理事長)が開始された。この研究は、基本診療科である日本脳神経外科学会、日本整形外科学会、日本神経学会、本症に関連のある日本頭痛学会、日本神経外傷学会、日本脊椎脊髄病学会、日本脊髄障害医学会からの代表、診断に関連のある放射線医学、疫学・統計学の専門家から構成された研究組織により、これまで髄液漏の根拠とされていた画像診断所見の疾患特異性、髄液漏と症状の因果関係を検討することによって脳脊髄液減少症の科学的根拠に基づく診断基準を作成し、本症の原因疾患、とくに問題となっている“むち打ち症との関連”の疫学的解析や有効な治療法の検索を行い、最終的には“学会間の垣根を取り払い、だれがみ

表 4 “脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究”の観察項目

<p>1. 発症時期</p> <p>2. 頭痛の原因となるエピソードの有無 交通事故/スポーツ/転倒/脊髄・脊椎手術/腰椎穿刺/その他</p> <p>3. いまの頭痛の種類(性質・部位) <性質> (ア) 頭全体がしめつけられるような頭痛 (イ) 首のこりに伴って出現する後頭部の鈍痛 (ウ) 脳自体が後方や下方に引っ張られるような感じの頭痛 (エ) 首が脳に突き刺さるような感じの頭痛 (オ) 目の奥の痛み (カ) ズッキズッキンと脈打つような頭痛 (キ) 頭の皮膚(表面)がピリピリチリチリするような頭痛 (ク) 気圧の低下(台風や雨降りの前)に伴って増悪する頭痛 (ケ) 乗物(自転車, 自動車, 電車など)によって増悪する頭痛 (コ) 安静臥床により軽快するような頭痛 <部位> (サ) 頭全体 (シ) 前頭部 (ス) 側頭部(含こめかみ) (セ) 頭頂部 (ソ) 後頭部 (タ) 右/左/両側</p> <p>4. 体位による変化の時間経過 (ア) 座位または立位による増悪までの時間 (イ) 臥位により緩解するまでの時間</p> <p>5. 現在の頭痛の程度(重症度): Visual analog scale で評価</p> <p>6. これまで一番強かったときの頭痛の程度: Visual analog scale で評価</p> <p>7. 頭痛が一番強かった時期</p>
--

でも納得できる診療指針(ガイドライン)”の作成を目的とした。

対象患者は“座位または立位により発生, あるいは増悪する頭痛があること”として, 頭痛以外の症状の有無は問わないこととした。また, 観察項目は表 4 に示す。現在 3 年間の研究期間が延長されて続行されている。

おわりに

従来から知られていた低髄液圧症候群に加えて, 髄液圧が正常圧, 起立性頭痛もきわめて軽度, 多彩な症状, 日常生活の何気ない動作による脊髄漏出によって脳脊髄液量が減少する脳脊髄液減少症(CSF hypovolemia)に関して近年, 国内外であ

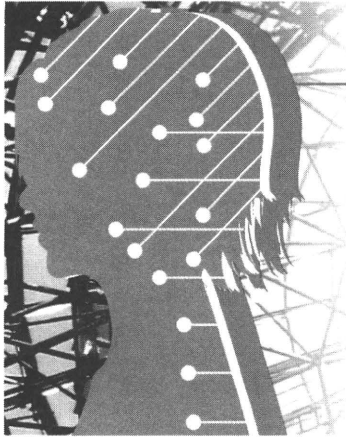
い研究報告がなされている。この病態に関してはいまだ不明な点が多く, 今後の研究による病態の解明が期待される。

