

発症から治癒後まで頭部 MRI 所見を追跡し 得た特発性低髄液圧症候群の一例

京都第二赤十字病院 脳神経内科

前園 恵子 牧野 雅弘 蒔田 直輝
永金 義成 芦田 真士 友永 慶
山本 康正

要旨：症例は 39 歳の女性。頭部外傷の既往はない。某年 2 月 5 日、立ち仕事に前頭部に非拍動性の痛みを自覚した。徐々に増悪し、嘔気も出現した。ロキソプロフェンやスマトリプタンは効果がなかった。経過中 A 型インフルエンザに罹患し、自宅で安静にしていた期間には、頭痛は消失していたが、回復後再び、起立時に増悪する激しい頭痛が出現した。頭部 MRI で硬膜の肥厚および造影効果を認めた。脳槽シンチグラフィーでは早期の RI 膀胱内集積と RI クリアランスの亢進が見られたが、脳脊髄液漏出像は確認できなかった。特発性低髄液圧症候群と診断し、安静臥床と大量輸液にて加療し、徐々に症状の改善を認め、退院した。硬膜の所見も遅れて回復した。特発性低髄液圧症候群では、多彩な臨床症候を伴うため、不定愁訴として扱われたり、診断に苦慮することがあるが、MRI 所見は診断に有用である。

Key words：低髄液圧症候群、起立性頭痛、硬膜造影効果

症 例

患者：39 歳，女性

主訴：頭痛

現病歴：某年 2 月 5 日、立ち仕事に前頭部に非拍動性の痛みを自覚した。その後、症状は徐々に増悪し、嘔気も出現した。某救急病院を受診し、鎮痛剤の坐薬の投与を受けたが改善せず。頭痛は臥床していると軽快する傾向があった。2 月 7 日当科を受診し、ロキソプロフェンの内服やスマトリプタンの皮下注射を施行したが効果はなかった。2 月 10 日、発熱を認め、当科を再受診し、A 型インフルエンザと診断され、5 日間の自宅安静を指示した。2 月 15 日、当科再受診時には、頭痛は消失していたが、2 月 18 日より再び、起立時に増悪する激しい頭痛が出現したため、2 月 20 日から精査加療目的に入院した。

既往歴：頭部外傷の既往はなし。月経関連片頭痛嗜好歴、家族歴：特筆すべきことはなし。

入院時現症：身長 160.5 cm，体重 56.3 kg，血圧 121/74 mmHg，脈拍 76/分，整，体温 36.7 度，一般身体的所見は正常であった。

神経学的所見：髄膜刺激徴候はなく、その他特筆すべきことはなかった。

検査結果：血液検査所見では著明な変化は認めなかった。髄液検査では、髄液の排出は認められなかったが、同時に行ったアイソトープの注入は良好に行えており、髄液圧は著明に低下していたと考えられる（表 1）。

入院時頭部 MRI では、単純 T1・T2・FLAIR で硬膜の肥厚が見られた。造影 T1 で、硬膜の著明な造影効果が見られた（図 1）。MRA では、異常所見はなく、MRV では、軽度静脈のうっ滞傾向が認められた（図 2）。

RI 脳槽シンチグラフィーでは、低髄液圧症候群で認められるとされる早期の RI 膀胱内集積と RI クリアランスの亢進は見られたが、脳脊髄液漏出像は確認できなかった（図 3）。

以上より、特発性低髄液圧症候群と診断した。入院後は、安静臥床と大量輸液により、徐々に症状改善し、第 27 病日に退院した（図 4）。頭部 MRI の硬膜の肥厚は症状消失後、2 か月目に消失した（図 5）。

