

もしくはRI脳槽造影で髄液漏出が疑われた部位に対し、さらにMRI T2強調像（脂肪抑制併用）軸位像およびGd造影 T1強調像（脂肪抑制併用）軸位像による精査を追加する必要がある。RI脳槽造影は、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。

本疾患におけるEBPの治療効果であるが、画像診断で直接的な髄液漏出所見を認めた症例において効果が認められた。しかし、画像診断において直接的な髄液漏出所見を認めない症例に関しては、完治に至らない症例や効果があきりしない症例、無効症例が多いことが明らかになった。近年、髄液漏出部位を特定しないまま行うEBPは無効であることが多いと報告されており^{2,3,4,13)}、本疾患におけるEBPの適応は、画像診断で直接的な髄液漏出所見を認めた症例とするべきであると考えられる。EBPは1960年に脊椎くも膜下麻酔後の頭痛の治療法として初めて報告され⁷⁾、硬膜穿刺後頭痛の有効な治療法として用いられてきた⁵⁾。髄液漏出部位の近傍の硬膜外腔に新鮮自己血10~20 mlもしくは0.3 ml/kgをゆっくりと注入する方法が一般的である^{1,14,18)}。注入した血液が硬膜を圧迫することによる髄液漏出減少および髄液圧の上昇、注入した血液が器質化することにより漏出部位を閉鎖することなどが効果発現の機序として考えられている^{8,13)}。副作用としては注入部の痛み、不快感が最も多く、血液注入後に急激に頭蓋内圧亢進が生じた症例¹⁷⁾や頻回のEBPにより神経症状が悪化した症例¹⁶⁾の報告もあるため慎重に行われるべきである。

確定診断症例の臨床像は、治療結果、転帰も良好であり、海外から報告されている外傷に伴う低髄液圧症候群や、外傷以外の特発性低髄液圧症候群の臨床像と大きな差異はない¹⁰⁾。一方で、非確

定診断症例は輸液・安静など保存的療法やEBPを含めた低髄液圧症候群に対する治療を行っても治癒率が低く、低髄液圧症候群以外の病態が合併している例も多いのではないかと考えられた。

本前向き調査の結果として、2010年3月に一部改訂した「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断基準について公表した（付録1, 2）^{12,13)}。さらに「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ついて公表した（付録3）^{12,13)}。今後、各施設において本疾患の診断・治療・治癒率の向上の一助になれば幸いである。

文献（太字番号は重要文献）

- 1) Ahmed SV, Jayawarna C, Jude E: Post lumbar puncture headache—diagnosis and management. *Postgrad Med J* 82: 713-716, 2006
- 2) Cho KI, Moon HS, Jeon HJ, et al: Spontaneous intracranial hypotension—efficacy of radiologic targeting vs blind blood patch. *Neurology* 76: 1139-1144, 2011
- 3) Cohen A, Jesuthasan M: 'Blind' epidural blood patch for spontaneous intracranial hypotension. *Anaesthesia* 59: 190-191, 2004
- 4) Cousins MJ, Brazier D, Cook R: Intracranial hypotension caused by cervical cerebrospinal fluid leak—treatment with epidural blood patch. *Anesth Analg* 98: 1794-1797, 2004
- 5) DiGiovanni AJ, Dunbar BS: Epidural injections of autologous blood for postlumbar-puncture headache. *Anesth Analg* 49: 268-271, 1970
- 6) 土肥謙二, 有賀 徹, 阿部俊昭, 他: 「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. *神経外傷* 30: 14-20, 2007
- 7) Gormley J: Treatment of post-spinal headache. *Anesthesiology* 21: 565-566, 1960
- 8) Horikoshi T, Watanabe A, Uchida M, et al: Effectiveness of an epidural blood patch for patients with intracranial hypotension syndrome and persistent spinal epidural fluid collection after treatment. *J Neurosurg* 113: 940-946, 2010
- 9) 井田正博: 低髄液圧症候群—画像診断. *神経外傷* 30: 30-37, 2007
- 10) 川又達朗, 刈部 博, 土肥謙二, 他: 外傷に伴う低髄液圧症候群—日本と海外論文の比較. *神経外傷* 30: 21-29, 2007
- 11) 日本脳神経外傷学会「外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会: 「外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告. *神経外傷* 32: 92-100, 2009
- 12) 日本脳神経外傷学会: 外傷に伴う低髄液圧症候群診断

- のフローチャート, 低髄液圧症候群の診断基準.
(http://www.neurotraumatology.jp/pdf/10_Diagnosticnorm.pdf)
- 13) 前田 剛, 土肥謙二, 片山容一, 他:「外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告—前向き調査について. 神経外傷 33: 133-144, 2010
- 14) Sencakova D, Mokri B, McClelland RL: The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. *Neurology* 57: 1921-1923, 2001
- 15) 島 克司: 特発性低髄液圧症候群—病態と診断・治療. 神経外傷 30: 7-13, 2007
- 16) 島 克司: 神経外傷と医療訴訟. 神経外傷 33: 127-132, 2010
- 17) Sperry RJ, Gartrell A, Johnson JO: Epidural blood patch can cause acute neurologic deterioration. *Anesthesiology* 82: 303-305, 1995
- 18) Ylönen P, Kokki H: Management of postdural puncture headache with epidural blood patch in children. *Paediatr Anaesth* 12: 526-529, 2002

付録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)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。

「外傷に伴う」と診断するための条件

外傷後30日以内に発症したもの(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ならない, 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。

付録2 「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 (抜粋)

低髄液圧大基準1. 必須項目の硬膜のびまん性造影効果について

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: 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 が、空間分解能が高く、動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。

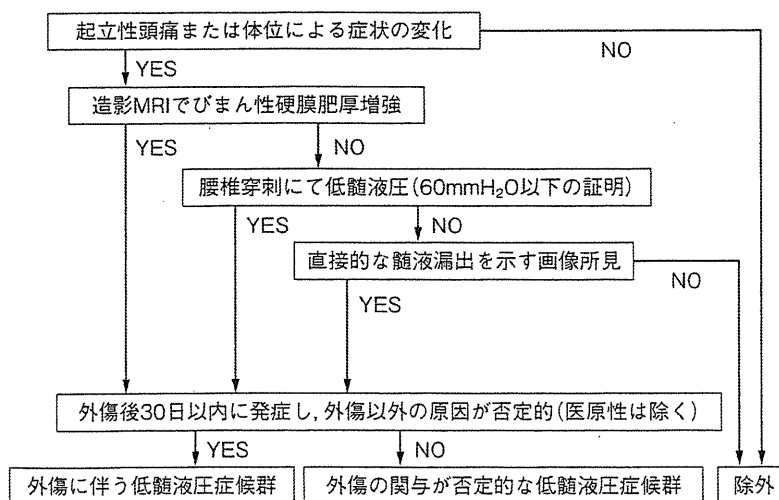
RI cisternography は、1 回のトレーサー投与で経時的に撮像が可能であるが、周囲構造、局所解剖の描出ができないため、硬膜外の髄液の漏出について単独では確定的な所見は得られない。腎尿路系の早期排泄や 24 時間後における RI の早期クリアランスについては間接的な所見であり、その判定基準について確定的な報告はなく、本症に特異的な所見とはいえない。

