

7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛:診断基準

以前に使用された用語:特発性頭蓋内圧低下症 (spontaneous intracranial hypotension)、一次性頭蓋内圧低下症 (primary intracranial hypotension)、髄液量減少性頭痛 (low CSF-volume headache)、低髄液漏性頭痛 (hypotiquorrhoeic headache)

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ミリ水柱未満
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

(筆者注:髄液が漏れる原因がはっきりとしているものは「7.2.2 髄液漏性頭痛」であり、髄液が漏れる原因がはっきりとしないものは「7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛」ということになる。いずれにしろ、病気の本質が脳脊髄腔からの髄液の漏出であることに変わりはない。)

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

(平成22年3月)

1. 低髄液圧症候群の診断基準

前提基準	1. 起立性頭痛〔注1〕 2. 体位による症状の変化〔注2〕
大基準	1. 造影MRIでびまん性の硬膜肥厚増強〔注3〕 2. 腰椎穿刺にて低髄液圧(60mmH₂O以下)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。

2. 「外傷に伴う」と診断するための条件

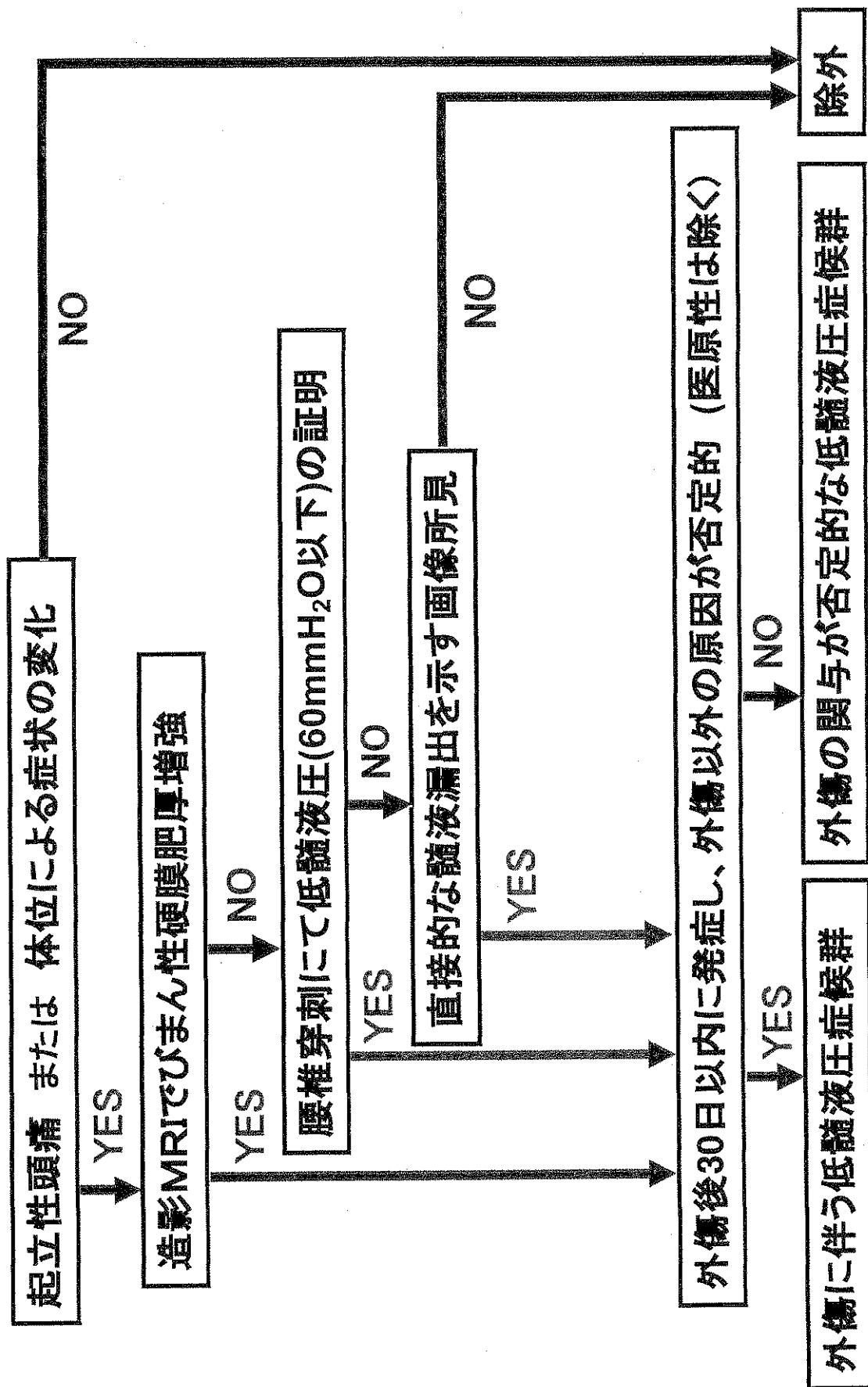
外傷後30 日以内に発症し、外傷以外の 原因が否定的（医原性は除く）

〔注1〕 国際頭痛分類の特発性低髄液圧性頭痛に倣い、起立性頭痛とは、頭部全体および・または鈍い頭痛で、座位または立位をとると15 分以内に増悪する頭痛である。

〔注2〕 注1と同様、国際頭痛分類に示される頭痛以外の症状として挙げられる。

1. 項部硬直 2. 耳鳴 3. 聴力低下 4. 光過敏 5. 悪心を指す。
〔注3〕 びまん性硬膜肥厚増強と髄液漏出について診断する基準については別添（参考資料）の「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断基準における撮像プロトコールと画像所見に従う。

3. 「外傷に伴う低髄液圧症候群」診断フローチャート



I 脳脊髄液減少症の定義

脳脊髄液腔から脳脊髄液(髄液)が持続的ないし断続的に漏出することによって脳脊髄液が減少し、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠などさまざまな症状を呈する疾患である。

