

### 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

## 書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
西尾 実	低髄液圧症候群	山口徹 北原光夫 福井次矢	今日の治療指針 2013	医学書院	東京	2013	825-826

## 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
嘉山孝正 佐藤慎哉	脳脊髄液漏出症治療の考え方-ガイドライン策定を目指して-	日本医事新報	4599(6)	71-77	2012
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
佐藤慎哉 嘉山孝正	脳脊髄液漏出症 疾患概念と診断基準.	Clinical Neuroscience	30(4)	395-399	2012
佐藤慎哉 嘉山孝正	MTSeminar 脳脊髄液漏出症とは?	Medical Technology	40(12)	1373-1378	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圧症候群の一例	日本頭痛学会誌	38(3)	320-323	2012
前田 剛 片山容一 有賀 徹	低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症)に関する最新動向 Part3 外傷に伴う低髄液圧症候群 日本脳神経外傷学会作業部会報告.	脊椎脊髄ジャーナル	25(5)	551-558	2012
Hosoya T Hatazawa J Sato S Kanoto M Fukao A Kayama T	A Sensitive Magnetic Resonance Finding of Spinal Cerebrospinal Fluid Leakage: Floating Dural Sac Sign.	Neurologia medico-chirurgica		in press	
細矢貴亮 鹿戸将史 畑澤 順 佐藤慎哉 嘉山孝正	押さえておきたい脊椎・脊髄画像診断の基本 脳脊髄液減少症・低髄圧症・脳脊髄液漏出症.	画像診断	32(7)	685-694	2012

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	脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準.	日本保険学会誌	110(3)	193-201	2012
佐藤慎哉	特発性低髄液圧性頭痛（低髄液圧症候群）.	医学のあゆみ	243(13)	1301-1308	2012
Sakurai K Nishio M Yamada K Shimohira M Ozawa Y Matsukawa N Oguri T Ueki Y Tohyama J Yamawaki T Shibamoto Y	Comparison of the radioisotope cisternography findings of spontaneous intracranial hypotension and iatrogenic cerebrospinal fluid leakage focusing on chronological changes.	Cephalalgia	32(15)	1131-1139	2012
西尾 実 山田和雄	ブラッドパッチ療法.	Clinical Neuroscience	30(4)	409-411	2012
Konno S	Headache prevalence and long working hours: The role of physical inactivity.	Public Health	126	587-593	2012

## IV. 研究成果の刊行物・別刷

レッグス症候群についてはその基礎疾患の症状安定が治療にも重要である。

現在主に用いられている診断基準は国際レストレスレッグス症候群研究グループが提案した診断で、①夜間安静時（就寝時）下肢に不快な感覚が生じ、②「じっとしていることが耐えられない」状態になり、③その不快な感覚や焦燥感が動くことによって軽減し、④このような症状は真夜中にピークを迎え、その後早朝に軽減すること、を特徴としている。この4つの症状が確認されればレストレスレッグス症候群と診断される。以上の4項目が診断基準であるが、補助的に終夜睡眠ポリソムノグラフ検査で周期性四肢運動障害が確認されることも重要な所見である。

**治療方針**

1週間に2晩程度の出現でその症状も軽度であれば非薬物療法が中心になる。マッサージなどの物理的な刺激を行うことや湿布を貼ることも勧められる。また火照りの場合には保冷剤などをあてることも症状軽減に役立つことがある。より出現頻度が多くなったり不眠の程度が強くなる時には薬物療法を試みる。保険適用が承認されている薬剤はピ・シフロールとレグナイトの2剤である。

**処方例**

**A 症状出現が就寝時以後**

ピ・シフロール錠 (0.125 mg) 1-2錠 分1 就寝前

**B 症状出現が就寝以前**

ピ・シフロール錠 (0.125 mg) 1-2錠 分1 夕食後

**C 疼痛を伴うもの**

レグナイト錠 (300 mg) 1錠 分1 夕食後

**特発性正常圧水頭症**

idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH)

新井 一 順天堂大学教授・脳神経外科

**病態と診断**

**A 病態**

髄液循環障害により脳室が拡大し、歩行障害、認知障害、排尿障害の3徴候を呈する。髄液の性状に異常はなく、髄液圧は20 cmH<sub>2</sub>O以下である。iNPHの正確な発生頻度は不明だが、本邦では30万人以上の罹患者が存在するとの推計もある。

**B 診断**

上記の3徴候のいずれか1つ、あるいは複数を認

め、頭部CTやMRIで脳室拡大が確認されればiNPHを疑う。脳室拡大に加え、MRI冠状断で観察される高位円蓋部・大脳半球内側面のくも膜下腔の狭小化とシルビウス裂の拡大の所見 (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus: DESH) が特徴的である。

**◎ 診断基準**

**1. 必須項目**

①歩行障害、認知障害、排尿障害の1つ以上、②60歳以上、③他の神経疾患、非神経疾患で症候のすべてが説明できない、④Evans index>0.3の脳室拡大、⑤水頭症をもたらす明らかな先行疾患がない、の条件を満たせば possible iNPH とする。これに加え、他の徴候の有無にかかわらず歩行障害を認め、同時に DESH 所見をみる場合に probable iNPH とする。一方、歩行障害や DESH 所見がない場合には、髄液排除試験（腰椎穿刺により髄液を30 mL 排除）を行い、症状が改善すれば probable iNPH とする。

**治療方針**

Probable iNPH を対象に、脳室腹腔 (VP) シャント術ないし腰部くも膜下腔腹腔 (LP) シャント術を行う。体外から磁石を使って圧を変更し、髄液の排出量を調整できる圧可変式バブルを用いるのが一般的である。

