

Table 1 Summary of patients

Case	Age	Sex	Symptom	Lesion	Operation	Intraoperative root compression
1	62 y/o	male	lt C8 radiculopathy	lt C7/T1 spur	(-)	(-)
2	64 y/o	female	lt C5 & C6 radiculopathy	lt C4/5 disc	key hole	C5 & C6
3	40 y/o	male	rt C6 radiculopathy	rt C5/6 disc	key hole	C6
4	43 y/o	male	rt C5 radiculopathy	rt C4/5 disc	key hole	C5
5	47 y/o	female	lt C7 radiculopathy	lt C6/7 disc	key hole	C7
6	31 y/o	male	lt C6 radiculopathy	lt C5/6 spur	key hole	C6
7	50 y/o	female	lt C6 radiculopathy	lt C5/6 disc	key hole	C6
8	32 y/o	male	lt C6 & 8 radiculopathy	lt C5/6 & C7/T1 spur	key hole	C6 & C8
9	37 y/o	male	lt C7 radiculopathy	lt C6/7 spur	(-)	(-)
10	79 y/o	female	rt C7 radiculopathy	rt C6/7 spur	(-)	(-)

[Abbreviations] lt: left, rt: right

Table 2 Scan sequence of MRIs

sequence	TR/TE	Matrix	FOV	Slice Thickness	Coil	Acquisition Time
true FISP	minimum (5.4/2.7)	320×320 Interpolation (+)	220 mm	0.6 mm×96slices (slice resolution88%)	neck matrix Coil	4 : 11
3D T2W SPACE	1,500/107	320×320 Interpolation (+)	220 mm	0.6 mm×96slices (slice resolution88%)	neck matrix Coil	8 : 29
3D MEDIC	30/18	320×320 Interpolation (+)	220 mm	0.6 mm×96slices (slice resolution88%)	neck matrix Coil	8 : 19

を選択するにあたり責任病巣の正確な同定が最も重要である。しかし、通常のMRI撮影法では責任病巣の同定が困難な症例も多い。

今回われわれは true fast imaging with steady-state precession (true FISP), 3D T2 weighted sampling perfection with application optimized contrasts using different fillip angle evolution (3D T2W SPACE), 3D multi-echo data image combination (3D MEDIC) という3次元MRIを用いた curved coronal multi-planar reconstruction (MPR) imaging という新しい手法を用いることが頸椎神経根症の画像診断に非常に有用であると思われたため、おのおのの手法の画像特徴も含め紹介する。

II. 対象・方法

対象は2008年6月以降当院に受診した頸椎神経根症の患者10例(男性6例, 女性4例)である (Table 1)。平均年齢48.5歳(31~79歳)で

あった。来院後通常のMRI T1, T2撮影およびMRI ミエログラフィーを行いスクリーニングした後、神経根圧迫の診断目的に true FISP, 3D T2W SPACE, 3D MEDIC の3つのシーケンスの撮影を行い随意に再構成処理を加え神経症状と合わせ画像評価を行った。このうち7例は前方除圧術を施行し画像上の圧迫部位と手術所見との比較を行った。

III. 撮影装置および撮影シーケンス

撮影MRI装置はSIEMENS社製のMAGNETOM Avanto 1.5 Tで、撮影コイルはneck matrix coilを使用した。現在われわれが用いている撮影シーケンスを示す (Table 2)。

IV. 画像再構成処理方法

神経根症状を呈するレベルを責任レベルと定義

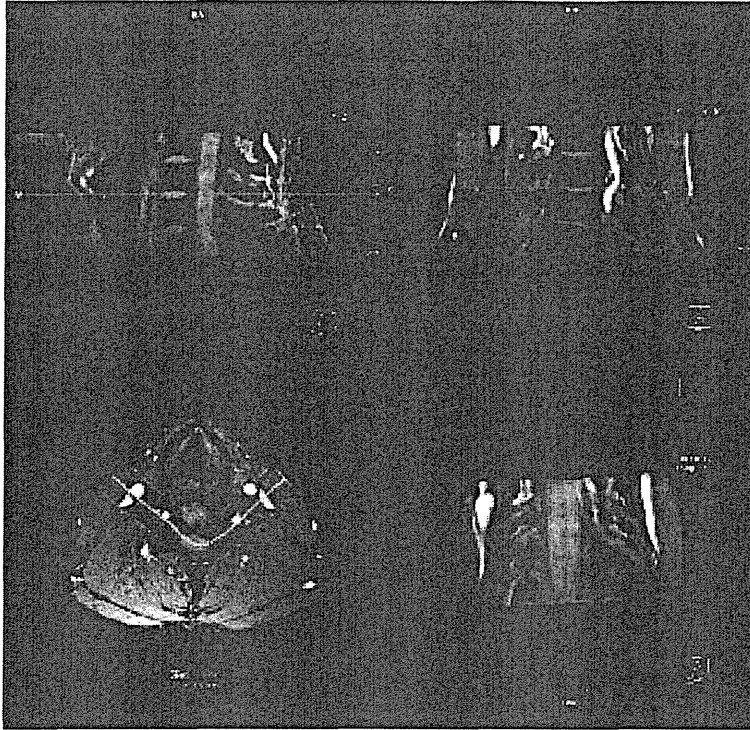


Fig. 1 Curved coronal MPR imaging being made by manual plotting along the cervical nerve roots based on axial volume data in the LEONARDO workstation.

し、責任レベルを中心に3椎間を撮影範囲とした。撮影後のボリュームデータは、ワークステーション (SIEMENS 社 LEONARDO) に転送し、その後おのおのの椎間板レベルで椎間孔が最もよく観察できるスライス断面において、軸位画像をもとに神経走行のカーブに沿ってマニュアル操作で神経根プロットを行い、curved coronal MPR image を作成した。このように神経走行に沿ってプロットし画像処理を行うことにより、神経根を長軸方向に長く描出した coronal image が取得可能である (Fig. 1)。このような画像処理は放射線技師と脳神経外科医の2名で行った。

V. 症例提示

〈症例 1〉

主 訴 左上肢しびれ、痛み、左肩甲骨周辺の痛み

神経学的所見 左 C8 領域の痛覚、触覚低下と

頸部後屈位にて左 C8 領域の放散痛を認めた。その他深部感覚障害や明らかな筋力低下、腱反射の異常は認めなかった。

頸椎 MRI 通常の T1, T2 強調像矢状断像および軸位断像では、C6/7 および C7/Th1 レベルにおいて明らかな神経根圧迫所見は認めなかった。一方後日施行した curved coronal MPR imaging にて、C7/Th1 レベルの左椎間孔での C8 神経根の圧迫が確認できた (Fig. 2)。