表 1 入院時検査所見

【CBC】		CK	38 IU/L	【自己抗体】	
WBC	6400/ μ L	CRP	0.04 mg/dL	抗核抗体	<40
RBC	445 万/ μ L	Glu	110 mg/dL	抗 SS-A 抗体	<7.0 U/mL
Hb	12.9 g/dL	IgG	941 mg/dL	抗 SS-B 抗体	<7.0 U/mL
Ht	37.7%	IgA	156 mg/dL	PR3-ANCA	<1.0 U/mL
PLT	18.6 万/ μ L	IgM	78 mg/dL	MPO-ANCA	<1.0 U/mL
【生化学】		HDL	70 mg/dL	TSH レセプター抗体	<0.1%
LDH	121 IU/L	TG	108 mg/dL	TP 抗体	陰性
T-Bil	0.6 mg/dL	F-T3	3.06 pg/mL	【凝固能】	
AST	9 IU/L	F-T4	1.29 ng/dL	PT	11.5 秒
ALT	6 IU/L	TSH	2.406 μ IU/mL	PT-INR	0.99
TP	6.3 g/dL	ACE	10.1 IU/L/37 $^{\circ}$ C	APTT	30.4 秒
Alb	3.50 g/dL	HBs 抗原	陰性	D ダイマー	0.31 μ g/m
BUN	13.6 mg/dL	HCV 抗原	陰性	【髄液検査】	
CRE	0.69 mg/dL	HIV 抗原	陰性	髄液の排出はなく	
Na	141 mEq/L			初圧・細胞数・糖・蛋白の測定不可	
K	3.1 mEq/L				
Cl	104 mRg/L				

