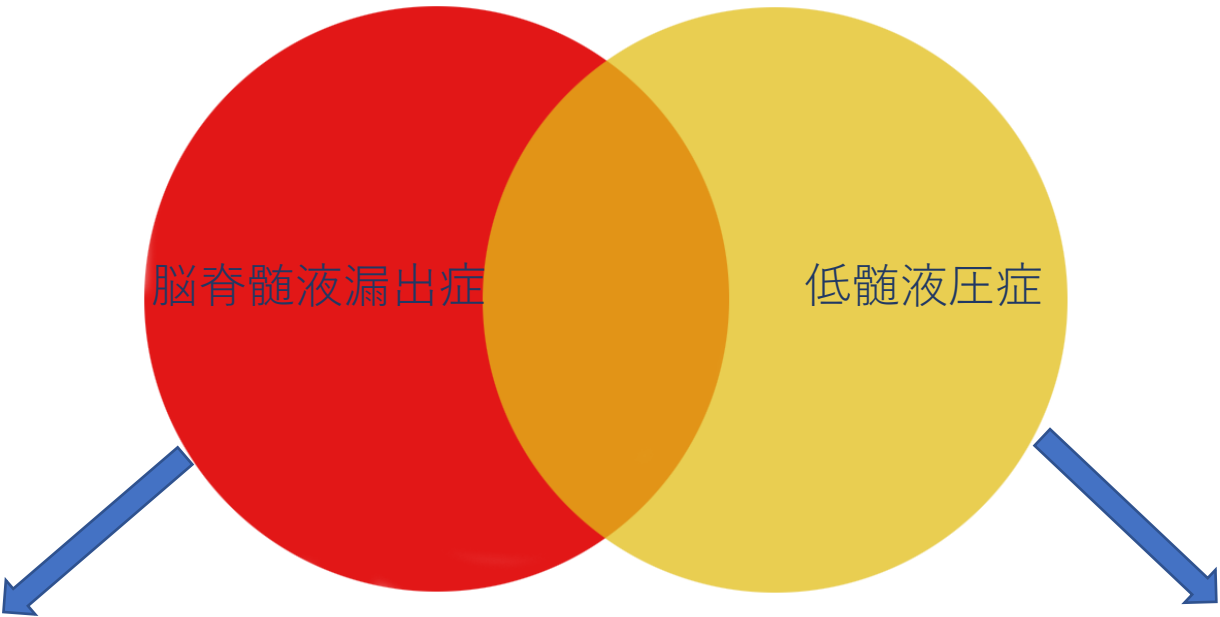




脳脊髄液漏出症を疑う患者

主症状：頭痛(90%以上、起立で増悪することが多い)
頸部痛、めまい、視機能障害、倦怠感 など
特徴：症状は連日性、薬の有効性が乏しい ※1



MRI (画像1, 2)、CTミエログラフィー (画像3)、
放射性核種脳槽造影 (画像4)による髄液漏出の証拠

以下のいずれかまたは両方
①低髄液圧(60mmH₂O未満)
②画像検査における低髄液圧所見の証拠 (画像5)

【参考文献】

国際頭痛分類第三版

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (IHS). The international classification of headache disorders. 3rd ed. Cephalalgia 2018; 38: 102-104.

脳脊髄液漏出症診療指針

嘉山 孝正 (監修), 国立研究開発法人日本医療研究開発機構障害者対策総合研究開発事業 脳脊髄液減少症の非典型例及び小児例の診断・治療法開拓に関する研究班 (編集), 中外医学社

連日の起立性頭痛で鑑別すべき疾患：
体位性頻脈症候群 (Postural tachycardia syndrome : POTS、画像6)

画像番号は山王病院画像集を参照

診断治療フローチャート

「脳脊髄液漏出症診療指針」
を基本に作成

脳脊髄液漏出症を疑う患者

主症状: 頭痛(90%以上、起立で増悪することが多い)
頸部痛、めまい、視機能障害、倦怠感 など
特徴: 症状は連日性、薬の有効性が乏しい

※1

連日性の起立性頭痛で鑑別すべき疾患として
体位性頻脈症候群(POTS)がある
ただし、脳脊髄液漏出症に伴う2次性POTSもある

スクリーニング検査として
頭部MRI(T1強調 3方向 造影を含むを推奨)
脊髄MRI(T2強調脂肪抑制 axial、sagittal、及びT1強調造影脂肪抑制を推奨)

※2

- | | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|
| 頭部MRI | 脊髄MRI |
| ☐ びまん性硬膜肥厚 | ☐ FDSS |
| 以下は参考所見 | ☐ iFDSS ※3,4 |
| ☐ 硬膜下血腫/水腫 | ☐ DTS |
| ☐ 硬膜外静脈叢拡張 | ☐ 脊柱管外水腫 |
| ☐ 小脳扁桃下垂 | |
| ☐ 下垂体腫大 | |

疑and/or漏出部位の精査要

- RI脳槽シンチグラフィー and/or CTミエログラフィー
- ☐脳脊髄液初圧測定
 - ☐硬膜外造影剤漏出・RI異常集積
 - ☐脳脊髄液循環不全(円蓋部のRI集積遅延)
 - ☐間接所見(RIクリアランス亢進)

- ☐脊髄MRIで漏出明確(FDSSなど)
- ☐硬膜下血腫による脳圧迫徴候(③+血腫ドレナージを推奨)

確定診断

- 治療:
- ①安静臥床+水分補給
(輸液1000-2000mL/日×3~14日)
 - ②硬膜外生理食塩水注入
 - ③ブラッドパッチEBP(Epidural blood patch)
 - ☐ 非X線透視下EBP(硬膜穿刺後頭痛に対して)
 - ☐ X線透視下EBP

※

1.主症状は「脳脊髄液漏出症診療指針」より。その他、症状についての付帯事項あり(P.14)。特徴は当学会からの提案。

2.造影検査は推奨されるがアレルギーのこともあり、頭部についてはFLAIR画像にて硬膜肥厚所見を観察する場合がある。

3.FDSS(floating dural sac sign P.20) : 脊髄硬膜嚢があたかも水に浮いているように見える所見、多量の髄液漏出を示す所見。

4.iFDSS(incomplete FDSS) : 局所の微細水信号所見(下図白矢頭)

DTS:Dinosaur tail sign :恐竜の尾びれ徴候(下図矢印) いずれも硬膜外の髄液漏出を示す。

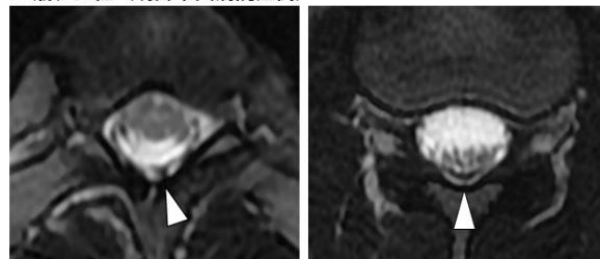
iFDSSは成人無症候例の20~40%に確認されている(診療指針緒言より P.8)。したがって、必ず他の検査を追加して確認する必要がある。

他検査で漏出陽性ならば、「漏出症」。漏出陰性ならば、疑い例として治療①②を試す。

または、他疾患(POTSなど)との鑑別を行うが、脳脊髄液漏出症に伴う2次性POTSの合併もありうることに注意する(P.17)。

※3,4

27歳、女性(明舞中央病院症例)

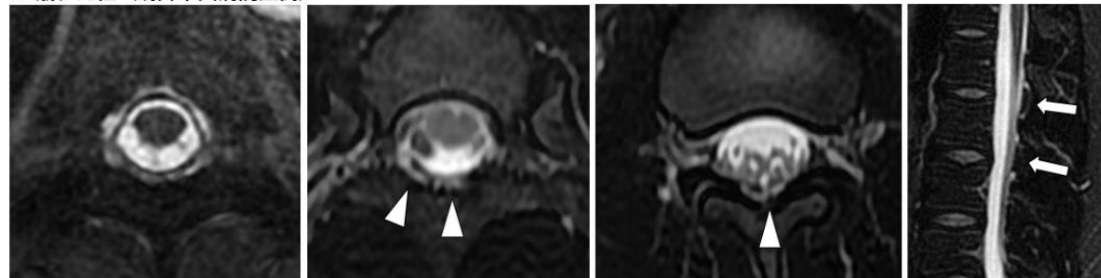


iFDSS(胸椎)

iFDSS(腰椎)

鹿戸教授(山形大学放射線診断学)による明舞中央病院症例より
令和2年2月第19回日本脳脊髄液減少症研究会抄録より

15歳、男性(明舞中央病院症例)



FDSS

iFDSS(胸椎)

iFDSS(腰椎)