〈症例 2〉

主 訴 左上肢から第1指にかけての痛み、頸部痛

神経学的所見 C5 および C6 領域の痛覚、触覚低下と頸部後屈位での C5, C6 領域へ放散する痛みを認めた。筋力は左腕頭骨筋で MMT (manual muscle test) 4/5 の筋力低下があり左の腕頭骨筋腱反射も低下していた。

頸椎 MRI T1, T2 強調像矢状断像および軸位

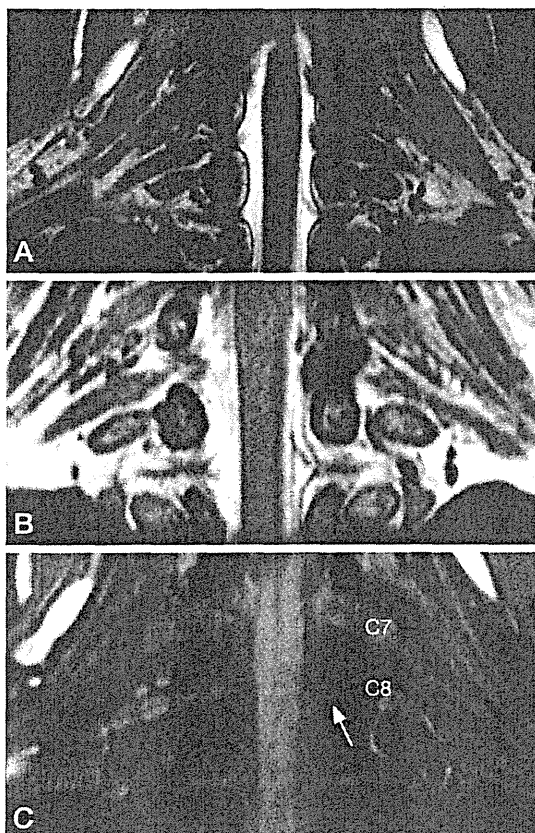


Fig. 2 Curved coronal MPR images along the C8 roots in case 1. True FISP image (A), 3D T2W SPACE (B), 3D MEDIC (C), showing mild C8 root compression. 3D MEDIC imaging showing root defect more clearly (arrow).

断像において、椎間孔狭窄を疑う所見はあるものの明らかな脊髄圧迫所見、神経根圧迫所見は認めなかった。後日施行した curved coronal MPR imagingにて、C4/5レベルの左椎間孔から脊柱管内にかけてのC5神経根圧迫所見が確認された。しかしC5/6レベルの椎間孔でのC6神経根圧迫所見は明らかではなかった (Fig. 3)。

術中所見 頸椎前方経椎体key hole法にてC4, C5の2椎体における左神経根除圧術を施行した。C4レベル経椎体アプローチにて、左C5神経根は骨棘により椎間孔レベルでの圧迫を確認した。左C6神経根は一部脊柱管内に突出した骨棘により軽度圧迫されていたのみであった。

VI. 結 果

10例全例において、curved coronal MPR imagingにて神経学的所見と臨床症状に見合う責任病巣の同定が可能であった。3種類のシーケンスの中では3D MEDIC, 3D T2W SPACEが神経根圧迫所見の観察により適していると考えられた。特に3D MEDICでは椎間孔部に突出する椎間板や骨棘などの神経根圧迫病変は低輝度に描出され、等輝度に描出される神経根は圧迫部において信号途絶所見として捉えられた。また10例中7例に対し経椎体key hole法による頸椎前方除圧術を行ったが、7例すべてにおいて椎間孔部における椎間板や骨棘などによる神経根圧迫所見が術中確認でき、術中所見および術前神経学的所見および画像診断所見の一致を認めた。術後は全例とも術前にみられた疼痛は消失し、神経学的所見の改善が得られている。

VII. 考 察

頸椎神経根症は、頸椎椎間板、鉤椎関節または椎間関節部における退行変性に由来する脱出椎間板や骨棘形成による神経根圧迫を原因とする疾患群である。神経根圧迫病変の主座は椎間孔入口部に多いが、この部位の圧迫所見を直接的に画像で示すのは従来の検査手法では困難な場合があった³⁾。また画像上頸椎に退行変性を認めても実際には臨床症状を呈さないことや、画像所見と神経学的所見の高位が一致しない場合もあり、正確な責任高位診断が重要である。頸椎神経根症に対する検査手法としては、従来からの脊髄造影、頸椎神経根造影、椎間板造影などがあるが、いずれの検査手法も間接所見から神経根圧迫を評価するものであり、また侵襲的な検査法である。最近では、病変を直接的に観察し得るMRIによる診断が主流となった^{3,5,7)}。神経根圧迫を示唆する所見としては、T2強調像軸位断や斜位像での椎間孔部における脂肪組織の減少所見が知られている^{3,8,11)}。しかし、解剖学的に脊椎椎間孔断面積が最も狭いと言われている^{1,2,6,10,12)} C4/5, 5/6レベルにおいては、神経根圧迫に伴う神経根周囲の脂肪組織の減少を

