

日本神経外傷学会

「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会 報告

平成 19 年 12 月

日本神経外傷学会会員各位

「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会 委員長  
有賀 徹

## 日本神経外傷学会「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会 の報告について

拝啓

時下、益々御清祥のこととお慶び申し上げます。平素から多岐にわたりご指導をいただいておりますこと厚くお礼申し上げます。

さて、標記のごとく「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会として報告の論文を掲載させていただくことができました。そこでここに若干の説明をさせていただきます。

既に当学会 HP には本作業部会による「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断に関する考え方について公表されています。その内容は第 30 回日本神経外傷学会（仙台）での本作業部会からの報告と質疑を経たものであり、診断についての基本的な道筋が記載されています。しかし、そこには例えば、画像診断については検討中である旨などとあって、未だに確たる診断基準には至っていないことが理解されます。

そこで、その後も検討を重ねた結果、作業部会ならびに文献検討委員会で得られた有為な議論を論文としてまとめることと致しました。議論の中核には「“頭部外傷に伴う低髄液圧症候群”たる clinical entity とは何であるか」が問題であり、引き続き実務にあたる臨床家としては治療法こそ眉のテーマであるということです。作業部会では前者に一定の見解が得られれば、後者へと駒を進めたく思います。この度、学会機関誌 30 巻の本号に掲載できましたものは専ら前者の議論に資する論文です。実際のところ、我々の議論は相当程度に煮詰まってきたはいるものの、最終的に形式を整えた「報告書」としての体裁には至っていません。したがって、ここでは報告書的な位置づけではありますが、先の煮詰まった議論について各著者の責任の範囲内でまとめていただいたというものであります。

いずれの論文も“頭部外傷に伴う低髄液圧症候群”とは何かについて考察するものです。その意味で、島論文では歴史的、包括的な観点から、土肥論文、川又論文では国内外からの情報を分析した観点から、井田論文では神経放射線医学的な観点からの議論が展開されています。HP に述べられているように、神経放射線医学的な議論が重要な課題として残されていたことから、井田論文は診断基準を詰めていく上で大きな意義を有するものです。

以上、本作業部会委員会として関係論文の意義などについて説明をさせていただきました。作業部会では「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」について引き続き議論を進めていきたいと思います。会員各位におかれましては、今後とも宜しく御指導、御鞭撻を賜りますようお願い申し上げます。最後になりましたが、時節柄どうか御自愛専一になされますよう、また会員各位の一層の御健勝と御発展を心からお祈り申し上げます。

敬具

「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告

特発性低髄液圧症候群：  
病態と診断・治療Pathophysiology and Diagnosis of  
Spontaneous Intracranial HypotensionKATSUJI SHIMA<sup>1,2</sup>島 克司<sup>1,2</sup><sup>1</sup> Department of Neurosurgery, National Defense Medical College<sup>2</sup> Working Group of Intracranial Hypotension  
(The Japan Society of Neurotraumatology)<sup>1</sup> 防衛医科大学校 脳神経外科<sup>2</sup> 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」  
作業部会（日本神経外傷学会）

## Key words:

Intracranial hypotension  
Cerebrospinal fluid leak  
Headache  
Intracranial pressure

Received October 3, 2007

Accepted January 8, 2008

(Neurotraumatology 30: 7-13, 2007)

Spontaneous intracranial hypotension (SIH) has become a well-recognized syndrome. However, diagnosis of SIH is still challenging. The problem with SIH is that the precise mechanism of cerebrospinal fluid (CSF) leakage remains largely unknown and there is no only definite criterion in the diagnostic imaging.

In this report, the author reviews on the pathophysiology of CSF leakage, clinical symptoms, findings of imaging studies, diagnostic criteria, and management of SIH.

The author mentions current controversy about the diagnostic criteria for patients managed as a posttraumatic CSF hypovolemia in Japan, and proposes the most adequate diagnostic criteria for CSF leaks and SIH.

## I. はじめに

腰椎穿刺後に脳脊髄液（CSF）の漏出に伴う髄液圧の低下による頭痛が高頻度に起こることは古くから知られていたが、Schaltenbrandは1938年に独文で、1953年に英文で、腰椎穿刺も外傷歴もない原因不明のICP低下による起立性の頭痛を“spontaneous aliquorrhea”として初めて報告した<sup>19)</sup>。以来、多くの症例がさまざまな名称を用いて報告されてきたが、1983年にMurrosらが初めて用いた“spontaneous intracranial hypotension”（SIH: 特発性低髄液圧症候群）が<sup>17)</sup>、低髄液圧の原因がはっきりしない本疾患に適した名称として最も一般的に用いられてきた（表1）。

SIHは、稀な疾患とされてきたが、1991年にMokriらによって、頭部MRIでガドリニウムにより硬膜が

表1 低髄液圧症候群の疾患名の変遷

疾患名	命名者(年)
spontaneous aliquorrhea	Schaltenbrand G (1938)
low CSF pressure syndrome	Bell WE, et al. (1960)
primary CSF hypotension	Teng P, et al. (1968)
spontaneous intracranial hypotension	Murros K, et al. (1983)
spontaneous low CSF pressure headache	Baker CC (1983)
spontaneous liquoral hypotension	Molins A, et al. (1990)
spontaneous spinal CSF leaks	Shievink WI (1998)
CSF hypovolemia	Mokri B (1999)

びまん性に造影される特徴的所見が報告されると<sup>12)</sup>、多数の症例が報告されるようになり、本疾患の全体像が少しずつ明らかになってきた。まず、1990年代前半に、頭部MRIの①ガドリニウムによる硬膜増

表2 Mokri の分類<sup>13)</sup>

Type	起立性頭痛	MRI 所見			低髄液圧
		硬膜増強	脳の下垂	硬膜下水腫	
I (典型)	++	+	±	±	+
II (正常圧)	++	+	±	±	-
III (正常硬膜)	++	-	±	-	±
IV (頭痛なし)	-	+	-	±	+

強、②硬膜下液体貯留、③脳の下垂の3所見が、SIHの特徴的所見として診断に利用されるようになった<sup>18)</sup>。1990年代後半には、脊髄レベルでのCSFの漏出が、RI脳槽造影、CTミエログラフィー、脊髄MRIの各画像診断で確認され、SIHの発症機序としてCSFの漏出説が有力となった<sup>20)</sup>。しかし、各画像検査でのCSF漏出の検出率は60%程度と低いことが<sup>5,13,29)</sup>、脊髄でのCSF漏出がSIHの原因であるとしても、検出率が比較的高い頭部MRIの硬膜増強やRI脳槽造影の早期膀胱集積のような間接的な所見が、SIHの確定診断に用いられる要因となった。またMokriは、それまで報告された80例を検証してSIHを4型に分類した<sup>14)</sup>(表2)。彼は、低髄液圧、起立性頭痛、MRIの硬膜増強の特徴がみられる典型例以外に、低髄液圧や頭痛のみられないものもあることを指摘し、本疾患の病態の本質をCSFの漏出によるCSFの減少と考え“CSF hypovolemia”(脳脊髄液減少症)という名称を提唱した。Mokriの報告は、典型例以外の発生頻度に言及していないため、結果として非典型例を安易に認めたこととなり、その後の診断基準の乱用の一因になったと思われる。わが国では、難治性の外傷性頸部症候群(いわゆるむち打ち損傷)の原因を外傷による硬膜損傷に起因する髄液減少と考えるグループが、Mokriの診断基準を適用して症例を重ね、2003年第1回脳脊髄液減少症研究会を発足させた。以来わが国では、脳脊髄液減少症の名称がマスコミを含め広く利用されているが、Mokri自身は、現在は主として“spontaneous CSF leaks”(特発性髄液漏出症)の名称を用いている<sup>15)</sup>。

表3 国際頭痛学会・頭痛分類委員会による診断基準<sup>6)</sup>(2004)

- 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、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつDを満たす
  - 1. 項部硬直
  - 2. 耳鳴
  - 3. 聴力低下
  - 4. 光過敏
  - 5. 悪心
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす
  - 1. 低髄液圧の証拠を造影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脊髄造影または脳槽造影で認める
  - 3. 座位髄液初圧は60 mmH<sub>2</sub>O未満
- C. 硬膜穿刺その他髄液漏の原因となる既往がない
- D. 硬膜外血液パッチ後、72時間以内に頭痛が消失する

一方治療では、1970年代に腰椎穿刺後頭痛の治療法として確立されていた硬膜外自家血パッチ(EBP, epidural blood patch)が、SIHにも応用されるようになり、1990年代後半には有効な治療法として定着した<sup>21)</sup>。2004年、国際頭痛学会の頭痛分類委員会は、これまで明らかになったSIHの画像所見などを踏まえて、髄液漏出という直接的な画像所見を必ずしも必要としない診断基準を発表した<sup>6)</sup>(表3)。しかし、SIHの発症機序や病態の詳細は依然として未解明のままであり、多彩な臨床症状や画像所見は、現在もなおわが国にSIHの診断と治療をめぐる大きな混乱をもたらしている。

本稿では、SIHの診断から治療まで本疾患の病態と疾患概念について、現在も続く混乱の要因に関する考察も交えて概説する。

## II. 病 因

SIHの病因の詳細はまだ明らかになっていないが、脊髄での髄液の漏出が原因であることには間違いのないようである。髄液漏出の原因として、しりもちやストレッチ運動等の軽微な外傷やMarfan症候群などの結合組織疾患による硬膜の損傷が指摘されている。

Schievinkによれば、SIHの結合組織疾患合併頻度は16～38%、Marfan症候群の合併頻度は17～20%とかなり高度である<sup>20)</sup>(本邦での報告はない)。こうした事実から、脊髄root sleeveの解剖学的脆弱性が、髄液漏出の主原因であろうと考えられている。しかし、脊髄軟膜の脆弱性に関する実験的研究によれば、脊髄軟膜のなかで最も脆弱な後根侵入部の破断ひずみは0.3～0.4で、脊髄損傷のレベルに等しい<sup>8)</sup>。したがって、結合組織疾患がないような成人の脊髄軟膜が、いわゆるむち打ち損傷程度で障害されることは考えにくい。

SIHの病態を考える上で重要な髄液循環についても、最近新知見が得られている。本稿では詳細な記述は省くが、脊髄後根部からもかなりの量の髄液が吸収されていることが判明している<sup>9)</sup>。SIHの病態の本質である脊髄での髄液の漏出は、硬膜裂傷による漏出だけでなく、髄液の吸収異常による可能性も考えられる。最近、髄液循環動態を観察できる新しいMRIの撮像法(Time-SLIP法)も開発されており、今後の病因・病態解明への貢献が期待される。

### Ⅲ. 診断と治療の変遷

SIHに現在でも「特発性」を冠する名称が使用されているように、その診断と治療は、いまだ確立されているわけではないが、本疾患の現在の混乱を理解するためには、現在支持されている病態の本質ともいべき脊髄レベルでの髄液漏出の画像所見に先行した診断と治療の変遷を知る必要がある。

SIHの診断と治療の歴史は、古典的な疾患概念に基づく1960～1980年代と、MRIによる画像診断とEBPによる治療が確立した1990年代以降に大別することができる。1980年代までのSIHの疾患概念は、①硬膜損傷の既往のない自然発症例である、②起立性頭痛がある、③低髄液圧(600 mmH<sub>2</sub>O以下)、④硬膜水腫の合併がみられる、⑤RI脳槽造影で早期膀胱集積がみられる、⑥通常は2週間から数ヵ月で自

然寛解するが、頭痛遷延例にはEBPが有効である、であった。SchaltenbrandはSIHの発症機序として、①脈絡叢による髄液産生の低下、②くも膜絨毛の髄液吸収の亢進、③硬膜裂孔からの髄液漏出の3つの可能性を挙げたものの、髄液産生能の低下が最も考えられると推測した<sup>19)</sup>。その後1976年Labadieは、初めてRI脳槽造影を診断に施行し、明らかな漏出部位は認められなかったものの、急速なRIのクリアランス(膀胱集積)を示したことから、髄液の吸収亢進あるいはなんらかの漏出であるとした<sup>10)</sup>。その後Molinsらも、RI脳槽造影で漏出部位が確認できなかったため、髄液の吸収亢進がSIHの原因であろうと推測した<sup>16)</sup>。このようにSIHの診断は、1990年代にMRIによる特徴的な所見が明らかになるまでに、RI脳槽造影の早期膀胱集積で診断を確定してEBPの治療を行うという、現在わが国で問題になっている診療スタイルが1980年代に確立してしまった。またMRIによる画像所見に関しても、稀に起立性頭痛を有しながらも慢性期に低髄液圧が代償されてしまうと髄液漏出像以外の低髄液圧に起因した二次的な変化は認められなくなることがあり<sup>13)</sup>、このことも診断に混乱を招く一因となった。

### Ⅳ. 臨床症状

SIHの発症時における病態の本質は、突然の低髄液圧である。通常、髄液圧が50～90 mmH<sub>2</sub>O以下になると頭痛を生じるとされているが<sup>24)</sup>、起立時に脳が重力によって下垂する際に、硬膜や脳表の血管、静脈洞などの痛覚感受性組織の牽引や頭蓋内圧低下に伴って生じる代償性の血管拡張などによって頭痛が生じると考えられている<sup>14)</sup>(図1)。SIHは、頭痛以外にも非特異的に多彩な臨床症状が認められるが<sup>3)</sup>(表4)、多くは低髄液圧に伴う脳神経の牽引が誘因と考えられている。しかし、SIHの頭痛に伴う多彩で非特異的な臨床症状は、外傷性頸部症候群の慢性難治期にみられるBarré-Liéou症候群(後頸部交感神

