

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

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

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

おわりに

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

文 献

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

特発性低髄液圧症候群と脊髄脳槽シンチグラフィ

¹¹¹In-DTPA radioisotope cisternography and spontaneous intracranial hypotension

畑澤 順

Jun HATAZAWA

大阪大学大学院医学系研究科核医学講座

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



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

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

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

脳脊髄液循環

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

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

¹¹¹In-DTPA脊髄脳槽シンチグラフィの撮像

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

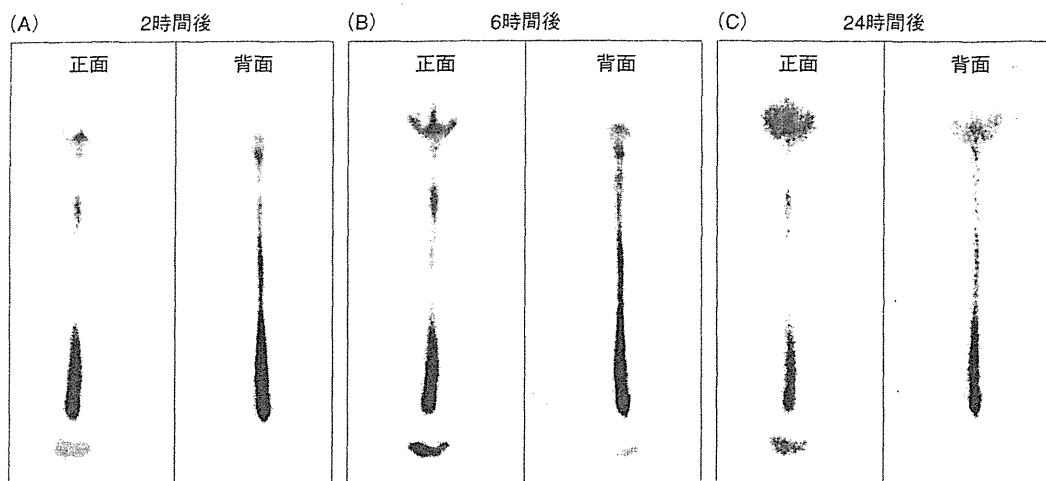


図 1 正常の脊髄脳槽シンチグラフィ(正面像, 背面像)

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

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

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

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

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

脊髄脳槽シンチグラフィの正常像

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

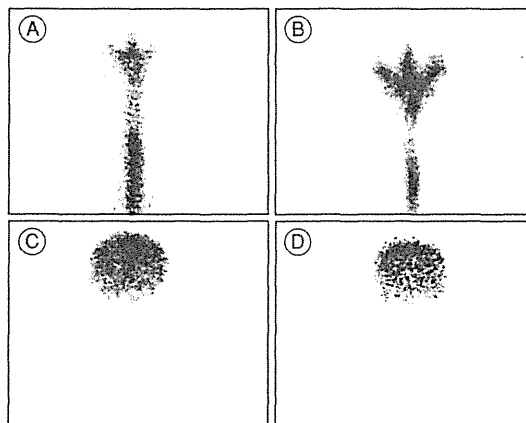


図 2 正常の頭部脳槽シンチグラフィ(正面像)

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

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

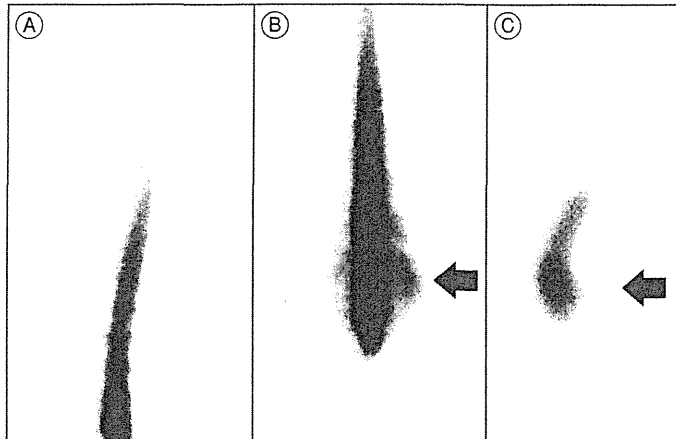


図 3 髄液漏出と誤診されやすい所見

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

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

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

脊髄脳槽シンチグラフィの異常所見

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

1. 脳脊髄液の循環遅延

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

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

2. 髄液漏出所見

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

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

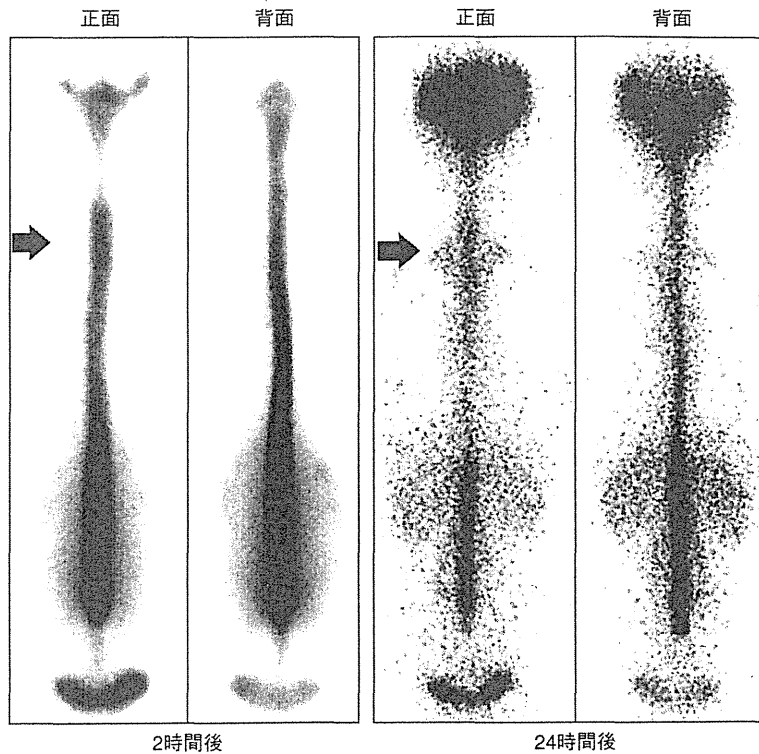


図 4 髄液漏出例の脊髄脳槽シンチグラフィ(正面像, 背面像)
 2 時間後には胸髄レベルで, 脊髄くも膜下腔外に淡い¹¹¹In-DTPA の集積を認める(矢印). 24 時間後像では, くも膜下腔外への集積がさらに広い範囲に拡張している. 本症例では脳脊髄液の循環はやや低下している程度で, 24 時間後には大脳半球くも膜下腔へ¹¹¹In-DTPA が移行している.