II 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ことが多い。

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、その主なものは以下のとおりである。

1 脳神経症状と考えられるもの

目のぼやけ^{1,2)}、眼振³⁾、動眼神経麻痺(瞳孔散大、眼瞼下垂)^{3,14)}、複視^{1,2,4,5)}、光過敏(photophobia)^{2,4)}、視野障害^{1,2,4)}、顔面痛⁶⁾、顔面しびれ^{4,10)}、聴力低下^{7,8)}、めまい^{5,12)}、外転神経麻痺^{2,9)}、顔面神経麻痺¹⁰⁾、耳鳴¹⁷⁾、聴覚過敏(hyperacusis)²³⁾など。

2 脳神経症状以外の神経機能障害

意識障害^{13,19)}、無欲⁶⁾、小脳失調¹⁵⁾、歩行障害^{14,18)}、パーキンソン症候群¹⁵⁾、痴呆(認知症)²¹⁾、記憶障害²⁰⁾、上肢の痛み・しびれ^{4,5)}、神経根症²⁴⁾、直腸膀胱障害⁶⁾など。

3 内分泌障害

乳汁分泌²⁵⁾など。

4 その他

嘔気嘔吐^{2,5,6)}、頸部硬直⁵⁾、肩甲骨間痛³⁾、腰痛²⁾など

III 画像診断

1. RI脳槽・脊髄液腔シンチグラム

現時点では、脳脊髄液減少症に関して最も信頼性の高い画像診断法である。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

RI注入3時間以内に頭蓋円蓋部までRIが認められず、膀胱内RIが描出される

(2) 脳脊髄液漏出像

くも膜下腔外にRIが描出される

(3) RIクリアランスの亢進^{25,26)}

脳脊髄液腔RI残存率が24時間後に30%以下である

【注意点】

- ・穿刺後の髄液漏出を最小限にするため、細いルンバル針を用いる。
- ・注入後3時間は臥床を保つ(RIの早期頭蓋内移行を避けるため)。
- ・座位・立位での漏出をみるため3時間以降は安静臥床を解除する。
- ・小児の髄液循環動態は不明な点が多く、慎重な判断を要する。

2. 頭部MRI

鑑別診断および脳脊髄液減少症の経過観察に有用であるが、特に慢性期においては下記の特異的な所見を示さないこともあり、あくまでも参考所見とする。なおMRI施行の際には、水平断撮影では脳の下方偏位を見落とす可能性があり、矢状断撮影、冠状断撮影の追加が推奨される。

(1) 脳の下方偏位

前頭部・頭頂部の硬膜下腔開大、硬膜下血腫、小脳扁桃下垂、脳幹扁平化、側脳室狭小化

(2) 血液量増加

びまん性硬膜肥厚、頭蓋内静脈拡張、脳下垂体腫大

【注意点】

- ・“びまん性硬膜肥厚”は決して頻度の高い所見ではないため、この所見を欠いても脳脊髄液減少症を否定できない。
- ・ガドリニウム造影は、びまん性硬膜肥厚や頭蓋内静脈拡張などの判定を容易にするが造影剤アレルギーに十分に注意する必要がある。