DTS

【図1：特発性低髄液圧症の症状】

主症状：①～④は体位性変化を起こしやすい

①起立性頭痛：特徴的な症状（＞90%）

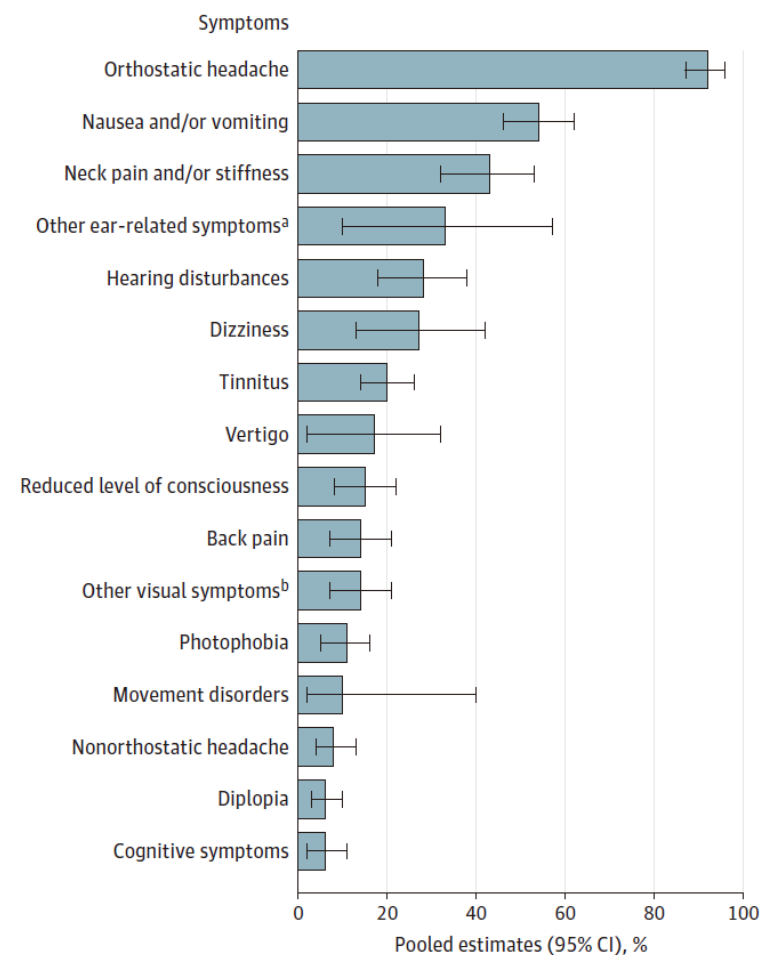
②頸部痛（40～70%）

③めまい（40～70%）：浮動性と回転性を合計

④視機能障害（40～70%）：羞明感、複視などを合計

⑤倦怠感（40～70%）

Figure 1. Signs and Symptoms of Spontaneous Intracranial Hypotension



Percentages indicate the pooled estimates of proportions.

^a Other ear-related symptoms included aural fullness, hyperacusis, or unspecified.

^b Other visual symptoms included blurred vision, nystagmus, and/or visual loss.

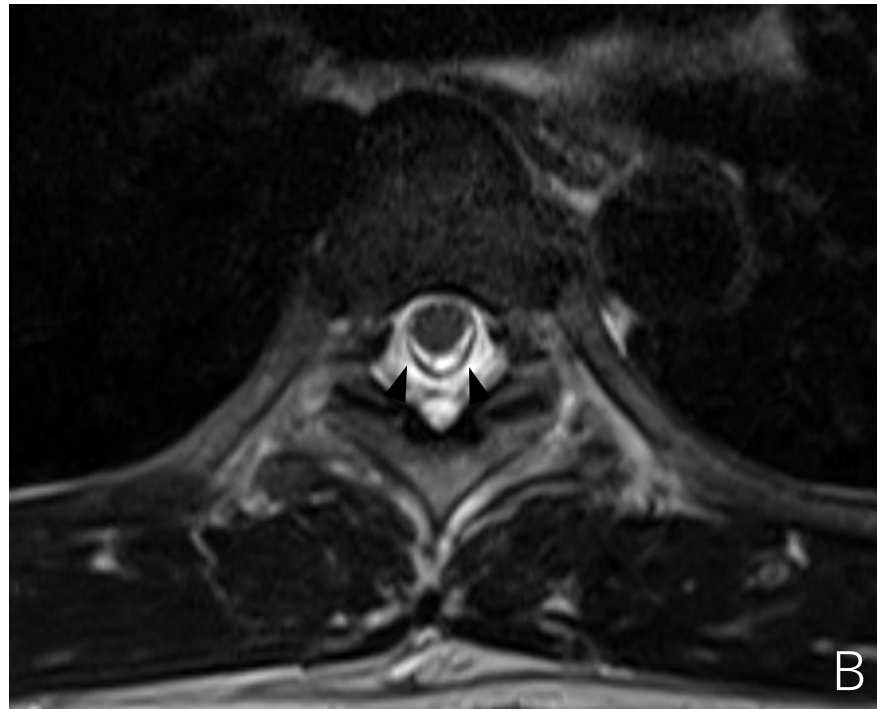
【表：脳脊髄液漏出症の症状】

文献 発行年	ガイドライン 2007	漏出症診療指針 2019	JAMA(SIH) 2020
典型的症状(Trias)	起立性頭痛 頸部痛 めまい	起立性頭痛 嘔気/嘔吐 頸部痛・こり	起立性頭痛 嘔気/嘔吐 頸部痛・こり
頻度高 (>70%)	起立性頭痛？	起立性頭痛 嘔気/嘔吐	起立性頭痛
頻度中 (40～70%)	頸部痛，めまい？	頸部痛・こり 易疲労感	嘔気/嘔吐 頸部痛・こり
頻度小 (10～40%)		めまい	聴覚障害 耳鳴り・めまい 意識障害，背部痛 他の視覚症状 羞明感
まれ (<10%) あるいは 症例報告の症状	目のぼやけ，眼振，動眼神経麻痺，複視，光過敏，視野障害，顔面しびれ，聴力低下，外転神経麻痺，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，神経根症状，上肢の痛み・しびれ，直腸膀胱障害，乳汁分泌，肩甲間部痛，腰痛など		歩行障害， 非起立性頭痛 複視、認知障害

症例画像集

各施設の典型症例画像を提示する

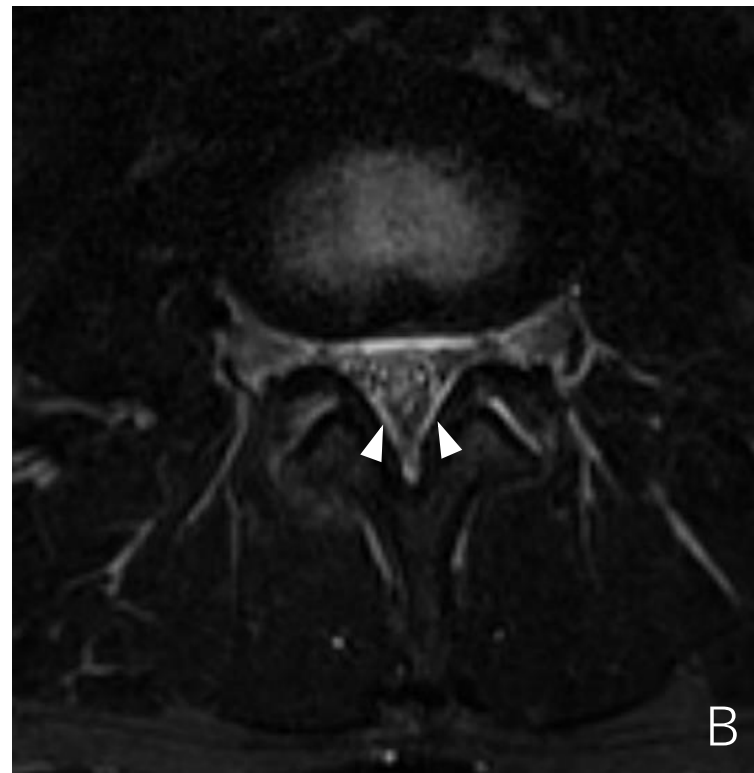
山王病院脳神経外科



41歳女性. 頤椎MRI T2脂肪抑制画像

- A: 矢状断, 上部胸椎レベルに硬膜外に異常水信号域を認める (白矢頭) .
 B: 水平断, Floating dural sac sing (FDSS)を認める (黒矢頭) .

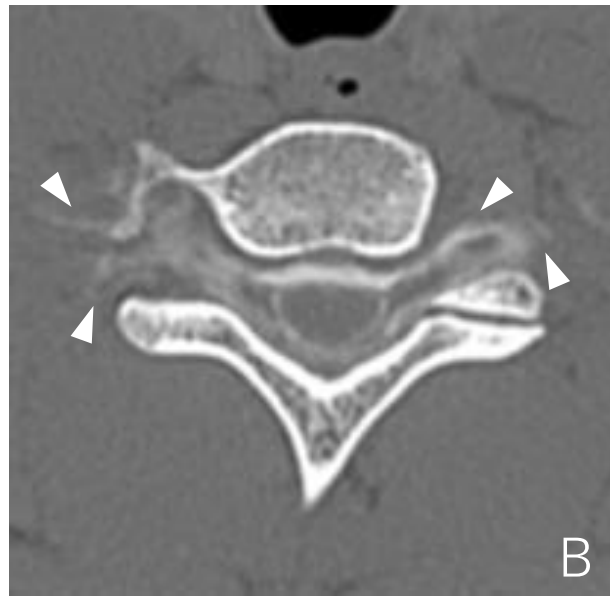
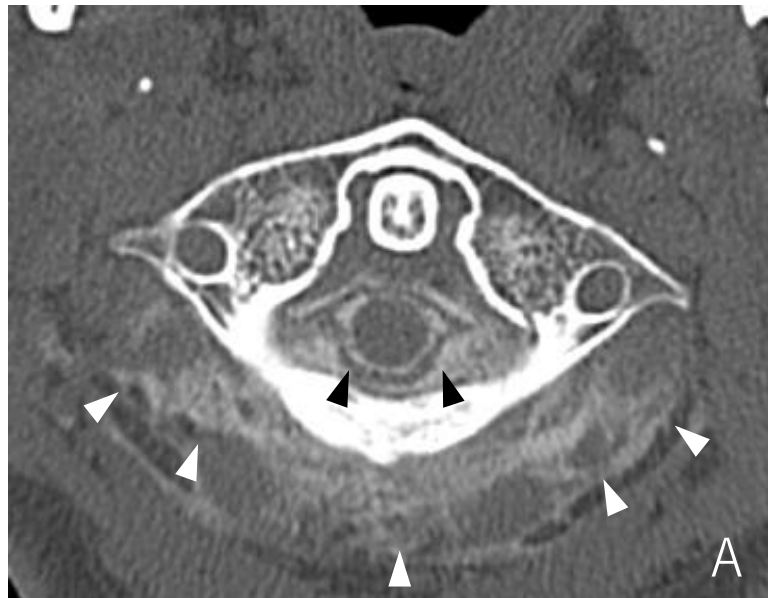
画像1



41歳女性. 腰椎MRI T2脂肪抑制画像

A: 矢状断, . Dinosaur Tail Sign (DTS)を認める（白矢頭）.
 B: 水平断, 局所の微細硬膜外水信号 iFDSS (incomplete FDSS)を認める（白矢頭）.