3. 早期の腎・尿路系への集積

¹¹¹In-DTPA が脊髄神経根部くも膜絨毛から吸収されると, 穿刺投与後早期に血中放射能が上昇し尿中に排泄される. したがって, 早期の膀胱の描出所見のみでは髄液漏出と診断することはできない^{7,8)}.

起立性頭痛を訴え, 胸椎レベルで脳脊髄液漏出が検出された症例を示す(図 4). MRI でも漏出部位周囲の組織水分含量の増加が描出されている(図 5).

おわりに

特発性低髄液圧症候群(脊髄液減少症)の診断に脊髄脳槽シンチグラフィを用いる場合は正常の分布と動態を理解することが重要である. 穿刺部位近傍の漏出は手技に伴うことがあるので, とくに注意を要する. 漏出部位の同定に際しても感度が 100%ではないので, 漏出がないからといって特発

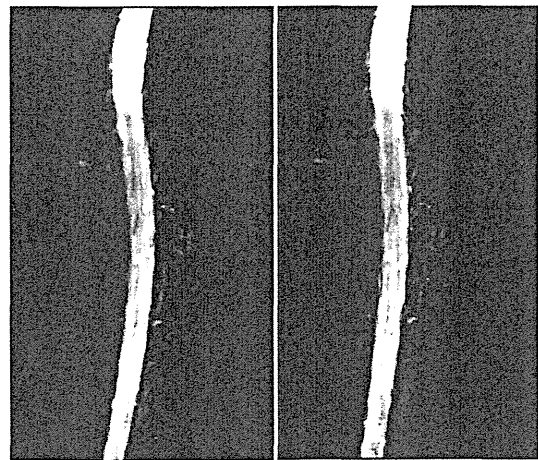


図 5 MR myelography
 図 4 と同症例の MR myelography では, くも膜下腔外の軟部組織に高信号を認める. 漏出液を反映していると考えられる.

性低髄液圧症(脳脊髄液減少症)を否定することはできない。最近の報告では画像上正常な起立性頭痛の症例が報告されており、本症の病因・病態についてはなお議論が続いている。

文献

- 1) Di Chiro, G. : Observation on the circulation of the cerebrospinal fluid. *Acta Radiol. (Diagn)*, **5** : 988-1002, 1966.
- 2) 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会(編著) : 脳脊髄液減少症ガイドライン 2007. メディカルレビュー社, 2006.
- 3) 吉本智信 : 低髄液圧症候群. 自動車保険ジャーナル, 2006.
- 4) Mokri, B. : Spontaneous cerebrospinal fluid leaks : From intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia-Evolution of a concept. *Mayo Clin. Proc.*, **74** : 1113-1123, 1999.
- 5) Schievink, W. L. : Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA*, **295** : 2286-2296, 2006.
- 6) 利波紀久, 久保敦司(編著), 久田欣一(監) : 最新臨床核医学, 第3版. 金原出版, 1999.
- 7) 小林 剛, 久保敦司 : In-DTPA の髄液内における動きについて. 日本医学放射線学会雑誌, **36** : 1090-1106, 1976.
- 8) 古田敦彦・他 : In-DTPA による脳槽シンチグラム. 核医学, **13** : 203-207, 1976.
- 9) Schievink, W. I. et al. : Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J. Neurosurg.*, **84** : 598-605, 1996.
- 10) Chung, S. J. et al. : Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia : Clinical and imaging features and outcome. *Neurology*, **55** : 1321-1327, 2000.
- 11) Yoo, H. M. et al. : Detection of CSF leak in spinal CSF leak syndrome using MR myelography : correlation with radioisotope cisternography. *AJNR Am. J. Neuroradiol.*, **29** : 649-654, 2008.
- 12) Leep Hunderfund, A. N. and Mokri, B. : Orthostatic headache without CSF leak. *Neurology*, **71** : 1902-1906, 2008.
- 13) Bono, F. et al. : Posture-related cough headache and orthostatic drop in lumbar CSF pressure. *J. Neurol.*, **252** : 237-238, 2005.

* * *

脳脊髄液減少症の診断

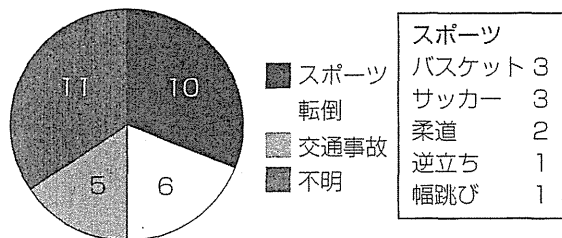
国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科教授 篠永正道 (しのなが・まさみち)
〒413-0012 静岡県熱海市東海岸町13-1
E-mail: macshino@iuhw.ac.jp

脳脊髄液減少症とは

脳脊髄液減少症は、脳脊髄液量が減ることによって、頭痛、めまい、悪心、視力障害、耳鳴り、疲れやすいなどのさまざまな症状が出現する病気です。多くは脊椎神経根部で髄液が漏れることが原因ですが、極度の脱水により髄液産生が減少しても起こります。髄液の漏れは転んで尻もちをついたり、階段を踏み外して背中をしたたか打撲するなど、日常生活でも起こりますが、近年、交通事故やスポーツ外傷でも起こることが知られてきました。慢性的な頭痛や倦怠感のため登校できない中高生のなかにも、この病気が含まれている可能性があり、心身の成長や学業に大きな支障をきたすため重要な問題になっています(図1)。

診断の進め方

この病気はまだ多くの医師になじみがないため、慢性片頭痛、うつ病、自律神経障害な



32例(男児14例, 女児18例),
発症年齢8~17歳(平均13.0±1.9)。

図1 小児脳脊髄液減少症の原因

どと誤って診断されています。発症のきっかけや症状の特徴から、この疾患を予測することは難しくありません。診断は問診と画像診断によって行います。幾つかの診断基準・ガイドラインが作られています。