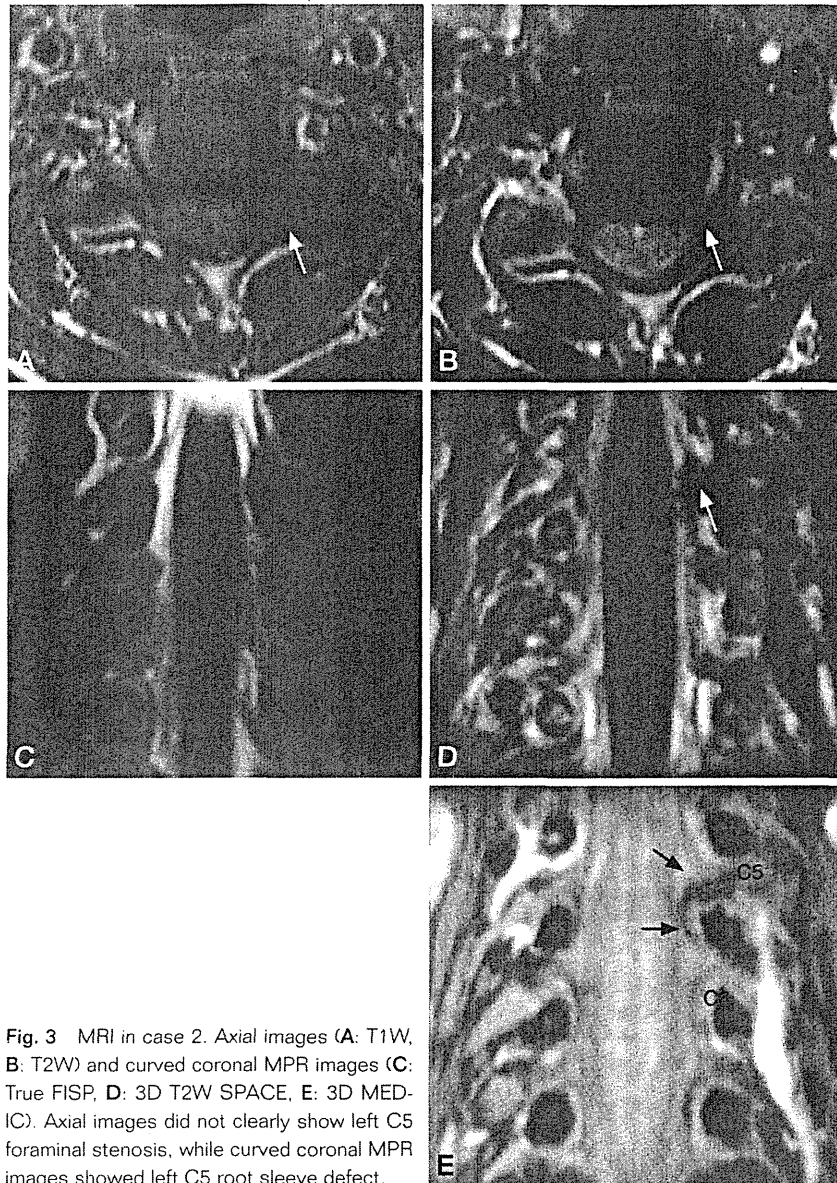


Fig. 3 MRI in case 2. Axial images (A: T1W, B: T2W) and curved coronal MPR images (C: True FISP, D: 3D T2W SPACE, E: 3D MEDIC). Axial images did not clearly show left C5 foraminal stenosis, while curved coronal MPR images showed left C5 root sleeve defect.

画像上に捉えることは困難な場合がある。いままではこのような脂肪組織などの陰性造影剤効果を利用した画像所見が特徴とされていたが、今回われわれは陰性造影剤効果を用いない3次元MRIによるcurved coronal MPR imagingという新しい手法を病巣診断として試みた。Curved coronal MPR imagingは、0.6 mmというthin sliceで撮影することによりわずかな圧迫病変も捉えることが

できる。また、画像専用viewerを用いることで、撮影した連続画像により神経根の形態観察が可能となる。さらに、神経根症状を呈するレベルを責任病巣とし、責任病巣を中心とした3椎体の範囲を撮影することにより、おのおのの神経根について正常レベルと比較することが可能であり、神経根圧迫の有無が視覚的により評価しやすいといった利点がある。しかし、これらの手法は撮影時間

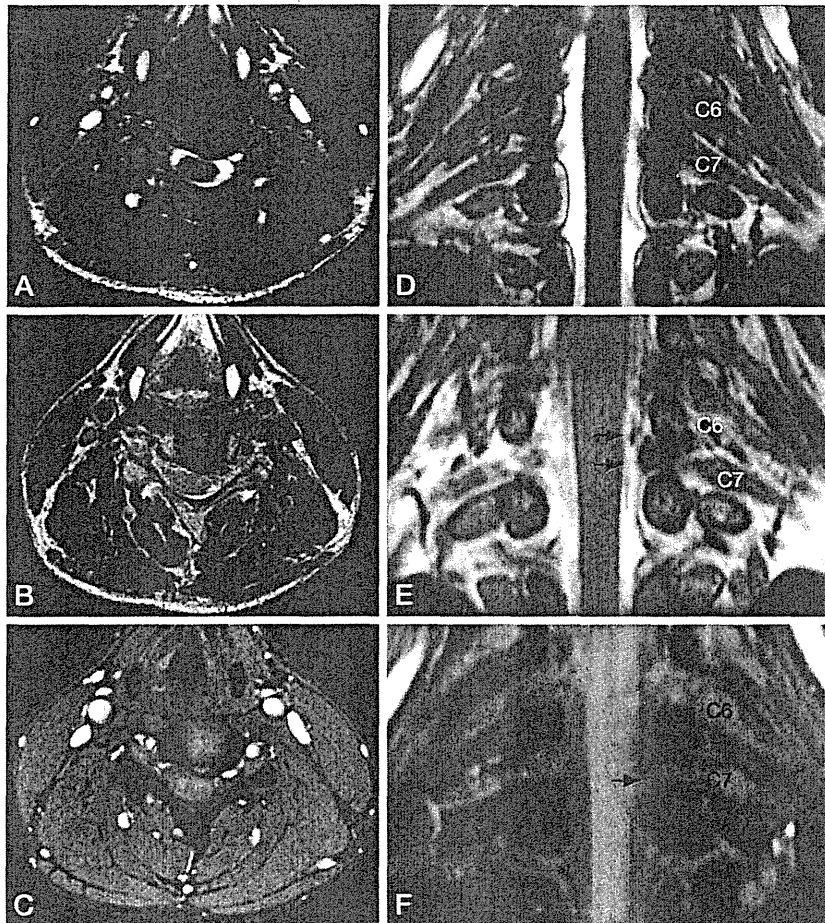


Fig. 4 MRI in the asymptomatic case. Axial images (A: True FISP, B: 3D T2W SPACE, C: 3D MEDIC) and curved coronal MPR images (D: True FISP, E: 3D T2W SPACE, F: 3D MEDIC). Axial images showed mild left C7 root compression. curved coronal MPR images by 3D T2W SPACE showed false positive root compression (double arrow), while curved coronal MPR images by MEDIC did not show root compression.

がおおの5～8分と長く安静臥床が保てない場合においては、motion artifactの影響を受けてしまうという問題点もある。またフィルムで神経根圧迫の有無を評価する際には、解剖学的構築をあらかじめ認識した上での画像評価が必要である。今回 curved coronal MPR imaging の手法にて true FISP, 3D T2W SPACE, 3D MEDIC の3シーケンスによるそれぞれの画像の特徴について検討を行った。その結果、true FISPは髄液の描出にすぐれており、硬膜嚢の圧迫の評価、脊柱管内における神経根の圧迫の評価に優れている反面、椎間孔

を走行する神経根の評価はやや困難であった。一方3D T2W SPACEは硬膜嚢内の脊髄の描出に非常に優れており、脊髄内病変の評価には有用な手法であると考えられた。しかし、椎間孔レベルの神経根の描出は可能であるが、無症候性圧迫病変においても神経根圧迫が一見存在するように見えることもあり、診断偽陽性を招く危険があると思われた (Fig. 4)。3D MEDICは硬膜嚢内の病変の観察という点からは他のシーケンスに比し最も劣っていたが、脊柱管内の脊髄から分枝する神経根が直接連続して観察できる上に ganglion までも