3. MRミエログラフィー

機種および撮影法の違いによる差が著しいため、参考所見に留める。

(1) 明らかな漏出像

腰椎筋層間における髄液貯留像

(2) 漏出を疑わせる所見

硬膜外への髄液貯留像、神経根での髄液貯留像、

腰部くも膜下腔外での砂状のT2強調高信号

IV 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。

【注意点】

- ・初圧が6cm水柱以下の時は脳脊髄液減少症の可能性がある。
- ・脳脊髄液の性状については一定の傾向はみられない。

2. 硬膜外生理食塩水注入試験

腰部硬膜外腔に生理食塩水を20～40mL程度注入し、1時間以内に症状の改善を認めた場合には脳脊髄液減少症の可能性が高い。

鑑別診断すべき疾患

- ①機能的頭痛(緊張型頭痛、後頭神経痛、片頭痛、群発頭痛など)
- ②頸椎捻挫(椎間板症、椎間関節症、神経根症、筋筋膜性疼痛など)

- ③頸椎変性疾患(頸椎症、頸椎椎間板ヘルニアなど)
- ④中枢神経脱髄および変性疾患(多発性硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン症候群など)
- ⑤脳梗塞、良性頭蓋内圧亢進症、正常圧水頭症、脳脊髄腫瘍、甲状腺疾患、副腎疾患、膠原病、結核、うつ病、メニエール病、関節リウマチなど

V 治療

1. 保存的治療

急性期はもとより慢性期でも一度は保存的治療を行うべきである。

治療例：約2週間の安静臥床と十分な水分摂取(補液または追加摂取1000～2000mL/日)

2. 硬膜外自家血注入

(ブラッドパッチ、EBP；epidural blood patch)

保存的治療で症状の改善が得られない場合は硬膜外自家血注入が推奨される。

【注意点】

- ・RI槽・脊髄液腔シンチグラフィーまたはMRミエログラフィーで漏出部位が同定できるか疑われる場合はその近傍から施行する。
- ・可能であればX線透視下で穿刺し、硬膜外腔に確実に注入する。
- ・注入時に強い疼痛を訴えた場合は、その部位での注入を終了し投与部位を変更する。
- ・標準注入量は腰椎：20～40mL、胸椎：15～20mL、頸椎：10～15mL。
- ・治療後は約1週間の安静が望ましい。
- ・同一部位への再治療は、3ヶ月以上の経過観察期間を設けることが望ましい。

おわりに

脳脊髄液減少症(cerebrospinal fluid hypovolemia)は、従来、低髄液圧症候群(intracranial hypotension)と称されていた病態と類似した病態であるが、多くの症例で髄液圧は正常範囲内であり、原因は髄液圧の低

下ではなく脳脊髄液の減少によると考えられるので、脳脊髄液減少症をより適切な疾患名として採用した。脳脊髄液減少症は今まで必ずしも正確な診断がなされてこなかったため、他の病名(慢性頭痛、頸椎症、頸椎捻挫、むち打ち症、うつ病等)にて治療されてきたことも少なくない。関連文献はまだ少ないため、診療経験の乏しい施設では現在、混乱が生じている。本ガイドラインは、脳脊髄液減少症に関してより豊富な診療経験をもつ施設の診療基準をもとに作成し、より多くの施設で診療が可能となることを目的とした。脳脊髄液減少症は、まだ病態や発症機序、検査法、治療法については未解決な部分が多く、このガイドラインは暫定的なものであり、今後も1年ごとに改訂作業を続ける予定である。

平成22年度厚生労働科学研究費補助金障害者対策総合研究事業
(神経・筋疾患分野) 脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班