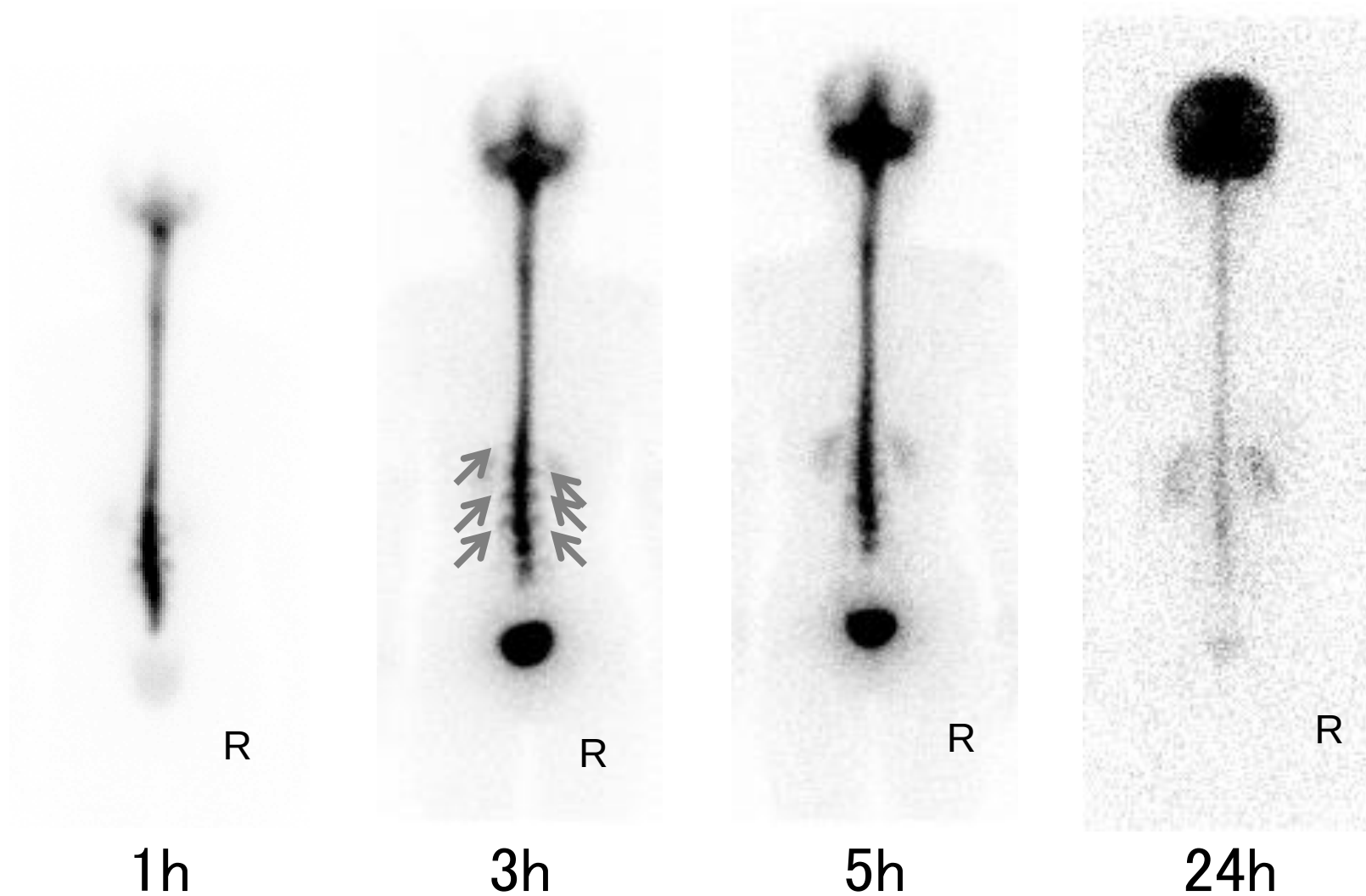
画像2



41歳女性. CTミエログラフィー

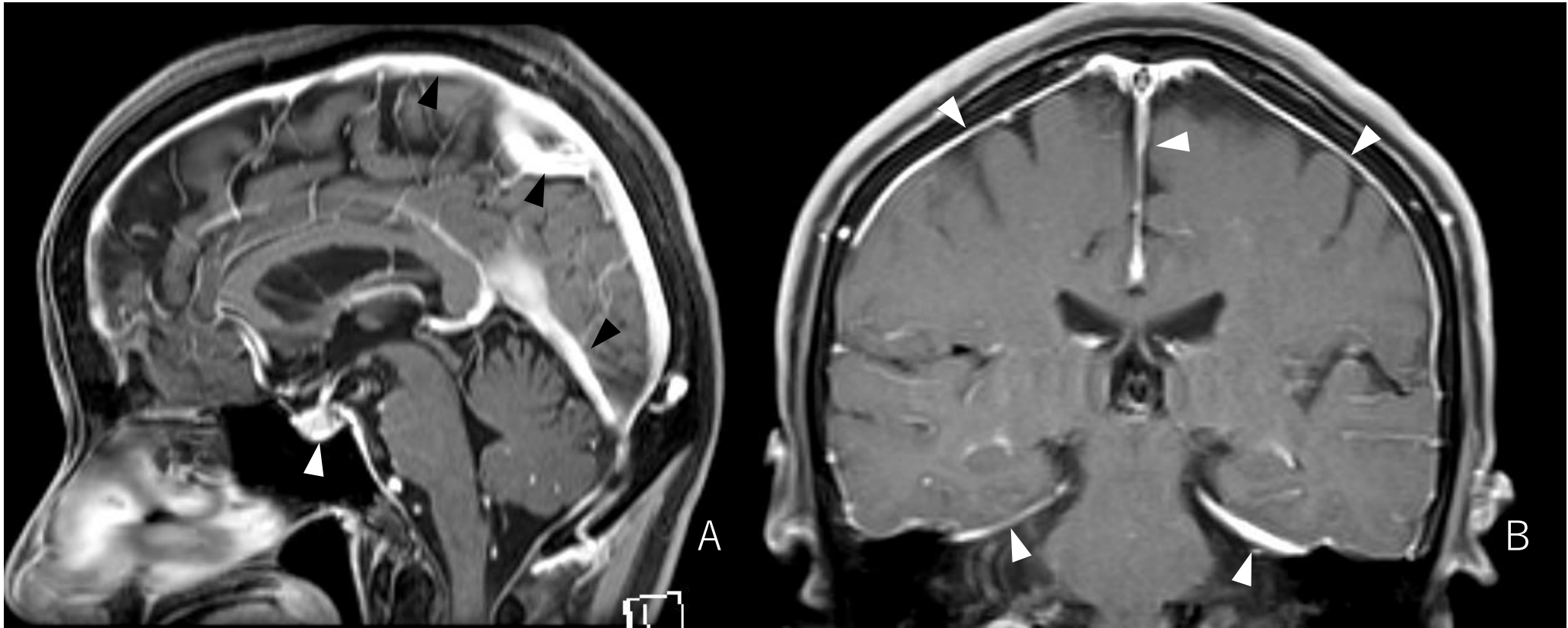
- A: C2レベル, 環椎椎弓後方に異常な造影剤貯留状 (false localizing sign) を認める (白矢頭). またFDSSを認める (黒矢頭).
- B: C6/7レベル, 神経根を介して硬膜外から筋層にかけて造影剤漏出を認める (白矢頭).
- C: Th3/4レベル, 神経根を介して硬膜外から筋層にかけて造影剤漏出を認める (白矢頭). またFDSSを認める (黒矢頭).
- D: L3/4レベル, 神経根を介して硬膜外から筋層にかけて造影剤漏出を認める (白矢頭). またFESSを認める (黒矢頭).