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。

なお、各種画像の撮像プロトコールと画像所見の詳細は、日本脳神経外傷学会ホームページ内 (http://www.neurotraumatology.jp/pdf/11_report-workinggroup_vol33-2.pdf) または、前田らの報告 (神経外傷 33: 133-144, 2010) を参照されたい。

付録3 外傷に伴う低髄液圧症候群診断のフローチャート



脳脊髄液減少症，低髄液圧症， 脳脊髄液漏出症

細矢貴亮* 鹿戸将史* 畑澤 順** 佐藤慎哉*** 嘉山孝正***

近年病名として一般化してきた脳脊髄液減少症の画像診断について考察する。画像所見として脳脊髄液の漏出所見が重要であるにもかかわらず、腰椎穿刺の影響が無視できないという現状がある。脳脊髄液減少症で見られる種々の画像所見を紹介するとともに、脊髄MRIで見られる特徴的所見も紹介する。

脳脊髄液減少症，低髄液圧症，脳脊髄液漏出症，腰椎穿刺

はじめに

脳脊髄液減少症 (cerebrospinal fluid hypovolemia) という疾患名が提唱されたのは、1999年のことである¹⁾。わが国では、2007年に脳脊髄液減少症研究会によるガイドラインが発刊されている²⁾。しかしながら、現時点でその疾患概念や診断基準が確立されているとはいえない。本症は軽微な交通外傷後に続発すると報告された³⁾ことから、鞭打ち症すべてが脳脊髄液減少症に起因するかのような誤解が生じ、大きな社会問題になっている。これら諸問題を解決すべく2007年、厚生労働科学研究費補助金「こころの健康科学研究事業」として、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)が開始された⁴⁾。本研究班では、起立性頭痛を唯一の症例登録基準として100例登録時に画像解析を行った⁵⁾。本稿では、歴史的背景や本研究における検討経過を振り返りながら、脳脊髄液減少症の画像所見について考えてみたい。

1 脳脊髄液減少症とは？

「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」によれば、脳

脊髄液減少症は“脳脊髄液腔から脳脊髄液(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、めまい、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²⁾。

“脳脊髄液が減少し”という箇所を“髄液圧が低下し”に置き換えると、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低髄液圧症 (intracranial hypotension) の概念になる。低髄液圧症では通常60mm水柱以下の低髄液圧が証明される。近年、髄液圧の低下がなくても低髄液圧症の症状や画像所見を呈する症例の存在が指摘された。このような症例をも含める意味で脳脊髄液減少症という名称が提唱され、現在に至っている。疾患の本質は脳脊髄液の漏出と考えられる。

2 「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」による画像診断基準

「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」によれば、RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィ (以下、脳槽シンチグラフィ) が唯一の画像診断基準である²⁾。観察される

* Hosoya T., Kanoto M. 山形大学医学部画像医学講座 ** Hatazawa J. 大阪大学医学部核医学講座 *** Sato S., Kayama T. 山形大学医学部脳神経外科学講座

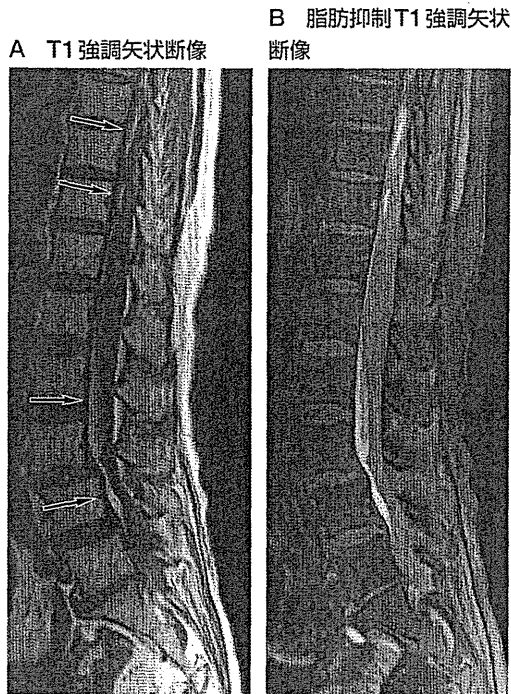


図1 腰椎穿刺後に発生した硬膜下血腫
 A: 椎体背面の硬膜下腔には、高信号を呈する血腫が広範に広がっている(→)。
 B: 脂肪抑制により、血腫のみが高信号を呈する。
 (越谷市立病院放射線科 黒川重雄先生のご厚意による)

所見は、1) 早期膀胱内RI集積、2) 脳脊髄液漏出像、3) RIクリアランスの充進であり、いずれかの所見があれば髄液漏出と診断する。頭部MRIやMRミエログラフィは参考所見と位置づけられており、実際の診断には関係しない。

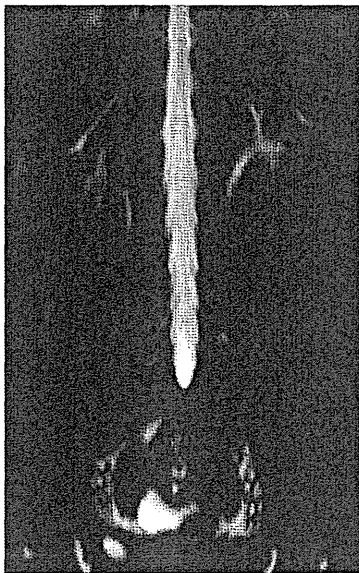
しかし、脳脊髄液減少症に観察される所見だからといって、どれか1つの所見をもって脳脊髄液減少症と診断することには問題がある。必要条件と十分条件を取り違えているように思える。また、脳槽シンチグラフィのみを唯一の画像診断法としていることにも問題がある。腰椎穿刺なくして脳槽シンチグラフィは成立しないからである。

3 腰椎穿刺の影響

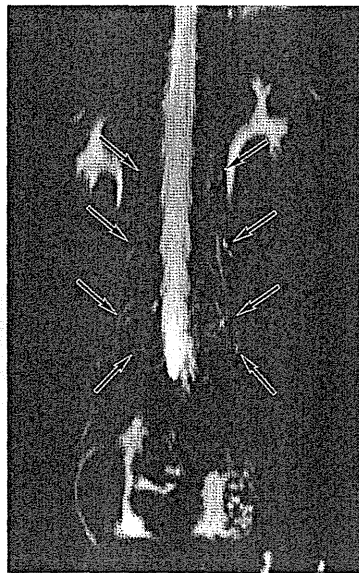
筆者には、研修医時代に気脳撮影 (pneumoencephalography; PEG) の経験がある。PEGとは、座位で腰椎穿刺を行って空気(陰性造影剤)を髄液腔内に注入するという検査である。脳槽や脳室に空気を貯留

