

③これまで一番辛かった時の辛さの程度は、どのくらいですか？

【患者側】



100%

予想される中で最も辛い

0%

全く症状なし

④上記の症状が一番強かったのは何時ですか？

いま () (日・月)位前

3) 頭頸部外傷が先行する場合の追加事項

*別表に記載。

4) 特記事項

<事務局記入欄>

登録番号 _____ 登録日 _____ 年 _____ 月 _____ 日

登録担当者 _____

症例登録票 v1.1

経過報告書

施設名 _____ 担当医 _____

各施設の管理番号 _____ 登録番号 _____

記入日 _____

主治医判定

<画像診断所見>

1) 頭部 MRI 所見

びまん性の硬膜の Gd 造影効果

あり なし 判定不能

硬膜下水腫

あり なし 判定不能

頭蓋内皮質静脈の拡張、硬膜外静脈および硬膜外静脈の拡張

あり なし 判定不能

小脳扁桃の下垂

あり なし 判定不能

脳幹の扁平化

あり なし 判定不能

下垂体前葉の腫大

あり なし 判定不能

判定

強疑 疑 否 判定不能

2) 脊髄 MRI/MR ミエログラフィー所見

硬膜外に水信号病変

あり なし 判定不能

*疑以上の場合:部位()

硬膜外水信号病変の造影の有無

造影あり 造影なし

硬膜外水信号病変のくも膜下腔との関係

連続している 連続していない

判定

確実 強疑 疑 否 判定不能

3) 脳槽シンチグラフィー所見

片側限局性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

非対称性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

対称性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

24 時間円蓋部 RI 循環不全

あり なし 判定不能

2.5 時間以内早期膀胱内 RI 集積

あり なし 判定不能

RI クリアランス亢進

*測定データを添付。

24 時間 RI 残存率

(%)

髄液圧 (側臥位)

(mmH20)

判定

確実 強疑 疑 否 判定不能

4) CT ミエログラフィー所見

硬膜外への造影剤漏出

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

硬膜欠損部の同定

可能 困難

判定

確定 確実 強疑 疑 否 判定不能

5) 主治医診断結果

「脳脊髄液漏出症」

確定 確実 疑 否 判定不能

参考：「低髄液圧症」

確定 確実 疑 否 判定不能

<治療>

1) 治療法

治療 1

なし 安静臥床+補液

効果判定1

頭痛

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

頭痛以外症状()

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

治療 2

ブラッドパッチ

効果判定2

頭痛

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

頭痛以外症状()

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

プロトコール中止後の治療

なし 安静臥床 安静臥床+補液 硬膜外生理食塩水注入

ブラッドパッチ 手術 その他()

効果判定3

頭痛

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

頭痛以外症状()

治療前 VAS(%)→治療後 VAS(%)/改善度(%)

2) 転機

治癒 軽快 不変 増悪

* 合併症出現時の詳記

()

『事務局記入欄』

中央判定結果

<画像診断所見>

1) 頭部 MRI 所見

びまん性の硬膜の Gd 造影効果

あり なし 判定不能

硬膜下水腫

あり なし 判定不能

頭蓋内皮質静脈の拡張、硬膜外静脈および硬膜外静脈の拡張

あり なし 判定不能

小脳扁桃の下垂

あり なし 判定不能

脳幹の扁平化

あり なし 判定不能

下垂体前葉の腫大

あり なし 判定不能

2) 脊髄 MRI/MR ミエログラフィー所見

硬膜外に水信号病変

あり なし 判定不能

* 疑以上の場合: 部位()

硬膜外水信号病変の造影の有無

造影あり 造影なし

硬膜外水信号病変のくも膜下腔との関係

連続している 連続していない

判定

確実 強疑 疑 否 判定不能

3) 脳槽シンチグラフィー所見

片側限局性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

非対称性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

対称性 RI 異常集積

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

24 時間円蓋部 RI 循環不全

あり なし 判定不能

2.5 時間以内早期膀胱内 RI 集積

あり なし 判定不能

RI クリアランス亢進

陽性 擬陽性 陰性 判定不能

*測定データから解析。

RI クリアランス亢進 (24 時間 RI 残存率)

陽性 擬陽性 陰性 判定不能

判定

確実 強疑 疑 否 判定不能

4) CT ミエログラフィー所見

硬膜外への造影剤漏出

あり なし 判定不能

*ありの場合:部位()

硬膜欠損部の同定

可能 困難

判定

確定 確実 強疑 疑 否 判定不能

5) 中央判定診斷結果

「腦脊髓液漏出症」

確定 確實 疑 否 判定不能

参考：「低髓液压症」

確定 確實 疑 否 判定不能

II. 分担研究報告

厚生労働科学研究費補助金 障害者対策総合研究事業(神経・筋疾患分野)
分担研究報告書

脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究

研究分担者：有賀 徹（昭和大学救急医学講座教授）、宇川義一（福島県立医科大学神経内科教授）、喜多村孝幸（日本医科大学脳神経外科准教授）、佐藤慎哉（山形大学総合医学教育センター教授）、篠永正道（国際医療福祉大学附属熱海病院脳神経外科教授）、高安正和（愛知医科大学脳神経外科教授）、西尾 実（名古屋市立大学脳神経外科講師）、畑澤 順（大阪大学核医学講座教授）、馬場久敏（福井大学整形外科教授）、深尾 彰（山形大学公衆衛生予防医学講座教授）、細矢貴亮（山形大学放射線診断科教授）、三國信啓（札幌医科大学脳神経外科教授）、吉峰俊樹（大阪大学脳神経外科教授）。