症状の特徴と問診のコツ

多くの患者は頭痛を訴えます。立ち続けたり、座り続けていると頭痛が強くなり、横になると改善するときは、髄液が減少している可能性が高いと言えます。座位や立位を続けると、頭蓋内の脊髄液が脊柱管のほうに流れ

脳脊髄液減少症の症例①

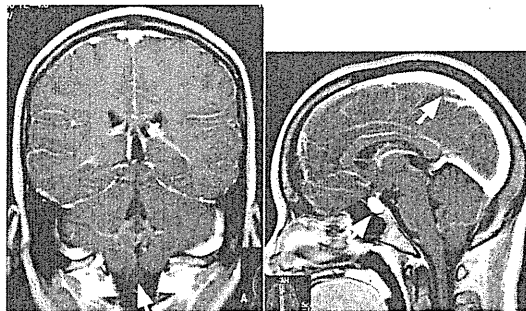
中高生の脳脊髄液減少症の一例を提示します。

■初診時 16歳、女性、高校生。

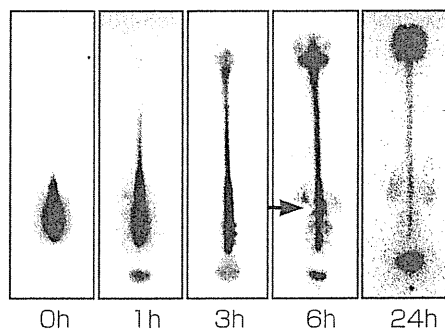
2003年12月17日、中学1年生のとき、体操の授業で逆立ちをして転倒し背部を強打。その後、頭痛、頸部痛が続き整形外科を受診し、頸椎ねんざと診断される。2005年6月、頭痛のため脳神経外科を受診し、片頭痛と診断され鎮痛薬が処方されたが頭痛は改善しなかった。2007年9月、胸部痛、悪心、全身痛、倦怠が出現したため整形外科を受診。線維筋痛症が疑われ、線維筋痛症専門クリニックを受診し投薬治療を受けたが、症状の改善は得られなかった。2007年9月から学校へはまったく通えなくなった。

患者の家族が脳脊髄液減少症のことを知り、2007年11月6日、脳神経外科脳脊髄液減少症専門に依頼、受診した。30分以上起きていると頭痛、悪心、めまいが強くなり、横になると楽になる。記憶力が低下し、本も読めなくなり、食欲も減退し、すぐに疲れてしまう状態であった。顔色が悪く、無表情でいかにも気だるそうな印象を受けた。脳脊髄液減少症を強く疑い、造影脳MRIを行ったところ、小脳下部が大後頭孔より下垂し、静脈が拡張し、脳下垂体が腫大しており、脳脊髄液減少症所見が見られた(図A)。

2007年12月に入院、RI脳槽・脊髄液腔



小脳扁桃下垂 脳下垂体腫大、静脈洞拡大
図A 症例の造影脳MRI所見



図B RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィー

シンチグラフィーを行い、腰椎部から明らかな髄液漏出像が見られた(図B)。硬膜外自家血注入(EBP: epidural blood patch, ブラッドパッチ)を行ったところ、翌日に頭痛が軽快し、その後徐々に症状が改善して、半年後にはほとんどの症状がなくなった。

て脳が下垂するため、脳をつり上げている静脈が牽引され、硬膜の痛覚神経を刺激して頭痛が生じます。しかし、慢性化すると起立性の変化はあまりはっきりしなくなります。

脳脊髄液が減少すると、頭痛以外にさまざまな症状が出現します。たとえば目のかすみ、

複視、めまい、耳鳴り、光、音過敏、嗅覚・味覚異常などの脳神経症状や頸部痛、腰痛などです。また慢性期になると高度の倦怠感や集中力低下、記憶力低下など高次脳機能障害が見られます。そのほかに月経異常、性欲低下などの内分泌症状、免疫異常によるアトピー

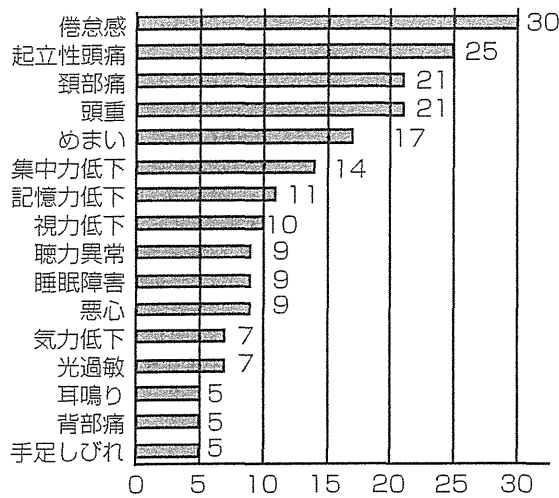


図2 症状の頻度

なども見られ、風邪を引きやすくなります。

患者は記憶障害のため一度話したことを忘れてしまい、同じことを何度も言ったりとりとめのない話をすることがあります。それも症状の一つです。概して低気圧の接近で症状が悪化する傾向があります。また下痢や発熱などで脱水を起こすと症状が増悪します。

中高生の場合には症状が出現する数カ月前までさかのぼって、転んだり、人とぶつかったり、スポーツでけがをしたり、自転車で転倒したりするなど軽微な外傷がなかったかを注意深く聞くことが大切です。図2に小児例の症状の頻度を示します。

診察のうえで重要なことは脳脊髄液減少症の患者は肌のつやが悪く、無表情で活気がなく、疲れて見えることです。肩の異常な凝りがあり、肩甲部がかちかちになっていることがまれではありません。

要約すると、症状が多彩であること、体位や天候で症状が変化することが特徴です。

画像診断

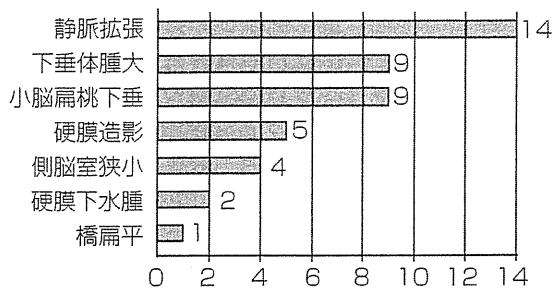
脳脊髄液減少症は、MRIなどの画像診断が鑑別診断に有用であることが特徴です。

診断のポイントは髄液減少を画像上で見つけること、および髄液漏出を画像で確認することです。

1. 髄液減少のMRI所見

頭蓋内の髄液が減少すると浮力が減るため、脳が沈下し脳と硬膜の間にすき間ができたり、小脳扁桃が下垂したり、脳室内の髄液が減少するため脳室がスリット状に狭小したりします。硬膜下に血液が貯留し、慢性硬膜下血腫になることがあります。また頭蓋内容積は一定であり、脳実質+髄液+血液=一定というモンロー・ケリーの法則から、髄液が減少すると血液が代償性に増加し、MRI画像上は静脈拡張が見られます。血管拡張が硬膜に起こるとびまん性硬膜造影が見られ、脳下垂体に起こると下垂体腫大が見られます。時に下垂体腫瘍と診断されることもあります。