が検出可能であり、椎間孔部における神経根の描出にも最も優れているとの印象を得た。

VIII. 結 論

Curved coronal MPR imagingによる頸椎神経根診断は、低侵襲で有用な検査法である。今回のわれわれの検討では、硬膜外病変や硬膜内髄外病変の評価には true FISP が、脊髄髄内病変の評価には 3D T2W SPACE が、神経根の評価には 3D MEDIC が最も有用であると考えられた。この手法は、正確な神経高位診断を行う上で有力なオプションとなり得る。

文 献

- 1) Ebraheim NA, An HS, Xu R, Ahmad M, Yeasting RA : The quantitative anatomy of cervical nerve root groove and the intervertebral foramen. Spine 21 : 1619-1623, 1996
- 2) 藤本吉範, 田中信弘, 西川公一郎, 田中 信, 生田義和 : 頸椎椎間孔および周辺の解剖. 脊椎脊髄 12 : 754-759, 1999
- 3) 花北順哉, 高橋敏行, 太田富雄 : 脳神経外科第 10 版. 金芳堂, 2008, 1559-1592
- 4) 蓮尾金博, 大沼 裕, 志多由孝, 西宮理気, 相部 仁 : 特集 脊髄の MRI 検査技術. 臨床画像 21 : 131-141, 2005
- 5) 平井俊範 : ここまで見える脳脊髄画像診断第 1 版. 中外医学社, 2007
- 6) 五十嵐隆朗, 松島理士, 福田国彦 : 特集 脊髄の MRI 脊椎解剖. 臨床画像 21 : 122-130, 2005
- 7) 今里博司, 永田見生, 宮崎信平 : 頸部椎間板ヘルニアによる神経根症と脊髄症の MRI の検討. 西日本脊椎研究会誌 18 : 245-248, 1992
- 8) 岩本和峻, 濱田 彰, 二宮俊憲, 藤本啓治, 坂根政則 : 頸椎性神経根症における MRI 画像評価. 中部整災誌 36 : 677-678, 1993
- 9) Kubo Y, Wage S, Kojima T, Matsubara T, Kuga Y, Nakagawa Y : Microsurgical anatomy of the lower cervical spine and cord. Neurosurgery 34 : 895-902, 1994
- 10) 田中信弘, 藤本吉範, 越智光夫 : 実践編 頸椎の脊髄節と神経根, 椎間孔. 脊椎脊髄 17 : 426-431, 2004
- 11) Wilson DW, Pezzuti RT : MR imaging in the preoperative evaluation of cervical radiculopathy. Neurosurgery 28 : 175-179, 1991
- 12) 吉田泰雄 : 頸椎椎間孔と神経根の形態学的測定. 昭和医会誌 68 : 44-54, 2008

MEDICAL BOOK INFORMATION

医学書院

聴神経腫瘍 [DVD付] Leading ExpertによるGraphic Textbook

編集 佐々木富男
編集協力 村上信五

●A4 頁160 2009年
定価23,100円(本体22,000円+税5%)
[ISBN978-4-260-00806-8]

難易度の高い聴神経腫瘍手術を学ぶすべての脳神経外科医・耳鼻科医へ。第一人者である著者が鮮明な術中写真とステップに則った詳説で、手術の基本とコツ／ビットフォールを解き明かす。診断ポイント、顔面神経・聴力温存のモニタリングポイント、手術成績も解説。書籍で知識・技術を習得し、付録DVDで洗練された手術シーンを体感するわが国初、聴神経腫瘍のすべてがわかる決定版テキスト。

神経診断学を学ぶ人のために

柴崎 浩

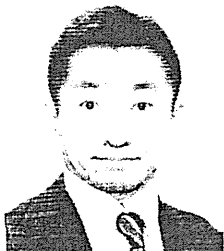
●B5 頁352 2009年
定価8,925円(本体8,500円+税5%)
[ISBN978-4-260-00799-3]

日本のみならず世界の神経生理学をリードしてきた第一人者が、臨床神経学をこころざす後輩たちのために書き上げた珠玉の「神経診断学」。大脳、小脳、脳幹、脊髄、末梢神経、筋…といった構造 (structure) ごとに書かれた本では決して捉えきれない神経系 (system) のはたらき (「なぜ、どのような機序で症候が生じたか?」) が、神経生理学をきわめた著者ならではの明快な文章でクリアに見えてくる。

外傷に伴う低髄液圧症候群

— 日本脳神経外傷学会の取組みと診断基準

Current topics and diagnostic criteria for intracranial hypotension accompanied by trauma in Japan



土肥謙二(写真) 有賀 徹

Kenji DOHI and Tohru ARUGA

日本神経外傷学会“外傷に伴う低髄液圧症候群”作業部会, 昭和大学医学部救急医学講座

◎低髄液圧症候群は、髄液の漏出が原因となって生じる低髄液圧によって引き起こされる病態である。起立性の頭痛を代表とする体位による症状の変化がその特徴である。近年、外傷性頸部症候群(むち打ち症)などをはじめとする多くの不定愁訴を有する症例の多くが低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症と提唱する考え方もある)によるという報告がなされ、医療現場のみならず社会的な問題に発展している。日本脳神経外傷学会では2006年より、このような諸問題を解決するために医学的見地から学術的な検討を重ねた。すなわち、具体的には各施設へのアンケート調査、文献検討、症例登録による前向き調査などを行った。そして、2010年3月にこれらの結果に基づいた最終的な報告として、診断基準について公表した。交通事故などの外傷後に多彩な不定愁訴を呈するような疾患の診断には、だれからみても明白な診断基準を作成することが重要である。とくに画像診断を中心とした診断方法の標準化を行うことはきわめて重要である。



Key word : 外傷, 低髄液圧症候群(脳脊髄液減少症), 診断基準, 症状, 画像診断

低髄液圧症候群は以前より、髄液の漏出により引き起こされる病態として知られていた^{1,2)}。しかし現在、わが国ではさまざまな不定愁訴的な症状の多くが低髄液圧症候群あるいは脳脊髄液減少症に起因しているといった新しい概念が、一部の医師らを中心に提唱されている³⁾。脳脊髄液減少症研究会が公表したガイドラインでは、このような病態は軽微な頭部外傷によっても引き起こされ、従来の低髄液圧症候群の諸症状のみならず、頸椎捻挫や精神疾患などにも類似した多彩な症状を呈するとされている³⁾。その結果、交通事故による後遺障害の認定に関する問題などをはじめとして、医学的な観点からのみならず社会的な見地からも注目されるようになり、臨床現場のみならず司法や行政などにも混乱を招いた。