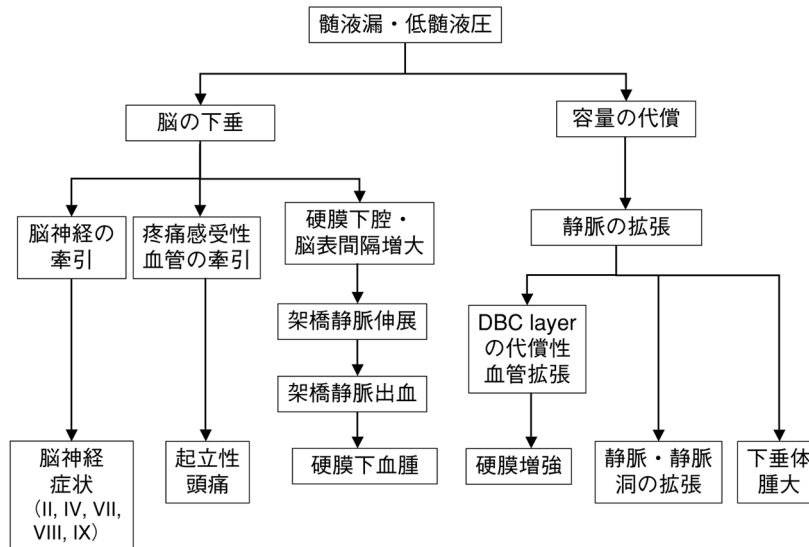


図1 臨床症状の発症機序

DBC: dural border cell (硬膜の最内側にあり血液脳関門がなく脆弱な層)  
(Mokri B<sup>14</sup>)を改変)

表4 臨床症状と頻度<sup>3)</sup>

臨床症状	病態	頻度
頭痛	髄膜・血管の牽引	100%
悪心・嘔吐	髄膜の刺激	38%
複視	外転神経の伸展	30%
聴力障害	聴神経の伸展	20%
頸部痛	脊髄根部牽引	18%
視野欠損	視神経・視交叉伸展	12%
回転性めまい	内耳迷路内圧減少	8%

表5 低髄液圧症候群の特徴的画像所見と検出率<sup>5,13,22,23,29)</sup>

検査法	特徴的所見	検出率(引用論文)
頭部 MRI	硬膜増強	80% (21)
	脳の下垂	40% (21)
	硬膜下液体貯留	50% (23)
脊髄 MRI	脊椎静脈叢拡張	85% (22)
	硬膜下液体貯留	70% (22)
	髄液漏出	50% (22), 88% (24)
RI 脳槽造影	円蓋部集積遅延	65% (21)
	早期膀胱集積	43% (21)
	髄液漏出	55% (20), 52% (21)
CT ミエログラフィー	髄液漏出	67% (20)

経症候群)の臨床症状にも類似しているため<sup>7)</sup>, 篠永らは外傷性頸部症候群の難治例はSIHが原因していると考え、「外傷性低髄液圧症候群」を提唱した<sup>25)</sup>. しかし、髄液漏出などの病態に関する検証もなく症状の類似性だけで同一視するのは問題と言わざるを得ない<sup>1)</sup>.

## V. 画像所見

SIHの特徴的画像所見とその検出率を表5に示す<sup>5,13,22,23,29)</sup>. 検出率が80%を超えるのは、造影頭部MRIによる硬膜増強効果と脊髄MRIの静脈叢拡張であ

る. いずれも図1に示すように低髄液圧に対するMonro-Kellie hypothesisに基づく容量の代償による二次的な変化である. SIHの直接的所見である髄液漏出の検出は、これまでの報告では、RI脳槽造影、CTミエログラフィー、脊髄MRIのいずれも60%前後で低率とされ、髄液漏出所見だけでは診断に不十分なため、髄液漏出以外の様々な画像所見が診断に有用とされてきた. しかし、最近の主要5論文における脊髄MRIでの検出率は88%の高率であり<sup>23)</sup>, 著者の経験からも、本疾患の確定診断には、侵襲性の低い頭部と脊髄のMRI検査だけで十分と考えられる.

VI.

画像診断の問題点

現在の混乱の最大の要因は、画像診断にある。その原因として、①表5に示すように髄液の漏出所見をはじめ特徴的所見がすべてそろそろ例が少なく、一部の特徴的所見が欠如していてもSIHを否定できないこと、②漏出部位を同定するための脊髄MRIの撮像法が標準化されていないため、静脈や関節液を漏出像と誤診する可能性があること<sup>23)</sup>、③RI脳槽造影の検査自体に偽陽性所見の問題があること、④頭部MRIの特徴的所見に評価基準がないこと、などが考えられる。

RI脳槽造影による特徴的所見として診断に使用されている髄液漏出と早期膀胱集積像は、いずれも偽陽性になる可能性がある。通常のRI脳槽造影時の腰椎穿刺に使用されているQuinckeの22～25ゲージ針では、1/4以上の患者に腰椎穿刺によって髄液漏出を生じる可能性がある<sup>27)</sup>(表6)。また早期膀胱集積は、正常でも症例により認められることがあり、1時間以内の集積を異常所見とすべきとする報告もある<sup>28)</sup>。また、早期膀胱集積は、漏出部位からのRIの早期クリアランスによると考えられているが、膀胱集積が、髄液の漏出量を反映しているのであれば、むしろ早期膀胱集積所見の陽性例ほど髄液の漏出像が確認されなければならないことになる。著者は、侵襲的で空間分解能の低いRI脳槽造影は、MRI検査が普及した現在、SIHの第一選択の検査として使用するべきではないと考えている。

頭部MRIの特徴的所見としては、前述した①ガドリニウムによる硬膜増強、②硬膜下液体貯留、③脳の下垂の3所見に、④静脈の拡張、⑤下垂体の腫大を加えた5項目が主要所見に挙げられている<sup>4)</sup>。Pannulloらは、脳の下垂の定量方法を報告しているが<sup>18)</sup>、硬膜増強、静脈の拡張および下垂体の腫大などの所見には、どの程度から陽性とするか明確な基準がない。多くの報告では、治療による症状改善後の画像の変化をもって陽性と判断している。確実な診断のためには、所見毎の診断基準も必要と思われる。

表6 各種の腰椎穿刺針と穿刺後頭痛の頻度<sup>27)</sup>

腰椎穿刺針		穿刺後頭痛頻度 (%)
先端のデザイン	ゲージ	
Atraucan	26	2.5～4.0%
Sprotte	24	0～9.6%
Whitacre	25	0～14.5%
Quincke	22	36%
	25	3～25%
	26	0.3～20%

表7 診断基準(日本神経外傷学会案)<sup>23)</sup>

前提基準	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. 起立性頭痛(15分以内に増悪する)</li> <li>2. 体位による症状の変化</li> </ol>
大基準	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. びまん性の硬膜増強(造影MRI)</li> <li>2. 髄液の漏出(脊髄MRI, CTミエログラフィー, RI脳槽造影)</li> <li>3. 低髄液圧(60 mmH<sub>2</sub>O以下)</li> </ol>
小基準	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. 脊髄髄膜憩室あるいは液体貯留(脊髄MRI)</li> <li>2. 静脈の拡張(頭部MRI, 脊髄MRI)</li> <li>3. 大脳弓隆部の集積遅延・早期膀胱集積(RI脳槽造影)</li> <li>4. 硬膜下液体貯留(頭部MRI)</li> <li>5. 小脳扁桃の下垂および脳幹の扁平化(頭部MRI)</li> <li>6. 下垂体の腫大(頭部MRI)</li> </ol>

[前提基準1項目]+[大基準1項目以上]または[小基準3項目以上]で低髄液圧症候群と診断する

VII.

診断基準

2004年に公表された国際頭痛学会の診断基準は<sup>6)</sup>、治療のEBPが診断基準に含まれているため、EBPの有効性を診断のために確認することになり、診断的治療が助長される結果となった。また、各検査法とその画像所見には、前述したように診断の有用性や検出率に相違があり、同じように扱うことはできない。こうした考えに基づいて、著者らは、新しい診断基準を、2006年度の日本脳神経外科学会総会のSIHに関する特別シンポジウムと2007年の国際頭蓋内圧シンポジウムに発表した<sup>23)</sup>(表7)。現在、日本

神経外傷学会のホームページ〈<http://www.neurotraumatology.jp>〉で公開されている診断基準には、小基準は記載されていないが、大基準のいずれも欠如している患者は、Mokriの拡大分類でもIII型の患者のみであり<sup>13)</sup>、大基準のみでも診断に漏れる患者はきわめて少ないと考えられる。

## VIII. 治 療

保存的治療が原則で、3/4の患者は2週間の安静、輸液と十分な水分摂取で治癒する<sup>25)</sup>。保存的治療で治癒しない場合、有効な治療とされているのがEBPである。EBPの有効率は、最初のEBPで85～90%、繰り返すことによって98%の患者に有効とされているが<sup>2,11)</sup>、本邦では著効例以上の有効率が23%で、国外の63%と比べきわめて低い<sup>23)</sup>。EBPでは、通常10～20 mlの自家血が注入されるが、12 mlの注入で注入部位より6椎体上行し、3椎体下行するとされている<sup>26)</sup>。髄液漏出が好発部位とされる頸椎～上部胸椎に局在する場合、EBPの穿刺部位をどこにすべきか検討する必要がある。わが国での混乱の状況を考えて、保存的療法に対するEBP療法の有効性に関する多施設ランダム化対照試験が早急に必要であろう。

## IX. おわりに

著者が2007年7月の国際頭蓋内圧シンポジウムに、わが国におけるSIHの診断と治療に関する社会的混乱を報告したところ、米国でもわが国ほどではないものの、同じような混乱があるとコメントがあった。

SIH患者を確実に診断して治療することは当然であるが、逆にキアリ奇形患者をSIHと診断して治療するような愚は避けなければならないだろう。

## 文 献

- 1) 馬場久敏: 外傷性頸部症候群: “むち打ち損傷”に関する脊椎脊髄外科の一見解. 脊椎脊髄 19: 369-377, 2006.
- 2) Brightbill TC, Goodwin RS, Ford RG: Magnetic resonance imaging of intracranial hypotension syndrome with pathophysiological correlation. Headache 40: 292-299, 2000.
- 3) Christofordis GA, Mehta BA, Landi JL, et al: Spontaneous intracranial hypotension: report of four cases and review of the literature. Neuroradiology 40: 636-643, 1998.
- 4) Costigan SN, Sprigge JS: Dural puncture: the patients' perspective. A patient survey of cases at a DGH maternity unit 1983-1993. Acta Anaesthesiol Scand 40: 710-714, 1996.
- 5) Chung SJ, Kim JS, Lee MC: Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia: clinical and imaging features and outcome. Neurology 55: 1321-1327, 2000.
- 6) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. In: The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. Cephalgia, 24 (suppl 1): 1-160, 2004.
- 7) 平山恵造, 鳥克司: Barré-Liéou 症候群. Medicina 11: 20-22, 1974.
- 8) 市原和彦, 金子和生, 今城靖明, ほか: 解剖学的特徴に関連した脊髄軟膜の力学的特性—軟膜の凹凸や神経貫通孔による影響. 日脊会誌 17: 562 (抄録), 2006.
- 9) Johnston M, Papaiconomou C: Cerebrospinal fluid transport: a lymphatic perspective. News Physiol Sci 17: 227-230, 2002.
- 10) Labadie EL, van Antwerp J, Bamford CR: Abnormal lumbar isotope cisternography in an unusual case of spontaneous hypoliquorrheic headache. Neurology 26: 135-139, 1976.
- 11) Liebold RA, Yealy DM, Coppolla M, et al: Post-dural puncture headache: characteristics, management, and prevention. Ann Emerg Med 22: 1863-1870, 1993.
- 12) Mokri B, Kruger BR, Miller GM, et al: Meningeal gadolinium enhancement in low-pressure headaches [Abstract]. Ann Neurol 30: 294-295, 1991.
- 13) Mokri B, Piepgras DG, Miller GM: Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. Mayo Clin Proc 72: 400-413, 1997.
- 14) Mokri B: Spontaneous cerebrospinal leaks: from intracranial hypertension to cerebrospinal fluid hypovolemia—evaluation of a concept. Mayo Clinic Proc 74: 1113-1123, 1999.
- 15) Mokri B, Ahlskog JE, Luetmer PH: Chorea as a manifestation of spontaneous CSF leak. Neurology 24: 1490-1491, 2006.
- 16) Molins A, Alvarez J, Sumalla J, et al: Cisternographic pattern of spontaneous liquorol hypotension. Cephalgia 10: 59-65, 1990.

- 17) Murros K, Fogelholm R: Spontaneous intracranial hypotension and bilateral isodense subdural hematomas. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 46: 1149-1151, 1983.
- 18) Pannullo SC, Reich JB, Krol G, et al: MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 43: 919-926, 1993.
- 19) Schaltenbrand G: Normal and pathological physiology of the cerebrospinal fluid circulation. *Lancet* 1: 805-808, 1953.
- 20) Shievink WI, Meyer F, Atkinson JL, et al: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J Neurosurg* 84: 598-605, 1996.
- 21) Schievink WI: Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks: a review. *Neurosurg Focus* 9 (1): Article 8, 2000.
- 22) Schievink WI, Maya MM, Moser FG, et al: Spectrum of subdural fluid collections in spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg* 103: 608-613, 2005.
- 23) Shima K, Ishihara S, Tomura T, et al: Pathophysiology and diagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Acta Neurochir (suppl)*: 2007 (in press).
- 24) Silberstein SD, Marcelis J: Headache associated with changes in intracranial pressure. *Headache* 32: 84-94, 1992.
- 25) 篠永正道, 鈴木伸一: 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, 2003.
- 26) Szeinfeld M, IhmeidanIH, Moser MM, et al: Epidural blood patch: evaluation of the volume and spread of bloodinjected into the epidural space. *Anesthesiology* 64: 820-822, 1986.
- 27) Turnbull DK, Shewpherd DB: Post-dural puncture headache: pathogenesis, prevention and treatment. *Br J Anaesth* 91: 718-729, 2003.
- 28) 梅田貴子, 小泉潔, 池山博昭, ほか: 髄液漏出症疑い患者の脳槽シンチグラフィ. *日本医放会誌* 65: 444-448, 2005.
- 29) Yousry I, Forderreuther S, Moriggl B, et al: Cerebral MR imaging in postural headache: MR signs and pathophysiological implications. *AJNR Am J Neuroradiol* 22: 1239-1250, 2001.