ところが脳脊髄液減少症でも、脳MRIに何ら所見を示さないこともあります。特発性低髄液圧症候群ではびまん性硬膜造影が多く見られますが、この所見がないからと言って脳脊髄液減少症を否定することはできません。図3に小児例の脳MRI所見を示します。



異常所見あり 16 例，ほぼ正常 6 例，未施行 12 例。
図 3 脳 MRI 所見

2. 髄液の漏出の診断

髄液の漏れを画像で診断するのは容易ではありません。現在最も信頼できる画像検査は、RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィーです(図4)。インジウム (^{111}In) というアイソトープを腰椎穿刺により腰椎くも膜下腔に注入し、時間ごとにガンマカメラで撮像し RI の分布を調べることで髄液の漏れがわかります。

通常髄液は、大部分が上矢状洞近傍のくも膜顆粒から吸収され、1 割ぐらゐは脊髄神経根部で静脈やリンパ管に吸収されると言われています。RI (radioisotope) 検査で注入 3 時間以内に、膀胱に明瞭な RI 集積が見られれば漏出の可能性が高いと考えられます。髄液腔外に RI の集積が見られれば漏出と診断できます。

腰椎穿刺による針穴から髄液が漏れ、これが漏出に見えるという意見もあります。しかし、実際に 25 ゲージペンシルポイント針で硬膜穿刺した場合、漏れる髄液量はきわめて少量で漏出像にはならないと考えられます。

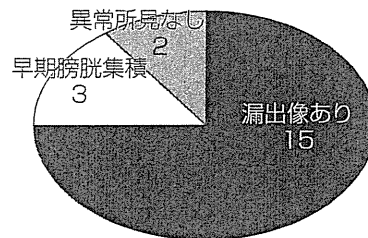


図 4 RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィー

RI 検査の問題点は硬膜穿刺が必要なこと以外に空間分解能が劣ることですが、定量できる点は魅力です。24 時間でくも膜下腔に RI が 30% 以上残っていれば、漏れの可能性は低くなります。

くも膜下腔にヨード造影剤を注入する CT ミエログラフィーは、CT による放射線被ばくの問題と造影剤アレルギーの問題がありますが、画像の鮮明さや漏出部位が同定できる長所を持っています。

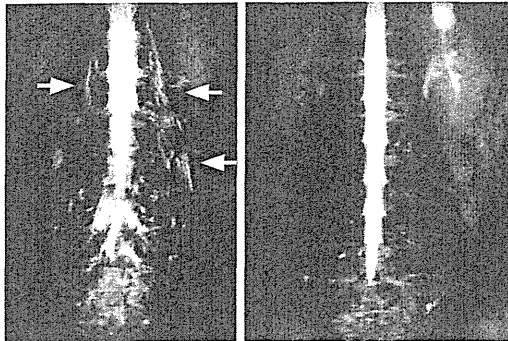
硬膜穿刺を行わない検査には、MR ミエログラフィーや脂肪抑制 T2 強調画像がありますが、機種による差もあり、今後の研究課題です(図5)。

3. 髄液圧

特発性低髄液圧症候群では、髄液圧が 60mmH₂O 以下のことが多いですが、正常圧の場合もあります。外傷後脳脊髄液減少症では髄液圧は正常圧のことが多く、髄液圧は診断上大きな意味を持ちません。

4. 硬膜外生食注入試験

この検査は大変価値の高い検査です。生理食塩水を硬膜外に 20 ~ 30mL 注入し、症状



ブラッドパッチ治療前 髄液漏出
ブラッドパッチ治療後 漏出消失

図5 MR ミエログラフィー

の改善が得られれば脳脊髄液減少症の可能性が高いと言えます。

診断基準・ガイドライン

以前は起立性頭痛、低髄液圧、MRIでのびまん性硬膜肥厚の3徴がそろった例だけが、特発性低髄液圧症候群と診断されました。ところが、この3徴をすべて有しない例も見られるようになりました。そこで脳脊髄液減少症の診断のために幾つかのガイドラインができました。

1. 国際頭痛分類

2004年に、国際頭痛学会が作成した国際頭痛分類のなかに、低髄液圧性頭痛の項目があり、これが最も権威あるガイドラインとされています(表1)。ところがこのガイドラインは座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛と、ブラッドパッチ後72時間

表1 国際分類第2版 特発性低髄液圧症候群の診断基準

- | |
|---|
| <p>A. 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、以下の少なくとも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. 耳鳴り 3. 聴力低下 4. 光過敏 5. 悪心 <p>B. 少なくとも以下の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髄造影、CT脊髄造影、また脳槽造影で認める 3. 座位髄液初圧は60mmH₂O未満 <p>C. 硬膜穿刺その他の髄液瘻の原因となる既往がない。</p> <p>D. ブラッドパッチ後、72時間以内に頭痛が消失する。</p> |
|---|

以内に頭痛が消失することが必須項目になっており、問題視されています。

2. 脳脊髄液減少症ガイドライン

この国際頭痛分類の診断基準では多くの患者が診断できないことになるため、2007年に脳脊髄液減少症研究会の世話人は、多くの症例検討から導き出した独自のガイドラインを定めました(表2)。画像診断としては、RI脳槽・脊髄液腔シンチグラフィーが最も信頼性の高い検査と位置づけました。現時点では脳脊髄液減少症ガイドライン2007が最も有用なガイドラインです。

3. その他

このほか、米国のSchievink, WIが髄液漏出を重視した独自のガイドラインを発表しています(表3)。

表2 脳脊髄液減少症ガイドライン 2007
(脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会)

I. 脳脊髄液減少症の定義

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、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である。