そこで日本脳神経外傷学会では、これら諸問題についてあくまでも医学的な観点から把握し、検

討を進めるために日本脳神経外傷学会の世話人の所属施設に対してアンケート調査を行った⁴⁾。その後、“頭部外傷に伴う低髄液圧症候群作業部会”(後に“外傷に伴う低髄液圧症候群作業部会”へと改名)を発足し、現在までに23回に及ぶ作業部会を開催してきた。そのなかで、①わが国と海外における低髄液圧症候群に関する文献の検討⁵⁾、②診断に関する診断基準(案)の作成、③作成した診断基準(案)に基づいた前向き調査(症例登録)、④確定的な診断基準の公表⁶⁾などを行ってきた。

本稿では、“外傷に伴う低髄液圧症候群”に関する日本脳神経外傷学会のいままでの取組みと結果について述べる。

日本脳神経外傷学会世話人所属施設へのアンケート調査(2006年)⁴⁾

アンケート調査は2006年2月に日本脳神経外

表 1 国内の外傷に伴う低髄液圧症候群の特徴(川又ら⁸⁾)

- | | |
|---|---|
| ① | 症例数が多い |
| ② | 1論文当りの症例数が多く、1例報告が少ない |
| ③ | 海外症例よりも女性の占める割合が大きい |
| ④ | 交通事故が受傷原因である比率が高い |
| ⑤ | 受傷から診断までの時間が長い。1年以上のものがかなりの割合を占める |
| ⑥ | 髄液漏出部位は腰椎部が大多数である |
| ⑦ | 起立性頭痛を呈する症例が少ない |
| ⑧ | MRI ガドリニウムによる硬膜増強を呈する症例が少ない |
| ⑨ | 保存的に治療されている割合が少ない。ブラッドパッチの有用性を強調する論文が多い |
| ⑩ | 1症例で行われるブラッドパッチの回数が多い |
| ⑪ | ブラッドパッチの著効例が少ない |
| ⑫ | 治療により治癒に至る割合が少ない |

海外の論文の症例と日本の論文の症例では多くの相違点がある。日本の症例では症例数が多く、症状、検査所見あるいは治療効果など多くの点において多様性を認める。

傷学会の世話人(現在の理事)の所属施設(全44施設)に対して郵送形式で行った。回答率は57%(25施設)であった。質問内容は、おもに各施設における低髄液圧症候群の治療経験と診断方法に関するものであった。

アンケートのおもな結果について記す。頭部外傷に伴うかどうかにかかわらず、低髄液圧症候群の症例を経験している施設は11施設(44%)であり、治療経験年数は2~30年であった。経験症例数では11施設のうち、1~9例が7施設、10例以上が4施設であった。もっとも多い施設の経験症例数は81例であった。画像診断法についても施設間で大きく異なっていた。画像診断としてMRIにおける硬膜増強像を診断基準に入れていない施設もあり、髄液漏出の診断方法についても施設間でまったく異なっていた。また、髄液圧の測定については48%の施設でしか行われていなかった。このことから、多くの現場の医師が納得できる疾患概念と科学的根拠に基づく診断基準とを確立させることが必要で、その基準によるさらなるエビデンスの集積が必須であるということが明確となった。

そこで日本脳神経外傷学会では“頭部外傷に伴う低髄液圧症候群”作業部会を設置した。本作業部会ではまず低髄液圧症候群がどのような概念でとらえられているかを明らかにするために文献検討委員会を設置して、その症状、診断方法、治療、転帰などについて論文の検証作業を行った。

低髄液圧症候群に関する文献検討(2007年)⁵⁾

2006年以前の論文について“医学中央雑誌”(以下、医中誌)と“PubMed”を利用し、検索ワードを“低髄液圧症候群(intracranial hypotension)”“脳脊髄液減少症(CSF hypovolemia)”として抽出した。その結果、301論文が抽出され、それらについて検討を加えた。検討にあたってはとくに日本における現状について把握するため、海外からの論文(201編)と日本からの論文(100編)とに分類して分析を行った⁵⁾。日本における外傷に伴う低髄液圧症候群の特徴についてのまとめについて表1に示す。

- ① 原因……低髄液圧をきたした原因では日本の症例では20%が外傷に起因していた。海外の症例では外傷に起因する症例は10%であり、日本の症例の頻度の半分であった。低髄液圧症候群の原因となった外傷の受傷機転は海外ではさまざまな原因が報告されており、交通事故によるものは20%であるのに対し、日本の症例では交通事故による外傷が69%と非常に高かった。
- ② 受傷から発症・診断までの期間……海外の症例では発症さらには診断までの期間は比較的短かった。逆に日本の症例では受傷直後・短時間に発症し診断される場合は少なく、受傷から数カ月~数年を経過している症例が多かった。さらに、日本の症例の多くでは受傷から発症・診断までの期間に関する明確な記

載に乏しかった。

- ③ 髄液漏出部位……外傷例における髄液漏出の部位では海外の症例のほとんどは頸椎・胸椎(91%)であった。逆に、日本の症例における漏出部位はその大部分の症例で腰椎レベルと報告されていた。
- ④ 起立性頭痛……低髄液圧症候群の特徴的な症状である起立性頭痛の有無については、海外の症例では86%に認めたが、国内例では55%であった。
- ⑤ MRI硬膜増強……MRI上の硬膜増強所見は海外の症例の93%に認められたが、日本の症例では49%にしか認められなかった。
- ⑥ ブラッドパッチの回数……日本の症例では海外の症例と比べてブラッドパッチの施行率が高く、施行回数も多いという結果であった。
- ⑦ 転帰……外傷に起因する症例の転帰について海外の症例では93%が治癒しているのに対して日本の症例では80%以上の著明改善を含めても治癒はわずか22%に満たなかった。

以上の文献検討から明確になった点は、日本で“外傷に伴う低髄液圧症候群”と診断・治療されている症例が海外と比較して特異な症例であることである。この結果から、日本における本疾患の診断が“特異度よりも感度が優先されている”結果であることが推察された⁵⁾。

“外傷に伴う低髄液圧症候群”診断基準(案)の公表(2007年)

さきに述べた文献検討の結果を踏まえて、本作業部会ではより特異度の高い診断方法の確立と標準化が不可欠であると考えて診断基準(案)を作成し、“外傷に伴う低髄液圧症候群”診断基準(案)として日本脳神経外傷学会のホームページに公開した。あえて“頭部外傷”から“外傷”に変更した経緯は、文献検討の結果、受傷機転の検討のなかで直接的な頭部への外力が加わっていないような外傷によって低髄液圧症候群を発症する症例が存在することによるものである。症状などについては基本的に国際頭痛分類第2版(ICHD-II)に準拠している⁷⁾。さらに、本疾患の診断方法の標準化