班長協力者：加藤真介（徳島大学整形外科教授）、紺野慎一（福島県立医科大学整形外科教授）
島 克司（防衛医科大学校脳神経外科教授）、鈴木晋介（国立病院機構仙台医療センター脳神経外科医長）、中川紀充（明舞中央病院脳神経外科部長）、守山英二（国立病院機構福山医療センター脳神経外科医長）〈五十音順〉

研究要旨

研究代表者の指導のもとに、「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究」という課題で、低髄液圧症候群を含む脳脊髄液減少症、および外傷性頸部症候群に関する網羅的な論文検索を行った結果に基づき臨床研究プロトコールを作成し、前方視的多施設共同臨床研究を行った。

平成22年度に引き続き平成23年度は、その臨床研究結果をもとに「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」を研究代表者ととも策定、公表した。さらに平成23年度は、治療法と周辺病態検討のための新たな臨床研究プロトコールを作成した。平成24年度は、この新プロトコールを用いた多施設共同臨床研究を行う予定である。

A.よりH.までの報告は、研究代表者と同一であるため、省略する。

III. 研究成果の刊行物に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
佐藤慎哉、嘉山孝正	頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の考え方	脳外誌	20(12)	887-895	2011
佐藤慎哉、嘉山孝正	脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準	脳神経外科速報	22(2)	200-206	2012
吉原章王、宇川義一	血液透析が症状の増悪に関与した特発性低髄液圧症候群の一例	日本頭痛学会誌	印刷中		
細矢貴亮、鹿戸将史、畑澤 順、佐藤慎哉、嘉山孝正	低髄液圧症／脳脊髄液減少症の画像診断－Floating dural sac sign について	Clin Neurosci	29(12)	1431-1433	2011
Aly MM, Saitoh Y, Kishima H, Hosomi K, Yoshimine T	Importance of distinction between paroxysmal and continuous patterns of pain during evaluation of pain after brachial plexus injury	Acta Neurochir	153(2)	437-438	2011
紺野慎一	特集 運動器の痛み-その診断と治療-痛みの脳内機序	Monthly Book Orthopaedics	24(5)	211-216	2011

IV. 研究成果の刊行物・別刷

頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の考え方

佐藤 慎哉^{*1} 嘉山 孝正^{*1,*2}

Concept of Intracranial Hypotension following Head Injury

by

Shinya Sato, M.D. ^{*1} and Takamasa Kayama, M.D. ^{*1,*2}

from

^{*1}Department of Neurosurgery, Yamagata University Faculty of Medicine^{*2}National Cancer Center

Intracranial hypotension is a syndrome in which the predominating symptom is orthostatic headache due to cerebrospinal fluid leakage. It has been known for over 70 years, so this syndrome is not a newly established clinical entity. However, this syndrome is attracting much attention today, because there are currently many discussions about the relationship between this syndrome and “Whiplash” after traffic accidents. The terms “Cerebrospinal fluid hypovolemia” and “Intracranial hypotension” are often used synonymously. The former is used more often recently because there are patients whose intracranial pressures are normal.

In order to clarify the clinical characteristics of intracranial hypotension following head injury, the Japan Society for Neurotraumatology reviewed over 300 articles about this syndrome. According to their report, the clinical entity of intracranial hypotension following head injury treated in Japan seems to differ from that treated in foreign countries. As mentioned above, there is still controversy about the mechanism and diagnosis of cerebrospinal fluid hypovolemia including intracranial hypotension following head injury.

From 2007, the “Cerebrospinal fluid hypovolemia research group” granted by the Ministry of Health, Labour and Welfare has worked to solve issues about this syndrome.

In this paper, we want to present a concept for and several issues of intracranial hypotension following head injury, based on the interim report of that research group.

(Received July 1, 2011; accepted July 11, 2011)

Key words : cerebrospinal fluid hypovolemia, head injury, intracranial hypotension, guideline

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 20 : 887-895, 2011

はじめに

低髄液圧症候群は、脳脊髄液の漏出によって起立時の牽引性頭痛を主症状とする症候群である。この疾患概念は70年以上も前からあり、当時、中枢神経系の診断法として唯一の方法であった腰椎穿刺後に発生しやすいことが知られていた。低髄液圧による頭痛は、1988年の国

際頭痛分類（初版）にも、記載されており、単に古いだけでなく、広く知られている病態である。さらに、最近では髄液圧が正常ながら、低髄液圧症候群と同様の症状を呈する症例が報告され、このような症例も含めて「低髄液圧症候群」ではなく「脳脊髄液減少症」という用語が使われるようになった。以上のように低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）は、決して新しい疾患ではないが、本

^{*1}山形大学医学部脳神経外科／〒990-9585 山形市飯田西 2-2-2 [連絡先：佐藤慎哉]

Address reprint requests to: Shinya Sato, M.D., Department of Neurosurgery, Yamagata University Faculty of Medicine, 2-2-2 Iida-nishi, Yamagata-shi, Yamagata 990-9585, Japan