II. 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例が多い。

随伴症状：顔面痛、顔面しびれ、顔面神経麻痺、聴覚過敏、意識障害、無欲、小脳失調、歩行障害、パーキンソン症候群、認知症、記憶障害、上肢の痛み・しびれ、神経根症、直腸膀胱障害、乳汁分泌、悪心・嘔吐、頸部硬直、肩甲骨間痛、腰痛など

III. 画像診断

1. RI 脳槽シンチグラフィー

下記の1項目以上を認めれば髄液漏出と診断する。

- 1) 早期膀胱内 RI 集積像 2) 脳脊髄液漏出像
- 3) RI クリアランスの亢進

2. 頭部 MRI

参考所見

- 1) 脳の下方偏位 2) 血液量増加
- 3. MR ミエログラフィー

参考所見

4. その他の診断法

- 1) 腰椎穿刺での髄液圧：一定の傾向がなく正常圧であっても脳脊髄液減少症を否定できない。
- 2) 硬膜外生理食塩水注入試験

表3 特発性脊髄髄液漏出、低髄液圧症候群の診断基準 (Schievink, WI)

A. 脊髄髄液漏出の証明(髄液腔外の髄液の存在)

または A がなければ

B. 脳 MRI での低髄液圧性変化(硬膜下液体貯留、硬膜造影、脳沈下など) および少なくとも以下の1項目

- 1. 髄液圧低下 (60mmH₂O 以下)
- 2. 脊髄髄膜憩室
- 3. 硬膜外ブラッドパッチでの症状改善

A, B 非該当

C. 1, 2, 3 の3項目合致または起立性頭痛で2項目合致

チェックポイント

- 脳脊髄液が減少するとさまざまな症状が出現します。以下のときは脳脊髄液減少症を疑う必要があります。

- 1. 頭痛、めまい、吐き気が強く、立ったり座ったりすることができない。
- 2. 天気が悪くなる前に症状が悪化する。
- 3. 幾つかの“不定愁訴”を訴える。

- 造影脳 MRI 検査や RI 脳槽シンチグラフィーで診断することができます。

引用・参考文献

- 1) 篠永正道. 低髄液圧性頭痛の診断と治療. 日本医師会雑誌. 136 (11), 2008, 2205-8.
- 2) 篠永正道. RI 脳槽シンチグラフィーで髄液漏出を呈した交通外傷による外傷後症候群の症状と MRI 所見の検討. 脊椎脊髄ジャーナル. 22 (4), 2009, 369-77.
- 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. 脳脊髄液減少症研究会ガイドライン作成委員会編. 東京, メディカルレビュー社, 2007, 15-8.
- 4) Mokri, B. Low cerebrospinal fluid pressure syndromes. Neuro Clin N Am. 22 (1), 2004, 55-74.
- 5) Schievink, WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. Cephalalgia. 28 (12), 2008, 1347-56.

5

脳脊髄液減少症

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科教授 篠永正道 しのがまさみち

▶ はじめに

脳脊髄液腔（くも膜下腔）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、倦怠感^{けん}などさまざまな症状を呈する疾患です。これまではきわめてまれな疾患と言われていましたが、実際には慢性頭痛や交通事故後遺症のなかに少なからず含まれており、診断されなかつただけで、まれな病気ではありません。低髄液圧症候群と同一の病態です。

脳脊髄液減少症は、とくに原因が見つからない特発性と外傷性に分けられます。特発性には、マルファン症候群のように結合織疾患に伴うものや、生まれつき髄膜が弱いことが髄液の漏れに関連する疾患も含まれます。特発性でも軽微な外傷が関与している可能性があります。

一方外傷性には、交通事故によるむち打ち、スポーツでの転倒などによる脳震盪^{とう}後に漏れることがあります。

▶ 画像の特徴

脳脊髄液の減少を調べるには、造影脳MRI検査を用います。通常の水平断では病変を見つけるのが難しいので冠状断や矢状断を加えます（図1～3）。

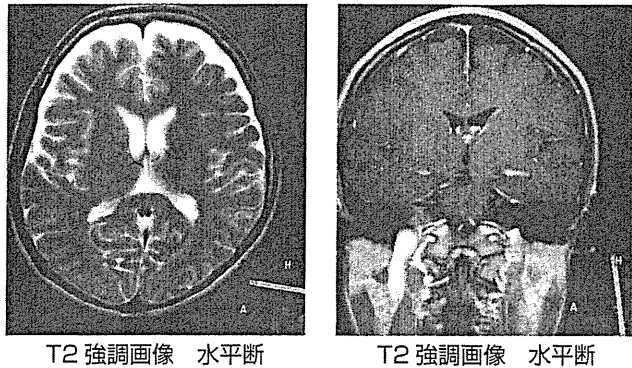
画像のポイントは、頭蓋内の髄液が減少することによる脳の沈下を見ることがと、髄液減少を代償するように働く頭蓋内血液の増加を見ることがです。

1 脳の沈下所見

硬膜下腔拡大（硬膜下水腫、硬膜下血腫）、小脳扁桃の下方変位、脳幹の扁平化、側脳室狭小化。

2 血液量増加所見

静脈拡張、硬膜のび慢性肥厚、脳下垂体の腫大。血液量増加のメカニズムについては、モンロー・ケリーの法則で説明されています。



T2 強調画像 水平断

T2 強調画像 水平断

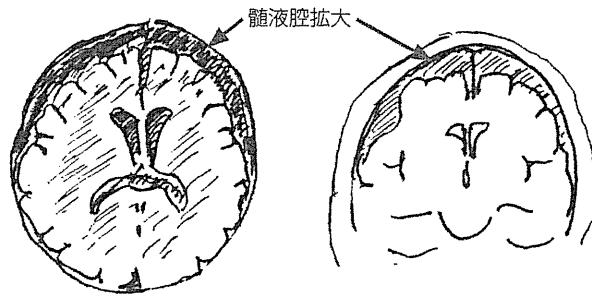


図 4-4 脳脊髄液減少症の MRI 画像①

画像の所見

50 歳前後. 通常の T2 強調画像 (T2WI) の水平断撮像では, 異常所見が見られないことが多いが, 時に髄液減少のヒントが得られることがある. この年齢でこのように前頭部に髄液が貯留している場合, 髄液減少の可能性がある.