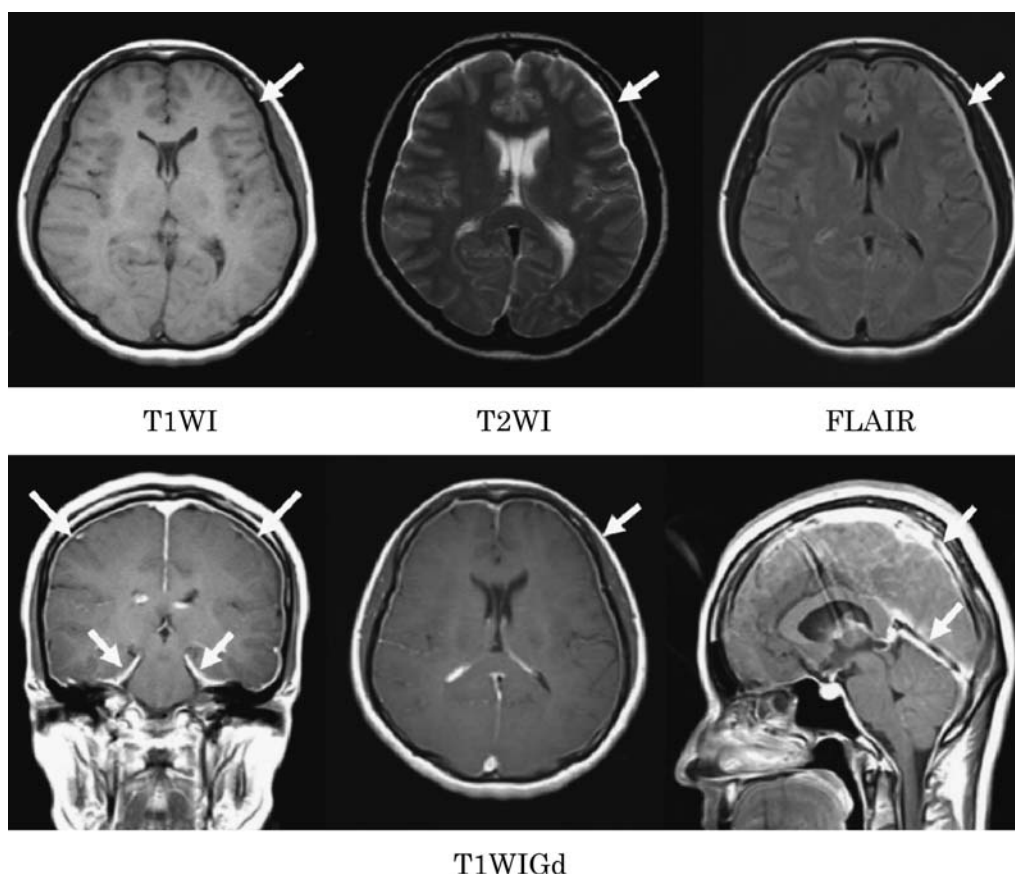


図 1 頭部 MRI 画像

T1WI, T2WI, FLAIR で硬膜の著明な肥厚を認め、T1WIGd では硬膜の造影効果が認められた。

考 察

特発性低髄液圧症候群とは、腰椎穿刺や外傷、手術などの明らかな外的誘因なく頭蓋内圧の低下

をきたすものである。主な症状は頭痛で、通常、立位になって15分以内に生じ、臥位になって30分以内に改善または消失する体位性頭痛が認められる。年間罹患率は5/100000人と推測されてお

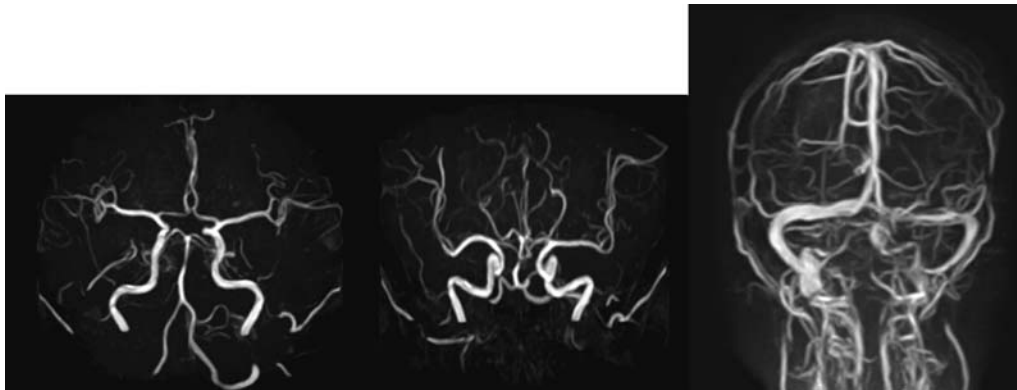


図2 MRA, MRV

MRA では明らかな狭窄部位はなく, MRV では静脈拡張傾向を認めた.

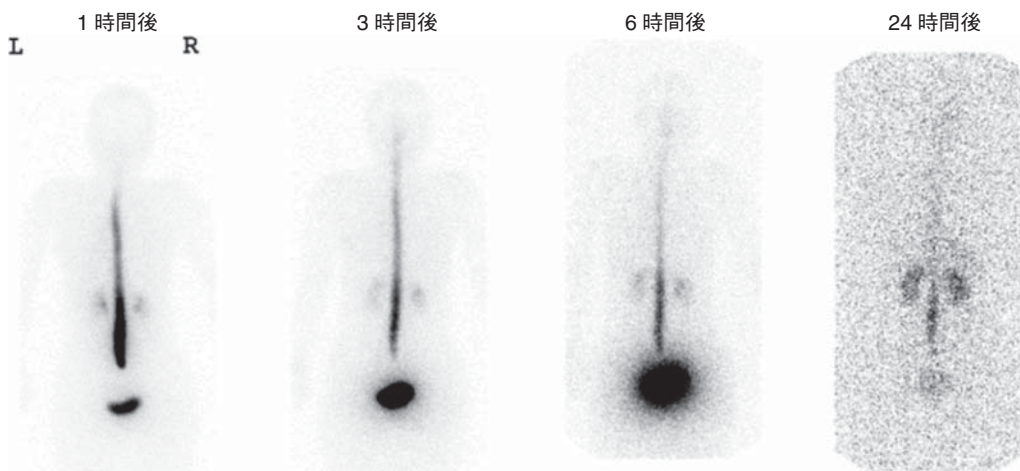


図3 脳槽シンチグラフィー

RI 注入1時間後より, RI 膀胱内集積が見られ, RI クリアランスの亢進も認めた. 脳脊髄液漏出部位は確定できない.