^{*2}国立がん研究センター

症と外傷性頸部症候群「いわゆる「鞭打ち症」ととの関係が取りざたされ、その診断・治療が社会問題化しているために、注目を浴びる結果となっている。

本症と頭部外傷に関しては、2006年に当時の日本神経外傷学会（現、日本脳神経外傷学会）に作業部会が組織され、同学会の第30回（2007年）および第33回（2010年）学術集会において検討結果が公表されている。しかし、頭部外傷後の低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）と、その他の原因による低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）では、症状や画像診断の所見、髄液圧所見に相違が認められるとの報告もあり、低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）全体としては、いまだ意見の一致をみていない。今回は、特に頭部外傷に伴う低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）に注目し、現時点での考え方について概説したい。

歴史的背景

腰椎穿刺によらずに起立性頭痛を生ずる疾患群が存在することを初めて報告したのは、1938年のSchaltenbrand¹¹⁾であるとされている。当時は、髄液漏を証明する画像診断法は確立しておらず、臨床症状と腰椎穿刺によって低髄液圧を証明し、報告した。その後、画像診断に関しては、1976年にLabadieら⁶⁾が特発性低髄液圧症候群に対するRIシステルノグラフィ（RI脳槽シンチグラフィ）の有効性を報告、1996年にはSchievinkら¹²⁾が髄液漏の判定におけるCTミエログラフィの有効性、本症に特徴的なMRI所見について報告している。また治療に関しては、対象が腰椎穿刺後の低髄液圧症ではあるが、1950年にRiceら⁹⁾により硬膜外生理食塩水注入法の有効性が、1960年には硬膜外自己血注入法（ブラッドパッチ）がGormley²⁾により初めて報告された。さらに、1989年にはRuppら¹⁰⁾が特発性低髄液圧症候群に対してブラッドパッチが有効であったとの症例報告を行っている。このように、低髄液圧症候群は古くから知られている症候群であり、その治療法の一つであるブラッドパッチも決して新しい治療法ではない。

髄液漏の原因としては、最も有名で、かつ歴史も古いのが腰椎穿刺後の髄液漏である。髄液検査時や脊髄麻酔時、穿刺針の工夫などの予防策がとられてきてはいるが、現在でもしばしば経験する。その他、硬膜損傷を伴う脊髄・脊椎外傷やnerve sleeveのcyst、クモ膜嚢胞、髄膜瘤などの奇形に伴うもの、原因不明すなわち特発性の低髄液圧症候群等が報告されている。外傷との関係に関しても、例えば2000年のChungら¹⁾が、特発性低髄液圧症候群とされていた30例のうち、追加で行った詳細な

病歴聴取により7例（23%）で激しい運動や頭頸部外傷の関与が否定できなかったと報告するなど、外傷性のものの存在も考えられてはいたが、あまり注目されてはこなかった。しかし、本症候群と外傷性頸部症候群（頸椎捻挫、いわゆる「鞭打ち症」）に関して、2001年に平塚共済病院（当時）の篠永正道らにより「頸椎捻挫に続発した低髄液圧症候群」と題する学会報告が行われたことに端を発し、あたかも難治性の外傷性頸部症候群のすべてが低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）のごとく誤解され、裁判で争われるなど、社会問題化した経緯がある。

疫学

腰椎穿刺・脊髄脊椎手術後以外の低髄液圧症候群に関して、有病率を詳細に検討した論文は、われわれが渉猟しえた中にはなかった。唯一、1998年のSchievinkら¹³⁾の論文中に未発表データとして1995年米国ミネソタ州Olmsted countyで有病率が1/50,000と推定されることが紹介されている。この数値を基に推定するとわが国の患者数は2,000人前後ということになる。

一方、交通事故後の外傷後頸部症候群（鞭打ち症）で6カ月以上にわたる「頭痛、めまい、耳鳴り、易疲労感等」を訴えている患者は5万人いるとの報告もあり、頻度から考えると難治性の外傷後頸部症候群の多くが低髄液圧症候群（脳脊髄液減少症）とするには、無理があるように思われる。

病態生理

髄液腔は、硬膜、クモ膜に包まれた空間で、頭蓋内腔容積の10%を占め、成人の髄液量は140ml程度とされている。また脳脊髄液は、脳室内の脈絡叢で日に約500ml産生され、脳脊髄の表面を還流後、頭蓋円蓋部のクモ膜顆粒より吸収され、バランスを保っている。最近では、この主たる吸収経路以外にも、nerve sleeveなどからも脳脊髄液の吸収が行われていることが明らかとなっている。

髄液圧は、側臥位では頭蓋内、腰椎レベルともに10～15cm H₂O前後であるが、立位になると、腰椎レベルでは40cm H₂O程度まで上昇し、逆に頭蓋内は陰圧になることもある。

髄液腔を包む硬膜、クモ膜に何らかの理由で穴があき、脳脊髄液が漏れると、内部の水とともに脳が動き、痛覚受容体のある脳神経、脳の血管や頭蓋底の硬膜が刺激され、痛みを感じる。すなわちこれまで低髄液圧症候群の