画像3



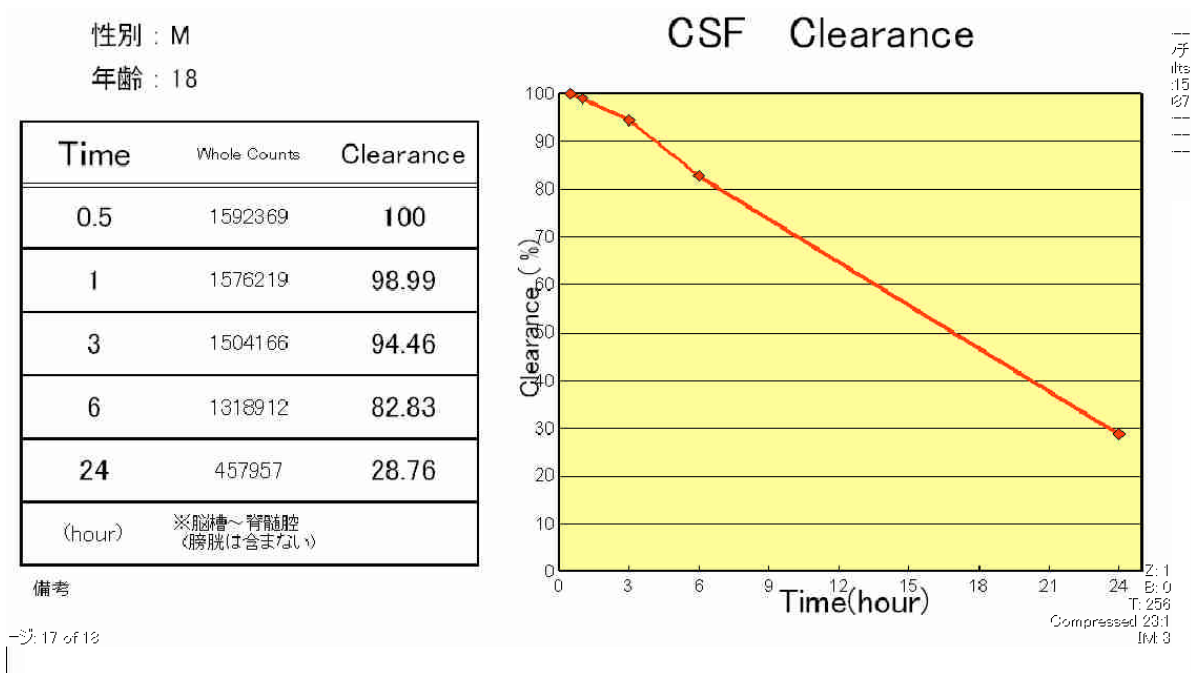
12歳男性. RI脳槽シンチグラフィー

RI注入, 1, 3, 5, 24時間後撮影. 腰椎レベルより髄液漏出像 (矢印), およびRI残存率低下 (5.5%, 24時間後) を認める.

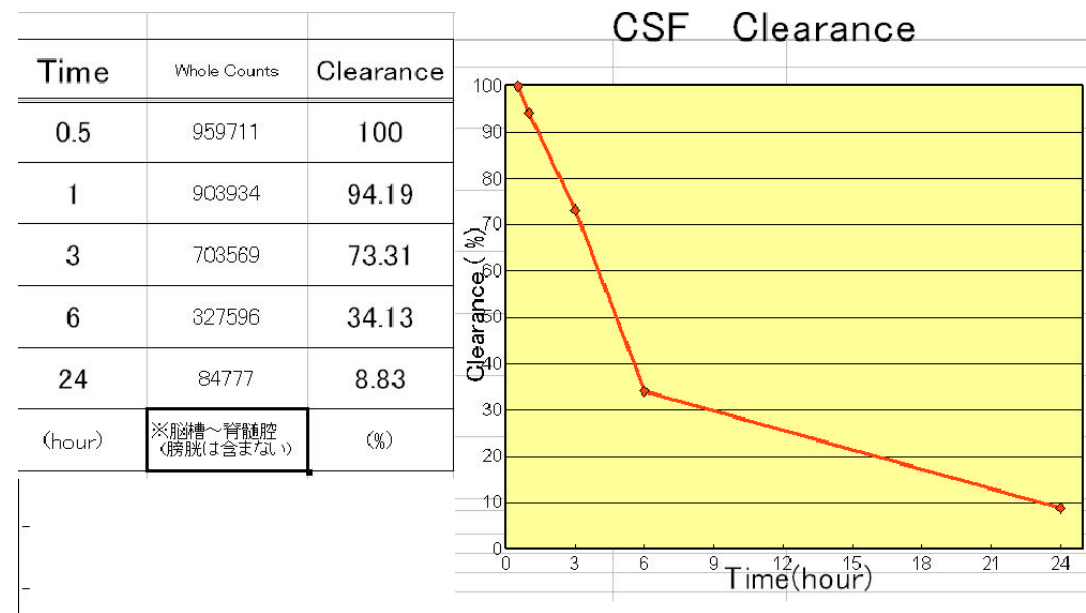


60歳女性. 造影頭部MRI

A: 矢状断, 頭蓋内静脈拡張 (黒矢頭), 脳下垂体腫大 (白矢頭) を認める.
B: 冠状断, びまん性硬膜造影像 (白矢頭) を認める.



POTSの脳槽シンチグラフィー



脳脊髄液漏出症の脳槽シンチグラフィー

POTSのRI脳槽シンチグラフィー

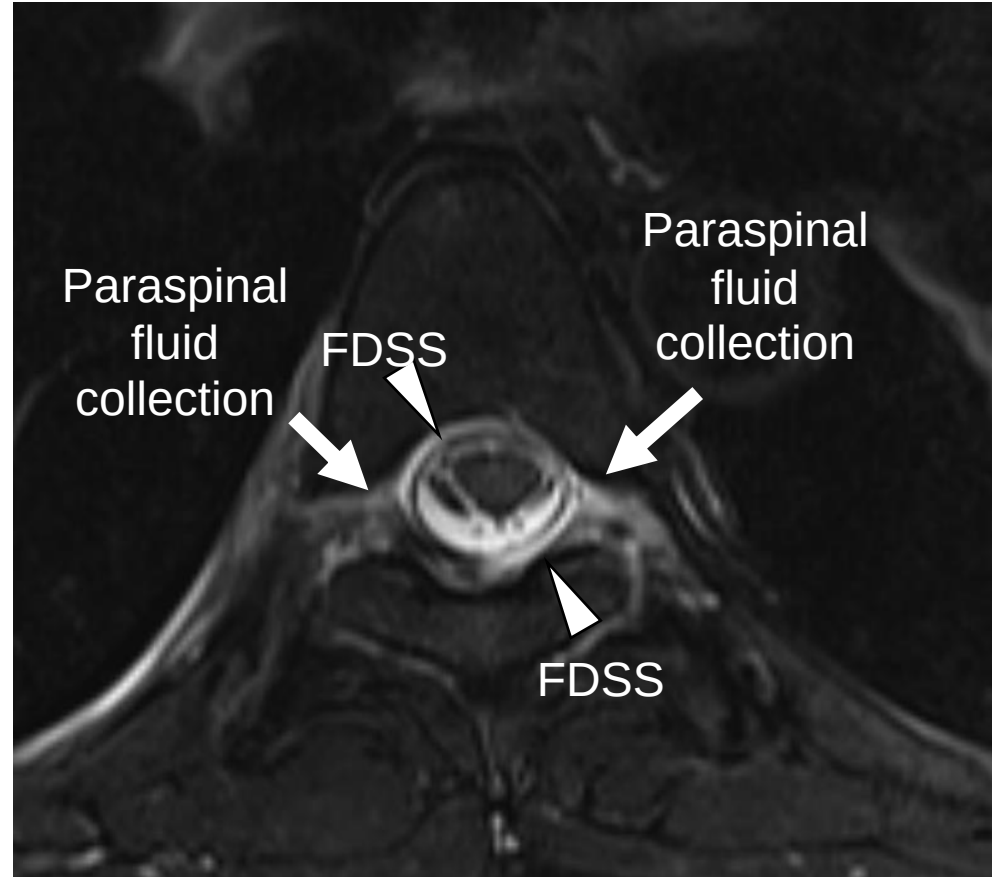
POTS症例（左）は，脳脊髄液減少症漏出症症例（右）と比し，髄液のクリアランスが低下している．

POTSは、脳脊髄液漏出症の鑑別疾患であるが，脳脊髄液漏出症合併もありえる疾患である．

埼玉医科大学脳神経内科

Paraspinal fluid collection

52F
脂肪抑制T2WI (CHESS)