文献

- 1) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. *Cephalalgia*, **24**(Suppl. 1): 1-160, 2004.
- 2) 日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会: 国際頭痛分類第 2 版日本版. 日本頭痛学会誌, **31**: 1-188, 2004.
- 3) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会: 脳脊髄液減少症ガイドライン 2007. メディカルレビュー社, 2007.
- 4) 脳脊髄液減少症研究会: 脳脊髄液減少症データ集 vol. 1(篠永正道, 美馬達夫監). メディカルレビュー社, 2007.
- 5) 喜多村孝幸: 脳脊髄液減少症(低髄液圧症候群). *Annual Review 神経* 2006. 中外医学社, 2006, pp.172-177.
- 6) Mokri, B.: Spontaneous intracranial hypotension. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.*, **1**: 109-117, 2001.
- 7) Mokri, B.: Spontaneous intracranial hypotension spontaneous CSF leaks. *Headache Curr.*, **2**: 11-22, 2005.
- 8) 間中信也, 喜多村孝幸: 低髄液圧性頭痛の診断と治療. *総合臨床*, **56**: 668-674, 2007.
- 9) 喜多村孝幸・他: 脳脊髄液減少症の診断と治療. *日本医師会雑誌*, **136**: 2014-2016, 2008.
- 10) 篠永正道, 鈴木真一: 外傷性低髄液圧症候群(髄液減少症)の診断と治療. *神経外傷*, **26**: 98-102, 2005.
- 11) Mokri, B. and Schievink, W.: Headache associated with abnormalities in intracranial structure or function: Low-cerebrospinal-fluid-pressure headache. *Wolff's headache*, 8th ed (ed. by Stephen, D. et al.). Oxford University Press, Oxford, 2007, pp.513-531.
- 12) Fay, T.: Mechanism of headache. *Trans. Am. Neurol. Assoc.*, **62**: 74-77, 1937.
- 13) Atkinson, J. et al.: Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J. Neurosurg.*, **88**: 237-242, 1998.
- 14) Miyazawa, K.: CSF hypovolemia vs intracranial hypotension in “spontaneous intracranial hypotension syndrome”. *Neurology*, **60**: 941-947, 2003.
- 15) Mokri, B. et al.: Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin. Proc.*, **72**: 400-413, 1997.
- 16) Portier, F. et al.: Spontaneous intracranial hypotension: a rare cause of labyrinthine hydrops. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, **111**: 817-820, 2002.
- 17) Warner, G.: Spontaneous intracranial hypotension causing a partial third cranial nerve palsy: a novel observation. *Cephalalgia*, **22**: 822-823, 2002.
- 18) Ferrante, E. et al.: Transient oculomotor cranial nerve palsy in spontaneous intracranial hypotension. *J. Neurosurg. Sci.*, **42**: 177-179, 1998.

- 19) Follens, I. et al. : Combined fourth and sixth cranial nerve palsy after lumbar puncture : a rare complication. *Bull. Soc. Belge. Ophthalmol.*, **281** : 29-33, 2001.
- 20) Brady-McCreery, K. et al. : Spontaneous intracranial hypotension with unique strabismus due to third and fourth cranial neuropathies. *Binocul. Vis. Strabismus Q.*, **17** : 43-48, 2002.
- 21) Horton, J. and Fishman, R. : Neurovisual findings in the syndrome of spontaneous intracranial hypotension from dural cerebrospinal fluid leak. *Ophthalmology*, **101** : 244-251, 1994.
- 22) Albayram, S. et al. : Intracranial hypotension as a cause of radiculopathy from cervical epidural venous engorgement : case report. *AJNR Am. J. Neuroradiol.*, **23** : 618-621, 2002.
- 23) Beck, C. et al. : Intracranial hypotension presenting with severe encephalopathy. Case report. *J. Neurosurg.*, **89** : 470-473, 1998.
- 24) Pleasure, S. et al. : Spontaneous intracranial hypotension resulting in stupor caused by diencephalic compression. *Neurology*, **50** : 1854-1857, 1998.
- 25) Evans, R and Mokri, B. : Headache in cervical artery dissections. *Headache*, **42** : 1061-1063, 2002.
- 26) Hong, M. et al. : Spontaneous intracranial hypotension causing reversible frontotemporal dementia. *Neurology*, **58** : 1285-1287, 2002.
- 27) Pakiam, A. et al. : Intracranial hypotension with Parkinsonism, ataxia, and bulbar weakness. *Arch. Neurol.*, **56** : 869-872, 1999.
- 28) Nowak, D. et al. : Broadening of the clinical spectrum : unusual presentation of spontaneous cerebrospinal fluid hypovolemia : case report. *J. Neurosurg.*, **98** : 903-907, 2003.
- 29) Miyazawa, K. et al. : Upper cervical myelopathy associated with low CSF pressure : a complication of ventriculoperitoneal shunt. *Neurology*, **50** : 1864-1866, 1998.
- 30) Wingerchuk, D. et al. : Progressive cervical myelopathy secondary to chronic ventriculoperitoneal CSF overshunting. *Neurology*, **65** : 171-172, 2005.
- 31) Yamamoto, M. et al. : Primary low cerebrospinal fluid pressure syndrome associated with galactorrhea. *Intern. Med.*, **32** : 228-231, 1993.