においてきわめて重要である画像診断の標準化を目的に、画像診断については本作業部会にアドバイザーとして参加している井田正博(荏原病院)を中心に作成し公表した⁸⁾。

“外傷に伴う低髄液圧症候群”前向き調査(症例登録)

日本脳神経外傷学会が公表した診断基準(案)の妥当性について検討する目的で、2008年9月から1年間の期間で症例の登録を試みた。

前向き調査エントリー用紙の送付先などについて以下に示す。

- ① 日本脳神経外科訓練施設長 A 項, C 項宛 1,170 件。
- ② 日本脳神経外傷学会会員 872 通。
- ③ 日本脊髄外科学会機関誌『脊髄外科』に同封発送 920 部。
- ④ 日本脳神経外科学会機関誌『Neurologia』に同封発送 8,000 部。
- ⑤ 日本脳神経外傷学会機関誌『脳神経外傷』へ“症例登録のお願い”を掲載
- ⑥ 医中誌において低髄液圧症候群、脳脊髄液減少症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。

このように、日本国内で本疾患を中心的に扱っていると考えられる医師や施設に幅広く症例の登録を依頼した。

その結果、1年間にわたる本調査で集積された症例数は12施設25症例であった。外傷の既往がない2症例を除いた全23例について本学会の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。結果の詳細については現在検討中であり、ここでは現在までに公表している結果についてまとめる。

登録症例($n=23$)の全体像について表2-1に示す。女性が多く、外傷の原因では交通事故によるものが65%と最も多かった。頭部への直達外傷がない症例も22%認めた。

全登録症例の作業部会における最終判断では“外傷に伴う低髄液圧症候群”の確診例が4例

表 2-1 “外傷に伴う低髄液圧症候群” 前向き調査の登録症例(23 例)

性別：男性 10 例，女性 13 例
平均年齢：35.9 歳(14～75 歳)
外傷の原因：
交通外傷 15 例
スポーツ 4 例
転落 2 例
不明 2 例
直接的な頭部の外傷の有無：
あり 11 例
なし 5 例
不明 7 例

表 2-2 “外傷に伴う低髄液圧症候群” 前向き調査結果(速報)

確診例の特徴	非確診例の特徴
① 受傷から発症までの期間が短い	① 受傷から発症までの期間が長い
② 受傷から診断までの期間が短い	② 受傷から診断までの期間が長い
③ 起立性頭痛が典型例のほうが多い	③ 起立性頭痛が非典型例のほうが多い
④ 半数に MRI 硬膜増強像を呈する	④ MRI 硬膜増強像を呈する症例がない
⑤ 直接的髄液漏出像がある	⑤ 直接的髄液漏出像はほとんどない
⑥ 腰部からの漏出が少ない	⑥ 腰部からの漏出が多い(主治医の読影による診断)
⑦ 安静・補液による治療を行っている	⑦ 安静・補液を行った症例が少ない
⑧ EBP から効果発現までが早い	⑧ EBP から効果発現までが長い
⑨ 全例で完治している	⑨ 完治例が少ない

前向き調査の登録症例の特徴について(表 2-1)は女性が多く、受傷機転としては交通外傷が多い結果であった。直接的な頭部の外傷がない症例も認められた。確診例と非確診例の間では多くの点で違った特徴がある(表 2-2)。

(17%)であり、残りの 19 症例は非確診例とした。非確診例とした理由は、外傷からの期間、画像所見、髄液圧などからであった。確診例と非確診例の特徴について表 2-2 に示す。確診例と判断した全症例でブラッドパッチが著効して治癒に至っている。その一方で非確診例ではブラッドパッチの効果は徐々に改善する経過であり、完治例も少ない。確診例では全例で画像診断による直接的な髄液漏出部位の同定がなされている。本疾患の診断のために、また不要な侵襲的治療(ブラッドパッチ)を行わないためには、画像診断による直接的な髄液漏出部位の同定がきわめて重要である。これら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(表 3, 図 1)。この診断基準では外傷後 30 日以内の発症を“外傷に伴う”と定義している。

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も公表した。このなかで髄液漏出についての画像所見では直接的な髄液漏出の所見を必要としている。

脳脊髄液減少症と“外傷に伴う低髄液圧症候群”の診断基準の相違

脳脊髄液減少症研究会では 2007 年に脳脊髄液減少症ガイドラインを公表している³⁾。このなかで脳脊髄液減少症の定義として、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が原因と明記している。この点については低髄液圧症候群と同様の概念である。しかし、その症状や診断についてはきわめて曖昧な表現が多い。その症状はきわめて多彩であり、不定愁訴を有する症例の多くが脳脊髄減少症にあてはまるとしている。本疾患に特徴的な症状である起立性頭痛については、座位、起立位により 3 時間以内に悪化することが多いと記載しているものの、起立性頭痛や体位による症状の変化を前提条件としている日本脳神経外傷学会の診断基準とは大きく異なる。画像所見について一番大きな相違点は RI 脳槽シンチグラムの診断である。脳脊髄液減少症研究会のガイドラインでは早期排泄や 24 時間後における RI の早期クリアランスなどの間接的な所見でも 1 項目が認められれば髄液漏出と診断するとして

表 3 “外傷に伴う低髄液圧症候群”の診断基準(日本脳神経外傷学会)
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、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あげられる。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⁶⁾。