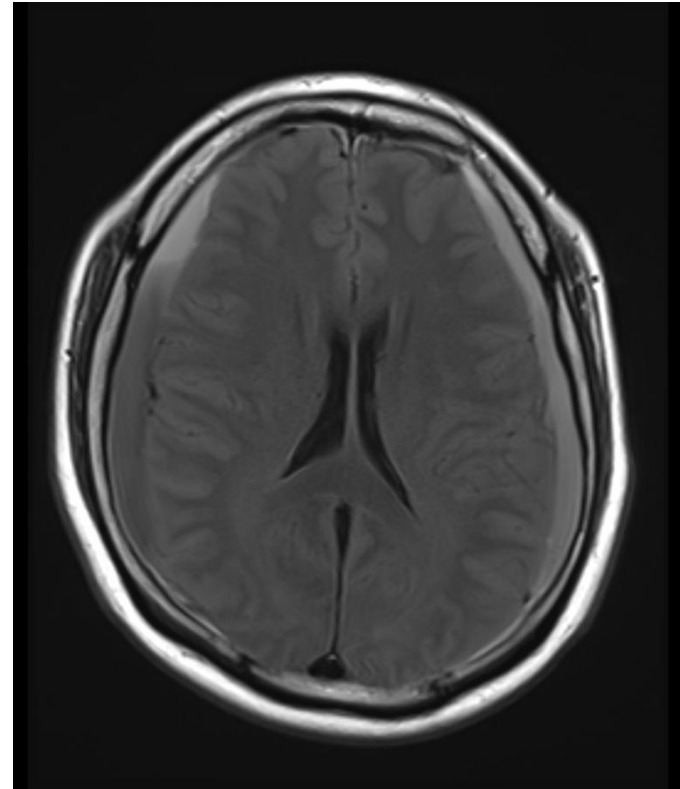
兩側慢性硬膜下血腫

頭部單純CT



42F
CT
FLAIR

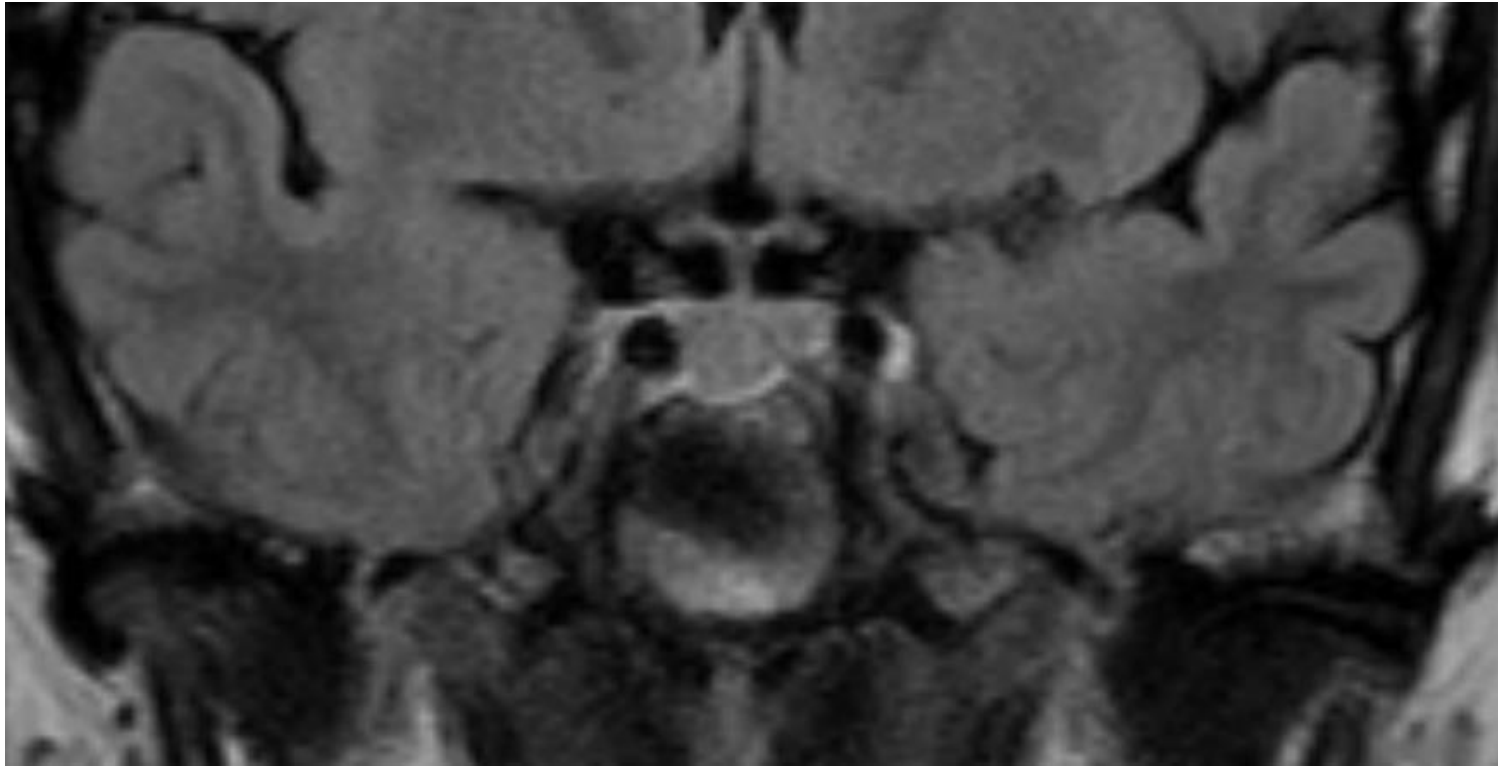
FLAIR



IIS(下海綿間静脈洞Inferior Interacavernous sinus)の拡張

28M FLAIR

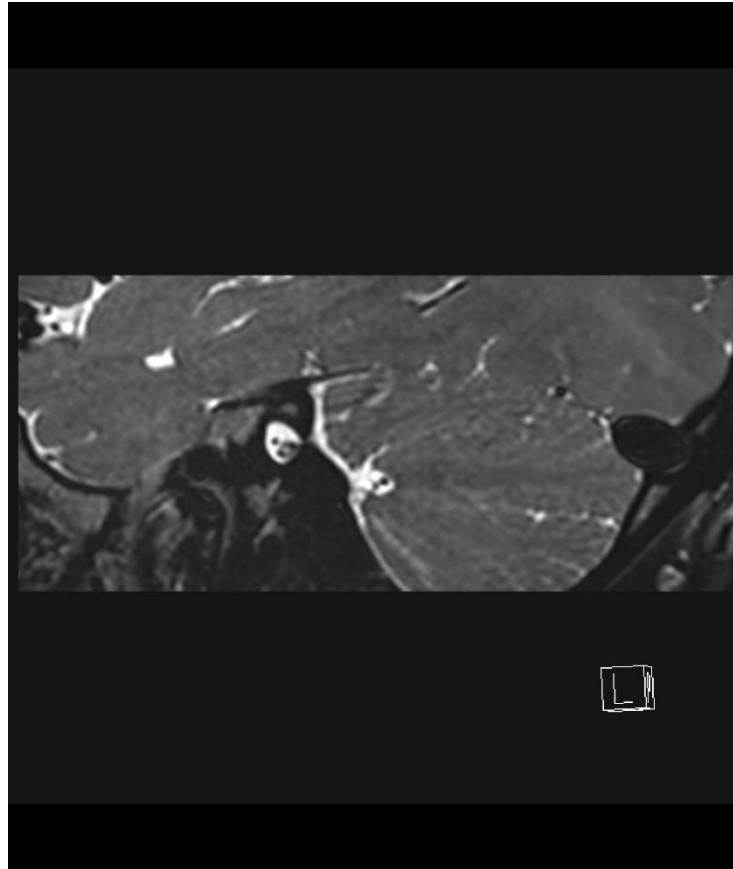
FLAIR



横静脈洞のvenous distension sign

28M T2WI 右 sag

T2WI



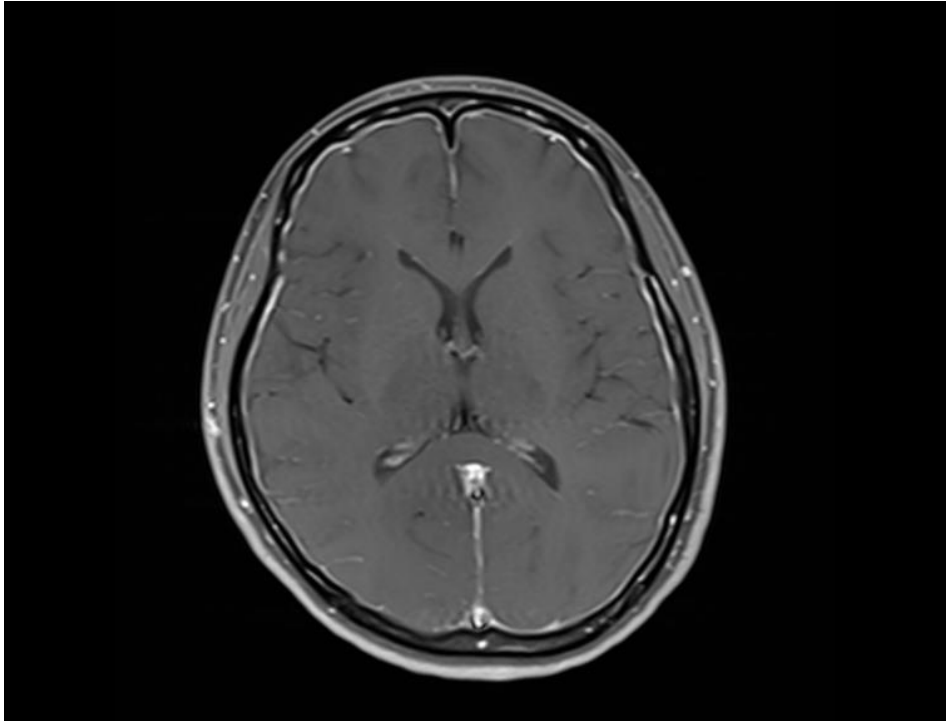
Diffuse Pachymeningeal Enhancement

29F

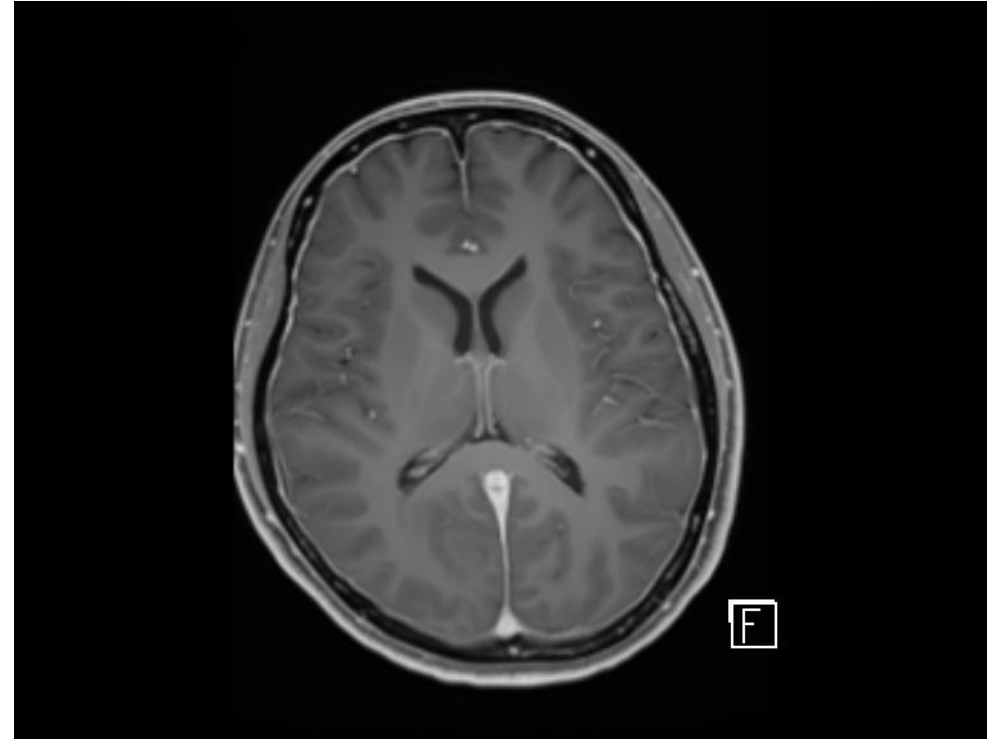