A, B MRミエログラム

A 腰椎穿刺前

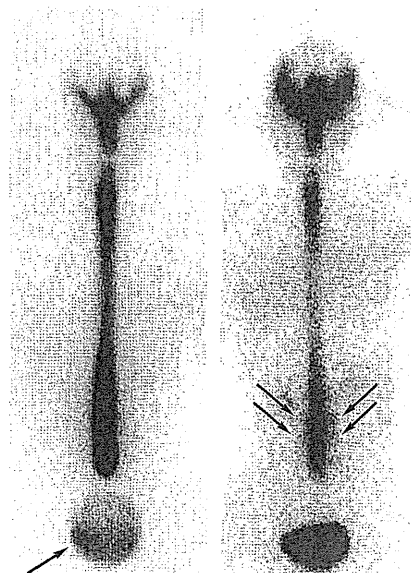


B 腰椎穿刺後



C, D 脳槽シンチグラム正面像

C 2.5時間像



D 6時間像

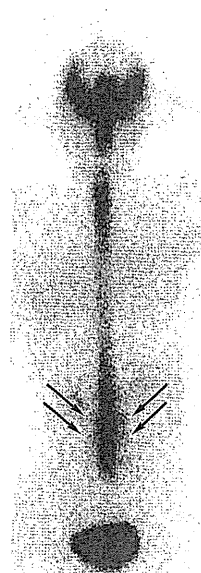


図2 腰椎穿刺による硬膜外への脳脊髄液漏出

A, B: 腰椎穿刺前後のMRミエログラムを比較すると、穿刺後腰椎レベルの硬膜外に液体成分の増加が明らかである(B: →)。
 C, D: 脳槽シンチグラムでは、2.5時間像で膀胱の早期描出が見られ(C: →)、6時間像で両側腰椎レベルに脳脊髄液の漏出像、いわゆるクリスマスツリーサインが出現している(D: →)。
 (名古屋市立大学脳神経外科 西尾 実先生のご厚意による)

させ断層撮影を行うと、脳の形態変化を間接的に描出できる。その際、しばしば硬膜下腔に空気が観察された。technical failureであり、硬膜下穿刺あるいはhalf-in half-outと呼称されていた(図1)。硬膜外の空気も観察されたが、頻度は低かったと記憶する。RIや造影剤の注入時同様のことが発生することは容易に想像されるが、100例の検討で硬膜下腔への髄液漏出は検出できなかった。

Sakuraiらは、起立性頭痛を主訴とする10例に対して脳槽シンチグラフィ前後にMRミエログラフィ/脊髄MRIを施行し、画像所見を検討している⁶⁾。腰椎穿刺前にはMRミエログラフィ/脊髄MRIで全く異常所見を認めなかったにもかかわらず、腰椎穿刺後には5例のMRミエログラフィ/脊髄MRIと脳槽シンチグラフィで腰部に脳脊髄液の漏出所見を認めた(図2)。50%の頻度で、腰椎穿刺後に脳脊髄液が硬膜外へ漏出したという結果である。この報告を素

直に信ずるならば、腰椎穿刺後の腰部異常所見は医原性である可能性が高い。なお、対象となった10例全例に、膀胱の早期描出所見が見られている。膀胱の早期描出所見は特異性の低い所見と考えられる。

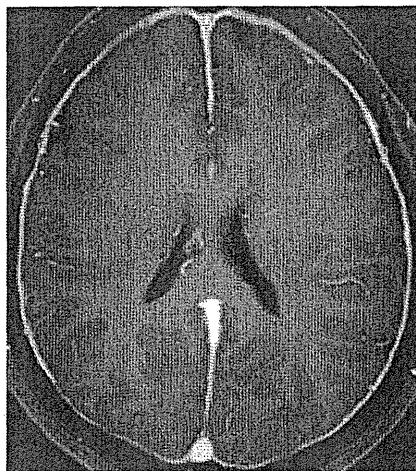
4 脳脊髄液減少症で見られる画像所見

画像所見は、脳MRI所見を主とするいわゆる低髄液圧症を示唆する所見、脳脊髄液の漏出所見、脳脊髄液循環動態の異常所見に分けられる⁵⁾。

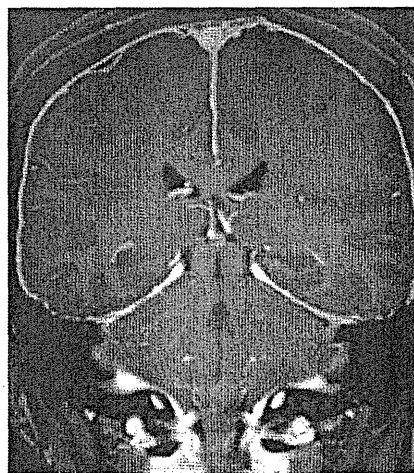
1) 低髄液圧症を示唆する所見

低髄液圧症は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り、脳MRIで硬膜がびまん性に増強されるという画像所見が知られている(図3)。我々の少ない経験によると、この所見は症状の著明な時期には軽度であり、しばらくして著明となり、症状が消失しても1~2か月間残存する(図4)。症状の程度と画像所見の程度には時期的なずれがあ

A 造影T1強調像



B 造影T1強調冠状断像



C 造影T1強調矢状断像

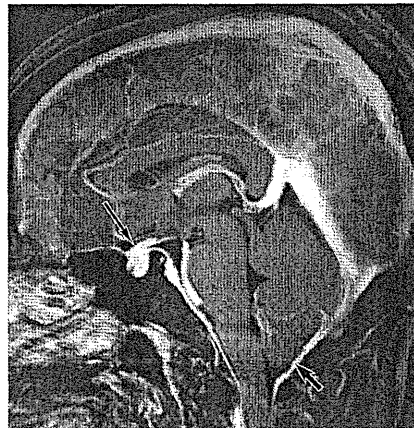


図3 びまん性硬膜肥厚

A~C: 硬膜の肥厚と造影増強効果を左右対称性に認める。橋底部は平坦化し、小脳扁桃は大後頭孔のレベルまで下垂している(C; →)。下垂体は上方凸に腫大している(C; ←)。

ることを認識する必要がある。

低髄液圧症の脳MRIでは、びまん性硬膜肥厚に加えて脳の下方向偏位(小脳扁桃下垂、脳幹扁平化)や下垂体腫大、脳静脈の拡張が認められ(図3)、硬膜下水腫や硬膜下血腫を伴うことが多い。