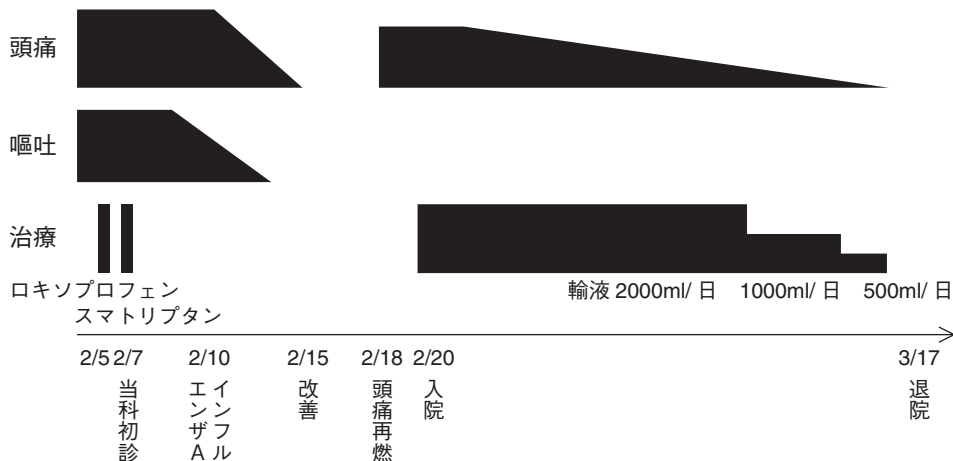


図4 臨床経過

り, 40歳前後の女性に好発する¹⁾. 脳脊髄液圧が減少すると, 脳を支えている浮力が低下するため, 脳が頭蓋内腔で下垂傾向となり, 感覚神経や架橋静脈のような痛覚に過敏な組織が牽引され頭

痛が生じると考えられている^{2,3,4)}. 頭痛の他に, 後頸部痛や肩こり, 疲れやすさ, 集中力の低下, 記銘力の低下, 背部痛・腰痛, 立ちくらみ, めまい, 耳鳴り, 上肢・下肢のしびれ感, などの多彩

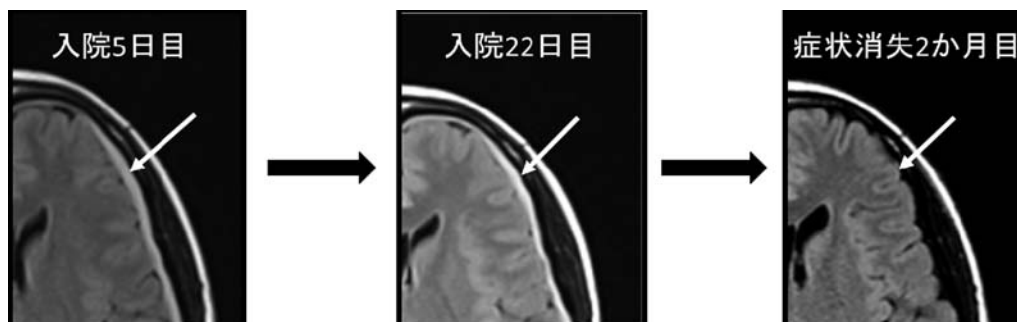


図5 頭部 MRI 画像硬膜の造影効果の経時的観察
初期の著明な造影効果は症状消失2か月目に消失した。

表2 日本脳脊髄液減少症研究会でまとめた症状一覧

<p>主症状： 頭痛，頸部痛，めまい，耳鳴り，視機能障害，倦怠・易疲労感が主要な症状である。 これらの症状は坐位，起立位により3時間以内に悪化することが多い。</p> <p>症状についての付帯事項： 脳脊髄液減少症には前記主要症状以外に多彩な随伴症状のある例が文献上報告されており，その主なものは以下のとおりである。</p> <p>1 脳神経症状と考えられるもの 目のぼやけ，眼振，動眼神経麻痺（瞳孔散大，眼瞼下垂），複視，光過敏，視野障害，顔面のしびれ，聴力低下，めまい，外転神経麻痺，顔面神経麻痺，聴覚過敏など</p> <p>2 脳神経症状以外の神経機能障害 意識障害，無欲，小脳失調，歩行障害，パーキンソン症候群，認知症，記憶障害，神経根症，直腸膀胱障害など</p> <p>3 内分泌障害 乳汁分泌など</p> <p>4 その他 嘔気嘔吐，頸部硬直，肩甲骨間痛，腰痛など</p>