---

● 島 克司 (防衛医科大学校 脳神経外科)  
〒 359-8513 埼玉県所沢市並木 3-2  
TEL: 04-2995-1656 / FAX: 04-2996-5207  
E-mail: shima@ndmc.ac.jp

---

—「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告

## 「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

土肥 謙二<sup>1,2</sup>有賀 徹<sup>2</sup>阿部 俊昭<sup>2</sup>小川 武希<sup>2</sup>小沼 武英<sup>2</sup>片山 容一<sup>2</sup>榊 寿右<sup>2</sup>島 克司<sup>2</sup>平川 公義<sup>2</sup><sup>1</sup> 昭和大学医学部 救急医学<sup>2</sup> 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」  
作業部会 (日本神経外傷学会)委員: 有賀徹 (委員長), 阿部俊昭, 小川武希  
小沼武英, 片山容一, 榊寿右, 島克司  
平川公義

文献検討実務委員:

川又達朗, 刈部博, 土肥謙二, 苗代弘  
平林秀裕, 村上成之*Key words:*Intracranial hypotension  
Trauma  
Diagnosis  
Treatment

Received August 8, 2007

Accepted January 8, 2008

(Neurotraumatology 30: 14-20, 2007)

## Outcomes of a questionnaire survey on intracranial hypotension following minor head injury

KENJI DOHI<sup>1,2</sup>, TOHRU ARUGA<sup>2</sup>, TOSHIKI ABE<sup>2</sup>, TAKEKI OGAWA<sup>2</sup>  
TAKEHIDE ONUMA<sup>2</sup>, YOICHI KATAYAMA<sup>2</sup>, TOSHISUKE SAKAKI<sup>2</sup>  
KATSUJI SHIMA<sup>2</sup>, KIMIYOSHI HIRAKAWA<sup>2</sup><sup>1</sup> Department of Emergency and Critical Care Medicine, Showa University<sup>2</sup> Working Group of Intracranial Hypotension  
(The Japan Society of Neurotraumatology)

Intracranial hypotension (IH) is a rare condition caused by leakage of cerebrospinal fluid (CSF). Recently, a small number of clinicians have proposed a new concept about IH following minor head injury. They suggest that many of their patients with IH can be successfully treated with epidural blood patch therapy. They also argue that some patients with post-traumatic cervical syndrome and general fatigue syndrome suffer from IH following minor head injury. Consequently, IH following minor head injury was widely recognized and dealt with as a social problem in Japan. On the other hand, pathophysiological aspects of the condition as well as the provisional criteria to describe this clinical entity remain to be elucidated. In 2006, the Japan Society of Neurotraumatology performed a questionnaire survey asking 44 hospitals belonging to trustees of this society about IH following minor head injury. This paper provides a report of the outcomes of this survey.

The response rate to this questionnaire was 57% (25/44). Fifty-six percent of respondents did not have experience of IH following minor head injury. Moreover, respondents' criteria for describing this disease differed greatly, especially in the radiological examinations and symptoms for the diagnosis of this entity which showed significant variation. These problems might originate from the general features of this disease. With the exception of postural headache, the symptoms of this disease varied enormously. This wide range of symptoms confused with the pathophysiology of a great many similar conditions. As such, clarifications of the pathophysiological characteristics of IH following minor head injury, together with consensus on specific criteria to describe the condition, are required.

In conclusion, the results of this survey revealed many serious scientific and social problems associated with the diagnosis and treatment of intracranial hypotension following minor head injury. Scientific study including the performing of randomized controlled trials, is important if agreement is to be reached on the proper identification of this clinical entity.

## I.

### はじめに

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<sup>1,2)</sup>。しかし、現在、本邦では軽微な頭部外傷後に起こる頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠、易疲労感、さらには多くの“多彩な随伴症状”と表現される多くの症状が本疾患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<sup>5)</sup>、この新たな疾病概念は医学的見地のみならずマスメディアにも取り上げられて社会的な見地からも注目されている<sup>6)</sup>。その結果、全国で本疾患をめぐる訴訟が相次ぎ混乱が生じている。

日本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発足させ、「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の診断に関するガイドライン」の作成と頭部外傷に伴う低髄液圧症候群に関する文献検討を行ってきた。そして、本号の発刊に先駆けて学会ホームページにおいて「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の診断に関するガイドライン(案)」を公表した<sup>3)</sup>。本作業部会発足に先立って第29回日本神経外傷学会会長(有賀徹、現作業部会委員長)を中心に、本邦における頭部外傷に伴う低髄液圧症候群に関する治療の実情について把握するために、本学会の世話人の所属する施設に対して症例数や診断方法を中心にアンケート調査を行った。本稿では、このアンケート調査の結果について報告する。

## II.

### 方 法

#### 1. アンケート調査方法

アンケート調査は2006年2月に第29回日本神経外傷学会会長(有賀徹)より、神経外傷学会の世話人(現在の理事)が所属する施設(全44施設)に対して郵送形式で行われた。その内容は各施設における低髄液圧症候群の治療経験や診断方法、さらには「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」に対する意見などである。回答率は57%(25施設)であった。

#### 2. アンケート調査項目

(I) 低髄液圧症候群について以下の(1)~(3)を満たす症例について、貴施設における各々の症例数をご回答ください。

- (1) ・慢性起立性頭痛がある。  
・硬膜の増強などを造影MRIで認める。  
・髄液漏出の証拠を脊髄の造影MRIないしCTで認める。

(1-a) (1)に該当する症例の貴施設での症例数 ( )例

(1-b) (1-a)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

(1-c) (1-a)のうち最近1年での症例数 ( )例

(1-d) (1-c)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

- (2) ・慢性起立性頭痛がある。  
・髄液穿刺による初圧が60 mmH<sub>2</sub>O未満。  
・髄液漏出の証拠を脳室造影にて認める。

(2-a) (2)に該当する症例の貴施設での症例数 ( )例

(2-b) (2-a)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

(2-c) (2-a)のうち最近1年での症例数 ( )例

(2-d) (2-c)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

- (3) ・頭痛がある。  
・髄液漏出の証拠を脳槽造影にて認める。

(3-a) (3)に該当する症例の貴施設での症例数 ( )例

(3-b) (3-a)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

(3-c) (3-a)のうち最近1年での症例数 ( )例

(3-d) (3-c)のうち頭部外傷に伴うと思われるもの ( )例

(II) 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断において、次の項目についての貴施設の基準をご回答ください。

(1) 頭痛について

- ① 起立性頭痛  
② 単なる頭痛  
③ 頭痛を取り上げる必要なし

(2) 硬膜増強について

- ① 診断基準に入れている  
② 診断基準には入っていない

(3) 髄液圧の測定について

- ① 行う  
② 行わない

(4) 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」について画像診断には何を用いていますか。

(5) 何に拠って髄液漏出を診断しますか

(III) 上記以外に「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」に関する御意見がございましたらお寄せください。

(I) 「低髄液圧症候群」および

「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の症例数

頭部外傷に伴うものかどうかにかかわらず、低髄液圧症候群の治療を実際に行っている施設は11施設(44%)であり、治療経験年数は2~30年であった(Fig.1)。回答のあった25施設のうち14施設(56%)では頭部外傷に伴うか否かにかかわらず、低髄液圧症候群の経験症例数が無いとの結果であった。

(I)の各質問に関する調査結果の詳細についてはFig.2に示す。

低髄液圧症候群の治療経験があると答えた11施設のうち頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の割合は施設間で非常に大きな開きが認められた(Fig.2)。具体的には経験した低髄液圧症候群症例のすべてが頭部外傷に伴う症例であるとする施設がある一方で、頭部外傷に伴う症例が1例もないとする施設もあった。また、「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」を経験している施設は全部で7施設であった。

低髄液圧症候群の治療を行っている11施設における治療経験年数について

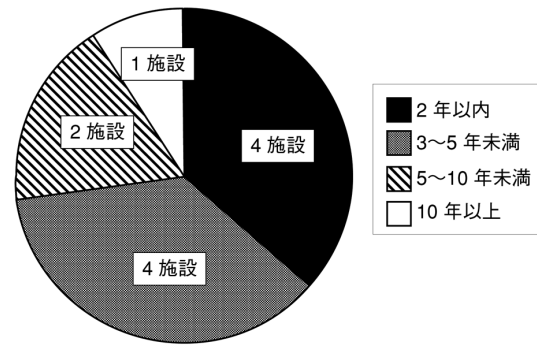


Fig.1 Experiences of intracranial hypotension syndrome in responding hospitals.

低髄液圧症候群の治療経験があると答えた11施設の経験症例数は1~5例が6施設、6~9例が1施設、10以上が4施設であり最も症例数が多い施設では81例であった。また、「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」治療経験がある7施設のうち多くの施設が最近1年の経験症例が多かったことから、近年の低髄液圧症候群を取り巻く情勢の変化が医療現場における診断と治療に少なからず変化をもたらしていることが示唆された。

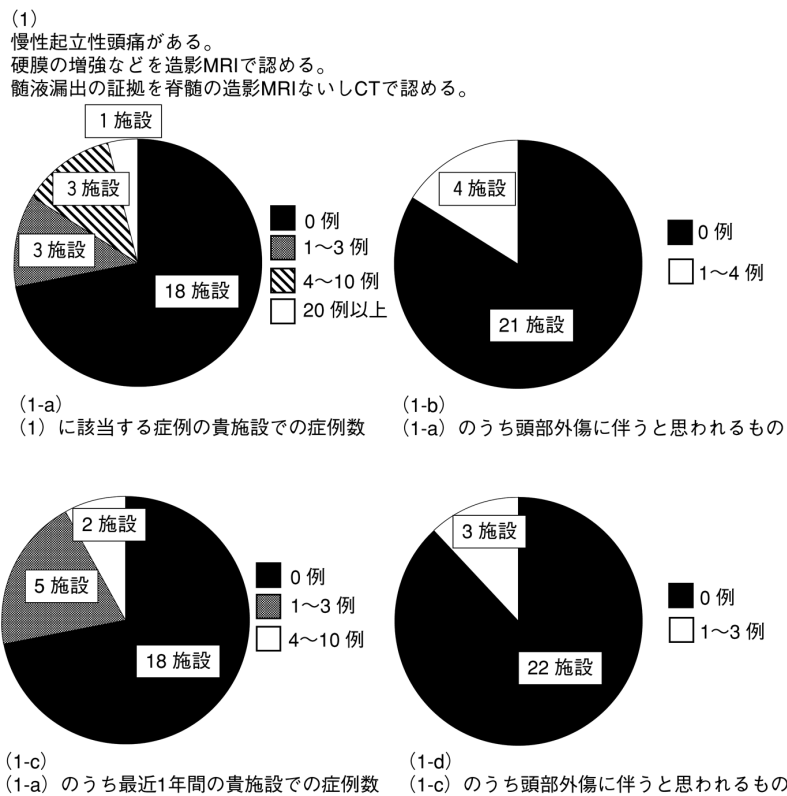
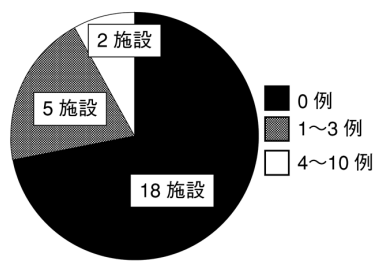
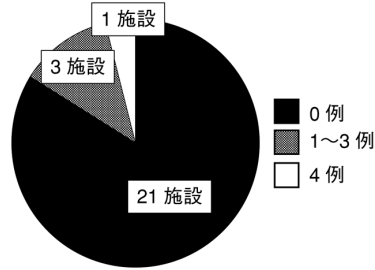


Fig.2 次頁へ→

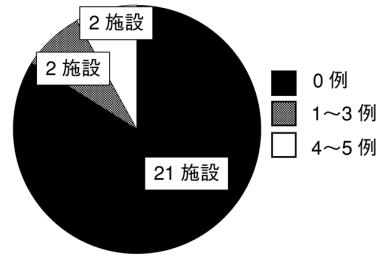
(2)  
慢性起立性頭痛がある。  
髄液穿刺による初圧が60 mmH<sub>2</sub>O未満。  
髄液漏出の証拠を脳室造影にて認める。