**患者説明のポイント**

- ・シャント術により最も改善しやすいのは歩行障害で、認知・排尿障害の改善率はやや低い。
- ・圧可変式バブルを使用した場合、強い磁気によって圧設定が変化することがある。

**看顧・介護のポイント**

- ・臥床時間の増加、肥満や便秘による腹圧の上昇は、シャントによる髄液の排出を減少させ症状の悪化を招くことがある。
- ・歩行障害が改善しても、転倒の危険性は残る。

**低髄液圧症候群**

intracranial hypotension

西尾 実 名古屋市立大学病院講師・脳神経外科

**病態と診断**

**A 病態**

髄液の減少により脳神経や血管が起立時に牽引されることや代償性に血管拡張することで種々の症状をきたす症候群である。特発性や腰椎穿刺などに伴う医原性、外傷性によるものが報告されている。頭蓋内圧低下をきたせば低髄液圧となるが、正常圧の

15  
神経・筋

症例も報告されており脳脊髄液減少症ともよばれるが、現在の診断方法では全体の髄液量を測定できず髄液漏出を検討するにとどまるため、脳脊髄液漏出症という名称が厚生労働省研究班からは推奨されている。

### ⑤ 診断

起立性頭痛が特徴的であり、項部硬直、耳鳴、聴力低下、光過敏などを伴うことがある。これらの臨床症状に加え、頭部・全脊椎 MRI および MR ミエログラフィー、脳槽シンチグラフィー、CT ミエログラフィーなどを施行し、髄液漏出所見の有無を判断し診断する。

### ⑥ 治療方針

#### ① 保存的治療

2週間程度の安静臥床と積極的な経口・点滴による水分補液を行う。

#### ② 処方例

ポタコール R 注 (500 mL) 1回 1,500 mL 1日  
1回 点滴静注

#### ③ 薬物療法

鎮痛薬、抗不安薬、抗うつ薬などを症状に応じて投与するが根本的な治療ではない。

#### ④ 自家血硬膜外腔注入療法 (ブラッドパッチ療法)

保存的治療にて症状の改善がはかれなかった場合、患者の同意を得て施行する。17-20 G の硬膜外針を用いて硬膜外腔に採血直後の自家血を注入する。正確で安全を期するために穿刺・注入は X 線透視下が望ましい。注入血中に造影剤 (オムニパーク注 240) を 1 割程度混入させると注入血の広がりを把握できる。腰椎レベルへは 20-40 mL、上位頸椎レベルへは 10-15 mL 程度注入する。現在は健康保険外診療であるが、2012 年 5 月に第 2 項先進医療として承認されており健康保険収載への取り組みがされつつある。

#### ⑤ 患者説明のポイント

- 髄液漏出の画像診断基準やブラッドパッチ療法の方法については厚生労働省研究班から示されて現在検証中である。
- ブラッドパッチを複数回施行する場合にはそのつど髄液漏出の程度を確認し、合併症の発生を極力抑える必要がある。

## 症候性てんかん

### symptomatic epilepsy

平田幸一 獨協医科大学教授・神経内科

### 病態と診断

てんかんは、大脳ニューロンの過剰な突発的発射に由来する反復性 (2 回以上) の発作を主徴とする慢性の脳疾患である。

てんかんは病因的に、特発性、症候性、潜因性に分類され、それぞれ遺伝疾患以外に基礎病因の不明なもの (特発性てんかん)、病因の明らかなもの (症候性てんかん)、症候性と思われるが病因を特定できないもの (潜因性てんかん) に分けられる。病因として周産期障害、脳外傷、脳腫瘍、脳血管障害、脳炎、脳奇形、代謝障害などが挙げられ、これら病因の明らかなものが症候性てんかんである。症候性てんかんでは、てんかん発作の治療と原疾患の治療とが必要であるが、治療にあたって必須のものとして国際抗てんかん連盟 (ILAE) による発作型分類がある。それによれば、①局在関連性 (焦点性、局所性、部分性) てんかん、②全般てんかん、③①か②か決定できないもの、に分類される。

てんかんの診断にあたっては、患者および発作目撃者からの詳細な病歴聴取が最も重要であるが、病型を確定する意味から脳波を記録すべきである。25 歳以降に特発性全般てんかんが発症することはまれであり、この年齢で見られるのはそのほとんどが局在関連性の症候性てんかんである。したがってこの場合、脳画像診断は治療可能な病変をみつけるために必ず施行すべきである。

### 治療方針

症候性てんかんと判明した場合には当然のことながら原疾患治療が重要である。ただし、原疾患が慢性化している場合には、発作の再発防止が治療の中心となる。治療期間は長期にわたるため、副作用の少ないものを選ぶ。妊娠の可能性のある女性では催奇形性の低いものを選び慎重に治療する。

単剤による治療が原則で、治療効果と薬物血中濃度をみながら投与量を決定する。コントロール不良の場合は、他剤に切り替え、それでも治療困難な場合は多剤併用を行うが、その場合、投与していた用量、薬物選択、患者のコンプライアンス、診断を再検討してから行う。てんかん発作抑制の原則は十分な量の抗てんかん薬を、その種類をできるだけ少なくして維持するように努めるべきである。2-3 剤併用投与で効果のない場合、専門医に紹介することが必要である。