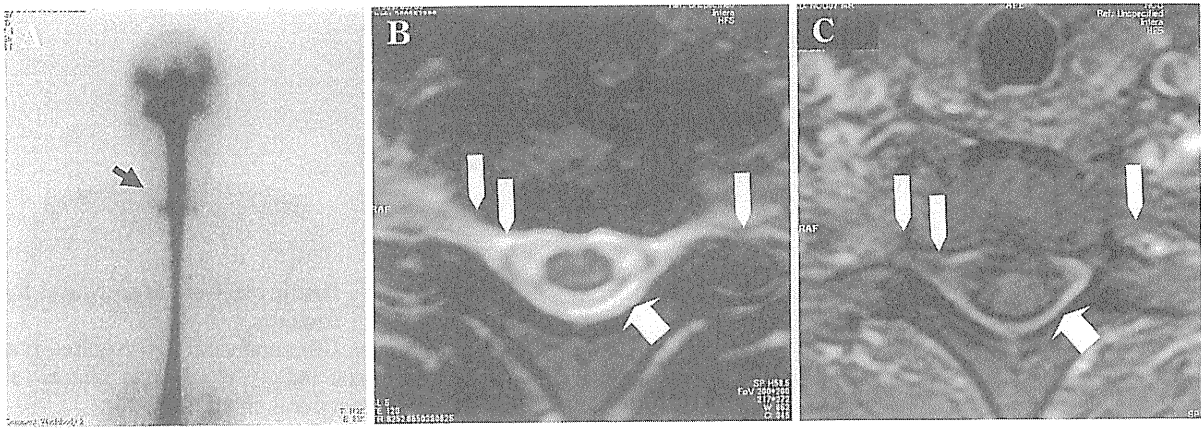


Fig. 1 Typical images of RI-cisternography and Spinal MRI

- A : RI-cisternography shows leakage of In-DTPA at the cervico-thoracic junction (arrow).
 B : Spinal axial fat-suppressed T2-weighted image at the cervico-thoracic junction.
 C : Spinal axial fat-suppressed Gd-enhanced T1-weighted image at the cervico-thoracic junction. Venous plexuses are high signal intensity-areas in (B) and (C), (arrows), however, cerebrospinal fluid is high signal intensity-areas in (B) but not enhanced in (C), (arrow-heads).

頭痛は「牽引性頭痛」に分類されてきた。低髄液圧症候群の最も中核的的症状である「起立性頭痛」は、立位になることにより、脳脊髄液が多く存在する頭蓋が、脳脊髄液の漏出部位より相対的位置が高くなり、脳脊髄液の漏出量が増えるためと考えられる。頭痛の発生機序としては、この他、静脈の拡張や髄液減少によるアデノシン受容体の活性化が関与するとの考えもある。

検査と診断

本症候群の診断には、起立性の頭痛を主体とする症状、低髄液圧（多くの文献で6 cm H₂O未滿とされていることが多い）が大切なとは言うまでもない。

さらに画像診断所見としては、RI 脳槽シンチグラフィ・CT ミエログラフィ、頭部および脊椎脊椎のMRIなどが用いられ、直接脳脊髄液の漏出を描出、あるいは脳脊髄液の漏出による低髄液圧・髄液減少の間接所見により診断されている⁸⁾⁹⁾。

① 脳脊髄液漏出の直接診断法

脊椎MRI (Fig. 1B, C) : 脂肪抑制 T2 水平断像と脂肪抑制造影 T1 強調像を組み合わせることにより、脊柱管内に存在する硬膜外脳脊髄液を捉えることが可能である。厳密な意味での直接診断法ではないが、脊椎MRIは、腰椎穿刺が不要であり、穿刺部からの脳脊髄液の漏出が問題にならない点が、以下に述べる RI 脳槽シンチグラフィや CT ミエログラフィと比較して優れた点である。

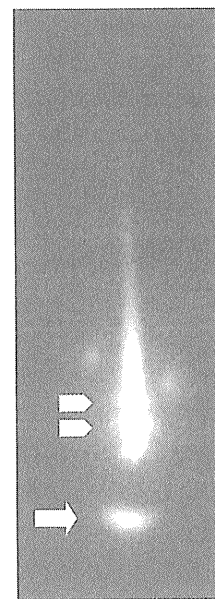


Fig. 2 RI-cisternography at 1 hour after In-DTPA injection

Accumulation of In-DTPA in the bladder (arrow) and symmetrical accumulations along nerve sleeves (arrow-heads) are shown.

RI 脳槽シンチグラフィ・CT ミエログラフィ (Fig. 1A, 2) : 腰椎穿刺により腰椎レベルの髄液腔に放射線同位元素 (以下、RI と表現、実際に使用するのは ¹¹¹In-DTPA) を注入し、頭蓋・脊椎をガンマカメラで撮影し脳脊髄液の漏出部位を検出する。RI の代わりに、X 線用の造影剤を注入し CT スキャンで漏出部位を検出する CT ミエログラフィも同様の目的で行われる。これらの方法は、直