2) 脳脊髄液の漏出所見

疾患の本質を考えると、最も重要で直接的な所見である。しかしながら、その画像所見については一定

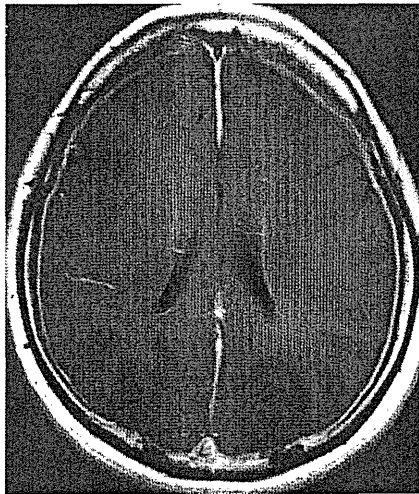
の見解が得られておらず、診断法が確立していない。

a. MRミエログラフィ/脊髄MRI

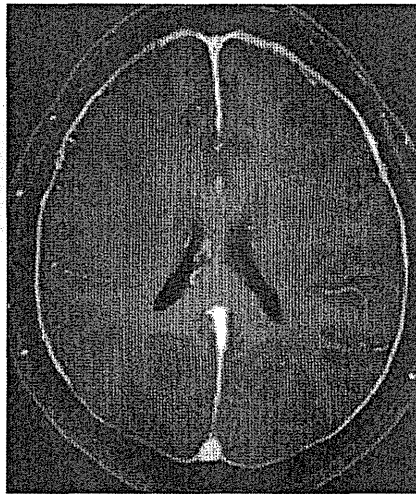
MRミエログラフィは脳脊髄液を高信号として描出する。脳脊髄液の漏出があれば検出できるはずであり、その有用性を強調した報告も多いが、実際にはMRミエログラフィで診断できる症例は限られる。たとえ硬膜外に液体があったとしても、脊柱管外に流出しないかぎり、くも膜下腔に存在する正常の脳

A~D 造影T1強調像

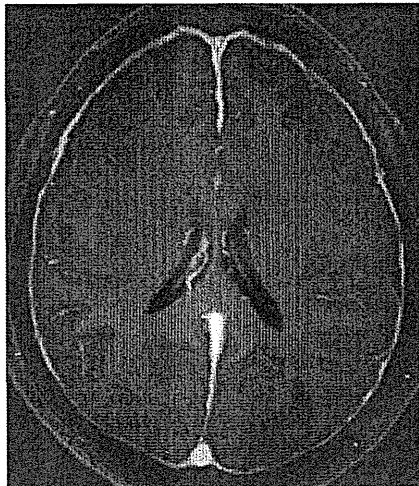
A 発症から27日後



B 発症から39日後



C 発症から53日後



D 発症から69日後



図4 びまん性硬膜肥厚の経時的変化 図3と同一症例

A~D: 起立性頭痛が出現してから6日後、最も症状が強かった時期の他院MRIでは異常所見を認めなかった。症状が軽快した発症から27日後の他院MRI(A)で低髄液圧症が疑われた。職場復帰が可能な状態で当院に入院。発症39日後(B)、53日後(C)のMRIでびまん性の硬膜肥厚が著明である。発症から69日後のMRI(D)では著明に改善している。

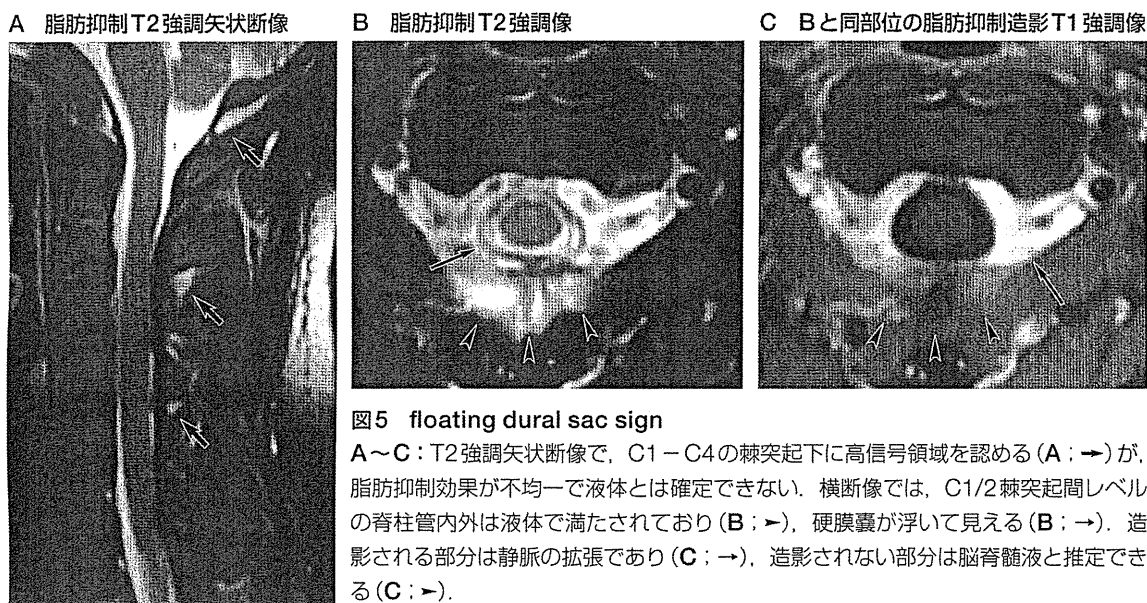


図5 floating dural sac sign

A～C：T2強調矢状断像で、C1～C4の棘突起下に高信号領域を認める(A；→)が、脂肪抑制効果が不均一で液体とは確定できない。横断像では、C1/2棘突起間レベルの脊柱管内外は液体で満たされており(B；→)、硬膜嚢が浮いて見える(B；←)。造影される部分は静脈の拡張であり(C；→)、造影されない部分は脳脊髄液と推定できる(C；←)。

脊髄液と分離できないためと考えられる。拡張した静脈との区別も問題である。

脊髄のT2強調横断像では、高頻度に脊柱管内の硬膜外腔に拡大所見が認められる(図5)。教科書や総説にも記載があり^{7)～9)}周知の所見と思われるが、「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」には記載がなかった。非常に特徴的な所見であり、“floating dural sac sign”と名づけた(後述)。

b. 脳槽シンチグラフィ

感度が良いスクリーニング検査法として普及しており、「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」では唯一の画像診断基準になっている²⁾。頸～胸部の硬膜外に限局性のRI貯留(図6)が認められれば、脳脊髄液漏出と考えられる。しかしながら、その場合はMRミエログラフィ/脊髄MRIでも所見が得られるはずである。

多椎体にわたる漏出所見はどのようなだろうか(図2, 7)。今のところ、どの程度の信頼性がある所見なのか結論が得られていない。我々は、同時多発の硬膜損傷という病態は考えにくいと考えている。典型的な脳脊髄液漏出所見との記載も見られるいわゆるクリスマスツリー所見やrailroad patternと称される所見は、もともと硬膜外穿刺や硬膜下穿刺の際に見られる所見として記載されている。腰椎穿刺の影響、すなわち穿刺部位からの漏出やtechnical failureが除外できない。

c. CTミエログラフィ

現時点で最も信頼性の高い診断法と考えられている(図8)。穿刺部からの漏出所見が認められるとしても、穿刺部漏出と離れた部位に造影剤の漏出所見が認められれば診断が可能と考えられる。