* * *



知っていると得する
神経画像診断
ワンポイント

⑪ 注目の疾患 脳脊髄液減少症と 正常圧水頭症

山形大学医学部画像医学講座

長谷川七重, 細矢貴亮

はじめに

脳脊髄液は脳室とくも膜下腔を満たしており、脳や脊髄の保護に重要な役割を果たしている。その量は150~200 mlであり、脳室の脈絡叢で1日に約500 ml産生される。1日に3~4回入れ替わることになる。今回は、脳脊髄液の循環動態に関連した病態を取り上げる。

低髄圧症

髄液漏により頭蓋内髄液が減少すると、起立時に牽引性頭痛が生じる。通常60 mm水柱以下の低髄液圧が証明され、低髄圧症と呼ばれる。臨床的に、起き上がると強い頭痛があり横になると改善するという特徴がある。頭蓋が相対的高位にある場合髄液漏出量が増え、牽引性頭痛が増強すると考えられている。

腰椎穿刺後に発生しやすいことで古くから知られていた病態であったが、MRIが普及する過程で硬膜がびまん性に増強されるという画像所見が注目された。脳MRIでは、びまん性硬膜肥厚に加えて、頭蓋内低髄圧に伴う脳の方偏位(小脳扁桃下垂、脳幹扁平化)や下垂体腫大がみられる(図1)。また、硬膜下水腫や硬膜下血腫を伴うことがある。

脳脊髄液減少症

近年、髄液圧が正常な場合でも低髄圧症と同様の症状を呈する病態の存在が指摘され、このよう

な症例も含めて脳脊髄液減少症という名称が提唱されている。種々の症状に対して、低髄圧症に有効なブラッドパッチ療法(硬膜外自己血注入法)が奏功する。本症は、軽微な交通外傷後にも続発すると報告¹⁾されたことから、大きな社会問題に発展している。鞭打ち症すべてが脊髄液減少症に起因するかのような誤解が生じたことによる。

現状で、本症候群の疾患概念や診断基準は確立していない。脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会によって作成されたガイドライン2007によれば、起坐位で3時間以内に悪化する頭痛の他、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠・易疲労感などの不定愁訴が主症状として盛り込まれている²⁾。一方、Schievinkらは2008年の報告において、主症状は起立性頭痛のみとしている³⁾。また国際頭痛学会の国際頭痛分類第2版(2004)では、坐位または立位で15分以内に増悪する頭痛およびその他前述の不定愁訴が挙げられている⁴⁾。主症状でさえ、現段階では意見の一致をみていない。鞭打ち症患者は数十万人に上ると推定されているが、ブラッドパッチ療法は保険適応外であり、その適応基準も大きな問題である。

画像診断が唯一の客観的診断法である。脳MRIでは低髄圧症と同様の所見がみられ、髄液の漏出が証明できれば確定診断可能である。直接漏出を描出する方法としては、RI脳槽シンチグラフィ、CTミエログラフィ、MRシステルノグラフィが用いられる。ただし、RI脳槽シンチグラフィにおける膀胱の早期描出所見やクリスマスツリー所見、MRシステルノグラフィにおける髄