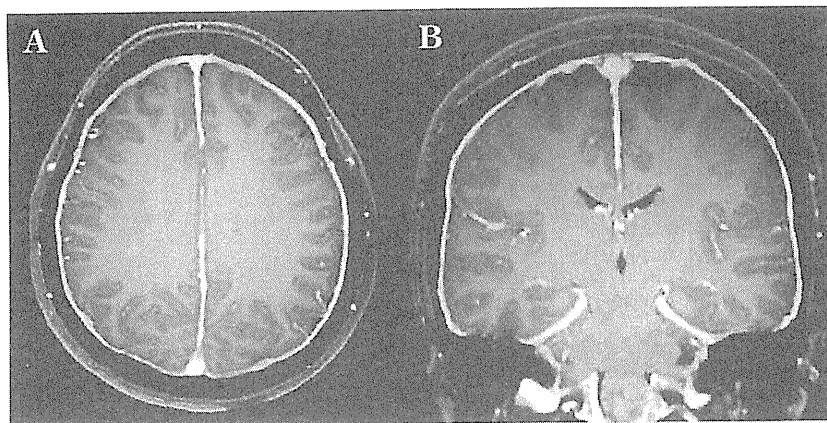


Fig. 3 Brain MRI of intracranial hypotension

Brain Gd-enhanced T1-weighted images (A: axial image, B: coronal image) show abnormal dural enhancement.

接的に漏出部位を特定できる可能性があるが、前述の脊髄脊椎 MRI と異なり腰椎穿刺が必要で、穿刺部位からの脳脊髄液漏出との鑑別がしばしば問題となる。この対策として、穿刺による脳脊髄液漏出を減らす目的で通常よりも細い穿刺針を用いたり、撮像を前後・左右だけでなくシングルフォトン・エミッション・トモグラフィ (single photon emission computed tomography: SPECT) で断層像を撮り、穿刺部位と脳脊髄液漏出部位を特定する試みもなされている。

② 脳脊髄液漏出の間接診断法

RI 脳槽シンチグラフィ (Fig. 2): RI 脳槽シンチグラフィは、脳脊髄液漏出による間接所見も得られることがある。注入された RI の多くは、髄液腔を頭蓋内へと流れていき、やがては頭蓋骨傍正中部に存在するクモ膜顆粒から吸収され、体循環に入り、腎臓から排泄される。脳脊髄液漏出があると、RI がクモ膜顆粒まで到達する時間が遅延したり、到達しなかったりする。一方、漏出した脳脊髄液に含まれていた RI は速やかに体循環に入り、腎臓から排泄され通常より膀胱が早期に造影される場合がある。ただし、その時間経過には個人差があるとされ、判定には注意を要する。

頭部 MRI (Fig. 3): 頭部 MRI の所見の理解には、モノロー・ケリーの法則が重要である。この法則は、「頭蓋骨に囲まれた頭蓋内腔の容積は一定であるため、脳と血液と脳脊髄液の容積の総和は一定で、何かの減少分は、他の要素の増加で補われる」という法則である。MRI で認められる硬膜下水腫や硬膜下血腫、頭蓋内静脈の拡張、硬膜の血管床増大による硬膜増強効果 (静脈の拡張や硬膜の増強効果はガドリニウム [Gd] による造影 MRI にて評価) は、この法則により説明できる。

本症候群の診断基準としては、国際頭痛学会の国際頭

痛分類⁵⁾ (第 2 版では 7.2.3 「特発性低髄液圧性頭痛」) や日本脳神経外傷学会の「低髄液圧症候群の診断基準」、脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会の「脳脊髄液減少症暫定ガイドライン 2007」⁸⁾ の 3 つがあるが、各診断基準で取り上げている主要症状や参考とする画像診断法、画像診断基準がバラバラであり、意見の一致をみていなかった。現在、厚生労働科学研究費補助金を受け「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究 (研究代表者: 嘉山孝正)」により基本診療科である日本脳神経外科学会、日本神経学会、日本整形外科学会、本症に関連のある日本頭痛学会、日本脳神経外傷学会、日本脊髄外科学会、日本脊椎脊髄病学会、日本脊髄障害医学会が協力して「学会間の垣根を取り払い、誰がみても納得できる診療指針」の作成を目指している。この研究班の平成 22 (2010) 年度の研究成果として画像判定基準 (案) および画像診断基準 (案) が公表されたので、その概略を一部抜粋して紹介する。現在 (2011 年 6 月)、本画像診断基準は、上述の関連学会での承認作業中であり、すべての学会の承認が得られた段階で、正式な診断基準として公表予定である。

注 意 研究班では、以下の基準 (案) を作成するにあたり、疾患概念についての検討がなされた。「脳脊髄液減少症」という病名が普及しつつあるが、現実に脳脊髄液の量を臨床的に計測できる方法はない。脳脊髄液が減少するという病態が存在することは是認できるとしても、現時点ではあくまでも推論である。画像診断では、「低髄液圧」、「脳脊髄液漏出」、「RI 循環不全」を診断できるにすぎない (Fig. 4)。そのため今回の診断基準案は、「脳脊髄液減少症」ではなく「脳脊髄液漏出症」の診断基準 (案) とすべきである。一方、硬膜肥厚に代表される頭部 MRI の所見は、「低髄液圧」の間接所見であり、実際