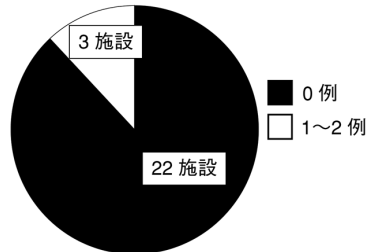
(2-a)  
(2) に該当する症例の貴施設での症例数



(2-b)  
(2-a) のうち頭部外傷に伴うと思われるもの

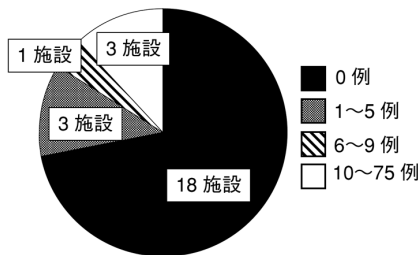


(2-c)  
(2-a) のうち最近1年間の貴施設での症例数

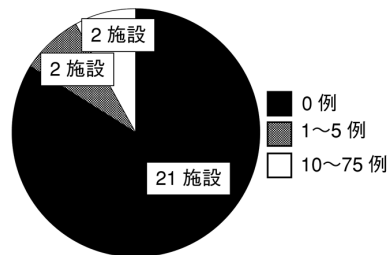


(2-d)  
(2-c) のうち頭部外傷に伴うと思われるもの

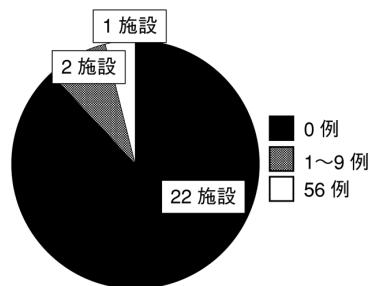
(3)  
頭痛がある。  
髄液漏出の証拠を脳槽造影にて認める。



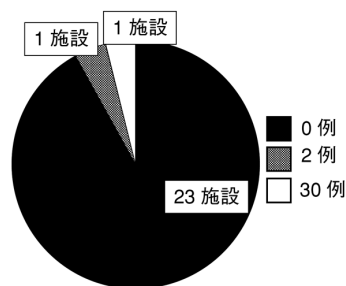
(3-a)  
(3) に該当する症例の貴施設での症例数



(3-b)  
(3-a) のうち頭部外傷に伴うと思われるもの



(3-c)  
(3-a) のうち最近1年間の貴施設での症例数

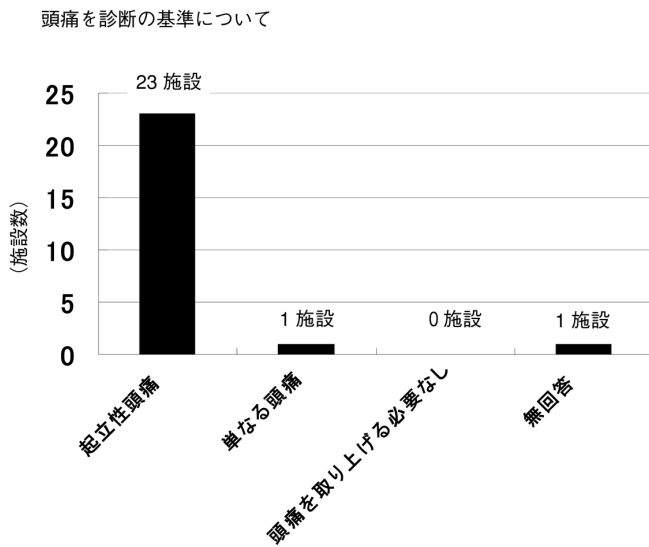


(3-d)  
(3-c) のうち頭部外傷に伴うと思われるもの

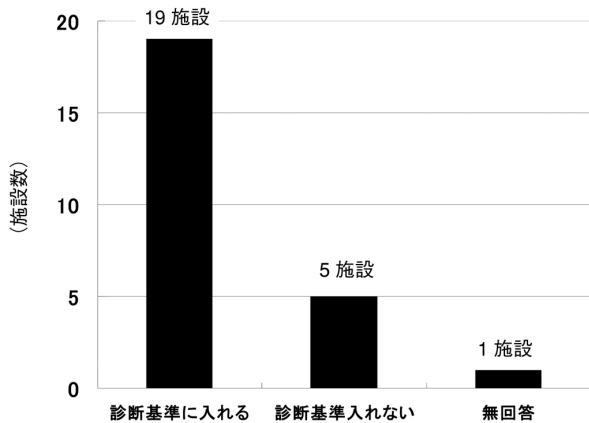
**Fig.2** Numbers of patients with intracranial hypotension syndrome.

Results for patients with a head injury are shown on the right side, while results for all patients are shown on the left. Results are classified according to diagnosis, types of headache and results of radiological examination used as criteria.

貴施設における頭部外傷に伴う低髄液圧症候群の診断について



MRIにおける硬膜増強について



髄液圧測定の施行の有無について

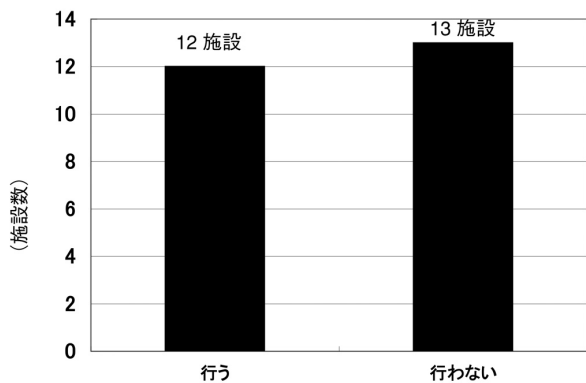


Fig. 3 Methods of diagnosis with intracranial hypotension syndrome used in hospitals.

貴施設における使用している画像診断について (複数回答可)

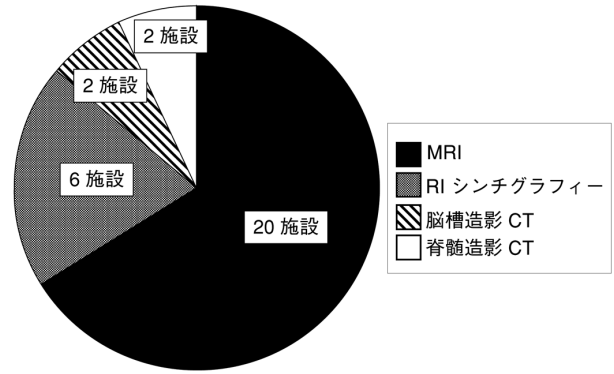


Fig. 4 Type of radiological diagnosis of intracranial hypotension syndrome in hospitals.

貴施設における髄液漏出の診断方法について (複数回答可)

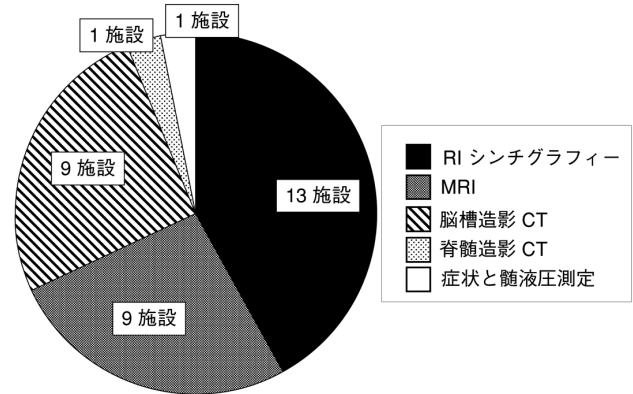


Fig. 5 Method of diagnosis of CSF leakage in patients with intracranial hypotension syndrome in hospitals.

## (II) 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の診断方法

(II) の質問に関する調査結果についての詳細を Fig.3 に示す。低髄液圧症候群に伴う頭痛については、無回答だった1施設を含めた2施設を除いて、ほとんどの施設が起立性頭痛を診断の根拠としていた。MRIにおける硬膜の増強所見については5施設(21%)が“増強が無くても良い”としていた。髄液圧の測定については“髄液圧の測定を行う”とする施設は12施設(48%)、“髄液圧の測定を行わない”とする施設は13施設(52%)と回答が分かれた。

使用する画像診断についてはMRIが20施設と最も多く、以下RIシンチグラフィー(6施設)、脳槽造影CT(2施設)、脊髄造影CT(2施設)と続いた(Fig.4)。髄液漏出の診断根拠についてはRIシンチグラフィー

が13施設と最多であり，MRI（9施設），脳槽造影CT（9施設）であった．その一方で髄液漏出の画像診断を行わないと回答した施設もみられた（Fig.5）．

### （Ⅲ）「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」に関する意見

各施設から多くの意見が得られた．これらの回答については「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」を実際に経験し治療を行っている施設と経験していない施設で二分化されていた．それぞれの立場で共通している意見は以下のとおりである．

#### （Ⅲ-1）「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の治療を

##### 行っている施設からの共通した意見

- 実際には症状が多彩であり，画像診断の陽性率も高くないので画像所見は参考程度にするべきである．
- 実際には低髄圧を示す症例は少ない．
- 本疾患は軽微な外傷で生ずる．

#### （Ⅲ-2）「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の治療を

##### 行っていない施設からの共通した意見

- 診断基準が曖昧なまま安易に診断することは危険である．（明確な診断基準が必要）
- 他の類似疾患との鑑別が重要である．
- 低髄液圧症候群は存在するが外傷に伴うものは非常に少ない．
- EBMの確立が必須である．

なかには「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」自体が存在しないといった意見もあった．

## IV. 考 察

本邦における「頭部外傷における低髄液圧症候群」に関して，本学会の世話人の施設に対して行ったアンケート調査の結果について報告した．

今回のアンケート結果では，「本症候群自体が実際には存在しない」とする施設から「ほとんどすべての低髄液圧症候群が頭部外傷に起因していた」とする施設まであり，現時点において「頭部外傷における

低髄液圧症候群」の治療を実際に行っていない施設と積極的に行っている施設とが存在している現状が明白に示された．

本症候群の治療を行っていない施設においてはエビデンスの不足，診断基準の曖昧さ，他の類似疾患との鑑別が困難なことなどが本症候群の問題点であるとする意見が多かった．また，実際に治療を行っている施設においては診断方法や画像診断法での施設間の相違が大きく，本疾患の診断の難しさが浮き彫りとなった．このような診断方法に関する相違は本症候群の疾病概念の確立や病態生理の解明がまだまだ十分ではないことに起因している可能性が大きいことが示唆される．このような施設間の相違をなくさない限り正確な患者数の把握のみならず，更にはepidural blood patchを含めた本疾患の正確な治療効果の判定も不可能であると思われる．特に起立性頭痛などの本症候群の特徴的な症状以外の多彩な症状による診断は，いわゆる“鞭打ち症候群”や“慢性疲労症候群”などを含めて他の多くの疾患と極めて類似している<sup>4,5)</sup>．したがって，その鑑別はきわめて難しいのが実際のところである．一部のガイドラインには鑑別診断すべき疾患として多くの類似疾患について25疾患以上もの類似疾患について記載しているものの，具体的な鑑別方法が書いているわけではなく，その鑑別を行うことは極めて困難と考えられる<sup>5)</sup>．そのような複雑な病態の中で曖昧な診断基準による本症候群の診断は，いたずらに疑診例を増加させる恐れがあることが懸念される．その結果，本症候群における診断法や治療法などにおけるエビデンスの確立がより難しくなることは明らかである．

本症候群の患者に対してより良い医療を提供するためには，今回のアンケートの結果を踏まえて，多くの現場の医師が納得できる科学的根拠に基づく診断基準の確立と，その基準による更なるエビデンスの確立が必須であることが明確となった．本邦において日本神経外傷学会は神経外傷に関して，学術的に中心的な役割を有しており，それらの疾病や患者に対しての社会的責任を担っているといても過言

ではない。今後、本学会を中心として本症候群に関連する他の専門学会と積極的に協力して本症候群の病態や治療について科学的な側面から明らかにしていく必要があると思われる。

## V. ま と め

- 1) 神経外傷学会の世話人（現在の理事）施設（全44施設）に対して，“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を行った。
- 2) 現時点において「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」の治療を経験していない施設と行っている施設とでは，経験症例数から診断方法および治療のみならず本疾患の考え方にいたるまで大きな差異を認めた。
- 3) このような施設間の相違を生じた大きな原因として，本疾患の疾病概念や病態生理の解明が不十分であること，ならびに本疾患の類似疾患との鑑別が困難であることが想像された。
- 4) 今回のアンケート調査の結果より，現在いろいろな意味で話題となっている「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」という clinical entity に関して，大多数の医師のコンセンサスを得るには，本疾患の病態解明や，診断法，治療法などのエビデンスを確立することが重要である。

## 文 献

- 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) 日本神経外傷学会:「頭部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/neurotrauma\\_report.html](http://www.neurotraumatology.jp/neurotrauma_report.html)
- 4) 日本頭痛学会:「慢性頭痛診療ガイドライン」  
<http://www.jhsnet.org/GUIDELINE/1/1-19.htm>
- 5) 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.
- 6) 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, 東京, 2006.

---

● 土肥 謙二 (昭和大学医学部 救急医学)  
〒142-8666 東京都品川区旗の台1-5-8  
TEL: 03-3784-8744 / FAX: 03-3784-6880  
E-mail: kdop@med.showa-u.ac.jp

---

「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告

外傷に伴う低髄液圧症候群：  
日本と海外論文の比較"Traumatic" intracranial hypotension in Japan:  
Comparison of Japanese and foreign articlesTATSURO KAWAMATA<sup>1,2</sup>, HIROSHI KARIBE<sup>2</sup>, KENJI DOHI<sup>2</sup>  
HIROSHI NAWASHIRO<sup>2</sup>, HIDEHIRO HIRABAYASHI<sup>2</sup>  
SHIGEYUKI MURAKAMI<sup>2</sup>川又 達朗<sup>1,2</sup>刈部 博<sup>2</sup>土肥 謙二<sup>2</sup>苗代 弘<sup>2</sup>平林 秀裕<sup>2</sup>村上 成之<sup>2</sup><sup>1</sup> Department of Neurological Surgery, Nihon University School of Medicine<sup>2</sup> Working Group of Intracranial Hypotension  
(The Japan Society of Neurotraumatology)

In order to clarify clinical characteristics of "traumatic" intracranial hypotension (TIH) treated in Japan, 100 Japanese articles were reviewed and compared to 201 foreign articles. The results revealed the features of TIH in Japan as follows; 1) prolific numbers of the reported cases (227 cases) (foreign cases; 15 cases), 2) high incidence (69%) of traffic accident as a cause of injury (foreign cases; 20%), 3) long periods from injury to diagnosis; more than 1 year in many cases, 4) CSF leakage from lumbar regions in vast majority cases (foreign cases: cervicothoracic regions; 91%), 5) fewer cases (55%) showing postural headache (foreign cases; 86%), 6) fewer cases (49%) showing dural enhancement on Gd-MRI (foreign cases; 93%), 7) fewer cases treated conservatively (foreign cases; 71%), 8) high numbers of blood patch procedure per patient, 9) lower cure rate (22%) by blood patch procedure (foreign cases; 100%). These results suggest that the clinical entity of TIH treated in Japan differs from that treated in foreign countries.