脳脊髄液漏出症画像判定基準・画像診断基準

*本画像判定および画像診断基準は、以下に示す脳脊髄液漏出症（脳脊髄液減少症）に関係する我が国の学会が了承・承認したものです。

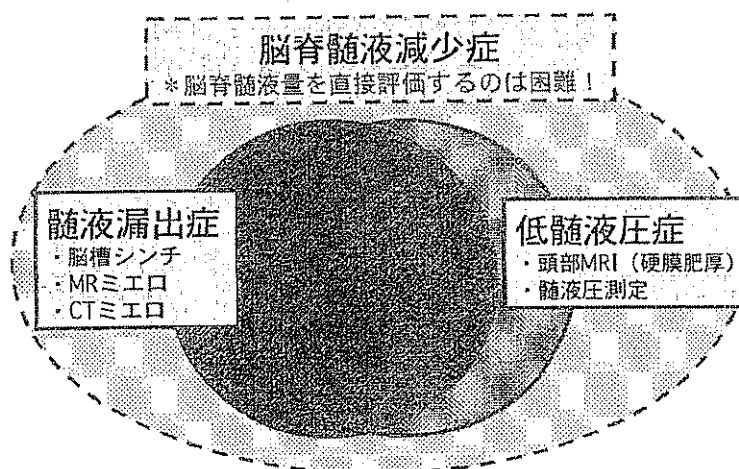
日本脳神経外科学会 日本神経学会 日本整形外科学会
日本頭痛学会 日本脳神経外傷学会 日本脊髄外科学会
日本脊椎脊髄病学会 日本脊髄障害医学会

*研究班では、以下の基準を作成するにあたり、疾患概念についての検討を行った。「脳脊髄液減少症」という病名が普及しつつあるが、現実には脳脊髄液の量を臨床的に計測できる方法はない。脳脊髄液が減少するという病態が存在することは是認できるとしても、現時点ではあくまでも推論である。画像診断では、「低髄液圧」、「脳脊髄液漏出」、「RI 循環不全」を診断できるにすぎない。

以上のような理由で、今回は「脳脊髄液減少症」ではなく「脳脊髄液漏出症」の画像判定基準・画像診断基準とした。

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

なお、以上の基準は原因によらず共通である。



<脳脊髄液漏出症の画像判定基準と解釈>

A. 脊髄 MRI/MR ミエログラフィー

1. 硬膜外脳脊髄液

【判定基準】

硬膜外に脳脊髄液の貯留を認める。

- ① 硬膜外に水信号病変を認めること。
- ② 病変は造影されないこと。
- ③ 病変がくも膜下腔と連続していること。

* 静脈叢やリンパ液との鑑別が必要である。

* perineural cyst や正常範囲の nerve sleeve 拡大を除外する必要がある。

【特徴】

MIP 像 (MR ミエログラフィー) における所見の陽性率は低い、重要な所見である。

脊髄 MRI の脂肪抑制 T2 強調水平断像と脂肪抑制造影 T1 強調水平断像による脊柱管内における硬膜外脳脊髄液の所見は診断能が高い。

【解釈】

硬膜外の水信号病変のみの場合、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

病変が造影されない場合、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

病変がくも膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

病変が造影されず、かつくも膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の『確実』所見とする。

2. 硬膜下脳脊髄液

【特徴】

理論上あり得るが、実際の診断例はない。

* くも膜嚢胞との鑑別が必要である。

【解釈】

異常所見には含めない。

3. まとめ

MR ミエログラフィーにおける所見陽性率は低いものの、脊髄 MRI/ MR ミエログラフィーは脳脊髄液漏出の診断に重要である。

硬膜外に水信号病変を認める場合、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

硬膜外の水信号病変が造影されない場合、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

硬膜外の水信号病変がくも膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

硬膜外の水信号病変が造影されず、かつくも膜下腔と連続している場合、脳脊髄液漏出の『確実』所見とする。

B. 脳槽シンチグラフィー

1. 硬膜外の RI 集積

【判定基準】

〈陽性所見〉

- ① 正・側面像で片側限局性の RI 異常集積を認める。
- ② 正面像で非対称性の RI 異常集積を認める。
- ③ 頸―胸部における正面像で対称性の RI 異常集積を認める。

〈付帯事項〉

- ① 腰部両側対称性の集積（クリスマスツリー所見等）は参考所見とする。

〈理由〉

*technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出等) を除外できない。

*PEG (pneumoencephalography) では硬膜下注入がしばしば認められた。

〈読影の注意事項〉

- ① 正確な体位で撮像されていること、側湾症がないこと。
- ② 腎や静脈叢への集積を除外すること。
- ③ perineural cyst や正常範囲の nerve sleeve 拡大を除外すること。
- ④ 複数の画像表示条件で読影すること。

*脳槽シンチグラフィーは撮像条件や画像表示条件が診断能力に強く影響するが、未だ条件の標準化はなされていない。(本研究班では、ファントムスタディーを行い、撮像・画像表示を標準化している。)