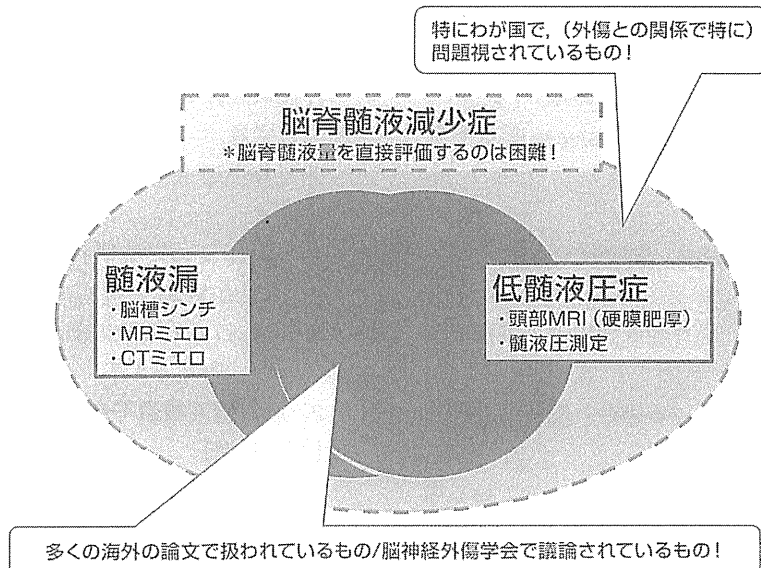


Fig. 4 Relationship between cerebrospinal fluid hypovolemia, cerebrospinal fluid leakage, and intracranial hypotension.

の髄液圧測定などと合わせて、「低髄液圧症」の診断基準(案)として別に定めた。なお、基準(案)は原因によらず共通である。

●脳脊髄液漏出症および低髄液圧症の画像判定基準と解釈(案)

A. 脳MRI

1. びまん性の硬膜造影所見

【判定基準】

硬膜に両側対称性にびまん性かつ連続性に造影効果と硬膜の肥厚を認める。

①冠状断像で天幕および小脳テントが連続的に造影されること。

②少なくとも連続する3cm以上の範囲で造影効果が確認できること。

③造影程度は少なくとも大脳皮質よりも高信号を示すこと。

【解釈】

びまん性の硬膜増強所見があれば、低髄液圧症の「強疑」所見とする。

びまん性の硬膜増強所見がなくても、低髄液圧症を否定はできない。

2. 硬膜下水腫

【判定基準】

硬膜とクモ膜間に液体貯留を認める。

①T2WIでは脳脊髄液とほぼ同等の均一な高信号を呈する。

特にわが国で、(外傷との関係で特に)問題視されているもの!

脳脊髄液減少症

*脳脊髄液量を直接評価するのは困難!

髄液漏

- ・脳槽シンチ
- ・MRミエロ
- ・CTミエロ

低髄液圧症

- ・頭部MRI(硬膜肥厚)
- ・髄液圧測定

多くの海外の論文で扱われているもの/脳神経外傷学会で議論されているもの!

②FLAIR法では脳脊髄液よりも高信号を呈することがある。

注:脳萎縮に伴うクモ膜下腔の拡大と混同してはいけない。

【解釈】

低髄液圧症の「参考」所見とする。

3. 硬膜外静脈叢の拡張

【判定基準】

斜台あるいは上位頸椎背側の静脈叢が拡張する。

①脂肪抑制造影T1強調画像の正中矢状断像で判定する。

②ある程度の範囲と厚さで、拡張所見陽性とする。

*皮質静脈や静脈洞の拡張所見についてはvariationが大きく、除外した。

【解釈】

低髄液圧症の「参考」所見とする。

4. その他の脳MRI所見

小脳扁桃の下垂、脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大(上に凸)などは、いずれも硬膜の造影効果ほど顕著な所見ではなく、正常所見との境界を明確に規定することができないため、低髄液圧症の「参考」所見とする。