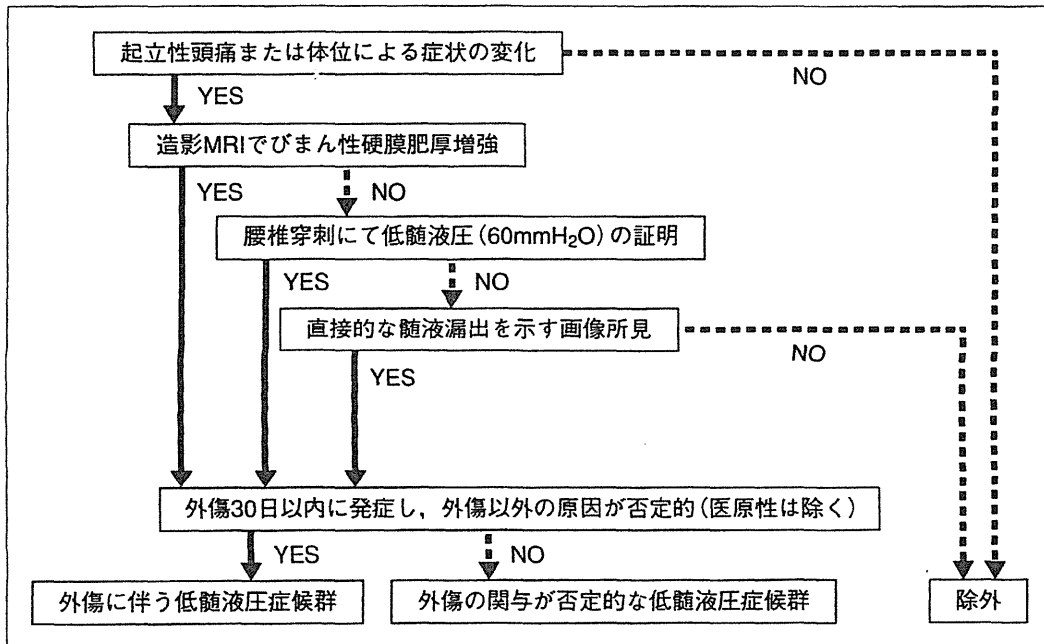


図 1 “外傷に伴う低髄液圧症候群”診断のフローチャート(日本脳神経外傷学会ホームページ⁶⁾)

いる。さらに、頭部 MRI における“びまん性硬膜増強像”が認められなくても、また髄液圧が正常であっても本症が否定できないと明記されている。簡単に述べると、不定愁訴と RI シンチグラムにおける“間接的な”髄液漏出像が認められる症例は全例が脳脊髄液減少症と診断されることとなる。

一方で日本脳神経外傷学会ガイドラインでは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としている。この点は脳脊髄液減少症研究会におけるガイドラインと大きく異なる点である。

また、脳脊髄液減少症研究会のガイドラインのなかでは鑑別すべき疾患として、機能的頭痛から内分泌疾患や精神疾患に至るまで 25 以上もの疾患を記載している。近年ではさらに関連病態として線維筋痛症、外リンパ瘻、胸郭出口症候群などもあげられている。実際の臨床現場において多彩な不定愁訴を有する症例について、これらの疾患をすべて鑑別し除外することは容易ではなく、今

後具体的な鑑別方法などについてガイドラインのなかに明記する必要がある。吉本は脳脊髄液減少症研究会のガイドラインおよび画像所見についての問題点について科学的に解説している⁹⁾。そのなかで RI シンチグラムの間接的な髄液漏出像に関する評価や臨床症状について著者らと同様に問題視しており、実際には髄液漏出のない症例にむやみにブラッドパッチが行われる危険について危惧している⁹⁾。

ブラッドパッチは日本脳神経外傷学会の前向き調査における確診例においてきわめて有用であったように、髄液漏出が証明されている場合の治療法として有効である。しかしその一方で、治療時およびその後の疼痛や脊髄への圧迫による合併症について、また感染などの合併率についてもいまだ不明な点が多い。さらに、ブラッドパッチによる癒着などの成長期における影響についてもわかっていない。そのような背景からも、より厳格な適応基準が必要であり、安易に行うべき治療ではない。

篠永は、脳脊髄液減少症研究会のガイドラインについて本疾患の文献自体が不十分であることから、多くの症例を経験した医師らが自験例をもとに作成したものであると記載している³⁾。このようなエビデンスに基づかない経験的な診断あるいは治療方法をガイドラインとして公表し、侵襲的な治療を積極的に行っていくことには強い疑問を感じざるをえない。本疾患の患者に対してより有効かつ安全な治療を提供するためには、自らが作成したガイドラインについて事後検証を含めた科学的な検証を行うことこそ社会に対する責任ではな

いかと思う次第である。

おわりに

本稿では日本脳神経外傷学会がいままで行ってきた“外傷に伴う低髄液圧症候群”への取組みとその診断基準、さらには脳脊髄液減少症研究会が作成したガイドラインとの相違を中心に解説した。本疾患の的確な治療には確実な診断が不可欠である。そのためにはより確実な診断基準が必要である。

文献/URL

- 1) Mokri, B. : Spontaneous cerebrospinal fluid leaks : from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin. Proc.*, **74** : 1113-1123, 1999.
- 2) Mokri, B. : Headache caused by decreased intracranial pressure : diagnosis and management. *Curr. Opin. Neurol.*, **16** : 319-326, 2003.
- 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) 土肥謙二・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.
- 5) 川又達朗・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.
- 6) 日本脳神経外傷学会 : 「外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断基準などについて. (<http://www.neurotraumatology.jp/>)
- 7) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. *Cephalalgia*, **24**(Suppl. 1) : 9-160, 2004.
- 8) 井田正博 : 低髄液圧症候群—画像診断. *神経外傷*, **30** : 30-37, 2007.
- 9) 吉本智信 : 低髄液圧症候群—ブラッドパッチを受けた人, または, これから受ける人へ, *自動車保険ジャーナル*, 2006.

* * *

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関し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)の共認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)、hypoliqorrhoeic headache(低髄液漏性頭痛)などを「特発性低髄液圧性頭痛」に統一するとしている。

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

1. 発症時期
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
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) ズッキン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
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
5. 現在の頭痛の程度(重症度): Visual analog scale で評価
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
7. 頭痛が一番強かった時期

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

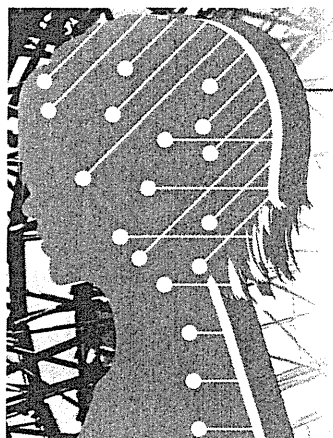
い研究報告がなされている。この病態についてはいまだ不明な点が多く, 今後の研究による病態の解明が期待される。