3) 脳脊髄液循環動態の異常

異常所見とされる早期膀胱内RI集積とRIクリアランスの取り扱いについては議論がある。いずれも、穿刺部位からの漏出やtechnical failureがあれば出現しうる所見である。特に、早期膀胱内RI集積については、感度を上げるように表示すると脳槽シンチグラフィを行ったほとんどの例で認められる。今後、画像の表示条件や判定基準を明確にして、検討する必要がある。

一方、限局性の脳脊髄液漏出所見を示す症例(図6)では、24時間像で脳槽より円蓋部のRI集積が少ないという脳脊髄液循環不全の所見が高頻度に認められる。脳脊髄液循環動態の異常所見としては、信頼性が高い所見かもしれない。ただし、本所見も穿刺部位からの漏出やtechnical failureで出現しうる。あくまでも、髄液漏出所見があった場合の付随所見と考えられる。

5 floating dural sac sign

腹部CTで見られる傍大動脈リンパ節腫大の所見はfloating aorta signとして知られている。floating

脳槽シンチグラム正面像(2.5時間後)

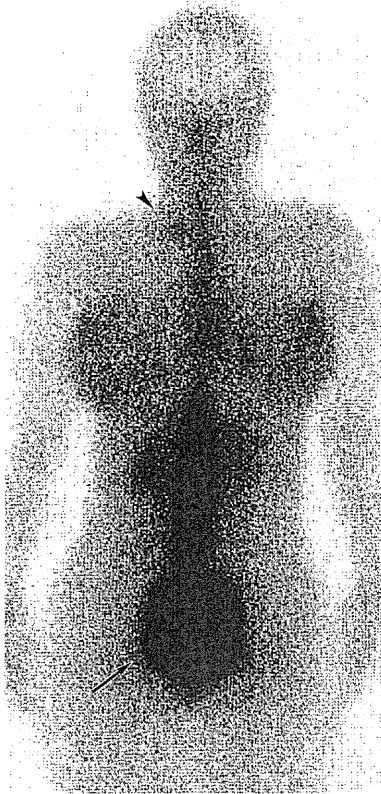


図6 脳槽シンチグラフィでの限局性RI漏出像
膀胱の早期描出(→)とともに右側頸胸椎移行部に漏出所見(▶)を認める。
(名古屋市立大学脳神経外科 西尾 実先生のご厚意による)

脳槽シンチグラム正面像(6時間後)

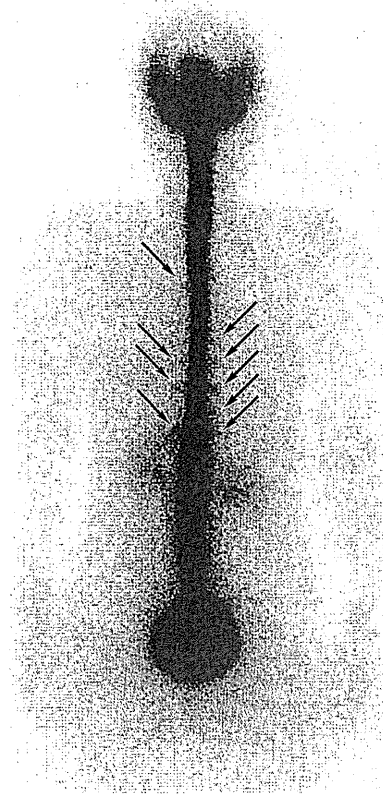


図7 脳槽シンチグラフィでの両側多発性RI漏出像
胸椎レベルを中心とした両側多発性の漏出所見を認める(→)。
(名古屋市立大学脳神経外科 西尾 実先生のご厚意による)

dural sac signはこれをヒントに命名したものであり、脊柱管内の硬膜外腔がT2強調像で三日月状～全周性の高信号を示す所見である(図5, 9)。同様のMRI所見は、これまで“fluid outside the theca”¹⁰⁾、“collapsed dural sac with a festooned appearance”¹¹⁾、“shrunk dural sacs”¹²⁾、“collapsed dural sac appears as a hexagonal contour”¹³⁾などと報告されている。いずれにおいても低髄液圧症や脳脊髄液減少症で高頻度に認められる所見と記載されており、正常例では認められない特徴的画像所見である。

MRミエログラフィの異常に比べて、floating dural sac signは高率に認められる。MRミエログラフィでは髄液が脊柱管外に出てはじめて検出できるのではないだろうか。脳脊髄液の漏出が脊柱管内の硬膜

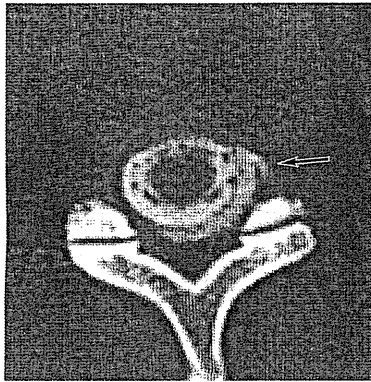
外腔に留まる可能性を指摘しておきたい。髄液の漏出が最初に脊柱管内に起きるのであれば、脳槽シンチグラフィで神経根に沿った漏出が多椎体にわたって見られることも説明が付きやすい。

floating dural sac signが見られた場合、硬膜外の液体(脳脊髄液、静脈)、硬膜外脂肪増生、硬膜外出血の可能性が考えられる。脳脊髄液漏出と診断するには、硬膜外の液体が脳脊髄液であることを証明する必要がある。拡張した硬膜外静脈とは、造影の有無で区別可能であり、硬膜外脂肪組織の増生とは、T1強調像や脂肪抑制法で鑑別できる。硬膜外出血は臨床的に容易に鑑別可能な病態であろう。

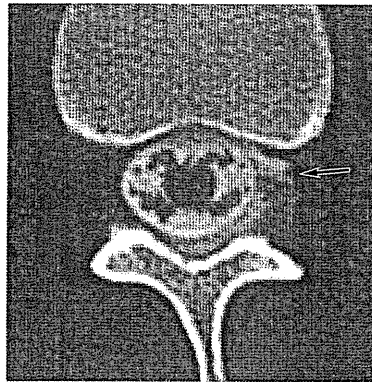
硬膜外静脈の拡張や硬膜外脂肪組織の増生は、低髄液圧症候群の重要な画像所見としても記載されている^{10)~13)}。頭蓋内腔～脳脊髄液腔の容量は一定で