B. 脊髄MRI/MRミエログラフィ

1. 硬膜外脳脊髄液

【判定基準】

硬膜外に脳脊髄液の貯留を認める。

①硬膜外に水信号病変を認めること。

②病変は造影されないこと。

③病変がクモ膜下腔と連続していること。

* 静脈叢やリンパ液との鑑別が必要である。

* Perineural cyst や正常範囲の nerve sleeve 拡大を除外する必要がある。

【解釈】

硬膜外の水信号病変のみの場合、脳脊髄液漏出の「疑」所見とする。

病変が造影されない場合、脳脊髄液漏出の「強疑」所見とする。

病変がクモ膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の「強疑」所見とする。

病変が造影されず、かつクモ膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の「確実」所見とする。

2. 硬膜下脳脊髄液

【特徴】

理論上ありうるが、実際の診断例はない。

* クモ膜嚢胞との鑑別が必要である。

【解釈】

異常所見には含めない。

C. RI 脳槽シンチグラフィ

1. 硬膜外の RI 集積

【判定基準】

〈陽性所見〉

①正・側面像で片側限局性の RI 異常集積を認める。

②正面像で非対称性の RI 異常集積を認める。

③頸～胸部における正面像で対称性の RI 異常集積を認める。

〈付帯事項〉

①腰部両側対称性の集積(クリスマスツリー所見など)は参考所見とする。

* Technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出など)を除外できない。

* PEG (pneumoencephalography) では硬膜下注入がしばしば認められた。

〈読影の注意事項〉

①正確な体位で撮像されていること、側弯症がないこと。

②腎や静脈叢への集積を除外すること。

③Perineural cyst や正常範囲の nerve sleeve 拡大を除外すること。

④複数の画像表示条件で読影すること。

* RI 脳槽シンチグラフィは撮像条件や画像表示条件が診断能力に強く影響するが、いまだ条件の標準化はな

されていない(現在、本研究班で標準化作業中である)。

【解釈】

片側限局性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の「強疑」所見とする。

非対称性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の「疑」所見とする。

頸～胸部における対称性の集積は、脳脊髄液漏出の「疑」所見とする。

SPECT の水平断像で確認できた場合は、脳脊髄液漏出の「強疑」所見とする。

2. 脳脊髄液循環不全

【判定基準】

24 時間像で脳槽より円蓋部の RI 集積が少なく、集積の遅延がある。

* いずれかの時相で、脳槽内への RI 分布を確認する必要がある。

【解釈】

円蓋部の RI 集積遅延は、脳脊髄液循環不全の所見とする。

脳脊髄液漏出の「疑」所見に加えて脳脊髄液循環不全が認められた場合、脳脊髄液漏出の「強疑」所見とする。

脳脊髄液漏出の「強疑」所見に加えて脳脊髄液循環不全が認められた場合、脳脊髄液漏出の「確実」所見とする。

3. 2.5 時間以内の早期膀胱内 RI 集積

【判定基準】

観察条件を調整して膀胱への集積を認めれば、陽性とする。

【解釈】

客観的判定基準が確立されるまでは参考所見にとどめ、単独では異常所見としない。

D. CT ミエログラフィ

1. 硬膜外の造影剤漏出

【判定基準】

硬膜外への造影剤漏出を認める。

①画像上、解剖学的に硬膜外であることを証明すること。

②穿刺部位からの漏出と連続しないこと。

③硬膜の欠損が特定できる。

④クモ膜下腔と硬膜外の造影剤が連続し、漏出部位を特定できる。

【解釈】

Technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出など)を否定できれば、現時点で最も信頼性が高い検査

法と言える。

硬膜外に造影剤を証明できれば、脳脊髄液漏出の「**確定**」所見である。

硬膜の欠損や漏出部位を特定できれば、脳脊髄液漏出の「**確定**」所見である。

2. 硬膜下腔への造影剤漏出

【判定基準】

硬膜下腔（静脈叢を含む）への造影剤漏出を認める。

①画像上、解剖学的に硬膜下腔であることを証明すること。

②穿刺部位からの漏出と連続しないこと。

③クモ膜の欠損が特定できる。

④クモ膜下腔と硬膜下腔の造影剤が連続し、漏出部位を特定できる。

【解釈】

異常所見には含まない。

●脳脊髄液漏出症および低髄液圧症の画像診断

基準（案）

1. 脳脊髄液漏出の画像診断

・脳脊髄液漏出の「**確定**」所見があれば、脳脊髄液漏出症「**確定**」とする。

・脳脊髄液漏出の「**確定**」所見があれば、脳脊髄液漏出症「**確定**」とする。

・RI 脳槽シンチグラフィと脊髄 MRI/MR ミエログラフィにおいて、同じ部位に「**強疑**」所見と「**強疑**」所見、あるいは「**強疑**」所見と「**疑**」所見の組み合わせが得られた場合、脳脊髄液漏出症「**確定**」とする。

・RI 脳槽シンチグラフィと脊髄 MRI/MR ミエログラフィにおいて、同じ部位に「**疑**」所見と「**疑**」所見、あるいは一方の検査のみ「**強疑**」、「**疑**」所見が得られた場合、脳脊髄液漏出症「**疑**」とする。

「**確定**」所見

CT ミエログラフィ：クモ膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見

「**確定**」所見

CT ミエログラフィ：穿刺部位と連続しない硬膜外造影剤漏出所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィ：クモ膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変

RI 脳槽シンチグラフィ：

①片側限局性 RI 異常集積

+脳脊髄液循環不全

②非対称性 RI 異常集積 or 頸～胸部における対称性の集積

+SPECT の水平断像で確認

+脳脊髄液循環不全

「**強疑**」所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィ：造影されない硬膜外水信号病変 or クモ膜下腔と連続する硬膜外水信号病変

RI 脳槽シンチグラフィ：

①片側限局性 RI 異常集積

②非対称性 RI 異常集積 or 頸～胸部における対称性の集積

+SPECT の水平断像で確認

or 脳脊髄液循環不全の所見

「**疑**」所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィ：硬膜外水信号病変

RI 脳槽シンチグラフィ：

非対称性 RI 異常集積 or 頸～胸部における対称性の集積

2. 低髄液圧症の画像診断

脳 MRI におけるびまん性硬膜造影所見のみを「**強疑**」所見とする。

* 発症直後には硬膜肥厚が認められない場合があるため、数週間の期間を置いて複数回検査することが推奨される。

* 硬膜外静脈叢の拡張、小脳扁桃の下垂、脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大（上に凸）などについては、正常所見との境界を明確に規定することができないため低髄液圧症の参考所見にとどめた。