<sup>1</sup> 日本大学 脳神経外科<sup>2</sup> 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」  
作業部会 (日本神経外傷学会)委員：有賀徹 (委員長), 阿部俊昭, 小川武希  
小沼武英, 片山容一, 神寿右, 島克司  
平川公義

文献検討実務委員：

川又達朗, 刈部博, 土肥謙二, 苗代弘  
平林秀裕, 村上成之

## Key words:

Intracranial hypotension  
Trauma  
Symptom  
Treatment  
Outcome

Received October 9, 2007

Accepted January 8, 2008

(Neurotraumatology 30: 21-29, 2007)

## I.

## はじめに

低髄液圧症候群それ自体は、脳神経外科医ならば誰しも経験したことがある病態であり、決して稀な疾患ではない。しかしながら『外傷に起因した』低髄液圧症候群に限ると、日本神経外傷学会が行ったア

ンケート調査結果では1例も経験したことがない施設が84%に上る<sup>5)</sup>。アンケートからは、『外傷性』であるという診断は一部少数の施設でなされ、集中的に治療が行われている現状が明らかになった。この事実は、診療施設によって疾患概念そのものが異なっている可能性を示唆している。

ある疾患がどのような概念で捉えられているかを明らかにするには、報告されている論文の中で、症状、診断方法、治療、転帰などがどのように述べられているかを検討するのが最もスタンダードな方法である。『頭部外傷に伴う低髄液圧症候群に関する作業部会』でも、これを目的に論文の検証作業を行った。その結果を報告する。

## Ⅱ. 方 法

### (1) 論文の抽出

論文検索データベースである『医学中央雑誌』と『PubMed』を利用し、検索ワード『低髄液圧症候群 (intracranial hypotension)』『脳脊髄液減少症 (CSF hypovolemia)』で抽出した。この作業は2006年に行っており、2006年以前の論文を対象にした。2007年の論文は含まれていない。日本では入手困難な論文などもあり、最終的には、301論文の検討を行った。このように全ての論文を網羅しているわけではないが、疾患概念の一般的な考え方を明らかにする目的のためには、300を超える論文数は十分な数だと考える。

228編が欧文論文、73編が和文論文であった。欧文論文のうち27編が日本の症例であった。したがって201編が海外からの論文(以下 海外論文、海外症例)、100編が日本からの論文(以下 国内論文、国内症例)ということになる。

### (2) 分析方法

2つの分析を行った。まず低髄液圧症候群の全体像を知る目的で、特発性を含めた低髄液圧症候群全体の検討を行った。次いで本調査の主題である『外傷性』低髄液圧症候群を抽出し詳細に検討した。それぞれにおいて、日本における低髄液圧症候群診療の特徴を明確にする目的で、国内症例と海外症例との比較を行った。

## Ⅲ.

### (1) 低髄液圧症候群全体の分析

#### 1) 原因

低髄液圧をきたした原因を特発性と続発性に分け、続発性はさらに外傷性と非外傷性(腰椎穿刺後、脊椎・脊髄手術後など)に分類し、これらについて述べている論文数を調べた。海外論文は、特発性63%、外傷性10%、続発非外傷性27%であった。国内論文では、それぞれ62%、20%、18%であり、『外傷性』に言及した論文が海外論文の2倍あった。

#### 2) 髄液漏出部位

海外症例では、頸椎23%、胸椎26%、腰椎15%、仙椎1%、不明35%であった。国内症例では、それぞれ29%、21%、14%、5%、31%と大きな差はなかった。

#### 3) ブラッドパッチの効果

低髄液圧症候群での髄液漏出に対して行われる硬膜外自家血注入(ブラッドパッチ)の治療効果は、海外症例では、治癒52%、著明改善11%、改善25%、不変10%、悪化2%であった。国内症例では、治癒11%、著明改善18%、改善68%、不変5%、悪化0%であった。海外症例では治癒が半数を超えたのに対して、国内症例は11%と大きな違いがみられた。

#### 4) 海外症例の特徴

その他の海外症例の特徴をまとめると以下のようになる。

- ① 少数例の報告が多い。
- ② 典型的な症状、検査所見を備えている症例が多い。
- ③ 診断は、MRIでスクリーニング、RIで漏出部位の見当をつけて、CT myelographyで漏出部位を確定するという報告が多い。
- ④ 自然治癒、保存的治療(輸液など)で治癒する症例が多い。
- ⑤ 一部の症例を除いて、低髄液圧症候群は良性の経過をとる疾患であるという考え方が一般的である。

**Table 1** Number of articles and cases

	Foreign countries	Japan
Number of articles	11	9
Number of cases	15	227 S1: 141 S2: 46 O7: 40
Cases per article	1.4 cases / article	25.2 cases / article S1+S2: 93.5 O7: 5.7
Single case report	10 (91%)	2 (22%)

**Table 2** Age and sex

	Foreign countries	Japan
Average of age	43.4 y	36.5 y
Male : Female	10 : 5	105 : 122 S1 59 : 82 S2 23 : 23 O7 23 : 17

## (2) 『外傷性』低髄液圧症候群の分析

### 1) 論文数・症例数

臨床像を明らかにするという目的を達成するために、具体的な臨床経過が記載されている論文を分析した。論文の抽出は、1) 総説・解説論文は除く、2) 学会発表、抄録は除く、3) 外傷が原因であることが明記されている、4) 臨床症状、治療経過、転帰がある程度判断できる、の基準で行った。

例えば、低髄液圧症候群について論文を多く書いている米国のMokriは、総説の中で、外傷が低髄液圧症候群の原因になり得ることを繰り返し述べているが、症例の具体例は挙げていない。そのような解説論文は分析から除外した。

海外症例は、12論文<sup>2-4,6,7,9,11,14-17,23,24</sup>、16症例が抽出された。うち1症例は<sup>17</sup>、頭蓋骨骨折部からの髄液が漏出し低髄液圧をきたしたものであり、特殊な病態であると判断し除外した。結果、11論文(全体の5.4%)、15症例を分析した(**Table 1**)。

国内症例は、11論文、229症例が抽出された<sup>1,7,8,10,12,13,18-22</sup>。うち1例は、発症の6ヵ月前に外傷の既往があるが、論文の題名には、『原発性低髄液圧症候群』の記載があり、外傷が原因であるとする根拠が明確

でないため除外した<sup>10</sup>。また1例は、外傷により既存の脊髄髄膜瘤が破裂したものであり、特殊な病態であると判断し除外した<sup>7</sup>。9論文227症例が残り、これら分析した。9論文中2論文は篠永らの論文であり<sup>19,20</sup>、症例数は141例、46例と全体の82%を占めていた。227例全体の分析に加えて、篠永らの2論文と、他の7論文(合計40症例)を、それぞれS1<sup>19</sup>、S2<sup>20</sup>、O7論文として個別に分析し、それぞれの特徴を調べた。

海外症例と国内症例の論文数、症例数の比較を**Table 1**にまとめた。論文数は11編、9編とほぼ同等であるが、症例数は15例、227例と15倍もの大きな差がある。国内症例の論文では1論文あたりの症例数が多いが、海外では11論文中10論文91%が症例数1例の、いわゆる1例報告であり、『外傷性』低髄液圧症候群は、海外では稀な疾患であることがわかる。

### 2) 年齢・性別

平均年齢、男女比を**Table 2**にまとめる。平均年齢は、大きな差はなかった。海外症例では、男女比は2:1と男性の比率が高かった。S1論文では女性が1.4倍であり、O7論文では、男性が1.4倍であった。

**Table 3** Mechanisms of injury

Mechanisms of injury	Foreign countries		Japan				
			S1	S2	O7	Total	
Traffic accident	3	20%	120	15	22	157	69%
Fall	6	80%		3	5	8	31%
Sports	1		21	3	7	31	
Chiropractic	2					0	
Other	3			25	6	31	

**Table 4** Vertebral levels of CSF leakage

Vertebral level	Foreign countries		Japan		
			S1	S2	O7
Cervical	6	91%			2
Cervico-thoracic junction	2				0
Thoracic	2			(*2)	0
Lumber	1		(*1)		10
Unknown	4				3

\*1: Lumber level in vast majority cases  
 \*2: not described

### 3) 受傷機転

『外傷性』低髄液圧症候群の原因になった受傷機転を **Table 3** にまとめる。海外ではさまざまな原因が報告されている。国内では交通事故が多いのが特徴である。交通事故は、海外では20%であるのに対して、国内では約3.5倍の69%であった。S1論文では、交通事故が85%を占めていた<sup>19)</sup>。

### 4) 受傷から発症までの期間

海外症例では、発症までの時間は、受傷直後・短時間が計5例、数日が3例、数ヶ月が2例、不明あるいは記載なしが5例である。最長のものは5ヶ月であった。

国内症例では、受傷直後・短時間が3例、5ヶ月が1例、1年が1例である。残る222例は不明あるいは記載がなく、十分な情報は得られなかった。

### 5) 受傷から診断までの期間

診断までの時間は、海外症例では受傷後数日が1例、1～4週が3例、1～6ヶ月が7例、7ヶ月（最長）が1例、不明あるいは記載なしが2例であった。

国内症例では、受傷後数日が1例、1～4週はなし、1～6ヶ月が5例、7～12ヶ月が3例、1～4年

が4例、5年以上が2例、不明あるいは記載なしが187例であった。最長は受傷後12年である。これらとは別に、25症例の平均が57.5ヶ月（4.8年）と記載された論文があった<sup>12)</sup>。

海外症例は、ほとんどが受傷半年以内に診断されているのに対して、国内症例は、診断までの時間が長いことが特徴である。

### 6) 髄液漏出部位

髄液の漏出がみられた椎体レベルを **Table 4** にまとめる。海外症例では、頸椎・胸椎が記載11例中10例と大多数を占め、特発性低髄液圧症候群と同様な結果であった。腰椎部からの漏出は1例のみであった<sup>14)</sup>。

国内症例では、頸椎・胸椎からの漏出は2例のみであった<sup>18,21)</sup>。腰椎部からの漏出は10例であったが、これ以外でも具体的な数字の記載はないが、『圧倒的に腰椎』（S1論文）<sup>19)</sup>、『腰椎が最多』の記載があった<sup>12)</sup>。

海外症例では頸椎・胸椎が91%であるのに対して、国内症例では、腰椎が大部分であるという際立った差を示した。

**Table 5** Postural headache

	Foreign countries	Japan			
		S1	S2	O7	Total
Present	12 (86%)	79		3	82 (55%)
Absent	2	62?	(*2)	5	67?
Unknown	1	(*1)		32	32

\*1: The number of cases without postural headache was not specified in S1. The number was presumed by the total number of patients and the number of cases with postural headache.

\*2: not described

**Table 6** Dural enhancement on Gd-MRI

	Foreign countries	Japan			
		S1	S2	O7	Total
Present	13 (93%)	66	22	8	96 (49%)
Absent	1	75?	24?		99?
Unknown	1	(*1)	(*1)	32	32

\*1: The number of cases without dural enhancement was not specified in S1 and S2. The number of cases was presumed by the total number of patients and the number of cases with dural enhancement.

**Table 7** Number of "blood patch" procedure per patient

Number of procedure	Foreign countries	Japan		
		S1	S2	O7
0	10			1
1	3			4
2	1	(1*)	(2*)	3
3				(3*)
Unknown	1			7

\*1: S1 described that 147 patients (84%) in the total cases of 175 underwent the "blood patch" procedure 2 – 3 times in average, and the patients treated with the single procedure accounted for about 10%.

\*2: not described

\*3: One paper mentioned that 22 patients were treated by a total of 40 blood patch procedures.

### 7) 起立性頭痛

低髄液圧症候群で最も特徴的な臨床症状であるとされる起立性頭痛 (postural headache) の有無について **Table 5** にまとめる。

海外症例は 86% に起立性頭痛を認めたが、国内症例は 55% にとどまった。

### 8) MRI 硬膜増強

低髄液圧症候群の画像診断の中で特異度が高いといわれるガドリニウムによる MRI 硬膜増強効果の有無について **Table 6** にまとめる。

海外症例では 1 例<sup>6)</sup>を除いた 93% に硬膜増強が認

められたのに対して、国内症例では半分以下の 49% にとどまっている。

### 9) ブラッドパッチの回数

治療目的で行われたブラッドパッチの回数を **Table 7** にまとめる。海外症例では、ブラッドパッチをせずに輸液などの保存的治療を行った症例が 10 例、71% を占めており、『外傷性』低髄液圧症候群は保存的治療により治療可能な疾患であるとの認識が高いものと推測された。ブラッドパッチを行った症例は 4 例であり、うち 3 例は 1 回のみ<sup>12,14,16)</sup>、残り 1 例は 2 回行っていた<sup>3)</sup>。

**Table 8** Effects of blood patch

	Foreign countries	Japan			
		S1	S2	O7	Total
Excellent	4	21	7	16	44
Good		74	29	11	149
Fair		28	7		
Unchanged		4	2	2	8
Worse					
Unknown / undetermined	1	20 (1*)		7	27
Not performed	10	28	1	1	1

\*1: S1 did not assess the effects of blood patch in 20 patients who were in follow-up period following blood patch procedure.

**Table 9** Outcome of patients with traumatic intracranial hypotension

	Foreign countries	Japan			
		S1	S2	O7	Total
Full recovery (cured)	14	21(1*)	7	16	44
Substantial recovery		74	29	11	149
Partial recovery		28	7		
Unchanged	1	4	2	2	8
Worse					
Unknown		48 (2*)		8	28

\*1: The cure rate was not specified in S1. S1 reported 21 patients with remarkable (more than 80%) improvement following blood patch procedure.

\*2: S1 did not mention the outcome neither of 20 patients who were in follow-up period following blood patch procedure, nor of 28 patients who did not undergo blood patch.