【特徴】

本法は脳脊髄液漏出のスクリーニング検査法と位置づけられる。

本法のみで脳脊髄液漏出を確実に診断できる症例は少ない。

【解釈】

片側限局性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

非対称性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

頸―胸部における対称性の集積は、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

2. 脳脊髄液循環不全

【判定基準】

24 時間像で脳槽より円蓋部の RI 集積が少なく、集積の遅延がある。

＊いずれかの時相で、脳槽内への RI 分布を確認する必要がある。

【特徴】

脳脊髄液漏出がある場合に、一定の頻度で認められる。

【解釈】

円蓋部の RI 集積遅延は、脳脊髄液循環不全の所見とする。

脳脊髄液漏出の『疑』所見に加えて脳脊髄液循環不全が認められた場合、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

脳脊髄液漏出の『強疑』所見に加えて脳脊髄液循環不全が認められた場合、脳脊髄液漏出の『確実』所見とする。

3. 2.5 時間以内の早期膀胱内 RI 集積

【判定基準】

観察条件を調整して膀胱への集積を認めれば、陽性とする。

【特徴】

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

【解釈】

客観的判定基準が確立されるまでは参考所見にとどめ、単独では異常所見としない。

4. まとめ

片側限局性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の『強疑』所見とする。

非対称性の RI 異常集積は、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

頸～胸部における対称性の集積は、脳脊髄液漏出の『疑』所見とする。

脳脊髄液漏出の『疑』所見と脳脊髄液循環不全があれば、『強疑』所見とする。

脳脊髄液漏出の『強疑』所見と脳脊髄液循環不全があれば、『確実』所見とする。

C. CT ミエログラフィー

1. 硬膜外の造影剤漏出

【判定基準】

硬膜外への造影剤漏出を認める。

- ① 画像上、解剖学的に硬膜外であることを証明すること。
- ② 穿刺部位からの漏出と連続しないこと。
- ③ 硬膜の欠損が特定できる。
- ④ くも膜下腔と硬膜外の造影剤が連続し、漏出部位を特定できる。

【特徴】

症例の蓄積が少ない。

technical failure (half-in half-out や穿刺部からの漏出等) を否定できれば、現時点で最も信頼性が高い検査法と言える。

【解釈】

硬膜外に造影剤を証明できれば、脳脊髄液漏出の『確実』所見である。

硬膜の欠損や漏出部位を特定できれば、脳脊髄液漏出の『確定』所見である。

2. 硬膜下腔への造影剤漏出

【判定基準】

硬膜下腔への造影剤漏出を認める。

- ① 画像上、解剖学的に硬膜下腔であることを証明すること。
- ② 穿刺部位からの漏出と連続しないこと。
- ③ くも膜の欠損が特定できる。
- ④ くも膜下腔と硬膜下腔の造影剤が連続し、漏出部位を特定できる。

【特徴】

理論上あり得るが、実際の診断例はない。

*くも膜嚢胞との鑑別が必要である。

【解釈】

異常所見には含めない。

3. まとめ

CT ミエログラフィーで硬膜外に造影剤を証明できれば、脳脊髄液漏出を診断できる。

穿刺部位からの漏出を否定できれば、脳脊髄液漏出の『確実』所見である。

硬膜の欠損やくも膜下腔と連続する硬膜外造影剤貯留は、脳脊髄液漏出の『確定』所見である。

<脳脊髄液漏出症の画像診断基準>

脳脊髄液漏出症の画像診断

- ・脳脊髄液漏出の『確定』所見があれば、脳脊髄液漏出症『確定』とする。
- ・脳脊髄液漏出の『確実』所見があれば、脳脊髄液漏出症『確実』とする。
- ・脳槽シンチグラフィーと脊髄 MRI/MR ミエログラフィーにおいて、同じ部位に『強疑』所見と『強疑』所見、あるいは『強疑』所見と『疑』所見の組み合わせが得られた場合、脳脊髄液漏出症『確実』とする。
- ・脳槽シンチグラフィーと脊髄 MRI/MR ミエログラフィーにおいて、同じ部位に『疑』所見と『疑』所見、あるいは一方の検査のみ『強疑』、『疑』所見が得られた場合、脳脊髄液漏出症『疑』とする。