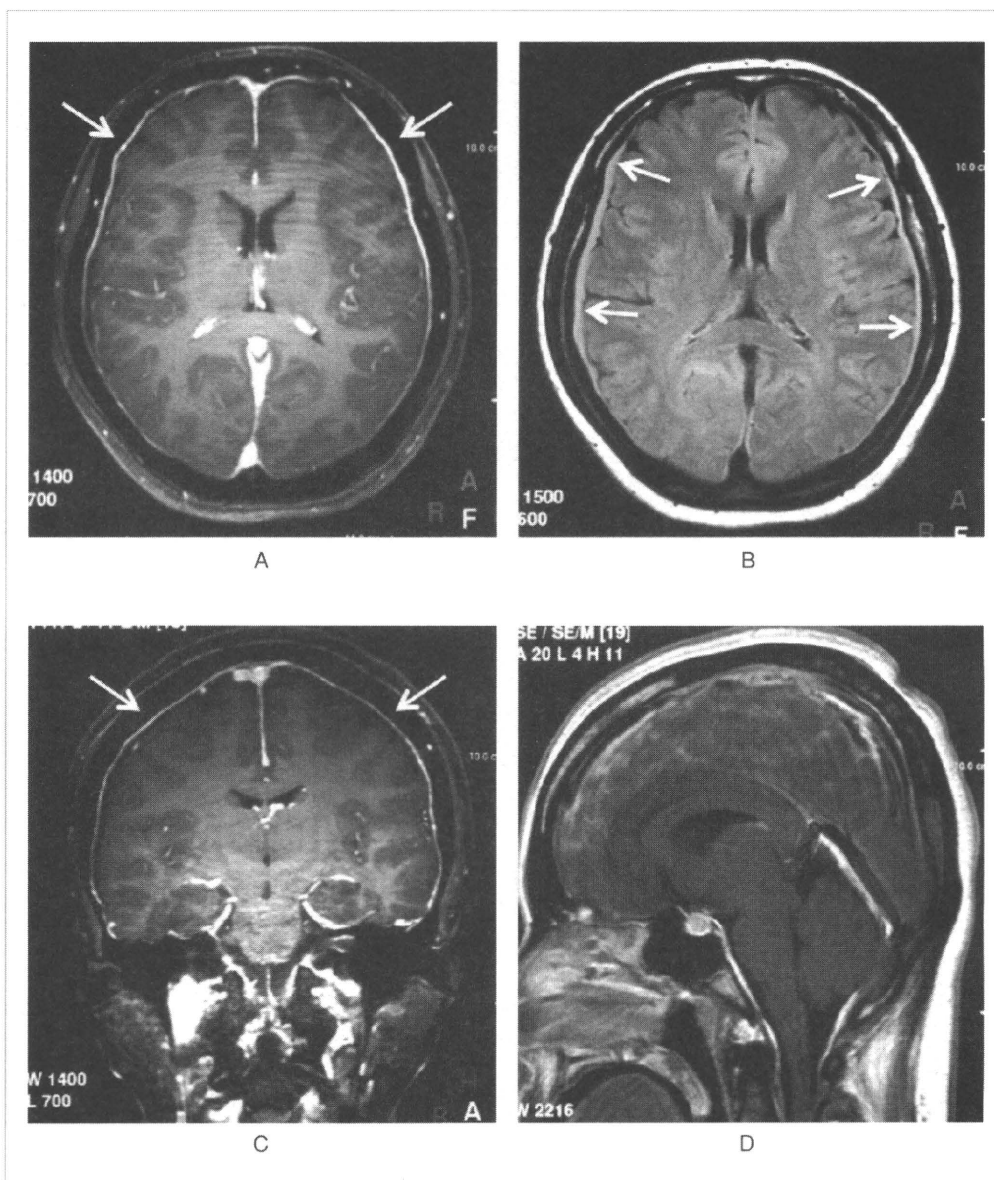


図 1

A: 造影 T1 強調像, B: FLAIR 画像, C: 造影 T1 強調冠状断像, D: 造影 T1 矢状断像。

髄膜に対称性の肥厚と造影増強効果を認める (A, C 矢印)。両側に三日月状の薄い硬膜下血腫を認める (B 矢印)。橋底部が平坦化し、小脳扁桃は大後頭孔のレベルまで下垂している (D)。下垂体は上方凸に腫大している (D)。

液漏出の陽性所見についてはコンセンサスが得られていない。また、RI 脳槽シンチグラフィや CT ミエログラフィには腰椎穿刺が必要であり、スクリーニング検査法としては適切でない。

これら諸問題を解決すべく、脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する調査研究⁵⁾が進行中である。