国内論文の多くは、ブラッドパッチを行うことを前提に、あるいは行った症例を集めて論文が書かれているため、どの程度が保存的に治療され、その結果がどうであったのかの情報は得られなかった。S1論文では、外来を受診した患者175名の中で、147名にブラッドパッチを行っているとの記載があり、施行率は80%を超えている<sup>19)</sup>。回数は、1回のみは1割強、平均2～3回施行との記載がある。O7論文では、保存的に加療したものが1例、ブラッドパッチ1回が4例、2回が3例である。また22症例に対して、合計40回のブラッドパッチを行ったと記載された論文があった<sup>12)</sup>。

『外傷性』低髄液症候群は、海外では保存的治療あるいは1回のブラッドパッチで治療されているのに対して、国内では多くの症例に対して、複数回のブラッドパッチが行われているという特徴があった。

## 10) ブラッドパッチの効果

ブラッドパッチの効果を、著効、かなり改善、一部改善、不変、悪化の5段階に分けて評価したものを**Table 8**にまとめる。O7論文では、一部で情報が足りなかったため、かなり改善と一部改善をひとまとめに改善として、4段階で評価した。海外症例は、ブラッドパッチを行った4例全てが著効を示した。

S1論文では、著効21例(17%)、かなり改善74例(58%)、一部改善28例(22%)、不変4例(3%)、経過観察中で効果判定をしていないものが20例であった<sup>19)</sup>。S2論文では、それぞれ7例(16%)、29例(64%)、7例(16%)、2例(4%)であった<sup>20)</sup>。S1、S2論文ともに悪化はなかった。O7論文では、著効16例(55%)、改善11例(38%)、不変2例(7%)、悪化0例であった。国内症例の合計では、著効22%、改善74%、不変4%であった。

海外では、ブラッドパッチは100%の症例で著効しているのに対して、国内では著効は22%であり、大きな差があった。74%の症例はブラッドパッチにより改善するものの、何らかの症状を残存することが国内の特徴である。

#### 11) 転帰

『外傷性』低髄液圧症候群の転帰を、治癒、かなり改善、一部改善、不変、悪化の5段階に分けて評価したものをTable 9にまとめる。O7論文では、かなり改善と一部改善をひとまとめに改善として、4段階で評価した。

海外では15症例中、14症例(93%)が治癒、不変が1例(7%)であった<sup>4)</sup>。

S1論文では、治癒という表現はなく、80%以上の著明改善が21例(17%)、かなり改善74例(58%)、一部改善28例(22%)、不変4例(3%)、経過観察中20例であった<sup>19)</sup>。S2論文では、それぞれ7例(16%)、29例(64%)、7例(16%)、2例(4%)であった<sup>20)</sup>。S1、S2論文ともに悪化はなかった。O7論文では、治癒16例(55%)、改善11例(38%)、不変2例(7%)、悪化0例であった。国内症例の合計では、治癒(80%以上の著明改善を含む)22%、改善74%、不変4%であった。国内の症例では、ブラッドパッチを行わず保存的に加療された症例の転帰については十分な記載がなく、分析することができなかった。

国内症例は、改善まで含めると96%の高率で症状の改善をみている。但し、治癒に限ると22%であり、海外症例では93%が治癒しているのに比較して、治癒率が極端に低い。S1論文では、ブラッドパッチにより症状は改善するものの、約25%は社会復帰できない状態であると述べられている。

#### 12) 国内の『外傷性』低髄液圧症候群の特徴

海外症例との比較で明らかになった日本の『外傷性』低髄液圧症候群の特徴を以下にまとめる。

- ① 症例数が多い。
- ② 1論文あたりの症例数が多い。1例報告の論文が少ない。
- ③ 海外症例よりも、女性が占める割合が大きい

(海外33%、国内54%)。

- ④ 交通事故が受傷原因である比率が高い(海外20%、国内69%)。
- ⑤ 受傷から診断までの時間が長い。1年以上のもののがかなりの割合を占める。(海外は1年以上の症例はない)
- ⑥ 髄液漏出部位は、腰椎部が大多数である。(海外は頸椎・胸椎が91%)
- ⑦ 起立性頭痛を呈する症例が少ない。(海外86%、国内55%)
- 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。(海外93%、国内49%)
- 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。(海外100%、国内22%)
- ⑫ 治療により治癒に至る割合が少ない。(海外93%、国内22%)

## IV. 考 察

論文検証の結果、海外と国内の『外傷性』低髄液圧症候群は、かなり異なる臨床像を呈することが明らかとなった。国内では、海外の15倍以上の症例数が報告されていること、受傷から診断までの期間が長いこと、髄液の漏出部位が異なること、起立性頭痛、MRI硬膜増強など、従来、低髄液圧症候群に特徴的な所見であると考えられていた典型的な臨床症状を呈する割合が少ないこと、そしてブラッドパッチにより治癒に至る症例の割合が少ないことなどである。

海外の『外傷性』低髄液圧症候群の臨床像は、外傷性以外の特発性低髄液圧症候群と大きな差はなく、治療結果、転帰も良好である。一方で、国内の『外傷性』低髄液圧症候群の臨床像は特発性のものと大きく異なり、治療結果も不良である。低髄液圧症候群の概念の中で、日本で報告されている『外傷性』低

髄液圧症候群が特異な臨床象を呈していることは明らかである。全く新しい疾患として考えるべきなのかもしれないが、その前に低髄液症候群ではない症例が含まれている可能性を十分に検討しなくてはならない。

日本の『外傷性』低髄液圧症候群は、報告症例数は多いが、治癒に至る割合が少ない。診断根拠となる臨床症状、検査結果の解釈に際して、特異度 (specificity) よりも、感度 (sensitivity) が優先されている可能性がある。低髄液圧症候群は脊髄硬膜の破綻によって髄液が漏出することによって起こっているのであるから、診断の特異度を上げるためには、髄液漏出を直接的に証明する努力が不可欠である。画像診断の標準化が望まれる。

ブラッドパッチにより治癒に至らない症例では、どのような症状が改善し、どのような改善しないかを明らかにする必要がある。治癒に至らない症例で症状の改善を判定するには、併用薬物の効果や、ブラッドパッチによるプラセボ効果についても検討を加えなくてはならない。低髄液圧症候群以外の病態が合併している症例も実際には多いであろう。

本研究が『外傷性』低髄液圧症候群の病態の理解と治癒率向上の一助になれば幸いである。

#### 文 献

- 1) 荒川仁, 勝尾信一, 水野勝則, 那須涉, 林正岳: 外傷性低髄液圧症候群の治療経験. 中部日本整形外科災害外科学会雑誌 47: 973-974, 2004.
- 2) Beck J, Raabe A, Seifert V, Dettmann E: Intracranial hypotension after chiropractic manipulation of the cervical spine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74: 821-822, 2003.
- 3) Canas N, Medeiros E, Fonseca AT, Palma-Mira F: CSF volume loss in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 63:186-187, 2004.
- 4) Chiapparini L, Farina L, D'Incerti L, Erbetta A, Pareyson D, Carriero M R, Savoirdo M: Spinal radiological findings in nine patients with spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 44: 143-150; discussion 151-152, 2002.
- 5) 土肥謙二, 有賀徹, 阿部俊昭, 小川武希, 小沼武英, 片山容一, 榊寿右, 島克司, 平川公義: 「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.
- 6) Jeret JS: More complications of spinal manipulation. *Stroke* 32: 1936-1937, 2001.
- 7) Kihara T, Mitsueda T, Ito K, Miyata M: Intracranial hypotension caused by traumatic intrasacral meningocele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 75: 658, 2004.
- 8) 岸秀行: 外傷性低髄液圧症候群に対し自家血硬膜外注入を試みた3症例. *ペインクリニック* 24: 1141-1146, 2003.
- 9) Lupo I, Salemi G, Fierro B, Brighina F, Daniele O, Caronia A, Saia V, Savettieri G: Headache in cerebrospinal fluid volume depletion syndrome: a case report. *Funct Neurol* 21: 43-46, 2006.
- 10) 三須建郎, 高橋俊明, 佐藤滋, 豎山真規, 加藤宏之, 糸山泰人: 広範な硬膜外髄液貯留を認め髄液漏出部を確認できた原発性低髄液圧症候群の1例. *臨床神経学* 39: 948-952, 1999.
- 11) Moayeri NN, Henson JW, Schaefer PW, Zervas NT: Spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging associated with spontaneous intracranial hypotension. Report of three cases and review of the literature. *J Neurosurg* 88: 912-918, 1998.
- 12) Moriyama E, Ogawa T, Nishida A, Ishikawa S, Beck H: Quantitative analysis of radioisotope cisternography in the diagnosis of intracranial hypotension. *J Neurosurg* 101: 421-426, 2004.
- 13) 中込忠好: 低脳脊髄液圧性頭痛. *ペインクリニック* 25: 463-470, 2004.
- 14) Nosik WA: Intracranial hypotension secondary to lumbar nerve sleeve tear. *J Am Med Assoc* 157: 1110-1111, 1995.
- 15) Pannullo SC, Reich JB, Krol G, Deck MD, Posner JB: MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology* 43: 919-926, 1993.
- 16) Renowden SA, Gregory R, Hyman N, Hilton-Jones D: Spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 59: 511-515, 1995.
- 17) Rothrock JF: Low pressure headache and pseudosubdural hematomas. *Headache* 43: 1009, 2003.
- 18) 瀬戸雅美, 山本真嗣, 中川嘉隆, 川田純也, 長谷川修: 眼で見る神経内科 低髄液圧症候群. *神経内科* 62: 519-520, 2005.
- 19) 篠永正道, 鈴木伸一: 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, 2003.
- 20) 篠永正道: 慢性難治性頭痛の原因の一つとしての低髄液圧症候群. *日本頭痛学会雑誌* 30: 143-145, 2003.

- 21) 他田正義, 藤田信也, 永井博子: 眼で見る神経内科 MRI 脂肪抑制 T2 強調像が髄液漏の確認に有用であった特発性低髄液圧症候群. 神経内科 58: 425-426, 2003.
- 22) 竹下岩男, 大田正流, 空閑玄明, 松岡士郎, 大野正人, 渡辺秀幸: 低髄液圧症候群 (脳脊髄液減少症) の画像診断ペインクリニック 26: 1413-1420, 2005.
- 23) Turan TN, Biousse V, Newman NJ: Posttraumatic cerebrospinal fluid hypertension and hypotension. Arch Neurol 61: 1124-1125, 2004.
- 24) Walker DG: Refractory headache due to spontaneous intracranial hypotension from a CSF leak at C1-2. J Clin Neurosci 10: 482-485, 2003.

---

● 川又 達朗 (日本大学 脳神経外科)  
〒 173-8610 東京都板橋区大谷口 30-1  
TEL: 03-3972-8111 / FAX: 03-3554-0425  
E-mail: kawamata@med.nihon-u.ac.jp

---

—「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」作業部会報告

## 低髄液圧症候群：画像診断

## Intracranial hypotension: Imaging diagnosis

井田 正博<sup>1,2</sup>MASAHIRO IDA<sup>1,2</sup><sup>1</sup> Department of Radiology, Tokyo Metropolitan Ebara Hospital<sup>2</sup> Working Group of Intracranial Hypotension  
(The Japan Society of Neurotraumatology)<sup>1</sup> 荏原病院 放射線科<sup>2</sup> 「頭部外傷に伴う低髄液圧症候群」  
作業部会 (日本神経外傷学会)

## Key words:

Intracranial hypotension  
Magnetic resonance imaging

Received October 16, 2007

Accepted January 8, 2008

(Neurotraumatology 30: 30-37, 2007)

The role of diagnostic imaging for intracranial hypotension consists of definitive diagnosis of intracranial hypotension and detection of cerebral spinal fluid (CSF) leakage. Magnetic resonance imaging (MR) is the initial modality of choice for patients with symptoms suggesting intracranial hypotension. Dural enhancement on post-contrast spin-echo T1-weighted imaging and subdural effusion on fluid attenuated inversion recovery are essential findings of the diagnostic criteria. MR myelography is a noninvasive method to detect CSF leakage; however, extradural hyperintensity on MR myelography is non-specific for CSF. Fat-saturated axial T2-weighted imaging and postcontrast axial T1-weighted imaging should be added to confirm CSF leakage.

## I. 低髄液圧症候群の画像診断の目的と方法

低髄液圧症候群の画像診断の目的は、①低髄液圧症候群の診断および②髄液漏出の検出にある。それぞれの画像診断法について表1に示す。臨床レベルで脳脊髄液量や脳脊髄液圧を直接測定する画像診断法はなく、低髄液圧症候群の診断については間接的な所見となる。髄液漏出の診断については施設によって選択する画像診断法および撮像条件は様々であり、また所見の解釈にばらつきが認められる。本稿では典型的な臨床症候を呈する低髄液圧症候群の画像所見とそれぞれの画像診断法の特徴を説明し、非侵襲的な診断方法について提案する。なお、MR所見の成因としてMonro-Kellieの法則が考えられているが、MR所見の成因、病態との関連については本稿では論じない。

## II. 低髄液圧症候群のMR所見

低髄液圧症候群の診断にはMRを用いる。CTでも硬膜下水腫を検出し診断の一助となることがあるが、本症を疑った場合には頭部MRを第1に施行する。

## (1) びまん性の硬膜のGd造影効果

ガドリニウム (Gd) 造影 T1 強調画像 (TIWI) で硬膜に両側対称性に瀰漫性かつ連続性の造影効果と硬膜の肥厚を認める<sup>1,2,3)</sup>。本症の硬膜の造影程度は正常の静脈プール (海綿静脈洞や上矢状静脈洞) と同程度に顕著に造影される。硬膜の造影効果は天幕上のみならず、小脳テントから、後頭蓋窩硬膜にも連続して認める (図1A)。さらに、脊椎管内硬膜にも連続して増強効果を認めることがある (図2)。軸位断像の他に全体の冠状断像や正中矢状断像を加えるこ