# 脳脊髄液漏出症治療の考え方 —ガイドライン策定を目指して

\* 山形大学医学部脳神経外科学教授

\*\* 山形大学医学部総合医学教育センター長

\* 嘉山孝正 \*\* 佐藤慎哉

## summary

脳脊髄液減少症は、現在、外傷性頸部症候群“いわゆる鞭打ち症”との関係で、我が国において社会問題化している疾患である。本稿では、疾患概念が混乱しているこの「脳脊髄液減少症」、古くから提唱されている「低髄液圧症候群」、そして今回対象とした「脳脊髄液漏出症」の関係を解説しながら、「脳脊髄液漏出症」の診断・治療について考える。

## key words

低髄液圧症候群, 脳脊髄液減少症, 脳脊髄液漏出症, ブラッドパッチ

## はじめに

本稿では、厚生労働科学研究費補助金による「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) が2011年10月に公表した「脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準」作成に至る研究成果を基に、現時点での「脳脊髄液漏出症」の診断・治療の考え方を紹介したい。

## 脳脊髄液漏出症とは何か?

今回作成した基準は、前記のように「脳脊髄液漏出症」を対象としたものである。本研究班があえて「脳脊髄液減少症」ではなく「脳脊髄液漏出症」を対象にせざるをえなかったのは、以下のような理由による。

腰椎穿刺により髄液が漏れ、起立性頭痛が生じることは以前から知られており、読者諸氏の中にも経験された方が多くいると思われ

る。しかし、腰椎穿刺を受けていないにもかかわらず同様の症状を呈する疾患があることを、1938年にドイツの神経学者Schaltenbrand<sup>1)</sup>が初めて報告した。彼は、実際には低髄液圧に着目したわけではなく、腰椎穿刺によっても髄液が採取できなかったことから“spontaneous aliquorrhea”と命名した。この報告が、現在で言うところの特発性低髄液圧症候群の最初の報告とされている。

その後70年余、多くの研究者により診断、治療に関する研究報告がなされている。中でも米国の研究者であるMokriやSchievinkは有名で、自験例を基にそれぞれ疾患分類を提唱している。

本疾患の公的な診断基準としては、国際頭痛学会の国際頭痛分類第1版(1988年, ICHD-I)で「7.2.2 髄液瘦性頭痛」として、国際頭痛分類第2版(2003年, ICHD-II)<sup>2)</sup>で「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」として取り上げられた。この診断基準は、「ブラッドパッチ後72時間以内に頭痛が改善すること」の

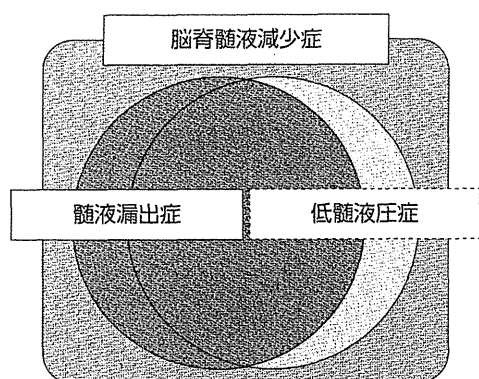


図1 脳脊髄液漏出症と脳脊髄液減少症、低髄液圧症の関係

ように、診断的治療が含まれるなど問題点も多いが、国際的には広く用いられている。このようにSchaltenbrandの報告に始まる本疾患は、脳脊髄液の漏出によって低髄液圧になり、起立時の牽引性頭痛を引き起こす症候群として長い間コンセンサスを得ていた。

それでは、なぜ、現在日本で本疾患が注目されているのであろうか。それは、難治性の頭頸部外傷（特に外傷性頸部症候群，“いわゆる鞭打ち症”）とされた患者の中に本疾患が少なからず存在するとの報告がなされたことによる。この報告がきっかけとなり、全国各地で本疾患と頭頸部外傷の因果関係が裁判で争われ、社会問題化している。

外傷が契機となって低髄液圧症候群が生じるか否かについて、日本（脳）神経外傷学会が「外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会を立ち上げ、診断基準を作成した（2007年公表、2010年改訂）。この診断基準について本稿では詳述しないが、基本は国際頭痛分類同様に低髄液圧症の診断に主眼が置かれている。また、この診断基準を用いて前方視的調査を行った結果、稀ではあるが「外傷を契機とした低髄液圧症候群」が存在すると報告された。

しかし、これで本疾患をめぐる問題点が解

決したわけではなかった。それは、前出のMokri<sup>3)</sup>が1999年に、本疾患の中には髄液圧が正常の症例が存在するとの理由で、「本症の病態は脳脊髄液の減少であり、脳脊髄液減少症とすべき」とする論文を発表したことが大きく関係している。この報告が、問題の「脳脊髄液減少症」の始まりである。

その頃日本では、低髄液圧症候群と外傷性頸部症候群の関係を初めて報告した篠永正道氏らが中心となり、2003年に「低髄液圧症候群研究会」(その後、脳脊髄液減少症研究会と改名)を設立、2006年に「脳脊髄液減少症暫定ガイドライン2006」、翌年一部を改正した「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」<sup>4)</sup>を発表した。このガイドラインは、髄液圧が正常な症例、画像診断を駆使しても髄液の漏出を直接描出できない症例を診断するために、前記の国際頭痛分類や日本（脳）神経外傷学会の診断基準とは趣を異にしており、このことが「脳脊髄液減少症」の疾患概念をめぐる混乱に一層拍車をかける結果となった。