【参考】

低髄液圧症の診断基準を以下のように簡素化する。

起立性頭痛を前提に、6 cm H₂O 以下の髄液圧とびまん性硬膜造影所見（脳 MRI）のうち、いずれかの所見があれば低髄液圧症とする。

治療

外傷に伴う低髄液圧症候群と特発性も含めた他の原因によるもので、異なった治療法が選択されるわけではない。まず安静臥床が基本であり、症状が改善しない場合に外科的療法が考慮される。

保存療法：低髄液圧症候群の治療法として、まず試みられるべきは、安静と十分な水分補給による保存的治療が first choice である。具体的には、2～3 週間の安静臥床と経口摂取・補液を含め 1 日 2l 程度の水分補給を行う。

対症療法として、時に非ステロイド系消炎鎮痛剤やマ

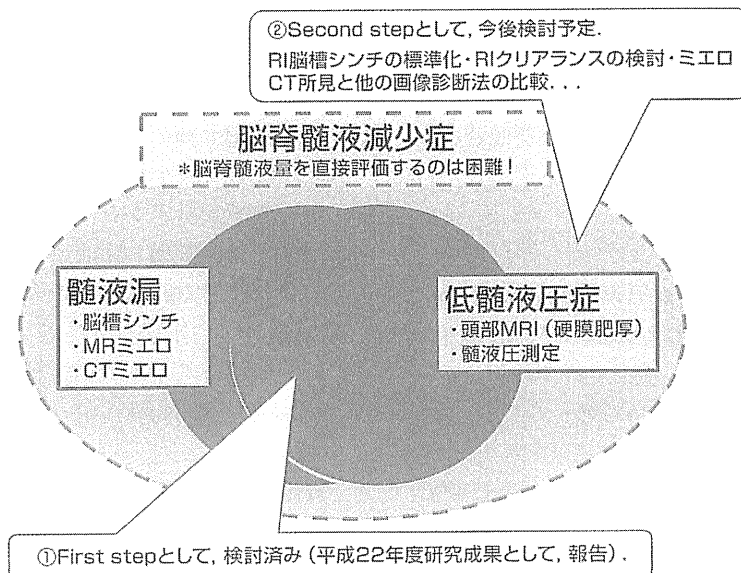


Fig. 5 Aim in further research for cerebrospinal fluid hypovolemia, cerebrospinal fluid leakage, and intracranial hypotension. (“Cerebrospinal fluid hypovolemia research group” directed by Takamasa Kayama).

イナートランキライザー、カフェインなどが投与されることがある。

外科的治療法：硬膜外自己血注入法（ブラッドパッチ）。保存療法では症状が改善せず、かつ脳脊髄液の漏出部位が明らかな場合に行われる治療法で、漏出部位の閉鎖を目的に、硬膜外穿刺にて、自己静脈血を硬膜外に注入する。歴史的背景のところでも述べたが、低髄液圧症候群に対する硬膜外自己血注入法は古い歴史をもつ治療法であり、一部の医師などによって最近になり新たに開発された方法ではない。しかしながら、現時点では健康保険適応外の治療法であり、その適応を十分検討のうえ、行われるべき治療法である。注入量は、部位により異なり、腰椎部では20～30 ml、頸椎・胸椎部では10 ml前後である。

外科的治療としては、ブラッドパッチにても改善しない場合に、直達手術による漏出部位の閉鎖が行われることもある。

外傷性低髄液圧症候群 vs. 特発性低髄液圧症候群

外傷が契機となって低髄液圧症候群が生ずるか否かについて、学会としてはじめて検討したのは日本（脳）神経外傷学会である。日本（脳）神経外傷学会では、2006年1月に「外傷に伴う低髄液圧症候群作業部会」を立ち上げ、2010年3月までに22回の検討会が開催された。

そこでは、低髄液圧症候群に関する国内外の300編余の文献検討、診断基準作成・公表（2007年3月）、作成した診断基準による前向き調査（2007年9月～2008年8月）が行われた。詳細は、日本脳神経外傷学会のホームページで閲覧、ダウンロードが可能であり、ここでは述べないが、この前向き調査で「4例の外傷に伴う低髄液圧症候群患者」が認定された。

前述の厚生労働省研究班の平成22年度研究報告でも脳脊髄液漏出ありとされた患者16例中5例で、外傷が契機となったと報告されている。

このように、低髄液圧症候群が外傷を契機として生じうることは間違いないと思われるが、その臨床像に関してはいまだ多くの問題点がある。前述の日本（脳）神経外傷学会の作業部会の報告³⁾によると、海外からの論文201編と、日本の症例27編の「外傷に伴う低髄液圧症候群」の臨床像を比較した結果、外傷の原因と漏出部位で、2つの群に著しい差があることが明らかとなった。すなわち外傷の原因として、欧米の報告では交通事故が20%なのに対して、日本では約70%が交通事故である。また漏出部位も、欧米の報告では約90%が頸胸椎なのに対して、わが国では腰椎が非常に多かった。この欧米の症例の臨床像は、これまで報告されている特発性低髄液圧症候群のそれと変わりはない。つまり、日本でのみ外傷に伴うものと、特発性のもので臨床像が異なることになる。このことについては、以前からいくつかの報告があり⁴⁾⁷⁾、その中では外傷に伴うものは髄液圧が正常範囲の