髄液が貯留している部位は, 硬膜下腔かくも膜下腔かはこの画像からは不明. しかしどちらでも脳が下垂して, 硬膜と脳の間隙に髄液がたまることに違いはない. ただし硬膜下腔拡大については, 異常所見と見なさない放射線診断医や脳神経外科医は少なくない. 冠状断では, 頭頂部近傍で脳皮質と硬膜の間に間隙が見られ液体が貯留しているのが見える.

見るポイント

- ・脳実質と硬膜の間のすき間があるかどうか.

(モンロー・ケリーの法則)

頭蓋内容積は一定 脳実質 + 髄液 + 血液 = 一定

したがって髄液量が減少すると血液量が増加します.

脳脊髄液漏出を調べるには, RI 脳槽シンチグラフィーまたは CT ミエログラフィーを行う必要があります (図 4~6). 将来的には, 少量の造影剤の

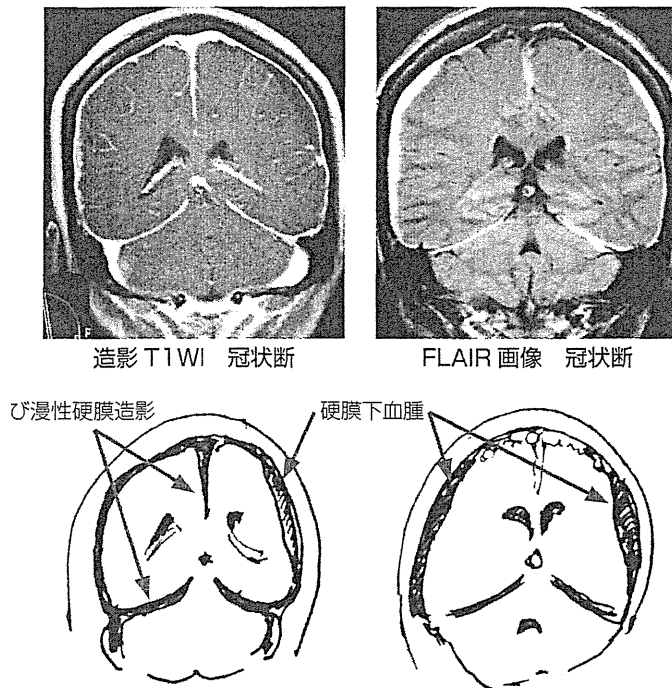


図2 脳脊髄液減少症のMRI画像②

画像の所見

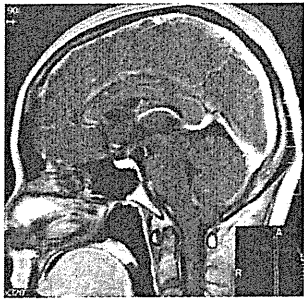
50歳未満、慢性硬膜下血腫の原因はしばしば脳脊髄液減少症の場合がある。造影T1WIでは、濃い影や薄い影になりFLAIR (fluid attenuated inversion recovery, フレア) 画像では高信号で濃い影になる。

造影脳MRI画像でのび慢性硬膜造影所見は、髄液減少減少所見のなかで最も顕著な所見である。これを否定する専門医は一人もない。ただしすべての脳脊髄液減少症の症例が、び慢性硬膜造影を示すわけではない。この所見がないからといって、脳脊髄液減少症を否定できない。冠状断では、大脳鎌と小脳テントが濃く造影される。硬膜下腔に液体貯留所見が見られ、FLAIR画像で高信号を示すことからたんなる髄液ではなく、血液またはタンパクの多い液体であることがわかる。この症例画像は慢性硬膜下血腫である。

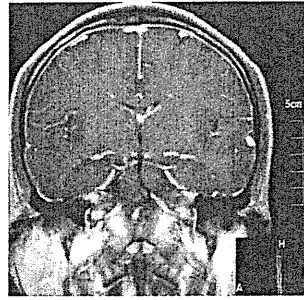
見るポイント

- ・硬膜の厚さを見る。

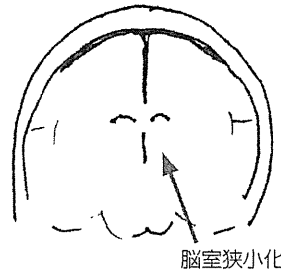
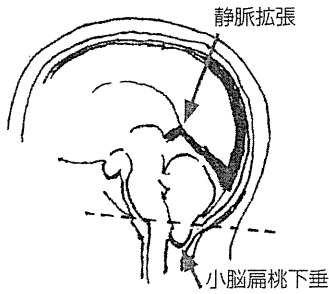
くも膜下腔注入によるMRミエログラフィーが有望です。検査の実績からも現時点では、RI脳槽シンチグラフィーのほうが定量検査もできることから優れていると考えます。RI脳槽シンチグラフィーは、髄液腔外のトレーサーの集積や注入3時間以内の膀胱内RI集積、24時間でのRI残存率が25%以下であれば髄液の漏出を強く疑います(表)。



造影 T1 強調画像 矢状断



造影 T1 強調画像 冠状断



怒った顔
正常



笑った顔
髄液減少

図③ 脳脊髄液減少症の MRI 画像③

画像の所見

小脳扁桃下垂は髄液減少でしばしば見られる所見である。キアリ奇形と診断され、手術される例もある。小脳扁桃が、大後頭孔より少しでも下垂していれば髄液減少を疑う。側脳室がスリット状に狭くなることも髄液減少の所見の特徴。上矢状洞や深部静脈の拡張も髄液減少の所見。一つだけでなく複数の項目が陽性であれば、髄液減少の可能性が高いと言える。

見るポイント

- ・脳室の大きさを見る。
- ・小脳が下垂しているかどうかを見る。

表 シービंक (Schievink, WI) 博士による特発性低髄液圧症候群の脳 MRI 所見

S	subdural fluid collection	硬膜下水腫・血腫
E	enhancement of pachymeninges	び漫性硬膜造影
E	engorgement of venous structures	静脈拡張
P	pituitary hyperemia	下垂体のうっ血腫大
S	sagging of the brain	脳下垂 (小脳扁桃下垂, 側脳室狭小化, 脳幹へん平など)