このような社会状況のもと、日本脳神経外科学会は2006年に、学会として「脳脊髄液減少症」の病態解明と治療法の確立に関する研究に取り組むことを宣言。それを受けて、2007年度から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)がスタートした。研究班では研究を進めるに当たり、まず疾患概念について検討を行った。その結果、脳脊髄液が減少するという病態が存在するとしても、現時点では現実には脳脊髄液の量を臨床的に計測できる方法はなく、「脳脊髄液減少症」という病名が普及しつつあるが、あくまでも推論であること、画像診断では「低髄液圧」「脳脊髄液漏出」等を診断できるにすぎないことから、研究班がまず対象とするのは「脳脊髄液減少症」ではなく、「脳脊髄液漏出症」としたのである(図1)。



実は、研究対象を「脳脊髄液漏出症」としたことの正当性は、以下のような事実にも裏打ちされている。すなわち、前出の本疾患に関する有名な研究者である Schievink<sup>5)</sup> も 2008 年に、「本症の本態は髄液の漏出であり、CSF (cerebrospinal fluid) leak (脳脊髄液漏出症) という名称を使うべき」との論文を発表している。さらに、CSF leak は国際疾病分類 ICD-10 にすでに収載されている疾患である。

### 脳脊髄液漏出症の画像判定および診断基準

研究班では、起立性頭痛を主訴とする患者 100 名の臨床所見、画像所見を基に「脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準」を作成した。また、硬膜肥厚などの頭部 MRI の所見は「低髄液圧」の間接所見であるが、「低髄液圧症」の診断は「脳脊髄液漏出症」診断の補助診断として有用であることから、併せて「低髄液圧症」の画像判定基準と診断基準も参考基準として作成した(表1~4)。

これらの基準は、2010 年度の研究成果として 2011 年 6 月に報告し、その後、本疾患に関係のある学会(本研究班は、これらすべての学会からの代表者を含んで構成されている)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、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の了承・承認を受け、同年 10 月横浜市で開催された日本脳神経外科学会第 70 回学術総会において正式な基準として公表した(表1~4)。

### 治療について

「脳脊髄液漏出症」の治療においても、こ

れまで「低髄液圧症候群」や「脳脊髄液減少症」に関して言われているように、安静臥床と十分な補液がまず試みられるべきである。問題は、これらによっても改善しない場合の硬膜外自家血注入療法(いわゆるブラッドパッチ療法)の取り扱いである。

米国国立衛生研究所(National Institutes of Health; NIH)が運営する一般人向けホームページには、CSF leak (脳脊髄液漏出症)の有効な治療法としてブラッドパッチ療法が紹介されている。

日本では、現時点では保険診療適用外であるが、早急に本法の有効性と安全性を評価することが求められている。研究班では、この目的のためブラッドパッチ療法を先進医療として申請し、2012 年度には臨床試験を開始する。

### 今後の方向性

今回の「脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準」は、その名の通り図1に示す「脳脊髄液漏出が確実な症例」を診断するためのものである。今後は、「脳脊髄液漏出の疑い」はあるものの、「脳脊髄液漏出確実」とは診断できなかった周辺病態に関する検討も課題である。

### 文献

- 1) Schaltenbrand G: Zentralbl Neurochir 3: 290, 1938.
- 2) 日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会編: 日頭痛会誌 31: 13, 2004.
- 3) Mokri B: Mayo Clin Proc 74: 1113, 1999.
- 4) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会編: 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, p15.
- 5) Schievink WI: Cephalalgia 28: 1345, 2008.

表1 脳脊髄液漏出症の画像判定基準と解釈

A. 脊髄MRI/MRミエログラフィー

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病変がくも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。

【特徴】

- ・MIP像(MRミエログラフィー)における所見の陽性率は低い。重要な所見である。
- ・脊髄MRIの脂肪抑制T2強調水平断像と脂肪抑制造影T1強調水平断像による脊柱管内における硬膜外脳脊髄液の所見は診断能が高い。

【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。
- ・病変がくも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、くも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。
- \* くも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。

3. まとめ

- ・MRミエログラフィーにおける所見陽性率は低いものの、脊髄MRI/MRミエログラフィーは脳脊髄液漏出の診断に重要である。
- ・硬膜外に水信号病変を認める場合、脳脊髄液漏出の「疑」所見とする。
- ・硬膜外の水信号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。
- ・硬膜外の水信号病変がくも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。
- ・硬膜外の水信号病変が造影されず、かつ、くも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。

B. 脳槽シンチグラフィー

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〉

- ・腰部両側対称性の集積(クリスマスツリー所見等)は参考所見とする。

〈理由〉

- \* technical failure (half-in half-outや穿刺部からの漏出等)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。
- \* 脳槽シンチグラフィー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、未だ条件の標準化はなされていない(本研究班では、ファントムスタディーを行い、撮像・画像表示を標準化している)。

【特徴】

- ・本法は脳脊髄液漏出のスクリーニング検査法と位置づけられる。
- ・本法のみで脳脊髄液漏出を確実に診断できる症例は少ない。

【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。

## 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。

### 【特徴】

- ・脳脊髄液漏出がある場合に、一定の頻度で認められる。

### 【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。

### 【特徴】

- ・正常者でも高頻度に見られる。正常所見との境界が明確ではなく、今回の診断基準では採用しない。

### 【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。

## 4. まとめ

- ・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。
- ・脳脊髄液漏出の「疑」所見と脳脊髄液循環不全があれば、「強疑」所見とする。
- ・脳脊髄液漏出の「強疑」所見と脳脊髄液循環不全があれば、「確実」所見とする。