造影2D T1 SE ax

造影3D T1 MPRAGE MPR ax

造影2D T1 SE ax



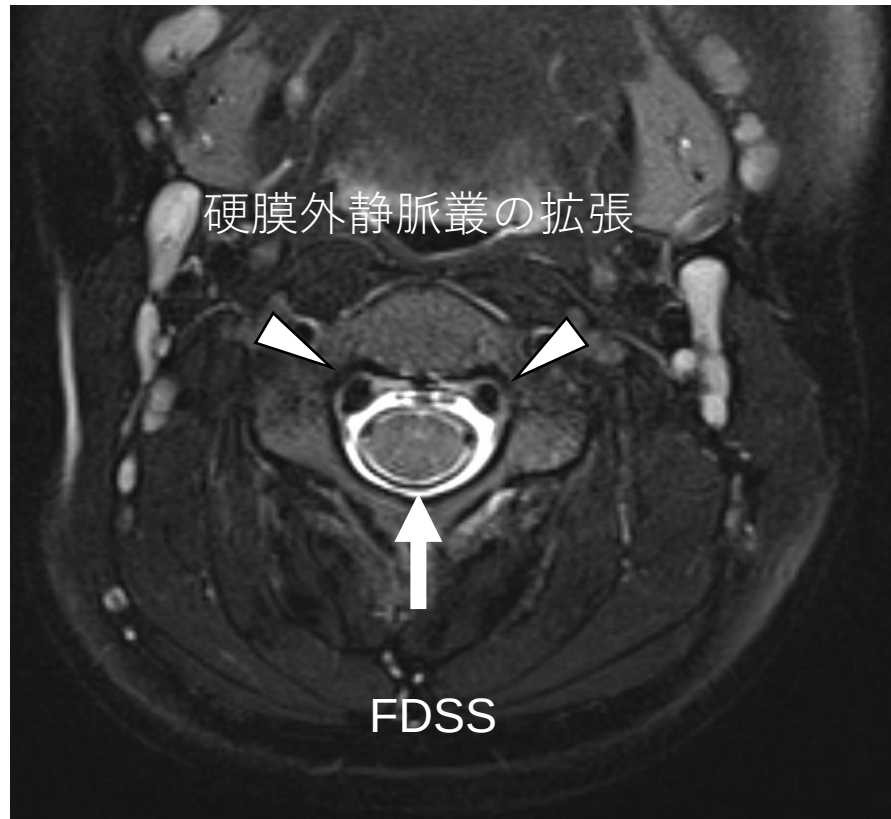
造影3D T1 MPRAGE MPR ax



FDSS

24F 脂肪抑制T2WI (CHESS)

脂肪抑制T2WI ax



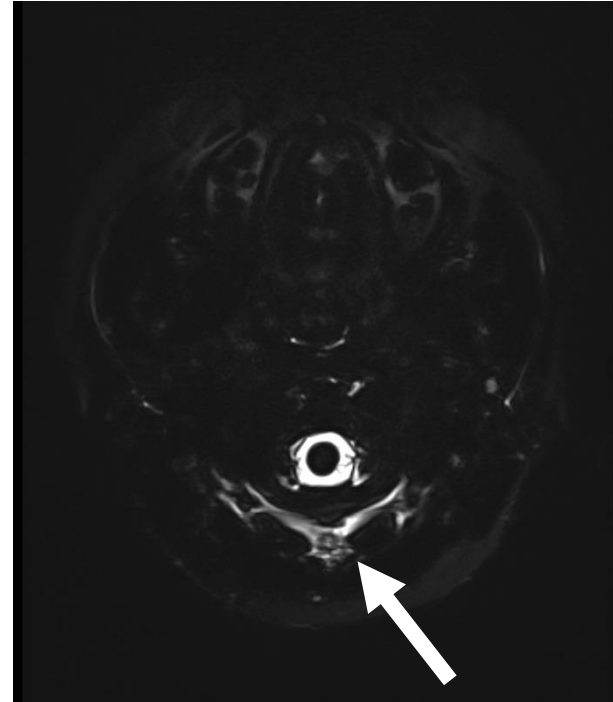
C1/2 sign

40F
脂肪抑制T2WI (Dixon)
MRC

脂肪抑制T2WI sag



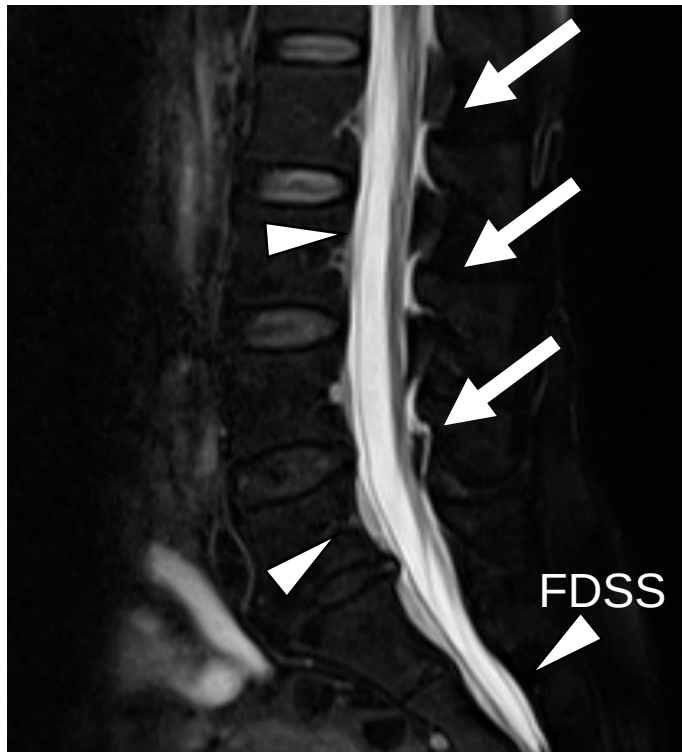
MRC ax



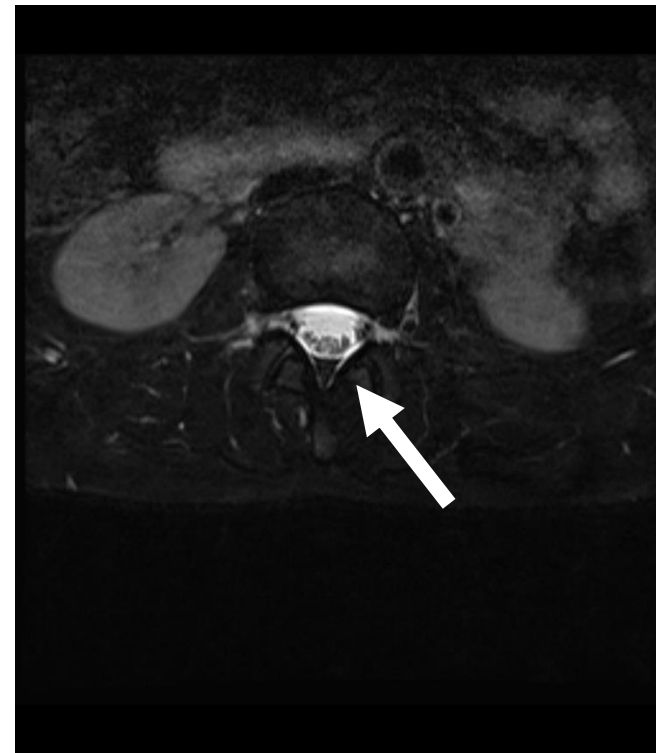
Dinosaur tail sign

50F
脂肪抑制T2WI (Dixon)