ある。

特発性正常圧水頭症

正常圧水頭症は、脳室拡大はあるが、髄液圧は正常範囲内という病態である。認知障害、歩行障

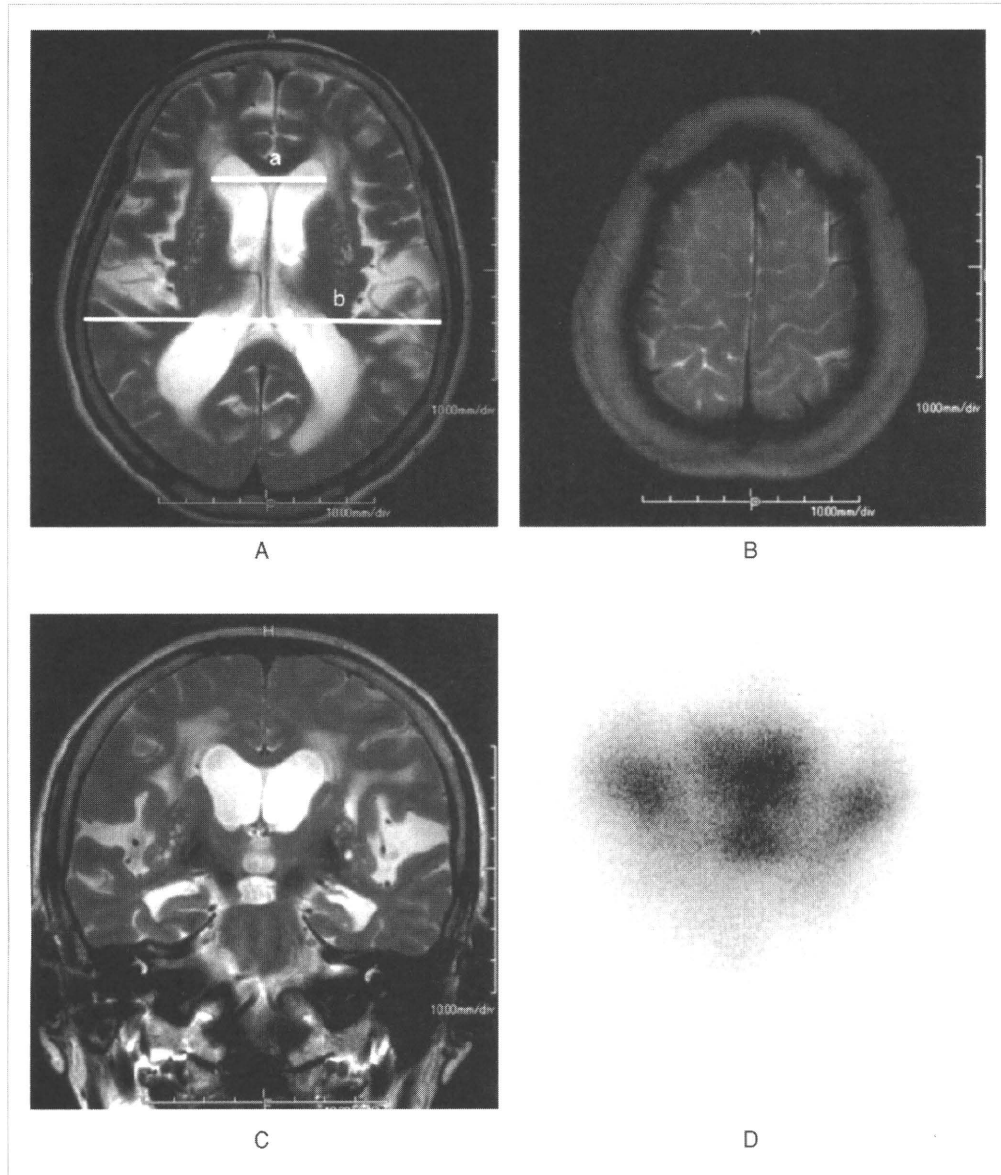


図 2

A, B: T2 強調像, C: T2 強調冠状断像, D: RI 脳槽シンチグラム (24 時間後).

側脳室と Sylvius 裂に拡大がみられるが, 頭頂葉内側の脳溝は不釣り合いに狭小化している (A~C). RI の洗い出し遅延がみられる (D).

*Evans Index: 側脳室前角最大幅/同一断面における頭蓋内腔最大幅 (a/b: 図 A).

害, 排尿障害の三徴を特徴とし, 高齢者に認められる原因不明の特発性正常圧水頭症とくも膜下出血や髄膜炎等を原因とする続発性正常圧水頭症とに分けられる. 髄液シャント術によって症状改善が得られることから, 過去に「治療可能な認知症」として注目された. 過剰な診断と外科的治療

がなされた結果, 多くの治療無効例や合併症が経験されたために治療に対して否定的な態度が取られるようになり, 関心を持たれなくなったという経緯がある⁶⁾.

特発性正常圧水頭症は, Sylvius 裂の拡大と高位円蓋部における脳溝の狭小化という特徴的画像

所見が見い出されて以降再び注目されるようになった。わが国では2004年に特発性正常圧水頭症臨床ガイドライン⁷⁾が、国際的には2005年にMarmarouらによって診療ガイドライン⁸⁾が出版されているが、ガイドライン間には不一致もみられる。

脳室拡大はEvans indexを用いて評価する。Evans indexは、側脳室前角の最大幅/同一断面内での頭蓋内腔幅で求められる。Evans index 0.3以上が必須項目である。側脳室拡大とSylvius裂の拡大により脳は一見高齢者の萎縮脳にみえるが、高位円蓋部では頭頂葉内側の脳溝が萎縮脳には不相応に狭小化する。この所見は通常の水平断像ではわかりにくく、最上部の断面で頭頂葉内側の脳溝に注目する必要がある。冠状断が撮像されれば、Sylvius裂(低位くも膜下腔)の拡大と帯状回から頭頂葉内側脳溝(高位円蓋部くも膜下腔)の狭小化の認識が容易となる(図2)。

特発性正常圧水頭症に有効な治療は、髄液シャント術のみである。確定診断とシャント術の適応を判断するために、髄液排除試験(タップテスト)が用いられる。腰椎穿刺を行い30ml程度の髄液を排出して、症状の変化を観察する方法である。症状の改善があれば、シャント術による治療効果が期待できる。シャント術の治療効果に関して、わが国のガイドラインをもとにした前向き研究(SINPHONI)が行われた⁹⁾。2008年に結果が報告され、1年後の転帰は69%が良好であった。関連する有害事象としては、手術を要した硬膜下血腫、シャントチューブ閉塞、腸穿孔が各1%であった。

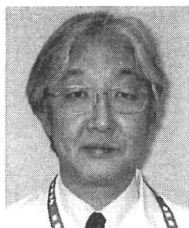
おわりに

脳脊髄液の循環動態に関連した古くて新しい2つの疾患(脳脊髄液減少症と特発性正常圧水頭症)を紹介した。両者ともいまだ完全なコンセンサスが得られていない現状ではあるが、比較的特徴的な脳MRI所見が発見の契機となり得る。日常診療で注意しておくべき疾患と考えられる。