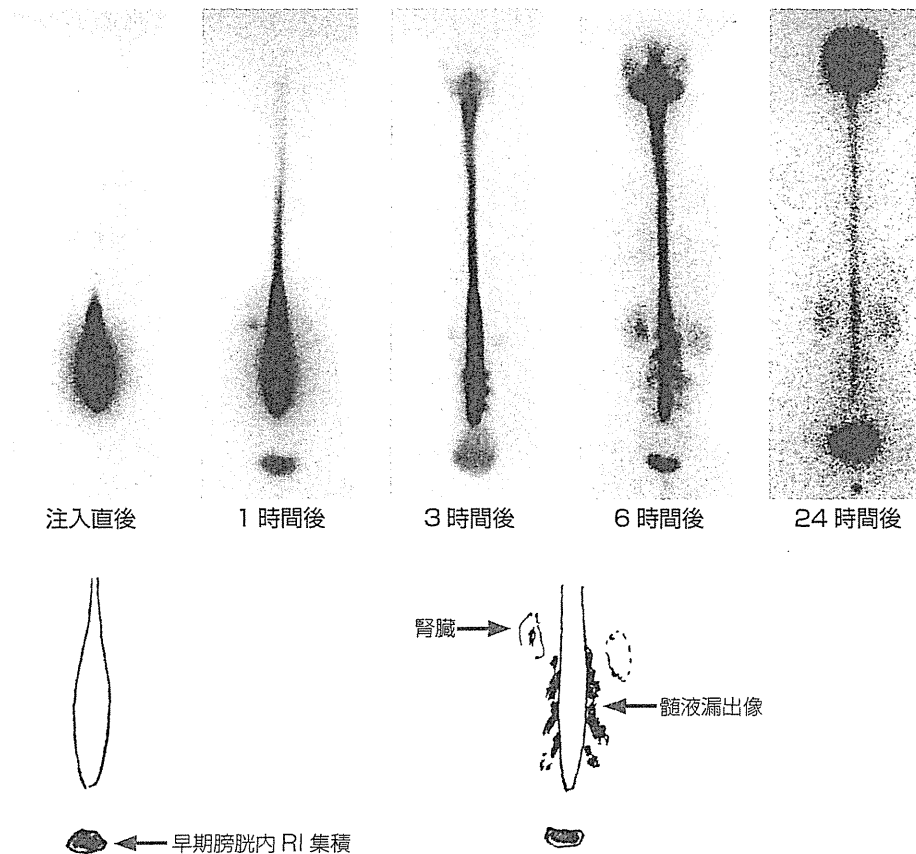


図4 RI 脳槽・脊髄液腔シンチグラフィ

画像の所見

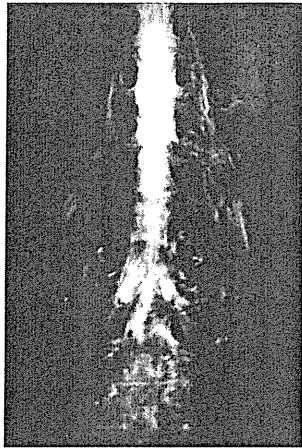
髄液漏出の診断は現時点ではインジウム¹¹¹ (¹¹¹In) というアイソトープを腰椎穿刺で髄液腔に注入し、経時的に^{ガンマ}カメラで撮像する RI 脳槽髄液腔シンチグラフィが、最も信頼できる検査法である。3 時間以内に膀胱に RI が集積されるか、髄液腔外に RI 集積像が見られるか、24 時間の残存率が 30% 以下である場合は髄液漏出の可能性がある。硬膜穿刺は、針穴からの漏出を最小限にするため 25 ゲージペンシルポイント針を用いる。

見るポイント

- ・膀胱がどの時点から映っているか。
- ・壁がスムーズか、ギザギザかどうか。

▶ 間違えやすい疾患 (わかりづらい例)

- ・神経根^{のう}嚢胞。



ブラッドパッチ治療前



ブラッドパッチ治療後

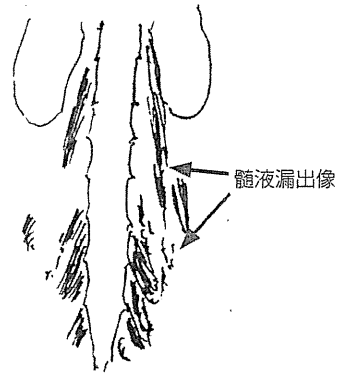


図5 MRミエログラフィー

画像の所見

MR ミエログラフィーは、造影剤を用いずヘビー T2WI 撮像法で、髄液を選択的に映し出す画像である。MR 機器により異なる画像ができる点や、RI 脳槽シンチグラフィー、CT ミエログラフィーに比べ陽性率が低いなど、まだ改善する余地がある。筋層にはけで書いたような高信号が見られる。ブラッドパッチ治療後は髄液漏出像が消失している。

▶ 神経症状

多彩な症状を複数個有しているのが特徴です。とくに起立位・座位で悪化します。また、気圧が低下する前に、症状が悪化する傾向があります。以下に典型症状をまとめます。

- ①頭痛，頸部痛，腰痛などの痛みや手足の脱力
- ②めまい，視力障害，耳鳴り，聴力障害，味覚・嗅覚障害などの脳神経症状
- ③記憶障害，思考力・集中力低下など高次脳機能障害
- ④体温調節障害，血圧，脈異常，胃腸障害などの自律神経障害，免疫異常
- ⑤慢性疲労，倦怠感

▶ 行われるおもな治療

起立時に悪化する症状や症状が多彩であることがヒントになりますが、脳や脊髄 MRI や RI 脳槽シンチグラフィー、CT ミエログラフィーなど画像診断が大変有用です。