『確定』所見

CT ミエログラフィー：

くも膜下腔と連続する硬膜外造影剤漏出所見

『確実』所見

CT ミエログラフィー：

穿刺部位と連続しない硬膜外造影剤漏出所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィー：

くも膜下腔と連続し造影されない硬膜外水信号病変

脳槽シンチグラフィー：

片側限局性 RI 異常集積＋脳脊髄液循環不全

『強疑』所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィー：

- ① 造影されない硬膜外水信号病変
- ② くも膜下腔と連続する硬膜外水信号病変

脳槽シンチグラフィー：

- ① 片側限局性 RI 異常集積
- ② 非対称性 RI 異常集積 or 頸ー胸部における対称性の集積
＋脳脊髄液循環不全

『疑』所見

脊髄 MRI/MR ミエログラフィー：

硬膜外水信号病変

脳槽シンチグラフィー：

- ① 非対称性 RI 異常集積
- ② 頭～胸部における対称性の集積

<低髄液圧症の画像判定基準と解釈>

*脳脊髄液漏出症と低髄液圧症は密接に関係しており、低髄液圧症の診断は脳脊髄液漏出症診断の補助診断として有用である。

脳 MRI

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

【判定基準】

硬膜に両側対称性にびまん性かつ連続性に造影効果と硬膜の肥厚を認める。

- ① 冠状断像で天幕および小脳テントが連続的に造影されること。
- ② 少なくとも連続する 3 cm 以上の範囲で造影効果が確認できること。
- ③ 造影程度は少なくとも大脳皮質よりも高信号を示すこと。

【特徴】

低髄液圧症の特徴的所見として、広く受け入れられている所見である。

低髄液圧症であっても、時期によっては認められないことがある。

【解釈】

びまん性の硬膜増強所見があれば、低髄液圧症の『強疑』所見とする。

びまん性の硬膜増強所見がなくても、低髄液圧症を否定はできない。

2. 硬膜下水腫 subdural effusion

【判定基準】

硬膜とくも膜間に液体貯留を認める。

- ① T2 強調像では脳脊髄液とほぼ同等の均一な高信号を呈する。
- ② FLAIR 法では脳脊髄液よりも高信号を呈することがある。

注：脳萎縮に伴うくも膜下腔の拡大と混同してはいけない。

【特徴】

低髄液圧症の随伴所見として、広く受け入れられている所見である。

外傷や脳萎縮に伴い、低髄液圧症とは関係なく臨床的にしばしばみられる所見でもある。

本所見単独では診断的意義が乏しい。

【解釈】

低髄液圧症の『参考』所見とする。

3. 硬膜外静脈叢の拡張

【判定基準】

斜台あるいは上位頸椎背側の静脈叢が拡張する。

① 脂肪抑制造影 T1 強調像の正中矢状断像で判定する。

② ある程度の範囲と厚さで、拡張所見陽性とする。

*皮質静脈や静脈洞の拡張所見については variation が大きく除外した。

【特徴】

重要な所見の一つではあるが、客観的判断が難しい。

【解釈】

低髄液圧症の『参考』所見とする。

4. その他の脳 MRI 所見

〈小脳扁桃の下垂、脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大（上に凸）等〉

【特徴】

いずれも硬膜の造影効果ほど顕著な所見ではなく、正常所見との境界を明確に規定することができない。

【解釈】

低髄液圧症の『参考』所見とする。

5. まとめ

びまん性の硬膜造影所見を、低髄液圧症の『強疑』所見とする。

その他の脳 MRI 所見は、すべて『参考』所見にとどめる。複数の『参考』所見があった場合には、低髄液圧症の『疑』所見とする。

脳ヘルニアやキアリ奇形の除外が必須である。

＜低髄液圧症の診断基準＞

- ・起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と 60 mm H₂O 以下の髄液圧（仰臥位・側臥位）があれば、低髄液圧症『確定』とする。
- ・起立性頭痛を前提に、びまん性の硬膜造影所見と 60 mm H₂O 以下の髄液圧（仰臥位・側臥位）のいずれか1つあれば低髄液圧症『確実』とする。
- ・複数の『参考』所見があった場合には、低髄液圧症『疑』とする。

*脳 MRI におけるびまん性硬膜造影所見のみを『強疑』所見とする。

*発症直後にはびまん性硬膜造影所見（硬膜肥厚）が認められない場合があるため、数週間の期間を置いて複数回検査することが推奨される。

*硬膜外静脈叢の拡張、小脳扁桃の下垂、脳幹の扁平化、下垂体前葉の腫大（上に凸）等については、正常所見との境界を明確に規定することができないため低髄液圧症の『参考』所見とする。

平成22年度厚生労働科学研究費補助金障害者対策総合研究事業
（神経・筋疾患分野）脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班

（2011.10.14）