A~E CTミエログラム

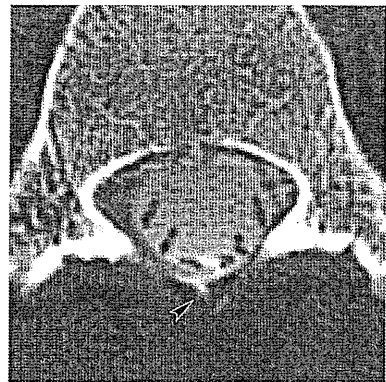
A Th11/12レベル



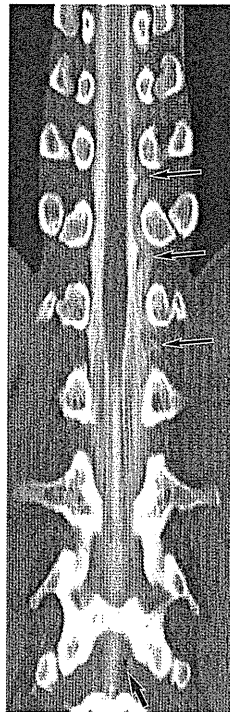
B Th12下端レベル



C L3/4レベル



D 冠状断像



E 矢状断像

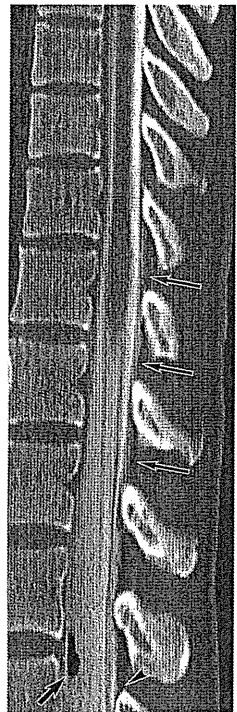


図8 CTミエログラフィでの造影剤漏出像

A~E: 交通外傷後の症例である。L3/4レベルでわずかな穿刺部漏出像(C, E: →)を認める。同部位の椎体背側には空气の貯留も見られる(D, E: →)。Th12下端レベルで、脊柱管内の左前方硬膜外に濃度の高い造影剤(B: →)を認め、左側方から背側にかけて脊柱管内の硬膜外腔に広がっている(A, B, D, E: →)。穿刺部漏出とは、非常にわずかな量だが濃度の低い造影剤で連続して見えた。

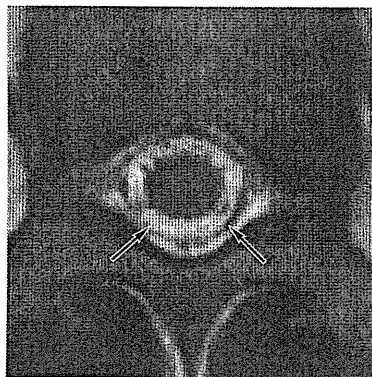
(国立病院機構福山医療センター脳神経外科 守山英二先生のご厚意による)

A~C T2強調像

A 上部胸椎レベル



B 下部胸椎レベル



C 腰椎レベル

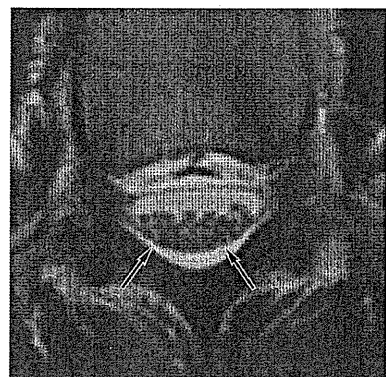


図9 胸~腰椎レベルでのfloating dural sac sign

A~C: いずれも硬膜嚢(→)が、高信号を呈する水(あるいは脂肪)の中に浮いて見える。

あるというMonro-Kellieの法則^{†1}で説明される所見であり、脳脊髄液減少を反映した所見なのかもしれない。今後の検討課題である。

6 画像診断基準の作成

班研究における放射線科医の役割は、画像の中央判定と脳脊髄液減少症の画像診断基準を作成することであった。しかしながら、どちらも簡単な作業ではなかった。異常所見の判定に自信がもてなかったし、画像が唯一の客観的診断法であるにもかかわらず、決定的画像所見が存在しないからである。症例の検討を重ねているうちに、問題を複雑にしているのが“脳脊髄液減少症”という病名ではないかと思いついた。

脳脊髄液量を客観的に測定する方法はないし、直接的に脳脊髄液減少を示す画像所見もない。疾患の本質が脳脊髄液の漏出であり、ブラッドパッチ療法^{†2}という侵襲的治療法を前提にするのであれば、脳脊髄液の漏出を証明することは必須と考えられる。班会議において正式に“脳脊髄液漏出症”の病名が採用されたことを受け、脳脊髄液漏出の画像所見を整理する(表1)とともに脳脊髄液漏出症の画像診断基準(表2)を作成した⁵⁾。

脳MRIで観察されるびまん性硬膜肥厚の所見は比較的判定が容易であったが、直接脳脊髄液漏出を示す所見ではない。そこで、“低髄液圧症”を示唆する所見として別枠とした(表3)。脳硬膜のびまん性増強効果以外の所見は客観的判定が難しいことが多い上、出現頻度も高いとはいえず、参考所見とした。

脳脊髄液循環動態の異常を示すという早期膀胱内RI集積とRIクリアランスの亢進所見については、今後の検討課題とした。

7 画像判定結果

画像判定は脳脊髄液漏出の画像診断基準(表1, 2)を用いて行った。脳脊髄液漏出確実と判定できたのは、起立性頭痛患者100例中16例であった。漏出部位は、頭頸移行部1例、頸部4例、頸胸移行部6例、胸部3例、腰部2例である⁵⁾。

硬膜のびまん性肥厚は100例中20例に認められ、このうち脳脊髄液漏出確実と判定できたのは13例(65%)であった。脳脊髄液漏出と判定できた16例で見ると、13例(81%)にびまん性硬膜肥厚を認めた⁵⁾。

この結果は、脳脊髄液漏出症と低髄液圧症の画像所見を厳密に分けて得られたものである。はからずも、びまん性硬膜肥厚が脳脊髄液漏出と強い関係があることを示す結果で、統計学的にも有意であった。硬膜のびまん性肥厚は、脳脊髄液漏出の結果生じている可能性が濃厚である。

8 起立性頭痛患者のスクリーニング法

班研究における判定結果は、起立性頭痛を訴える患者の中に一定の頻度で脳脊髄液の漏出があることを示している。この中には、交通事故に起因すると考えられる患者も含まれていた⁵⁾。

起立性頭痛を訴える患者のスクリーニング検査として、画像診断医は何を行うべきなのであろうか。いうまでもなく、腰椎穿刺を要する検査は適さない⁶⁾。まずは、簡便に検査できる脳の造影MRIがよいと考える。硬膜のびまん性肥厚が認められれば、脳脊髄液漏出による低髄液圧症が強く疑われる。髄液の漏出所見が得られる可能性も高く、脊髄MRI(+MRミエログラフィ)の適応である。この時、発症間もない場合には、硬膜のびまん性肥厚が目立たない可能

†1 Monro-Kellieの法則 ▶▶▶

頭蓋～脊柱管内腔の容積は頭蓋骨や脊椎の大きさで規定され、脳～脊髄組織、脳脊髄液、血液量(血管)の総量が一定に保たれている。脳脊髄液が減少すると、脳組織や動脈は拡張性が乏しいため主として毛細血管や静脈が代償性に拡張する。しばしば、潜在的腔である硬膜下腔が拡大して、水の貯留(硬膜下水腫)や出血(硬膜下血腫)が見られる。