## C. CTミエログラフィー

### 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くも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。

#### 【特徴】

- ・症例の蓄積が少ない。
- ・technical failure (half-in half-outや穿刺部からの漏出等) 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。

#### 【解釈】

- ・硬膜外に造影剤を証明できれば、脳脊髄液漏出の「確実」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くも膜の欠損が特定できる。④くも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。

#### 【特徴】

- ・理論上ありうるが、実際の診断例はない。  
\*くも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。

### 3. まとめ

- ・CTミエログラフィーで硬膜外に造影剤を証明できれば、脳脊髄液漏出を診断できる。
- ・穿刺部位からの漏出を否定できれば、脳脊髄液漏出の「確実」所見である。
- ・硬膜の欠損やくも膜下腔と連続する硬膜外造影剤貯留は、脳脊髄液漏出の「確定」所見である。

表2 脳脊髄液漏出症の画像診断基準

脳脊髄液漏出症の画像診断

- ・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「確実」所見があれば、脳脊髄液漏出症「確実」とする。
- ・脳槽シンチグラフィと脊髄MRI/MRミエログラフィーにおいて、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「確実」とする。
- ・脳槽シンチグラフィと脊髄MRI/MRミエログラフィーにおいて、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ミエログラフィー：くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見

「確実」所見

- ・CTミエログラフィー：
  - 穿孔部位と連続しない硬膜外造影剤漏出所見
- ・脊髄MRI/MRミエログラフィー：
  - くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変
- ・脳槽シンチグラフィ：
  - 片側限局性RI異常集積+脳脊髄液循環不全

「強疑」所見

- ・脊髄MRI/MRミエログラフィー：
  - ①造影されない硬膜外水信号病変
  - ②くも膜下腔と連続する硬膜外水信号病変
- ・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+脳脊髄液循環不全

「疑」所見

- ・脊髄MRI/MRミエログラフィー：
  - 硬膜外水信号病変
- ・脳槽シンチグラフィ：
  - ①非対称性RI異常集積
  - ②頸～胸部における対称性の集積

表3 低髄液圧症の画像判定基準と解釈

脳MRI

1. びまん性の硬膜造影所見 (diffuse dural enhancement)

【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冠状断像で大脳鎌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。

【特徴】

- ・低髄液圧症の特徴的所見として、広く受け入れられている所見である。
- ・低髄液圧症であっても、時期によっては認められないことがある。

【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 (subdural effusion)

【判定基準】

- ・硬膜とくも膜間に液体貯留を認める。
    - ① T2強調像では脳脊髄液とほぼ同等の均一な高信号を呈する。
    - ② FLAIR法では脳脊髄液よりも高信号を呈することがある。
- 注：脳萎縮に伴うくも膜下腔の拡大と混同してはいけない。

【特徴】

- ・低髄液圧症の随伴所見として、広く受け入れられている所見である。
- ・外傷や脳萎縮に伴い、低髄液圧症とは関係なく臨床的にしばしば見られる所見でもある。
- ・本所見単独では診断的意義が乏しい。

【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。

【特徴】

- ・重要な所見の1つではあるが、客観的判断が難しい。

【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)等)

【特徴】

- ・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。

【解釈】

- ・低髄液圧症の「参考」所見とする。

5. まとめ

- ・びまん性の硬膜造影所見を、低髄液圧症の「強疑」所見とする。
- ・その他の脳MRI所見は、すべて「参考」所見にとどめる。複数の「参考」所見があった場合には、低髄液圧症の「疑」所見とする。
- ・脳ヘルニアやキアリ奇形の除外が必須である。

表4 低髄液圧症の診断基準

<ul style="list-style-type: none"> <li>・起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と60mmH<sub>2</sub>O以下の髄液圧(仰臥位・側臥位)があれば、低髄液圧症「確定」とする。</li> <li>・起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と60mmH<sub>2</sub>O以下の髄液圧(仰臥位・側臥位)のいずれか1つあれば低髄液圧症「確実」とする。</li> <li>・複数の「参考」所見があった場合には、低髄液圧症「疑」とする。</li> </ul> <p>* 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。</p> <p>* 発症直後にはびまん性硬膜造影所見(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。</p> <p>* 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)等については、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」所見とする。</p>
--

# Current Topic

| 今月のテーマ |  
脳脊髄液漏出症

## 脳脊髄液漏出症画像判定基準・ 画像診断基準

佐藤慎哉<sup>1)</sup> 嘉山孝正<sup>2, 3)</sup>

Shinya SATO, Takamasa KAYAMA

- 1) 山形大学医学部総合医学教育センター  
〒990-9585 山形市飯田西 2-2-2  
2) 山形大学医学部脳神経外科  
3) 国立がん研究センター

*Key Words:* 低髄液圧症, 脳脊髄液減少症, 脳脊髄液漏出症,  
CSF leak

### ■ 診断基準の必要性

低髄液圧症（低髄液圧症候群）は、脳脊髄液の漏出により頭痛、めまい、悪心、嘔吐、聴力障害等を引き起こす疾患で、腰椎穿刺後に生ずることはそれ以前から知られていたが、特発性の低髄液圧症も70年以上前の1938年にその疾患概念が提唱されるなど、低髄液圧症に関しては古くからほぼ世界共通の疾患概念が存在していた。一方、低髄液圧症と類似の症状を呈しながらも髄液圧が正常の症例が存在する等の理由から後年提唱された脳脊髄液減少症は、低髄液圧症のほぼ同義語として用いられてはいるが、双方の臨床病態や画像検査所見に差異が大きく、その疾患の定義自体に混乱が生じている。さらに、近年、この脳脊髄液減少症と交通外傷の因果関係が裁判等で争われ社会問題化している。