文 献

- 1) 篠永正道: 頸椎捻挫に続発した低髄液圧症候群. 第16回日本脊髄外科学会, 2001
- 2) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会: 脳脊髄液減少症ガイドライン2007. メディカルレビュー社, 大阪, 2007
- 3) Schievink WI, et al: Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. AJNR 29: 853-856, 2008
- 4) 国際頭痛学会・頭痛分類委員会: 国際頭痛分類 第2版. 日頭痛会誌 31: 13-188, 2004
- 5) 嘉山孝正, 他: 脳脊髄液減少症の診断・治療の確立に関する研究 2007~
- 6) 森 悦朗: 特発性正常圧水頭症. Dementia Japan 17: 84-94, 2003
- 7) 日本正常圧水頭症研究会特発性正常圧水頭症診療ガイドライン作成委員会: 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン. メディカルレビュー社, 大阪, 2003
- 8) Marmarou A, et al: Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. Neurosurgery 57(3 suppl): S1-3, 2005
- 9) Mori E, et al: Disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) is a major feature of idiopathic normal pressure hydrocephalus: study of idiopathic normal pressure hydrocephalus on neurological improvement (SINPHONI). Clin Neurol Neurosurg 110(suppl): S5-6, 2008

特発性低髄液圧症候群と脊髄脳槽シンチグラフィ

 ^{111}In -DTPA radioisotope cisternography and spontaneous intracranial hypotension

畑澤 順

Jun HATAZAWA

大阪大学大学院医学系研究科核医学講座

◎脊髄脳槽シンチグラフィ (radioisotope cisternography) は脳脊髄液の動態を画像化する手法である。これまで、脳脊髄液漏、水頭症の鑑別診断、脳脊髄液短絡路の機能評価などに用いられてきた。最近では起立性頭痛の症例で特発性低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)が疑われる場合に行われる。脊髄脳槽シンチグラフィによって髄液の漏出を検出することが可能であり、漏出部位を特定することができる。特発性低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)では頭蓋内くも膜下腔の描出遅延が特徴的である。尿路系の早期描出は正常でも起こるので、これだけで診断の根拠にすることはできない。穿刺部位近傍の漏出は手技に伴うことがある。漏出部位の同定に際しても感度が100%ではないので、漏出がないからといって特発性低髄液圧症(脳脊髄液減少症)を否定することはできない。

Key word: 特発性低髄液圧症候群, 脊髄脳槽シンチグラフィ, ^{111}In -DTPA, ガンマカメラ

脊髄脳槽シンチグラフィ (radioisotope cisternography) は、脳脊髄液の産生、移動、吸収という一連の動態を画像化する手法である。1960年代に Di Chiro らが臨床応用をはじめ¹⁾、脳脊髄液漏、水頭症の鑑別診断、脳脊髄液短絡路の機能評価などに用いられてきた。最近では起立性頭痛の症例で特発性低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)が疑われる場合に行われる^{2,3)}。画像診断のなかではMRIの果たす役割が大きいが、脊髄脳槽シンチグラフィによって髄液の漏出を検出することが可能であり、漏出部位を特定することができる^{4,5)}。

本稿では脳脊髄液循環、脊髄脳槽シンチグラフィの検査手技、正常所見、異常所見についてまとめる。

脳脊髄液循環

脳脊髄液は脈絡叢で産生され(約500 ml/day)、側脳室、Monro孔、第三脳室、中脳水道、第四脳室を通過し、Magendie孔から大槽、Lushka孔から

小脳橋角槽、橋槽、脳底槽へと流れる。大槽の脳脊髄液の一部は脊髄腔を循環してから橋槽、脳底槽に流入し、天幕上のくも膜下腔を通過して傍矢状部に達する。その後、くも膜下腔と上矢状静脈洞の圧差に比例してくも膜絨毛から吸収され、上矢状静脈洞に流入する。一部は脊髄神経根部のくも膜絨毛からも吸収されている。成人のくも膜下腔の容積は150 ml程度であり、脳脊髄液は1日3回入れ替わることになる⁶⁾。

 ^{111}In -DTPA脊髄脳槽シンチグラフィの撮像

放射性医薬品は Indium-111 標識ジエチレントリアミン5酢酸(^{111}In -DTPA、物理的半減期:2.8日)を用いる。腰椎穿刺で脳脊髄液腔に投与し、ガンマカメラで経時的に撮像する。漏出が疑われた場合はSPECT撮影を追加し漏出範囲を確認する。厚生労働省“脳脊髄液減少症の診断・治療の確率に関する調査研究”班(主任研究者:嘉山孝正)では臨床症状をもとに特発性低髄液圧症候群