表1 低髄液圧症候群の画像診断の特性と問題点

目的と検査法	主な所見と特性
1. 低髄液圧症候群の診断	
① MR	硬膜の造影効果, 硬膜下水腫, 脊椎硬膜外静脈の拡張 びまん性の硬膜造影効果は診断に必須 非侵襲的で第一選択の画像診断法
2. 髄液漏出の診断	
1) 動態的検査法	
① CT myelography	造影剤の硬膜外漏出 ヨード造影剤注入と複数時相撮影時の被曝量が侵襲的
② RI cisternography	RIの硬膜外漏出 簡便であるが周囲との解剖関係が不明瞭 腎尿路への早期排泄については確認されていない
2) 静態的検査法	
③ MR myelography	硬膜外の高信号, ただし髄液に特異的ではない 広範囲の撮像に時間を要する
④ MR (T2WI + Gd T1WI)	髄液漏出の局在診断 髄液以外の水分貯留や静脈叢との鑑別

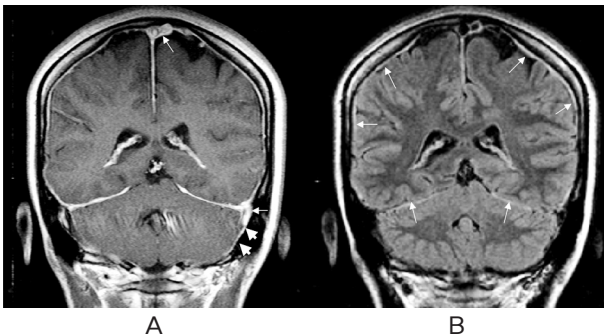


図1 硬膜のびまん性造影効果と肥厚

A. 造影 T1 強調画像 (スピンエコー (SE) 法)

硬膜にびまん性の肥厚と連続性の造影効果を認める。上矢状洞や横静脈洞の血液プール (→) と同等の顕著な造影効果を示す。後頭蓋窩の硬膜にも造影効果を認める。

B. FLAIR (A と同一スライス, 高速 SE 法)

肥厚した硬膜は高信号を呈する (→)。



図2 脊椎管内に連続する硬膜の造影効果

造影 T1 強調画像正中矢状断 (脂肪抑制併用)

頭蓋内から連続して上位頸椎レベル脊椎管内硬膜にも造影効果と肥厚を認める (→)。後頭蓋窩では硬膜下水腫を認める (矢頭)。脳脊髄液よりは信号が高く、脳脊髄液成分ではないことがわかる。下垂体前葉の軽度腫大を認める。

とによって、造影効果のびまん性進展がより明瞭となる。Gd 造影正中矢状断像は後述する上位頸椎レベルの硬膜外の静脈叢と髄液漏出との鑑別にも有用である。頸椎レベルの評価には硬膜外組織の脂肪組織 (高信号) と鑑別するために、脂肪抑制法を併用が必須となる (脂肪組織が低信号化)。

正常でも Gd T1WI で頭蓋内硬膜に軽度の造影効果を認める。上矢状静脈洞周囲の硬膜や、中頭蓋窩、小脳天幕縁に接する硬膜などで認められる。一方、

低髄液圧症候群では硬膜の造影効果とあわせて硬膜の肥厚が認められる。何 mm 以上を「肥厚」とするか、何 cm 以上の範囲で「びまん性」とするかについて定義はないが、正常硬膜の増強効果は硬膜の肥厚を伴わず、線状で滑らかで薄く、不連続で、正常静脈ほど強く造影されない (図 3)。

T1WI の撮像シーケンスはスピンエコー (SE) 法が推奨される。エコー時間 (TE) の短いグラディエントエコー (GRE) 法 T1WI では正常硬膜の造影効果が

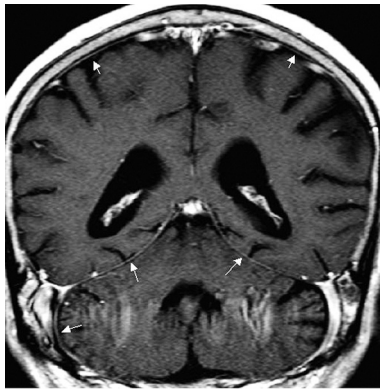


図3 造影T1強調画像：生理的な硬膜の造影効果

正常硬膜の増強効果は硬膜の肥厚を伴わず不連続で、線状で滑らかで薄く(→)、頭蓋内の静脈ほど強くは造影されない。

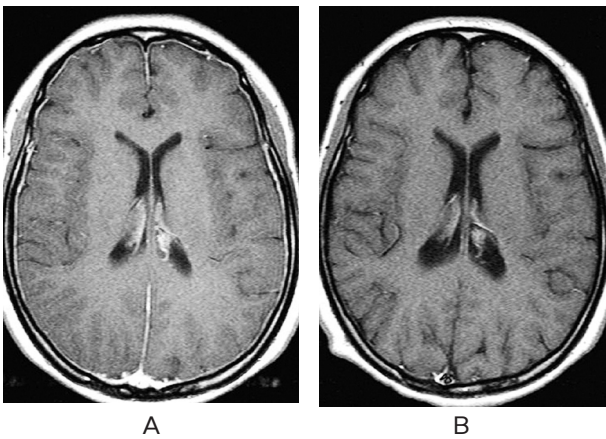


図4 造影T1強調画像：治療前後の硬膜造影効果

A. 造影T1強調画像(治療前)

びまん性の硬膜造影効果を認める。

B. 造影T1強調画像(blood patch後)

症状は改善し、硬膜の造影効果も消失した。

強調されるので判定が困難となる。頭蓋内硬膜の造影効果の評価には脂肪抑制法を併用する必要はない。

また、肥厚した硬膜はFLAIRで高信号を呈する(図1B)。これは後述する硬膜下水腫と関連する。造影できない症例ではFLAIRが診断に有用である(硬膜下水腫の項を参照)。

硬膜のびまん性の造影効果は治療による症状の経過とともに消失する(図4)。ただし症状の経過と造影所見の消失時期についてはまだ明確にはなっていない。

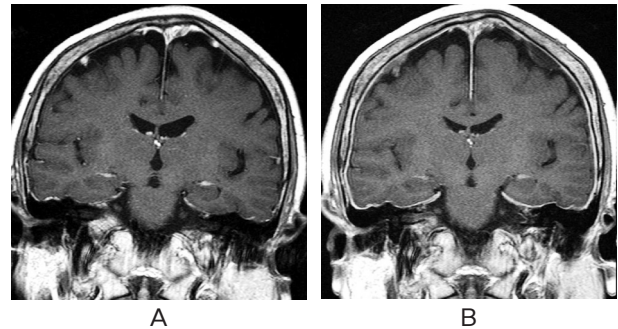


図5 造影T1強調画像：臨床経過と硬膜の造影効果

A. 造影T1強調画像(起立性頭痛の発症第3病日)

硬膜にびまん性の造影効果や肥厚は認めない。

B. 造影T1強調画像(第14病日)

保存的療法により症状が軽快するも、典型的な硬膜のびまん性の造影効果と肥厚を認める。発症直後では硬膜の造影効果が不明瞭なことがあり、典型的な症状を呈する場合、初回MRで造影効果がなくても経過観察する必要がある。

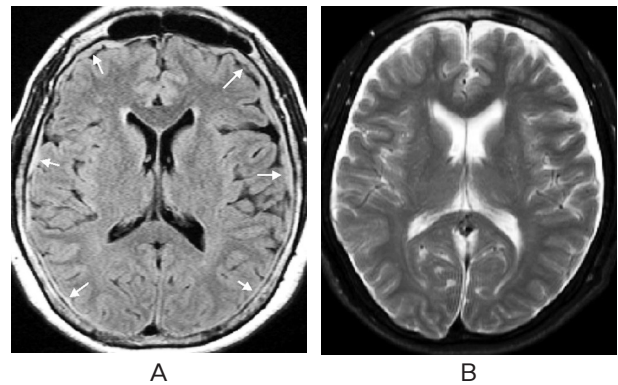


図6 硬膜下水腫

A. FLAIR

B. T2強調画像

両側性に少量の硬膜下水腫を認める。FLAIRでは脳脊髄液よりも高信号を呈するので、少量の硬膜下水腫の検出に有用で、さらにその内容は脳脊髄液とは異なる成分であることがわかる。造影T1強調画像(非掲載)では硬膜にびまん性の造影効果を認める。

ない。また、症状発現直後の急性期においては硬膜の造影効果はまだ出現しないことがあり(図5A)、急性期に硬膜の造影効果がなくても典型的な症状があるときは、経過観察のMRが必要となる(図5B)。

## (2) 硬膜下水腫

Gd造影効果および肥厚を呈する硬膜にそって、硬膜下水腫をきたすことがある。硬膜下水腫の内容物はT2強調画像(T2WI)では脳脊髄液とほぼ同等の均一

な高信号を呈する。T1WIでは低信号ではあるが、脳脊髄液よりも信号がやや高いことが多い(図2)。FLAIR法では脳脊髄液よりも高信号を呈するので、脳脊髄液の硬膜下腔への漏出ではなく血漿成分が漏出していると考えられる(図6A)。硬膜下水腫の診断にはFLAIRが有用で、少量の硬膜下水腫ではT2WIのみでは検出困難である(図6B)。硬膜下水腫は後頭蓋窩にも認めることがある。さらに椎管内硬膜下腔にも連続する症例がある<sup>4,5)</sup>。

### (3) 頭蓋内皮質静脈の拡張、硬膜外静脈および

#### 硬膜外静脈叢の拡張

頭蓋内皮質静脈に拡張を認めることがあるが、正常の皮質静脈の径には variation が大きいいため、診断の決め手になる所見にはならない。後頭蓋窩では斜台背側の下錐体静脈の拡張を認めることもある。椎管内では硬膜嚢容積の減少に伴い硬膜外静脈叢や、硬膜外静脈の拡張を認めることがある(MR所見については表2を参照)。

### (4) その他のMR所見

小脳扁桃の下垂や脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大(上に凸、図2)等が挙げられるが、いずれも硬膜の造影効果ほど顕著な所見ではなく、単独では本症の確定診断にはならない。上記(1)(2)所見が陽性のときの副所見に留めるべきである。

## Ⅲ. 髄液漏出の検出

髄液漏出の画像診断法を表1にまとめる。造影剤もしくはトレーサを注入するCT myelography および RI cisternography は動態的な検査法(検査時間内に漏出した硬膜外髄液を描出)であり、MRは静的な検査(漏出して停滞している硬膜外髄液を描出)である。

### (1) CT myelography と RI cisternography の問題点

髄液漏出部位の同定には硬膜嚢内に造影剤やト

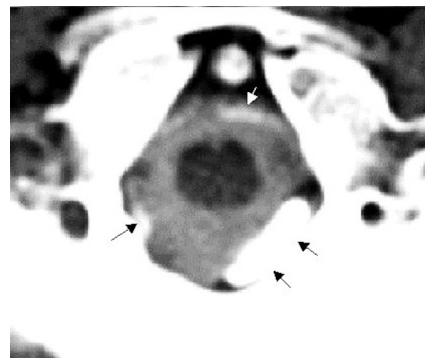


図7 CT myelography : 髄液漏出

CT myelography (環軸椎レベル軸位像)

硬膜嚢外に漏出した造影剤の高濃度貯留を認める(→)。ただし硬膜欠損部位までは特定できない。

レーサを注入する動的検査による硬膜外漏出の検出が特異的な所見と考えられる。ただし検査時間内(注入から撮像時間まで)のどの時点で漏出したかは特定できず、硬膜外の漏出停滞レベルが必ずしも硬膜の欠損、漏出部位とは限らない。現時点では空間分解能は高く、周囲解剖との位置関係が明瞭となるCT myelography が髄液漏出を判定する最も信頼度の高い検査法と考えられる(図7)。マルチスライスCTを用いれば、画像再構成が可能な高い空間分解能の全脊椎の撮像が容易である。しかし髄液腔へのヨード造影剤注入は侵襲的であり、さらに全脊椎の撮像には被曝を考慮する必要がある。単回の撮像では被曝は問題にならないが、造影剤注入後のどの時点で撮像すれば髄液漏出がとらえられるかは明確にされておらず、症例によっても至適な撮像タイミングの差が大きいためと考えられ、経時的に複数回にわたってCTを撮像すると被曝量が倍増する。

一方、RI cisternography は、1回の投与で複数時相にわたってデータ収集が可能である。しかしCT myelographyと同様、硬膜内へのトレーサ注入が必要で、さらにMRやCTと比較して核医学装置を有する施設は限られ、検査料もMRと比較して高額なため、全例に第一選択となる検査法ではない。また、RI cisternography 単独の判定では、空間分解能が低く周囲の解剖構造との関係が明瞭でないことから、神経

根周囲のくも膜下腔や meningeal cyst 内部への RI 集積と硬膜内漏出の鑑別が困難な症例がある。RI cisternography における硬膜嚢内の経時的なカウント数の低下（クリアランス）や腎尿路への早期排泄所見についても、髄液漏出の直接所見ではなく、脳脊髄液の循環および吸収動態が正確に解明されていない現時点では、髄液漏出とする科学的根拠は確立されているとは言えない。

## (2) MR myelography による髄液漏出の診断

現在までの報告では MR、特に所謂 MR myelography による髄液漏出の診断能は低いとされている。また頭蓋底頸椎移行部から腰仙椎レベルまでの全脊椎の撮像には位置決めのための関心領域中心の複数回選択や、機種によっては関心領域ごとにコイルの交換が必要のため検査時間がかかり、髄液漏出のスクリーニング法としては必ずしも適しているといえない。

MR myelography とは背景組織（椎体骨髄や周囲筋組織、脂肪組織等）の信号を抑制して髄液の信号を強調する撮像法である。具体的には TE の長い高速 SE 法 T2WI や SSFP 法により、T2 値の長い水成分のみを高信号に描出し、さらに中程度の T2 値を有する周囲の軟部組織（筋組織や実質臓器）の信号抑制し、脳脊髄液を相対的に強調して描出する。同時に CHESSE 法による脂肪抑制法も併用する。同様の方法は胆道および膵管を描出する MR cholepancreatography (MRCP) や腎尿路を描出する MR urography にも応用されており、総じて MR hydrography と称される。MR myelography の撮像法には、GRE (gradient echo) 法、FSE (fast spin echo) 法、SSFP 法に大別され、現時点では後二者が主流である。MR hydrography では微小嚢胞や少量の腹水、少量の消化管液、関節液も描出できることから、RI cisternography で検出される髄液漏出は空間分解能の高い MR hydrography でも十分検出される可能性があると考えられる。MR myelography の撮像については、硬膜嚢と少量の髄液漏出の重なりを防ぐために 2D 法では複数方向からの撮像すること（冠状断と矢状断など）。3D 法では多方向か