†2 ブラッドパッチ療法 ▶▶▶

脊椎の硬膜外に、患者自身の静脈血を注入する治療手技である。硬膜外に広がった血液が凝固することにより、脳脊髄液漏出の原因となっている硬膜の瘻孔や亀裂が塞がれ修復される。

表1 脳脊髄液漏出の画像所見

“確定”所見
CTミエログラフィ
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
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
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
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
造影されない硬膜外水信号病変
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
限局性RI異常集積
非対称性RI異常集積+脳脊髄液循環不全
頭～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
硬膜外水信号病変
脳槽シンチグラフィ
非対称性RI異常集積
頭～胸部における対称性の集積
(文献5)より一部改変して転載)

性に留意しておく。硬膜のびまん性肥厚が認められなくても臨床的に脳脊髄液漏出症が強く疑われた場合には、脊髄MRI(+MRミエログラフィ)の適応になろう。floating dural sac signの検出頻度が比較的高かったことを考慮すると、検査法としては脂肪抑制法を用いたT2強調横断像が有力である。所見があった場合には、おおよその漏出部位まで推定可能である。同時に造影を追加すれば、静脈の拡張と明確に区別することができる。

ただし、脳MRIと脊髄MRIによる異常所見の検出率については、十分な検証ができていない。いずれの検査でも脳脊髄液漏出症を検出できない可能性が残る。今後解決すべき最も重要な課題である。

表2 脳脊髄液漏出症の画像診断基準

脳脊髄液漏出症“確定”
脊髄液漏出の“確定”所見
脳脊髄液漏出症“確実”
脊髄液漏出の“確実”所見
同一部位に2つ以上の検査で、“強疑”所見と“強疑”所見の組合せ
同一部位に2つ以上の検査で、“強疑”所見と“疑”所見の組合せ
脳脊髄液漏出症“疑”
同一部位に2つ以上の検査で、“疑”所見と“疑”所見の組合せ
1つの検査のみで“強疑”あるいは“疑”所見
(文献5)より一部改変して転載)

表3 低髄液圧症の診断基準

起立性頭痛を前提に、60mmH₂O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。

【参考】低髄液圧症の画像所見

脳MRIにおけるびまん性硬膜造影所見のみを低髄液圧症の“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留めた。

(文献5)より転載)

9 脳脊髄液漏出の高位診断

脊髄MRI(+MRミエログラフィ)で髄液漏出の所見が得られ、臨床的にブラッドパッチ療法の適応と考えられた場合、脳脊髄液漏出の高位診断は必須と考えられる。脳槽シンチグラフィやCTミエログラフィを行うことになる。しかし、その場合は腰椎穿刺による医原性漏出ではないことを検証すべきである。腰椎穿刺後早期に、再度の脊髄MRI(+MRミエログラフィ)が必要と考えられる。

おわりに

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)における画像解析結果を踏まえ、脳脊髄液減少症の画像診断について述べた。

現在本研究班は、脳脊髄液漏出症を中心とした治療法と周辺病態の解明のための研究を継続中である。脳MRIに加えて、新たに腰椎穿刺前後の脊髄MRI横断像を必須検査に加えており、脳槽シンチグラフィとCTミエログラフィの同時施行も実施される。近い将来、脳脊髄液漏出症の画像所見を明確にでき

るものと期待している。

謝 辞

症例写真をご提供いただきました越谷市立病院放射線科黒川重雄先生、名古屋市立大学脳神経外科 西尾 実先生、国立病院機構福山医療センター脳神経外科 守山英二先生に心より感謝申し上げます。

■文献

- 1) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evaluation of a concept. *Mayo Clin Proc* 74: 1113-1123, 1999.
- 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, 2007.
- 3) 篠永正道, 久保田毅, 小佐野靖己・他: 頸椎捻挫に続発した低髄液圧症候群. *脊髄外科* 15: 69, 2001.
- 4) 佐藤慎哉, 嘉山孝正: 脳脊髄液減少症の画像診断と臨床. *臨床放射線* 54: 726-735, 2009.
- 5) 細矢貴亮, 鹿戸将史, 畑澤 順・他: 低髄液圧/脳脊髄液減少症の画像診断. *Clinical Neuroscience* 29: 1431-1433, 2011.
- 6) Sakurai K, Nishio M, Sasaki S, et al: Postpuncture CSF leakage; a potential pitfall of radionuclide cisternography. *Neurology* 75: 1730-1734, 2010.
- 7) 森 壘, 柳下 章: 脳脊髄液漏出症候群. 柳下 章 (編); エキスパートのための脊椎脊髄疾患のMRI. 第2版, 三輪書店, p.454-457, 2010.
- 8) 柳下 章: 脳脊髄液減少症 (cerebrospinal fluid hypovolemia). *神経内科疾患の画像診断*. 学研メディカル秀潤社, p.423-428, 2011.
- 9) 井田正博: 低髄液圧症候群: 画像診断. *神経外傷* 30: 30-37, 2007.
- 10) Renowden SA, Gregory R, Hyman N, et al: Spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 59: 511-515, 1995.
- 11) Chen CJ, Lee TH, Hsu HL, et al: Spinal MR findings in spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 44: 996-1003, 2002.
- 12) Chiapparini L, Farina L, D'Incerti L, et al: Spinal radiological findings in nine patients with spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 44: 143-150, 2002.
- 13) Watanabe A, Horikoshi T, Uchida M, et al: Diagnostic value of spinal MR imaging in spontaneous intracranial hypotension syndrome. *AJNR* 30: 147-151, 2009.

Summary

Cerebrospinal Fluid Hypovolemia, Spontaneous Intracranial Hypotension, Cerebrospinal Fluid Leakage

Takaaki Hosoya*, Masafumi Kanoto*, Jun Hatazawa**, et al

We described various imaging findings observed in cerebrospinal fluid (CSF) hypovolemia. Although it is important to prove the presence of a CSF leak,

a lumbar puncture may cause a CSF leak. It should be necessary to find out CSF leaks before a lumbar puncture. We showed a floating dural sac sign or axial T2-weighted images, which might be a good screening method for spinal CSF leakage.