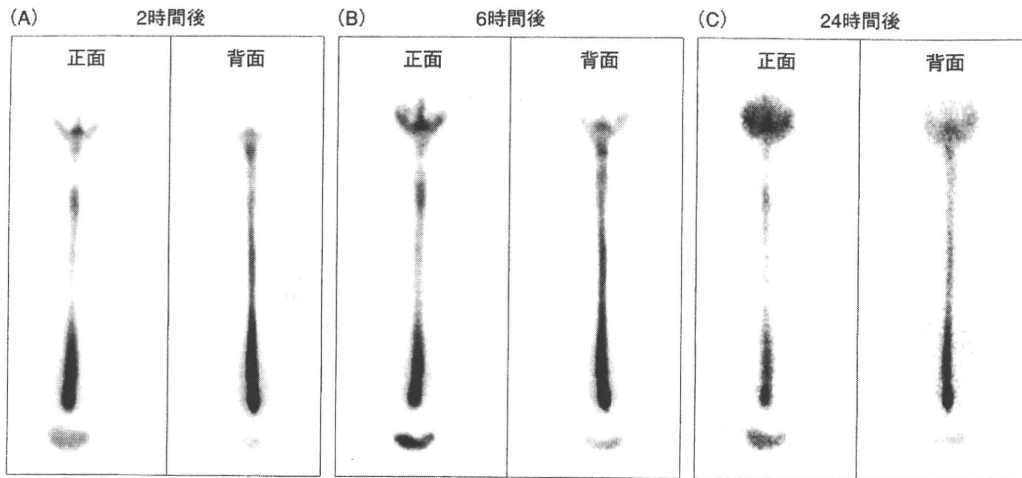


図 1 正常の脊髄脳槽シンチグラフィ(正面像, 背面像)

- A : 2 時間後, 第 3~4 腰椎間から投与された ^{111}In -DTPA は脳底槽に達している, 膀胱内の尿中 ^{111}In -DTPA が描出されている。
 B : 6 時間後, ^{111}In -DTPA はシルビウス裂, 弓隆部に達している。
 C : 24 時間後, 頭蓋腔内くも膜下腔に広汎に分布している。

(脳脊髄液減少症)が疑われた症例に CT または MRI を行い, 症例によっては脊髄脳槽シンチグラフィを追加し, 科学的根拠に基づいた診断基準を作成しようと試みている。この多施設前向き研究では脊髄脳槽シンチグラフィの標準的な撮像法を以下のように定めている。

① 無菌操作と汚染に注意し, 消毒したディスポーザブル手袋を用いて, 23 ゲージ以上の細いディスポーザブル穿刺針で腰椎穿刺する。穿刺は第 3~4 腰椎間, 第 4~5 腰椎間で行う。髄液の逆流を確認し髄液圧を測定した後, 穿刺針から ^{111}In -DTPA 37 MBq をゆっくり注入する。

② 注入後 2, 4~6, 24 および 48 時間に, 中エネルギー用コリメータを装着したガンマカメラを用いて頭部 4 方向の平面像および脊柱管の背腹両方向からの平面像を撮像する。なお, 注入手技の成否は注入後 10 分に穿刺部位を含めた腰椎部背面像で確認する。

③ 注入後 2, 4~6, 24 および 48 時間撮像時に, 髄液腔外への漏出が疑われた場合には同部位の SPECT 撮像を追加する。

脊髄脳槽シンチグラフィの正常像

図 1 に脊髄を含む正常像, 図 2 に頭蓋部の正常像を示す。成人では腰椎レベルのくも膜下腔に注

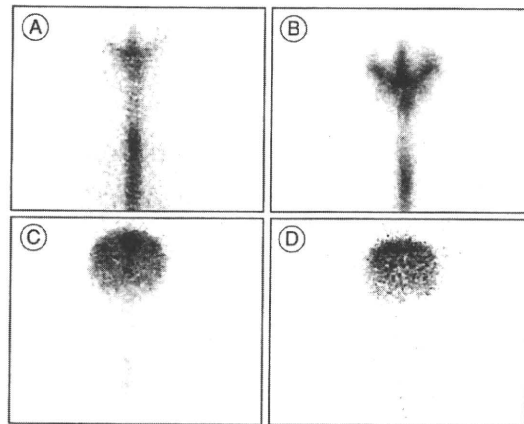


図 2 正常の頭部脳槽シンチグラフィ(正面像)