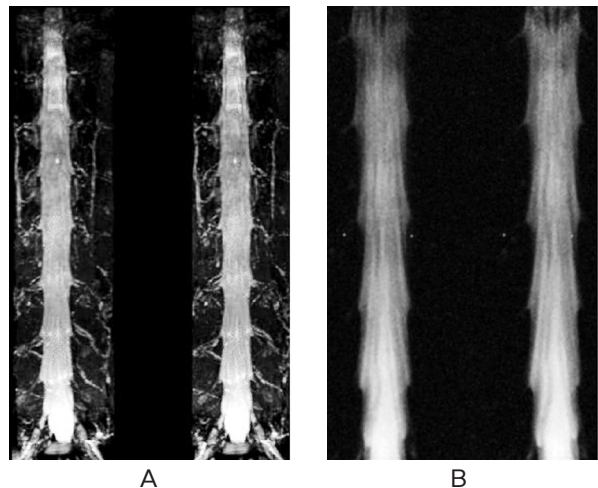


図8 MR myelography：撮像法による違い（健常例）

A. 3D グラディエントエコー (GRE) 法

GRE 法では神経根嚢周囲、椎体周囲の静脈成分も高信号になる。

B. 2D シングルショット高速 SE (FSE) 法

長いエコートレイン数の FSE 法では静脈血の信号が抑制される。シングルショットの 2D FSE 法は 1 スライスが秒単位で撮像できるのでスクリーニング法としては有用である。

らの最大値投影画像 (minimum intensity projection: MIP) を作成し、さらに元画像でも評価することが重要である。

しかし、MR myelography で描出される高信号は、脳脊髄液に特異的ではなく、撮像範囲内にある水成分が高信号となって描出される。硬膜嚢周囲に存在する生理的な水成分としては静脈血が挙げられる。TE の短い GRE 法では神経根周囲の静脈が高信号として描出されるため、神経根の tractography には有用であるが、椎体周囲の静脈も高信号に描出されるため、髄液漏出に類似した所見を呈する (図 8A)。TE の長い FSE 法、特にシングルショットの FSE 法では比較的緩徐な静脈血流も flow void となるため椎体周囲の静脈は描出されない (図 8B)。SSFP 法では周囲の静脈を含めて周囲のあらゆる水成分が高信号として描出される可能性がある。さらに静脈血成分以外にも、MR hydrography では椎間関節の退行変性や、椎体内の異常信号、腎盂尿管内の尿成分、筋組織や後腹膜の浮腫性変化も高信号に描出され、硬膜嚢と近接し

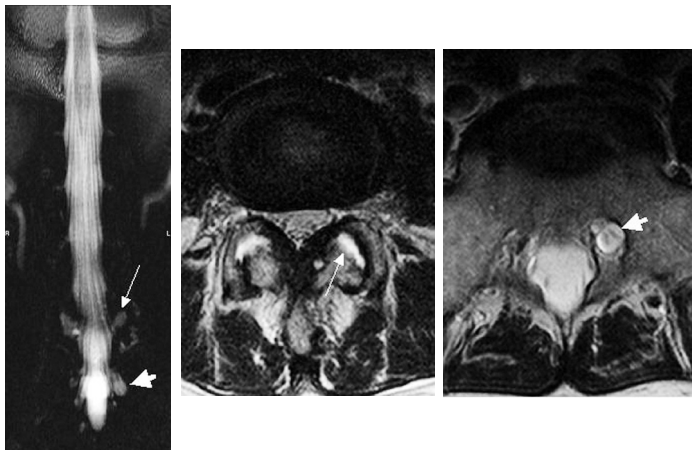


図9 MR myelography：髄液漏出と鑑別を要する所見

A. MR myelography (2D FSE 法)  
 B. T2 強調画像横断像 (L4-L5 レベル)  
 C. T2 強調画像横断像 (S1 レベル)  
 L4-L5 レベルで両側に (A→), さらに S1 神経根周囲 (A 矢頭) に硬膜嚢の輪郭外に高信号を認め髄液漏出のようにみえるが, T2 強調画像横断像から退行変性による椎間関節内液体貯留 (B→) と生理的な神経根嚢 (C 矢頭) であることがわかる。

表2 MR による硬膜外静脈叢の拡張と髄液漏出との鑑別

	T2 強調画像 脂肪抑制	Gd 造影 T1 強調画像 脂肪抑制	CT myelography
硬膜外静脈(叢)	高信号	造影される	造影剤漏出なし
硬膜外漏出	高信号	造影されない	造影剤漏出あり

て投影されたときに硬膜外髄液漏出と間違えられることがある (図9)。したがって MR myelography で髄液漏出が疑われた場合は, その局所解剖についてさらに精査が必要となる。

#### IV. 髄液漏出の診断方法

RI cisternography は動的に髄液漏出を, MR myelography は髄液漏出の静的状態を検出するが, 両者とも断層画像ではなく投影像なので局所解剖は明瞭ではない。それぞれ単独では髄液漏出の確定診断にはならず, 漏出高位の特定もされない。したがって両法とも髄液漏出が疑われる所見があれば, さらに CT

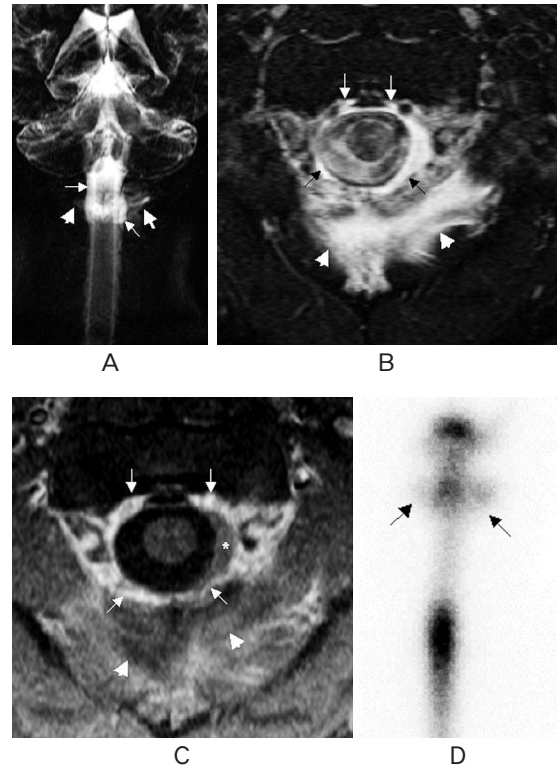


図10 MR による髄液漏出の診断

A. MR myelography (2D FSE 法)  
 C1-C2 レベルの硬膜外に高信号を認める (→および矢頭)。  
 B. T2 強調画像横断像 (脂肪抑制併用, C1-C2 レベル)  
 MR myelography 所見と一致して椎管内硬膜外 (→) および椎管外 (矢頭) に高信号域を認める。硬膜嚢はやや狭小化している。  
 C. 造影 T1 強調画像  
 椎管内硬膜外に著明な均一な増強効果が認められ, 静脈叢の静脈プール造影効果である (→)。ただし一部に造影効果を認めない部分があり, 硬膜下水腫である (\*). 椎管外の高信号部位には造影効果を認めず髄液漏出である (矢頭)。  
 D. RI cisternography  
 MR myelography 所見と一致して硬膜外にトレーサーの漏出を認める (矢印)。

myelography や MR T2WI および造影 T1WI による精査が必要となる。

髄液漏出は, T2WI で高信号として描出される。周囲脂肪織と同程度の信号を有することから, 脂肪抑制併用が必須となる。特に MR myelography の矢状断もしくは冠状断で髄液漏出が疑われた場合 (図10A)

表3 荏原病院における低髄液圧症候群のMRプロトコール

使用コイルと撮像シーケンス	所見
<b>I. 頭部MRI (頭部専用コイル) *</b>	
1. FLAIR 冠状断 **	硬膜下水腫
2. Gd 造影 T1 強調画像冠状断 **	硬膜びまん性造影効果
3. 脂肪抑制 T2 強調画像正中矢状断 ***	後頭蓋窩から脊椎管内硬膜下水腫 上位頸椎レベルの髄液漏出スクリーニング
4. Gd 造影脂肪抑制 T1 強調画像正中矢状断	後頭蓋窩から脊椎管内硬膜造影効果 髄液漏出と拡張した静脈叢を鑑別
<b>II. 脊椎コイル</b>	
5. MR myelography 冠状断および矢状断 ****	髄液漏出スクリーニング
① 頸椎から上位胸椎 レベル	
② 下位胸椎から仙椎レベル	
<b>III. 3 もしくは 5 から髄液漏出が疑われたレベルについて、頭部もしくは脊椎コイルで *****</b>	
6. 脂肪抑制 T2 強調画像軸位	表 2 参照
7. Gd 造影脂肪抑制 T1 強調画像軸位	表 2 参照

\* 他の疾患を鑑別するために、拡散画像、T2 強調画像、MRA も適宜追加する。

\*\* 可能ならば軸位も追加する。

\*\*\*2D シングルショット FSE 法 (厚い slab 厚) で施行することもある。その際は、冠状断も撮像する。

\*\*\*\*2D シングルショット FSE 法を用いる (1 回の撮像時間は数秒程度)。スラブ厚を 40 ~ 60 mm 程度とする。

\*\*\*\*\*

は、必ず脂肪抑制併用 T2WI 軸位断像で確認する必要がある (図 10B)。その際問題となるのは髄液圧低下により容積減少をきたした硬膜嚢を代償するために拡張した硬膜外静脈叢との鑑別である。流速がある硬膜外静脈は T2WI で flow void を呈するが、硬膜外静脈叢レベルでは静脈血が停滞しているため高信号となる。したがって MR myelography や脂肪抑制 T2WI のみでは、拡張した静脈叢と硬膜外に漏出した髄液の鑑別ができないので、さらに脂肪抑制造影 T1WI と比較する必要がある (図 10C)。拡張した硬膜外静脈叢は静脈プールなのでほぼ均一な造影効果を示すが、髄液漏出部位には造影効果は認めず低信号呈する (表 2)。ただし髄液漏出周囲に反応性に周囲に血管増生や拡張はあり、周囲に淡い造影効果をきたすことがある。

## V. 低髄液圧症候群の画像診断法の選択

前述したように低髄液圧症候群の画像診断は、① 低髄液圧症候群の診断と ② 髄液漏出の診断からなる。① については造影 MR が必須であり、② については MR や CT myelography が髄液漏出の確定診断に有用である。荏原病院では、典型的な臨床症状有する低髄液圧症候群疑い症例については、表 3 に示す MR プロトコールにより低髄液圧症候群と髄液漏出の診断を行っている。頭部 MR 施行時に脂肪抑制 T2WI (もしくは 2D シングルショット FSE 法による MR myelography) の正中矢状断を撮像すれば、頭蓋頸椎移行部から上位頸椎の髄液漏出をスクリーニングすることができる。脂肪抑制 T2WI や MR myelography で漏出が疑われた症例では、その部位を中心

に脂肪抑制 T2WI 軸位, 脂肪抑制造影 T1WI 軸位による精査を施行する. 低髄液圧症候群の診断には Gd 造影が必須であること, 髄液漏出と静脈叢の拡張も鑑別にも Gd 造影が必要なことから, Gd 投与が 1 回で済むように当院では可能な限り頭部 MR と脊椎 MR 同時に施行している.

一方, 髄液圧測定のために硬膜穿刺をする場合は, 同時に RI cisternography や CT myelography の施行を検討するが, MR による精査後に施行する. RI cisternography や CT myelography は, MR 所見で髄液漏出が診断され, ブラッドパッチ法や手術療法が考慮される症例に施行する (図 10D).

## VI. 結 語

1. 低髄液圧症候群の画像診断の目的は, ① 低髄液圧症候群の診断, ② 髄液漏出の検出にある. 低髄液圧症候群の診断には MR が有用である.
2. びまん性の硬膜肥厚と Gd 造影効果, および硬膜下水腫が認められ, 典型的な症状があれば低髄液圧症候群と診断できる.
3. 髄液漏出の診断には, MR, RI cisternography, CT myelography が用いられる. それぞれの画像診断法の特性を理解し, 機能的な漏出と形態学的な漏出の両方から診断する必要がある.

4. MR myelography や RI cisternography 単独の「漏出」所見のみでは髄液漏出の確定診断にはならない. 髄液漏出が疑われたときは, さらに MR (脂肪抑制 T2WI および Gd 造影脂肪抑制 T1WI) もしくは CT myelography による精査が必要となる.

## 文 献

- 1) Rando TA, Fishman RA: Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology* 42: 481-487, 1992.
- 2) Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM: Meningeal biopsy in intracranial hypotension: meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 45: 1801-1807, 1995.
- 3) Miyazawa K, Shiga Y, Hasegawa T, Endoh M, Okita N, Higano S, Takahashi S, Itoyama Y: CSF hypovolemia vs intracranial hypotension in "spontaneous intracranial hypotension syndrome". *Neurology* 60: 941-947, 2003.
- 4) Chen CJ, Lee TH, Hsu HL, Tseng YC, Wong YC, Wang LJ: Spinal MR findings in spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 44: 996-1003, 2002.
- 5) Chiapparini L, Paria L, D'Incerti L, Erbetta A, Pareyson D, Carriero MR, Savoirdo M: Spinal radiological findings in nine patients with spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 44: 143-150, 2002.

● 井田 正博 (荏原病院 放射線科)  
〒 145-0065 東京都大田区東雪谷 4-5-10  
TEL: 03-5734-8000 / FAX: 03-5734-7062  
E-mail: RXB00500@nifty.com