脂肪抑制T2WI sag

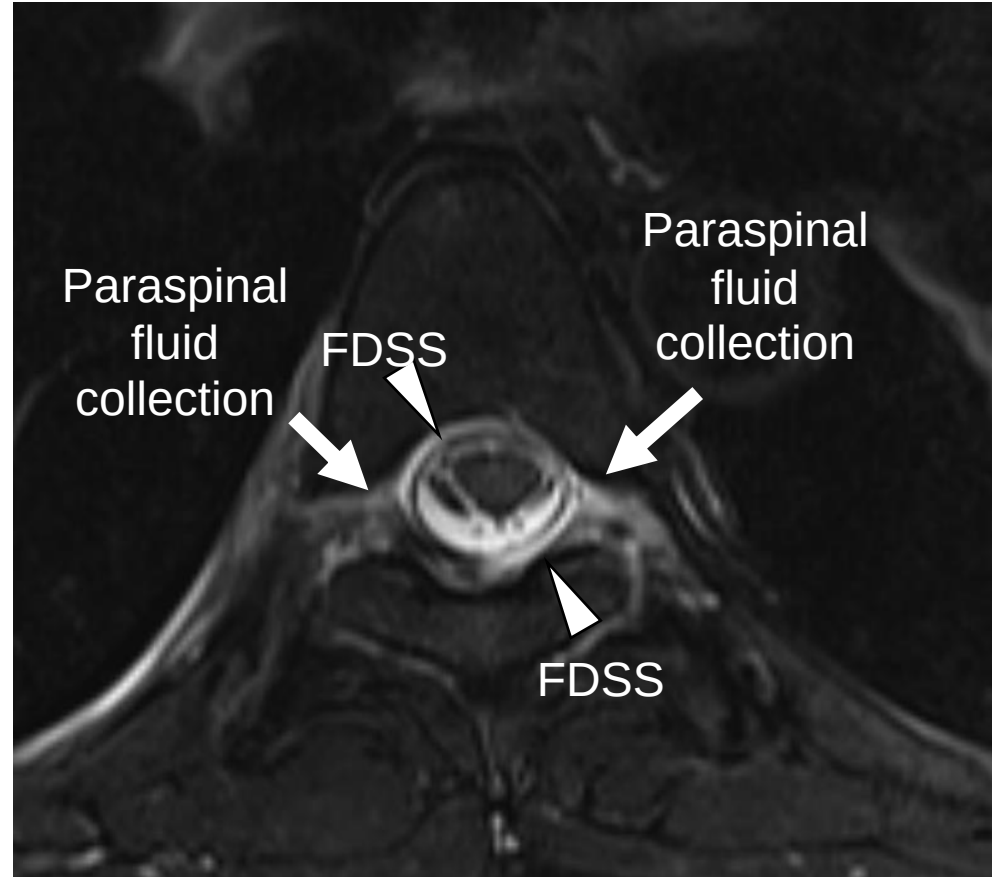


脂肪抑制T2WI ax

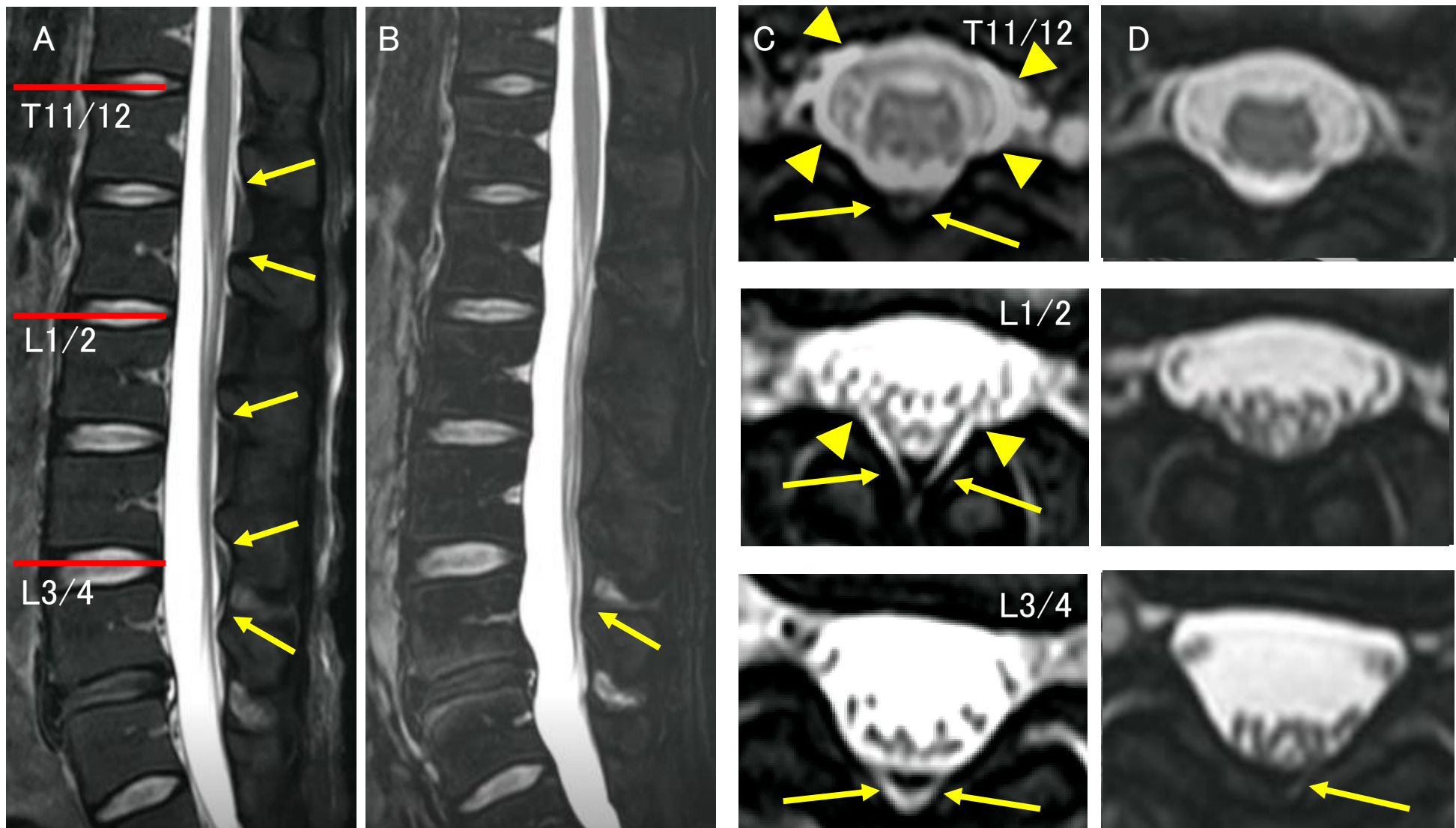


Paraspinal fluid collection

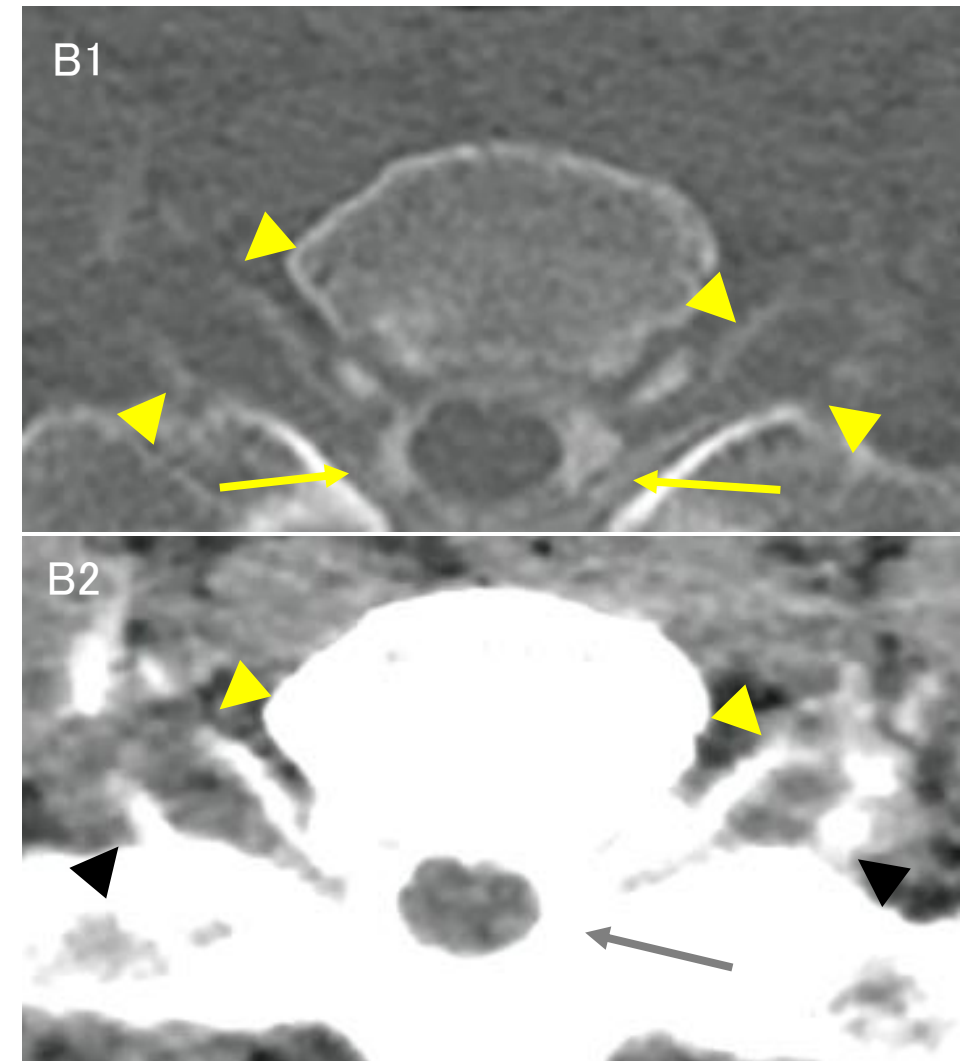
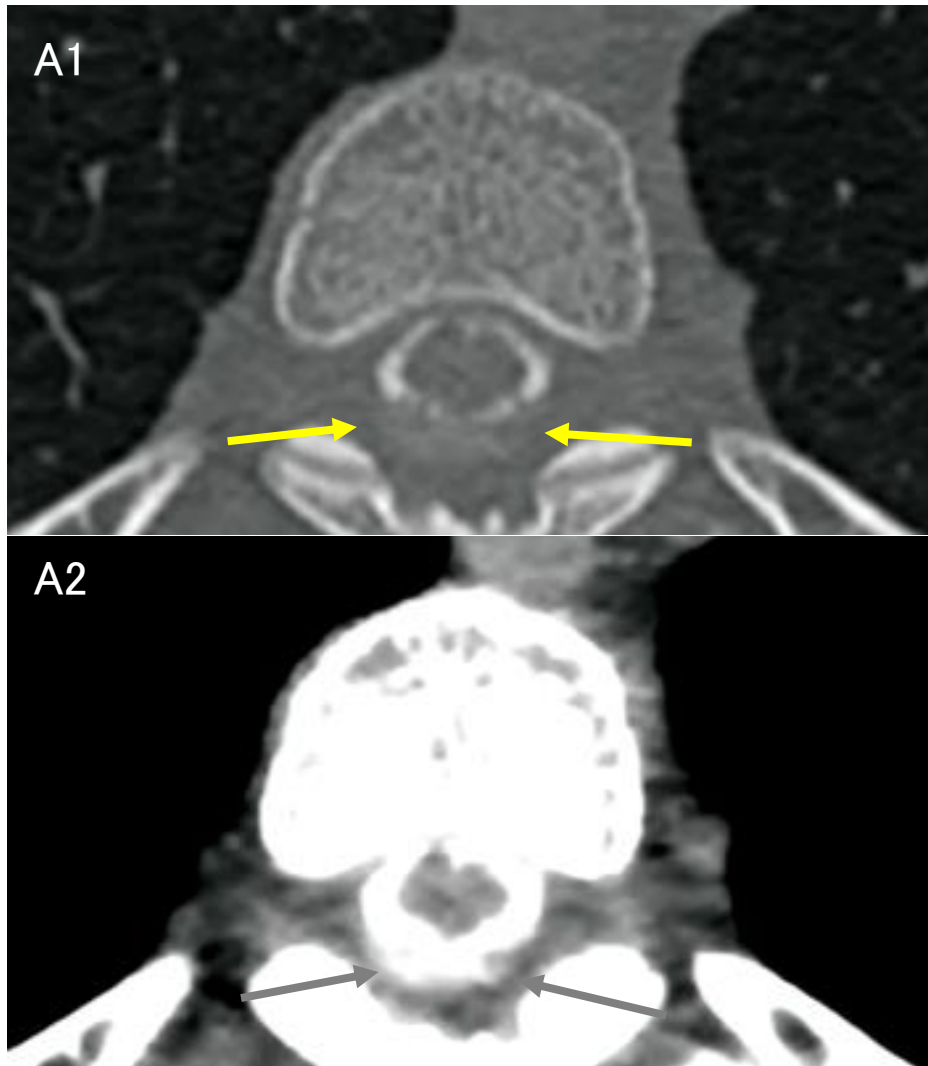
52F
脂肪抑制T2WI (CHESS)



姫路赤十字病院麻酔科

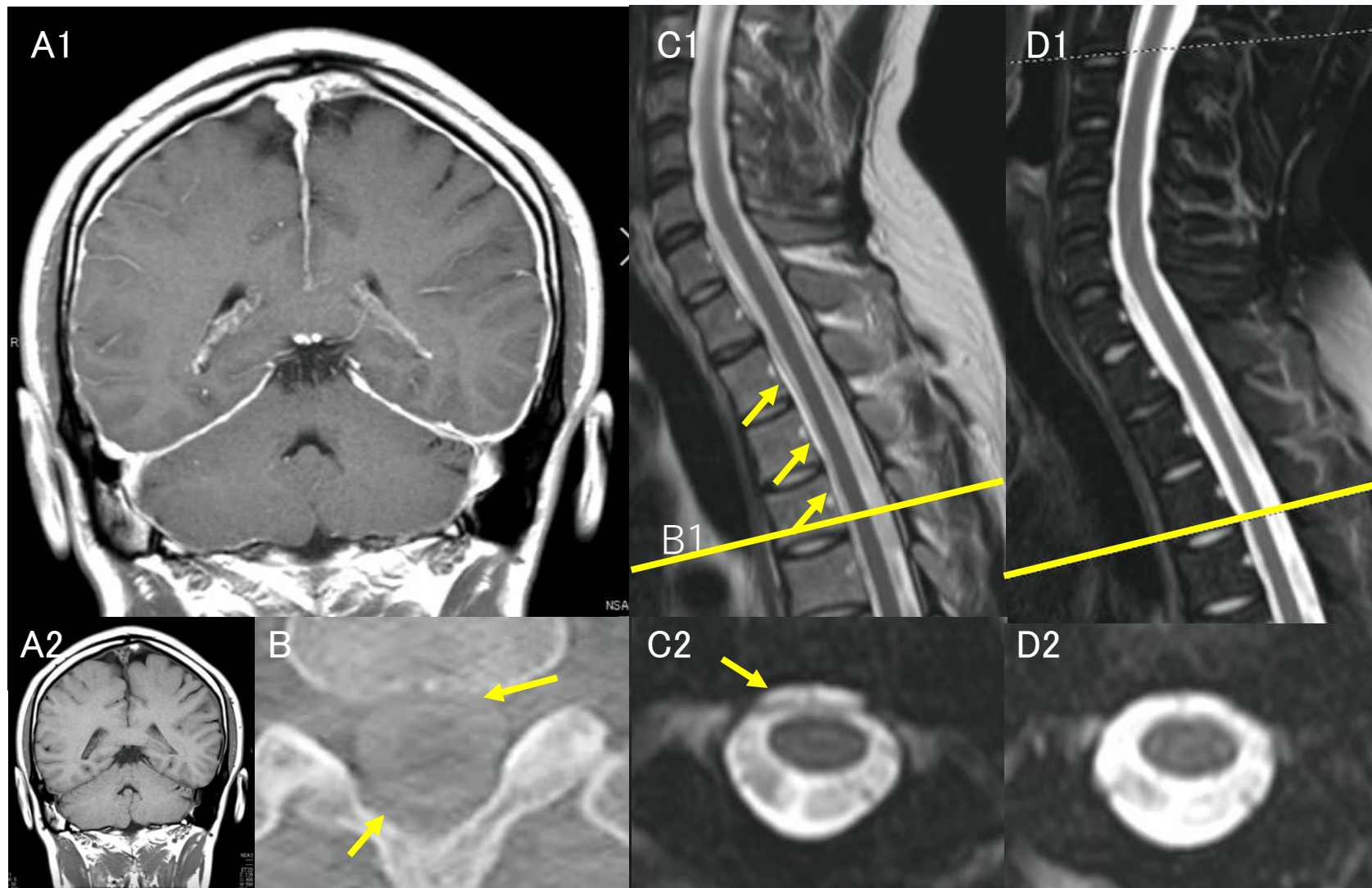


30代女性、婦人科手術時、18G硬膜外針による硬膜穿刺後頭痛例。(腰椎MRI T2強調脂肪抑制画像)
術後7日目矢状断(A)と水平断(C)。穿刺レベル(T12/L1)近傍では全周性のFDSS(矢頭)を示す。
尾側になるほどiFDSS(矢印)が目立つ。