発症から 6 カ月以内では、3 週間程度の臥床安静と十分な水分補給で髄液

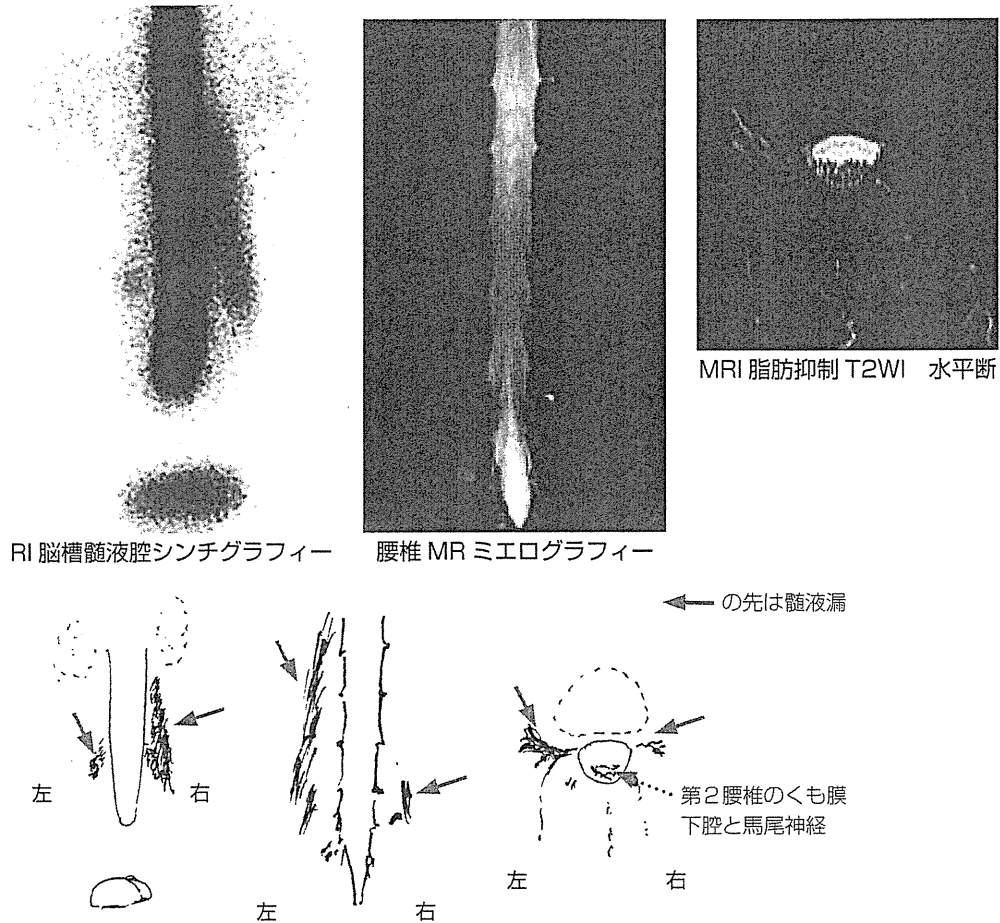


図6 図5と同じ症例のRI脳槽シンチグラフィとMRミエログラフィー，脂肪抑制T2WI水平断

画像の所見

RI脳槽シンチグラフィとMRミエログラフィー，脂肪抑制T2WI水平断を並べて漏出所見を比較。今後は腰椎穿刺や造影剤を用いないMRIでの診断確立が望まれる。

見るポイント

- ・さまざまな漏出所見。

の漏出が自然に止まり，髄液が増加して症状が改善します。6カ月以上経過し安静療法で症状が改善しない場合は，脊髄硬膜外腔に自家血を注入するブラッドパッチ（EBP：epidural blood patch，硬膜外自家血注入）[※]治療が効果的です。数回のブラッドパッチが必要なこともあります。

MEMO

※ブラッドパッチ(EBP:epidural blood patch,硬膜外自家血注入)

髄液の漏れを止める治療法で，患者自身の血液を硬膜外針を穿刺して，硬膜外腔に注入します

交通外傷との関連

—交通外傷後脳脊髄液減少症の診断と治療

Relation with traffic injury

—Diagnosis and treatment of the cerebrospinal fluid depletion after traffic accident



篠永正道

Masamichi SHINONAGA

国際医療福祉大学熱海病院脳神経外科

◎比較的軽度の交通外傷後に多彩な症状が長期間続く病態は従来、脳震盪後症候群、むち打ち関連傷害、外傷性頸部症候群、外傷後心身症、補償金関連詐病などと診断されていたが、病態は解明されず適切な治療法も確立していなかった。外傷により脊髄神経根部から脳脊髄液が持続的に漏出し髄液が減少するために多彩な症状が生じ、硬膜外ブラッドパッチなどで髄液漏出を止め髄液を増加させることにより症状が改善することはすでに多くの医師が経験している。この疾患は特発性低髄液圧症候群(SIH)と多くの点で類似しており、髄液漏出・減少という点では同じであるが、症状や画像は微妙に異なっている。交通外傷例では起立性頭痛、髄液圧低下、脳MRIのびまん性硬膜造影はむしろ少数であり、多彩な症状、RI脳槽シンチグラフィなどでの髄液漏出所見が診断上重要である。生理食塩水硬膜外注入も診断に役立つ。治療は、臥床安静・水分摂取による保存的治療が無効な場合、硬膜外ブラッドパッチ治療がきわめて有用である。



低髄液圧症候群, 脳脊髄液減少症, RI脳槽シンチグラフィ, 硬膜外ブラッドパッチ, 交通外傷

交通外傷後脳脊髄液減少症は、特発性低髄液圧症候群(SIH)と近似した疾患ではあるが、さまざまな点で異なっている。自験例を中心にその相違について述べたい。脳挫傷や脊髄損傷のような重症交通外傷に関しては学会の関心も高く、多くの優れた研究が行われているが、比較的軽度の交通外傷については関心が薄く、学会発表や論文発表も限られている。かつて整形外科領域でむち打ち症後遺症が活発に議論されたが、この病名を含めて議論が下火になってしまった。しかし、軽度交通外傷後に頭痛、頸部痛、めまい、視覚・聴覚障害、記憶障害、倦怠など多彩な症状が長期間持続する患者はいまでも多く存在する。この病態は、脳震盪後症候群、むち打ち関連障害、外傷性頸部症候群、Barré-Liéou症候群、外傷性心身症(身体表現性障害、外傷性うつ)、補償金関連詐病、軽度外傷

性脳損傷など多くの疾患名がつけられているが、疾患の本態はいぜん十分に解明されているとはいいがたく、かつ有効な治療法はなかった。

SIHは原因が同定できず(Mokri教授は些細な外傷が引き金になることを述べているが)、脳脊髄液(以下、髄液と称す)が漏出し、髄液が減少するため起立性頭痛、頸部痛、耳鳴り、光過敏など多彩な症状が出現する疾患であり¹⁾、軽度交通外傷後の多彩な症状と重なる部分が多い。軽度の外傷により髄液が脊髄神経根部から漏出し、髄液が減少することにより多彩な症状が持続し、ブラッドパッチにより髄液の漏出を止めることで症状が改善することが多くの例で確認できている^{2,3)}。脳脊髄液減少症は、交通外傷後の症状の多様性、持続性を説明できるのみならず、理論的に治療に結びつく疾患概念である。交通外傷後に多彩な症状を