- A : 2 時間後, ^{111}In -DTPA は, 後頭蓋窩の大槽, 橋槽に達し, 脳底槽が描出されはじめています。
 B : 6 時間後, 両側シルビウス裂, 大脳縦裂が描出されています。
 C : 24 時間後, 大脳半球周囲くも膜下腔に広汎に分布している。脊髄くも膜下腔, 後頭蓋窩の脳槽からは ^{111}In -DTPA が消失しつつある。
 D : 48 時間後, 傍矢状部に集積し, 脳底槽の ^{111}In -DTPA は消失しつつある。

入した場合, 2 時間後には脳底槽, 4~6 時間後には両側シルビウス裂, 24 時間後には天幕上くも膜下腔, 傍矢状部が描出される。脳室は描出されない。脊髄では早期から脊髄神経根が描出されることがある。髄膜憩室への貯留がみられることが

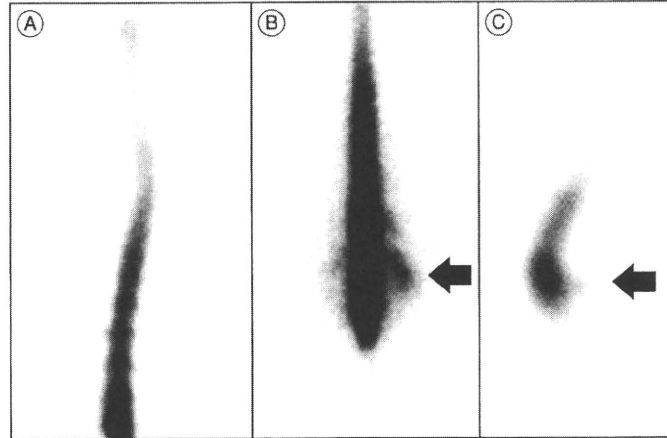


図 3 髄液漏出と誤診されやすい所見

- A：胸腰髄レベル正面像。下部胸髄から上部腰髄レベルに左右対称性に横に張り出した多数の集積。脊髄神経根部への集積を反映している。
- B：腰髄レベル正面像。外側に張り出した¹¹¹In-DTPA の集積(矢印)。くも膜憩室への集積。
- C：腰髄レベル側面像(左が腹側)。穿刺部に一致した¹¹¹In-DTPA の集積を認める(矢印)。手技に伴う漏出。

ある。また、穿刺部位から¹¹¹In-DTPA の漏出を認める場合がある(図 3)。

¹¹¹In-DTPA の血中濃度を測定すると、放射活性が天幕上に到達する前にすでに血中濃度が上昇している場合がある。脊髄神経根部のくも膜絨毛から吸収された¹¹¹In-DTPA であり、糸球体濾過物質なので、速やかに尿に排泄され、早期に膀胱が描出される(図 1)^{7,8)}。

脊髄脳槽シンチグラフィの異常所見

これまでの報告によると、脳脊髄液減少症の症例に高頻度に出現する所見は循環遅延、腎・尿路系の早期描出、髄液の漏出である。

1. 脳脊髄液の循環遅延

正常では投与後 2 時間で脳底槽に達し、24 時間までには円蓋部に到達している(図 1, 2)。一方、特発性低髄液圧症候群では頭蓋内脳槽への到達が遅延し、円蓋部から傍矢状部の放射活性が認められないことが多い⁹⁾。Chung らは起立性低血圧、低髄液圧、造影 MRI の硬膜増強効果所見のうち 2 つ以上を満たす 23 症例の脊髄脳槽シンチグラフィを検討した。24 時間まで追跡した結果、頭蓋弓隆部まで放射活性が十分到達しない症例が 21 例

(91%)であった¹⁰⁾。これらの報告から、腰椎穿刺で投与された RI が頭蓋内くも膜下腔まで到達する時間が遅延していることがもっとも頻度の高い所見と考えられる。

2. 髄液漏出所見

穿刺部位近傍を除くくも膜外腔に放射活性を認めた場合は髄液漏出と診断することができる。漏出は胸椎レベル、頸椎レベル、腰椎レベルの順に頻度が高い^{9,11)}。Schievink らの報告では、臨床症状から特発性低髄液圧症候群と診断された症例の 1/3 では髄液漏出部位を特定できなかった⁹⁾。Chung らは約半数で検出できなかった¹⁰⁾。したがって、検査時にすでに漏出が止まっている場合、脊髄脳槽シンチグラフィでは検出できない微量の漏出が持続している場合が存在すると考えられる。最近では脊髄液腔の伸展性が何らかの原因で大きくなり、立位時に髄液圧が低下する状態が示唆されており、髄液漏出を伴わない特発性低髄液圧症候群が示唆されている^{12,13)}。

なお、髄液漏出を診断する場合は、脊髄神経根部の描出、くも膜憩室、穿刺部位近傍の放射活性を髄液漏出と診断しないよう注意する必要がある。