これまでも本疾患の診断に関して国際頭痛学会の国際頭痛分類第2版（ICHD-II）、日本（脳）神経外傷学会の「外傷に伴う低髄液圧症候群の診断基準」、脳脊髄液減少症研究会の「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」などが発表されていたが、広く

コンセンサスを得られたわけではなかった。以上のような理由で、脳脊髄液減少症の臨床像および診断基準を明確にすることが強く求められていた。

### ■ 診断基準作成の経過

社）日本脳神経外科学会は、前述のような社会の状況を踏まえ、平成18（2006）年、京都で開催された第65回学術総会において学術委員会主催の「脳脊髄液減少症」の公開シンポジウムを企画するとともに、日本脳神経外科学会として「脳脊髄液減少症」の病態解明と治療法の確立に関する研究に取り組むことを宣言した。それを受けて、当時の学術委員長であった嘉山孝正が、平成19年度厚生労働科学研究費補助金により「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班（研究代表者：嘉山孝正）」を立ち上げ、現在に至っている。

研究班では、脳脊髄液減少症（低髄液圧症）の主要症状である「起立性頭痛」の患者を対象に、これまでも診断における有効性が報告されている頭部MRI、脊髄MRI（脊髄ミエログラフィー）、脳槽シンチグラフィーを用いた診断基準作成のための臨床

試験を実施した。そして平成 23 (2011) 年 6 月, 登録された起立性頭痛患者 100 名中, 脳脊髄液漏出が確実に考えられる症例 16 例, 疑い例 17 例の存在が確認され, その検討結果をもとに, 「脳脊髄液漏出症」の画像判定および画像診断基準 (案) を公表した。 (「脳脊髄液漏出症」に関しては, 次の項で解説する)。その後, この基準案は, 脳脊髄液減少症に関係するわが国の学会である, 日本脳神経外科学会, 日本神経学会, 日本整形外科学会, 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の了承・承認を得て, 平成 23 (2011) 年 10 月, 横浜で開催された日本脳神経外科学会第 70 回学術総会において, 正式な画像判定基準・画像診断基準として公表された。

## ■ 低髄液圧症, 脳脊髄液減少症, 脳脊髄液漏出症

研究班では, この画像判定基準・画像診断基準を作成するにあたり, まず疾患概念についての検討を

行った。「脳脊髄液減少症」という病名が普及しつつあるのは上述のとおりであるが, 脳脊髄液の量を臨床的に計測できる方法は, 残念ながら現時点では存在しない。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, 測定できない以上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 (図 1)。

以上から, 今回は「脳脊髄液減少症」ではなく「脳脊髄液漏出症」の画像判定基準・画像診断基準を作成した (表 1A ~ D)。

一方, 硬膜肥厚に代表される頭部 MRI の所見は, 「低髄液圧」の間接所見であるが, 「脳脊髄液漏出症」と「低髄液圧症」は密接に関係しており, 「低髄液圧症」の診断は「脳脊髄液漏出症診断」の補助診断として有用である。そのため, 「低髄液圧症」の画像判定基準と「低髄液圧症」の診断基準を別に定め, 参考基準として掲載した (表 2A, B)。

なお, 以上の基準は原因によらず共通である。

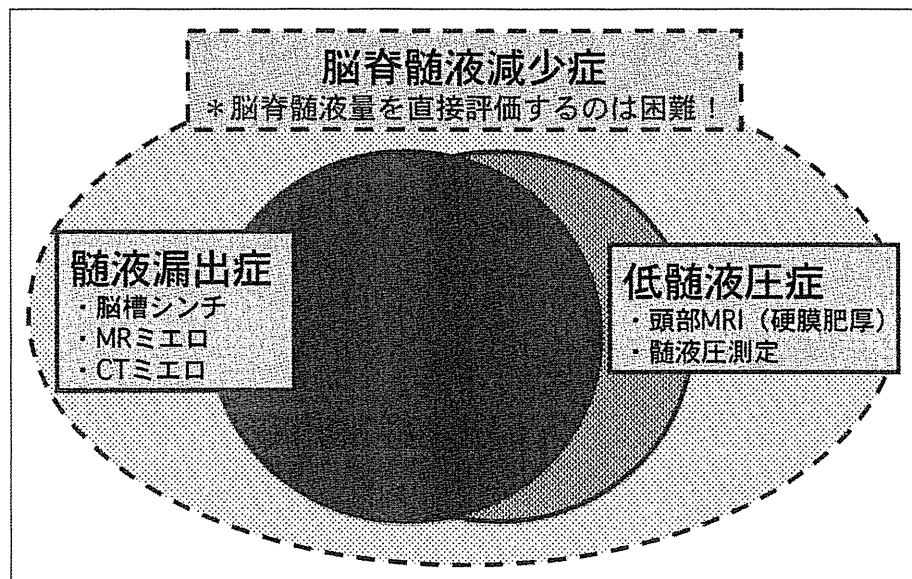


図 1 脳脊髄液減少症の疾患概念図

## ■ 脳脊髄液漏出症の位置付け

今回、われわれは最初の研究ターゲットを「脳脊髄液漏出症」とした。この考え方は、以下の理由により国際的にも支持が得られるものと確信している。

まず、低髄液圧症から脳脊髄液減少症へと新たな疾患概念が提唱された米国の研究者のなかからも、本症の本態は髄液の漏出であり、CSF leak（脳脊髄液漏出）という名称を使うべきとの論文が2008年に発表されている。