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

① 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

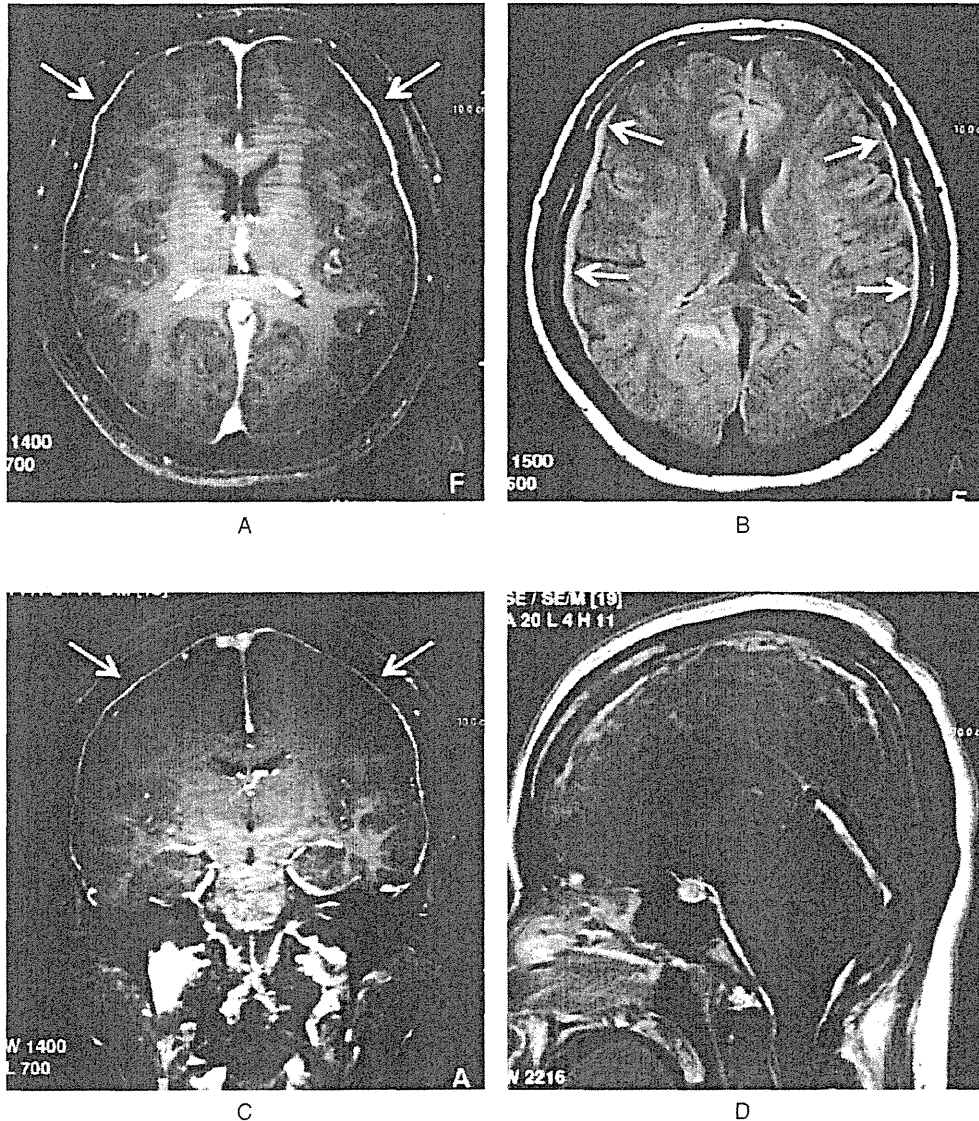


図 1

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

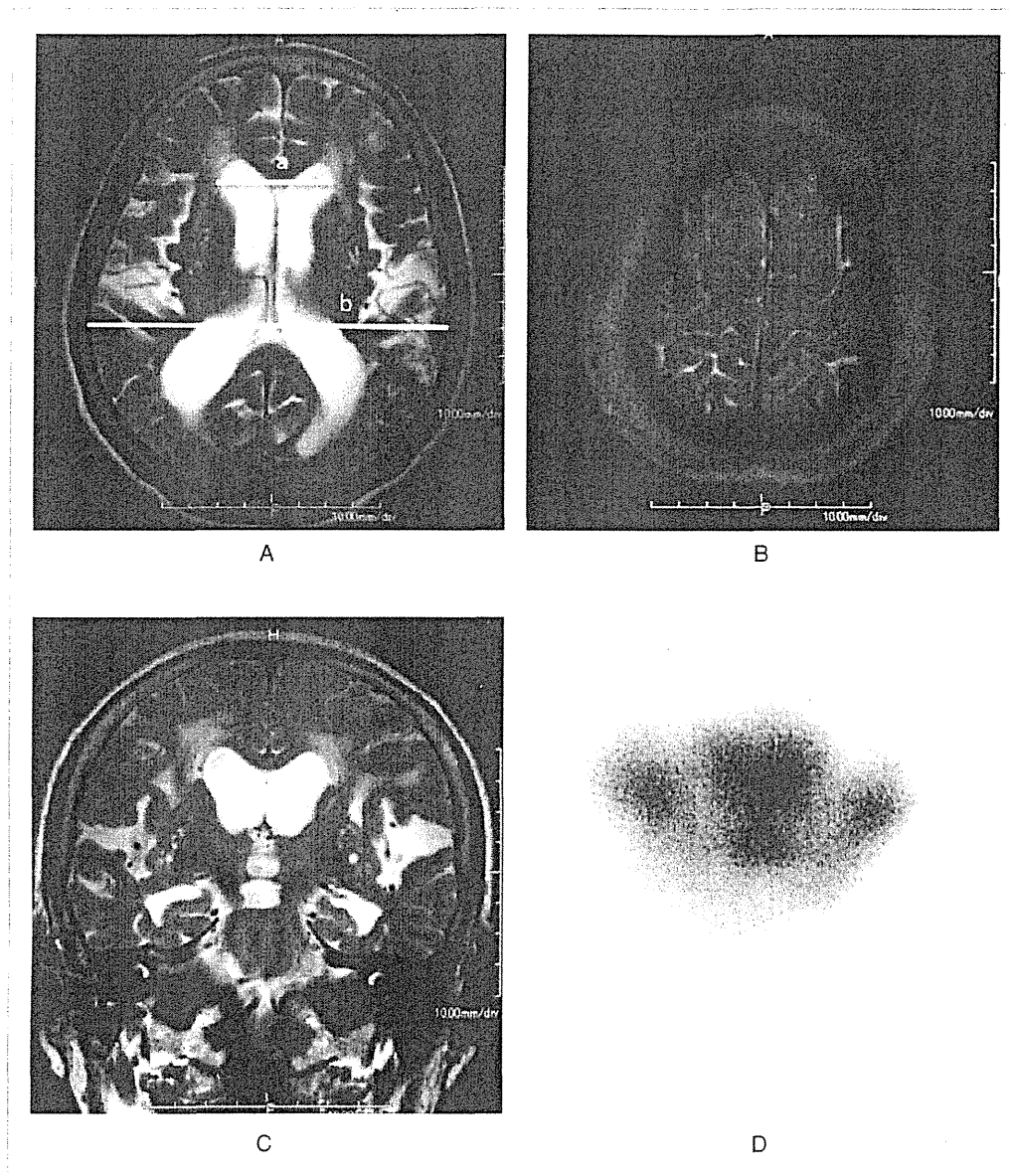


図 2

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と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