術後8週目(EBP後7週目)矢状断(B)と水平断(D)。FDSSは消失し、尾側にiFDSSが一部残存(疑わしい程度)。
頭痛を含む症状はほとんど消失していた。



(A) 40代女性、特に誘因なく発症した特発性頭蓋内圧低下症例(SIH)。CT脊髓造影画像。
T6レベル水平断肺野条件(A1)および骨条件(A2)、硬膜外背側(矢印)に漏出像。

(B) 30代女性カイロプラクティック後2日目発症。CT脊髓造影画像。
C7レベル水平断肺野条件(B1)および骨条件(B2)、背側硬膜外腔(矢印)および両側椎間孔(矢頭)にも漏出像。



30代男性、スポーツ後発症の特発性頭蓋内圧低下症例(SIH)。頸胸椎MRI移行部での漏出あり。頭部Gd造影MRI(A1)でびまん性硬膜肥厚を示すが、単純MRI(A2)では示さない。造影MRIが必須である。CT脊髓造影(B)では頸胸椎移行部脊柱管前方および後方に漏出像を示す。脊髄MRI T2強調脂肪抑制画像 治療前(C)と治療後(D)画像。治療前MRIで水腫は明確で、治療により腹側水腫は消失(D1,2)。症状と画像ともに良好な改善を示した。