また、実はCSF leakは国際疾病分類ICD-10に収載されている疾患であり、さらにCSF leakはNIHが運営する疾患の説明を目的としたホームページにも取り上げられ、そのなかにはしばしば問題

とされるブラッドパッチ（硬膜外自家血注入法）も治療法として紹介されている。

## ■ 脳脊髄液漏出症研究の今後の方向性

今後は、診断だけでなく治療も含めた「診療ガイドライン」の策定に向け、今回作成した診断基準により「脳脊髄液の漏出が確実に存在する」と診断された患者を対象としたブラッドパッチを含む治療法の有効性・安全性を検討する必要がある。

また、今回の画像判定基準・画像診断基準では、「脳脊髄液漏出の疑い」はあるものの、「脳脊髄液漏出 確実」とは診断できなかった周辺病態に関する検討も今後の課題である。

表 1A 脳脊髄液漏出症の画像判定基準と解釈（脊髄 MRI / MR ミエログラフィー）

1. 硬膜外脳脊髄液	2. 硬膜下脳脊髄液
<p><b>【判定基準】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・硬膜外に脳脊髄液の貯留を認める。</li> <li>① 硬膜外に水信号病変を認めること。</li> <li>② 病変は造影されないこと。</li> <li>③ 病変がくも膜下腔と連続していること。</li> </ul> <p>* 静脈叢やリンパ液との鑑別が必要である。</p> <p>* Perineural cyst や正常範囲の nerve sleeve 拡大を除外する必要がある。</p> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ MIP 像（MR ミエログラフィー）における所見の陽性率は低い、重要な所見である。</li> <li>・ 脊髄 MRI の脂肪抑制 T2 強調水平断像と脂肪抑制 T1 強調水平断像による脊柱管内における硬膜外脳脊髄液の所見は診断能が高い。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 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。</li> <li>・ 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。</li> <li>・ 病変がくも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。</li> <li>・ 病変が造影されず、かつくも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。</li> </ul>	<p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 理論上あり得るが、実際の診断例はない。</li> <li>* くも膜嚢胞との鑑別が必要である。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 異常所見には含めない。</li> </ul> <p><b>3. まとめ</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ MR ミエログラフィーにおける所見陽性率は低いものの、脊髄 MRI / MR ミエログラフィーは脳脊髄液漏出の診断に重要である。</li> <li>・ 硬膜外に水信号病変を認める場合、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。</li> <li>・ 硬膜外の水信号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。</li> <li>・ 硬膜外の水信号病変がくも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。</li> <li>・ 硬膜外の水信号病変が造影されず、かつくも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。</li> </ul>

平成 22 年度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）「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準



表 1B 脳脊髄液漏出症の画像判定基準と解釈 (脳槽シンチグラフィ)

<p><b>1. 硬膜外の RI 集積</b></p> <p><b>【判定基準】</b>  <b>〈陽性所見〉</b>                  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。</p> <p><b>〈付帯事項〉</b>                  ・腰部両側対称性の集積 (クリスマスツリー所見等) は参考所見とする。</p> <p><b>〈理由〉</b>                  * Technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出等) 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。</p> <p><b>〈読影の注意事項〉</b>                  ① 正確な体位で撮像されていること, 側彎症がないこと。                  ② 腎や静脈叢への集積を除外すること。                  ③ Perineural 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。                  * 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 (本研究班では, ファントムスタディーを行い, 撮像・画像表示を標準化している)。</p> <p><b>【特徴】</b>                  ・本法は脳脊髄液漏出のスクリーニング検査法と位置付けられる。                  ・本法のみで脳脊髄液漏出を確実に診断できる症例は少ない。</p> <p><b>【解釈】</b>                  ・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。</p>	<p><b>2. 脳脊髄液循環不全</b></p> <p><b>【判定基準】</b>                  ・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。</p> <p><b>【特徴】</b>                  ・脳脊髄液漏出がある場合に, 一定の頻度で認められる。</p> <p><b>【解釈】</b>                  ・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。</p>
<p><b>4. まとめ</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・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。</li> <li>・非対称性の RI 異常集積は, 脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。</li> <li>・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。</li> <li>・脳脊髄液漏出の『疑』所見と脳脊髄液循環不全があれば, 『強疑』所見とする。</li> <li>・脳脊髄液漏出の『強疑』所見と脳脊髄液循環不全があれば, 『確実』所見とする。</li> </ul>	<p><b>3. 2.5 時間以内の早期膀胱内 RI 集積</b></p> <p><b>【判定基準】</b>                  ・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。</p> <p><b>【特徴】</b>                  ・正常者でも高頻度に見られる。正常所見との境界が明確ではなく, 今回の診断基準では採用しない。</p> <p><b>【解釈】</b>                  ・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。</p>

平成 22 年度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)「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準

# Current Topic

表 1C 脳脊髄液漏出症の画像判定基準と解釈 (CT ミエログラフィー)