*Department of Diagnostic Radiology, Faculty of Medicine, Yamagata University, **Department of Nuclear Medicine, Faculty of Medicine, Osaka University

— 総 説 —

脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準

山形大学医学部総合医学教育センター

佐 藤 慎 哉

要旨：低髄液圧症候群は、脳脊髄液の漏出により頭痛、めまい、悪心等を引き起こす疾患で、70年以上も前にその疾患概念が提唱され、世界中でコンセンサスが得られている。一方、ほぼ同義語で用いられている脳脊髄液減少症は、その中に低髄液圧でない症例も存在するなど、疾患の定義に混乱が生じている。さらに、この脳脊髄液減少症と交通外傷の因果関係が社会問題化し、臨床像の研究と診断基準の明確化が求められていた。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）」研究班は、前方視的臨床研究の結果に基づき、平成23年10月、本症に関連する学会の承認のもと「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」を公表した。本稿では、研究班が「脳脊髄液減少症」の基準ではなく「脳脊髄液漏出症」の基準とした理由も含め、「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」について概説する。

キーワード：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

平成23年10月、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）」は、「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」を公表した。本研究班は、「脳脊髄液減少症（今回の診断基準の対象が、脳脊髄液漏出症である理由は、後述。）」に関係する国内の主要学会（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）の代表が参加している研究班であり、その班会議において基準案を策定後、各学会の了承を得て公表し得たことの意義は極めて大きいと考えている。現在、脳脊髄液減少

症に関しては、主として交通事故の後遺症をめぐり多くの裁判で争われる等、社会問題化しているのはご承知の通りである。本稿では、脳脊髄液減少症をめぐる問題点の整理と「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」について解説したい。

低髄液圧症候群，脳脊髄液減少症と脳脊髄液漏出症

今回作成した基準を理解する上で、低髄液圧症候群，脳脊髄液減少症と脳脊髄液漏出症の関係について理解する必要がある。

腰椎穿刺により髄液が漏れ、起立性頭痛が生じることは70年以上前から知られていたが、1938年にドイツの神経学者Schaltenbrand¹⁾は、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報告した。これが、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、多くの研究者により今日にもつながる診断、治療に関する研究報告がなされている。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があり、第2版(2004年、ICHD-II)²⁾では「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」として取り上げられている。このように低髄液圧症候群に関しては、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主症状とする症候群として長い間コンセンサスを得ていた。

では何故、現在我が国で、社会問題化しているのでしょうか。それは、2000年、当時平塚共済病院脳神経外科部長だった篠永正道氏の「難治性の外傷性頸部症候群の中に低髄液圧症候群の患者が多く含まれている」との報告に端を発している。その後、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」⁴⁾を発表した。この研究会により、我が国で「脳脊髄液減少症」という病名が広まるに至る。「脳脊髄液減少症」の概念は、米国の研究者Mokri³⁾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。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である。」とする論文を発表したことに始まる。そもそもの問題は、この髄液圧が低くない患者を如何に診断するかにある。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は、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(平成19年公表。平成22年改訂)。そして、この診断基準を用いた前方視的調査の結果、稀ではあるが「外傷を契機とした低髄液圧症候群」が存在すると報告した。学会としても、その存在を認めたわけである。しかし、この診断基準の基本は、国際頭痛分類同様に低髄液圧症の診断に主眼がおかれている。一方、前出の

「脳脊髄液減少症ガイドライン2007」⁴⁾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患者を診断するためにRI脳槽シンチグラフィにおける早期膀胱内RI集積やRIクリアランスの測定を重視するなど、上述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たものとなっている。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。

このような中、平成19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、平成23年度に、起立性頭痛を主訴とする患者100名の検討結果をまとめ、画像判定基準・画像診断基準を策定した。

脳脊髄液漏出症の画像判定および診断基準

上述のごとく、「いわゆる脳脊髄液減少症」をめぐる問題は、その疾患概念の混乱によるところが大きい⁵⁾。研究班では、まず病態の整理と診断法に関する検討を行った。その結果、Mokriらが主張する「脳脊髄液が減少するという病態」が存在するとしても、現実に脳脊髄液の量を臨床的に計測できる方法はなく、あくまでも推論である。現時点では、「低髄液圧」、「脳脊髄液漏出」等を診断できるにすぎない(図)。以上から、研究班としては、まず「脳脊髄液減少症」ではなく「脳脊髄液漏出症」を対象とした。

今回の基準策定に際して、特に強調したいのは、「画像判定基準」を明確に記載したことである。従来の診断基準には、検査法と主な所見が記載されているものの、具体的な判定の基準やその意味付けがなされていなかった。本基準では、極力、判定の基準とその解釈を記載した。

以下に、今回公表した「脳脊髄液漏出症の画像判定基準と画像診断基準」を呈示する。また、低髄液圧症が、脳脊髄液漏出症と密接に関係していることから、「低髄液圧症候群の画像判定

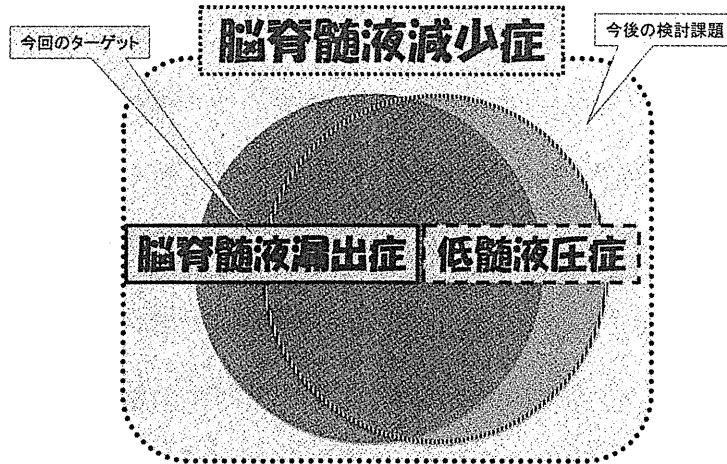


図 脳脊髄液減少症と脳脊髄液漏出症, 低髄液圧症の関係

基準と診断基準」についても合わせて掲載した。

【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】

- ・理論上あり得るが, 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『确实』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、側湾症がないこと。
- 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『确实』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みられる。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】

- ・理論上あり得るが、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。

【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ーと脊髄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ーと脊髄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

『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

『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

【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み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】

- ・重要な所見の一つではあるが、客観的判定が難しい。

【解釈】

- ・低髄液圧症の『参考』所見とする。

4. その他の脳MRI所見

くも膜下腔の下垂, 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。

【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 mm H₂O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 mm H₂O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。

治療法確立にむけて

今回、対象疾患を「脳脊髄液漏出症」とした。実は、「脳脊髄液漏出症」は、“CSF leak”として国際疾病分類ICD-10に既に収載されている疾患である。更に、本疾患の治療に関してしばしば問題とされる「硬膜外自家血注入療法（いわゆるブラッドパッチ療法）」に関しても、米国NIHが運営する一般人向けホームページに、CSF leak（脳脊髄液漏出症）の有効な治療としてブラッドパッチ療法が紹介されている。漏出部位が特定されている「脳脊髄液漏出症」に対して漏出部位を自家血で閉鎖を試みる治療は、理にかなっている治療手段であると思われる。日本では、現時点で保険診療適応外の治療であるが、早急に「脳脊髄液漏出症」に対するこの治療法の有効性と安全性を評価する事が求められている。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、平成24年度には、臨床試験を開始する予定である。

おわりに

今回の「脳脊髄液漏出症の画像判定基準・画像診断基準」は、その名のとおり図に示す「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診断および治療法の検討も課題である。

〈研究班メンバー〉

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」

研究代表者：

嘉山孝正（山形大学医学部 脳神経外科）

研究分担者：

有賀 徹（昭和大学医学部 救急医学講座）

宇川義一（福島県立医科大学 神経内科）

喜多村孝幸（日本医科大学 脳神経外科）