1. 硬膜外の造影剤漏出	2. 硬膜下腔への造影剤漏出
<p><b>【判定基準】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>硬膜外への造影剤漏出を認める。</li> <li>①画像上, 解剖学的に硬膜外であることを証明すること。</li> <li>②穿刺部位からの漏出と連続しないこと。</li> <li>③硬膜の欠損が特定できる。</li> <li>④くも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。</li> </ul> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>症例の蓄積が少ない。</li> <li>Technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出等) 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。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>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。</li> <li>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。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>硬膜下腔への造影剤漏出を認める。</li> <li>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。</li> <li>②穿刺部位からの漏出と連続しないこと。</li> <li>③くも膜の欠損が特定できる。</li> <li>④くも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。</li> </ul> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>理論上あり得るが, 実際の診断例はない。</li> <li>* くも膜嚢胞との鑑別が必要である。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>異常所見には含めない。</li> </ul>
<p><b>3. まとめ</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>CT ミエログラフィーで硬膜外に造影剤を証明できれば, 脳脊髄液漏出を診断できる。</li> <li>穿刺部位からの漏出を否定できれば, 脳脊髄液漏出の『確定』所見である。</li> <li>硬膜の欠損やくも膜下腔と連続する硬膜外造影剤貯留は, 脳脊髄液漏出の『確定』所見である。</li> </ul>	

平成 22 年度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) 「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準

表 1D 脳脊髄液漏出症の画像診断基準


脳脊髄液漏出症の画像診断			
『確定』所見	『確定』所見	『強疑』所見	『疑』所見
CT ミエログラフィー: くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見	CT ミエログラフィー: 穿刺部位と連続しない硬膜外造影剤漏出所見 脊髄 MRI / MR ミエログラフィー: くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変 脳槽シンチグラフィー: 片側限局性 RI 異常集積 + 脳脊髄液循環不全	脊髄 MRI / MR ミエログラフィー: ①造影されない硬膜外水信号病変, ②くも膜下腔と連続する硬膜外水信号病変 脳槽シンチグラフィー: 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 + 脳脊髄液循環不全	脊髄 MRI / MR ミエログラフィー: 硬膜外水信号病変 脳槽シンチグラフィー: ①非対称性 RI 異常集積, ②頸～胸部における対称性の集積

平成 22 年度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) 「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準

表 2A 低髄液圧症の画像判定基準と解釈 (脳 MRI)

<p>1. びまん性の硬膜造影所見 (diffuse dural enhancement)</p> <p><b>【判定基準】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・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。</li> <li>①冠状断像で大脳鎌および小脳テントが連続的に造影されること。</li> <li>②少なくとも連続する 3 cm 以上の範囲で造影効果が確認できること。</li> <li>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。</li> </ul> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・低髄液圧症の特徴的所見として、広く受け入れられている所見である。</li> <li>・低髄液圧症であっても、時期によっては認められないことがある。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・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。</li> <li>・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。</li> </ul>	<p>2. 硬膜下水腫 (subdural effusion)</p> <p><b>【判定基準】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・硬膜とくも膜間に液体貯留を認める。</li> <li>① T2 強調像では脳脊髄液とほぼ同等の均一な高信号を呈する。</li> <li>② FLAIR 法では脳脊髄液よりも高信号を呈することがある。</li> </ul> <p>* 脳萎縮に伴うくも膜下腔の拡大と混同してはいけない。</p> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・低髄液圧症の随伴所見として、広く受け入れられている所見である。</li> <li>・外傷や脳萎縮に伴い、低髄液圧症とは関係なく臨床的にしばしばみられる所見でもある。</li> <li>・本所見単独では診断的意義が乏しい。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・低髄液圧症の『参考』所見とする。</li> </ul>
<p>3. 硬膜外静脈叢の拡張</p> <p><b>【判定基準】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・斜台あるいは上位頸椎背側の静脈叢が拡張する。</li> <li>①脂肪抑制造影 T1 強調像の正中矢状断像で判定する。</li> <li>②ある程度の範囲と厚さで、拡張所見陽性とする。</li> </ul> <p>* 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。</p> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・重要な所見の一つではあるが、客観的判断が難しい。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・低髄液圧症の『参考』所見とする。</li> </ul>	<p>4. その他の脳 MRI 所見</p> <p>〈小脳扁桃の下垂、脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大(上に凸)等〉</p> <p><b>【特徴】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・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。</li> </ul> <p><b>【解釈】</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・低髄液圧症の『参考』所見とする。</li> </ul>
<p>5. まとめ</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・びまん性の硬膜造影所見を、低髄液圧症の『強疑』所見とする。</li> <li>・その他の脳 MRI 所見は、すべて『参考』所見にとどめる。複数の『参考』所見があった場合には、低髄液圧症の『疑』所見とする。</li> <li>・脳ヘルニアやキアリ奇形の除外が必須である。</li> </ul>	

平成 22 年度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)「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による低髄液圧症の画像判定基準・診断基準



# Current Topic

表 2B 低髄液圧症の診断基準

- ・ 起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と 60 mmH<sub>2</sub>O 以下の髄液圧（仰臥位・側臥位）があれば、低髄液圧症『確定』とする。
- ・ 起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と 60 mmH<sub>2</sub>O 以下の髄液圧（仰臥位・側臥位）のいずれか 1 つあれば低髄液圧症『確定』とする。
- ・ 複数の『参考』所見があった場合には、低髄液圧症『疑』とする。

\* 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。

\* 発症直後にはびまん性硬膜造影所見（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）等については、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』所見とする。

平成 22 年度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）「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班」による低髄液圧症の画像判定基準・診断基準

## 文 献

- 1) Schaltenbrand G: Neuere Aschauungen zur Pathophysiologie der Liquorzirkulation. Zentralbl Neurochir 3: 290-300, 1938
- 2) 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
- 3) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia evaluation of a concept. Mayo clinic Proc 74: 1113-23, 1999
- 4) 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，東京，2007, p15-8
- 5) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. Cephalalgia 28: 1347-56, 2008