(脳脊髄液減少症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 より引用)⁵⁾

な症状を伴うことがあり，単なる不定愁訴と判断されてしまうような場合も多い。脳脊髄液減少症研究会ガイドライン 2007 を表2に示す⁵⁾。

本症例は突然の起立性頭痛と嘔気で発症し，頭部 MRI で特徴的な硬膜肥厚とその造影効果所見が得られたことから診断に至った一例である。経過中，頭痛は一旦軽快しているが，これはインフルエンザに罹患し，療養期間に臥床していたことにより，症状が改善したものと考えられる。

特発性低髄液圧症候群に特徴的な頭部 MRI 所見として，硬膜増強効果，下垂体肥大，脳下垂（小脳扁桃の下方偏位，前橋槽の狭小化および橋の平坦化），硬膜下液体貯留（水腫／血腫），静脈拡張などがあり，英語圏では Subdural fluid collections, Enhancement of the pachymeninges, Engorgement of the venous structures, Pituitary enlargement, Sagging of the brain の5つの頭文字をとって SEEPS として知られている^{5,6,7)}。本症例では，著明な硬膜増強効果と静脈拡張傾向を認めた。この

機序を説明するものに，Monro-Kellie 仮説がある⁸⁾。髄液漏出によって生じた頭蓋内圧低下を改善させようとして，硬膜内側面とくも膜の間にある dural border cells という層にある髄膜内血管の代償性の拡張が起こり，硬膜肥厚と造影効果がみられるというものである。

一般に健常成人の総髄液量は 100～150 ml，正常髄液圧は 70～180 mmHg とされる。脳室内脈絡叢で毎日約 500 ml が産生され，脳表のくも膜下腔を流れ，最終的には大脳傍正中部のくも膜顆粒から矢状静脈洞へと吸収される。その他，脊髄神経根のくも膜絨毛からも吸収される。特発性低髄液圧症候群の機序として，髄液産生の低下，くも膜絨毛からの吸収の亢進，小さな硬膜裂孔からの漏出などが考えられているが，最近では，髄液漏出説が有力で，神経根部の root sleeve は解剖学的にも脆弱であることが指摘されている^{9,10,11)}。

1991年に特徴的な MRI 造影所見が報告されて以来，報告数は飛躍的に増加している。しかしあ

くまで、主訴を入念に聴取して疾患を疑うことが重要である。

文 献

- 1) Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006 ; **295** : 2286–96.
- 2) 五郷哲朗, 藤島正敏. 特発性低髄液圧症候群の症候と診断. *神経内科* 2000 ; **53** : 434–438.
- 3) 野川茂, 厚東篤生. 特発性髄液圧症候群の病態. *神経内科* 2000 ; **5** : 426–433
- 4) Lin WC, Lirng JF, Fuh JL, et al. MR findings of spontaneous intracranial hypotension. *Acta Radiol.* 2002 ; **43** : 249–55.
- 5) 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. 東京 : メディカルレビュー社, 2007.
- 6) Schoffer KL, Benstead TJ, Grant I. Spontaneous intracranial hypotension in the absence of magnetic resonance imaging abnormalities. *Can J Neurol Sci.* 2002 ; **29** : 253–7.
- 7) 井田正博. 低髄液圧症候群の MR 診断. *医学のあゆみ* 2010 ; **235** : 757–764
- 8) Rahman M, Bidari SS, Quisling RG, et al. Spontaneous intracranial hypotension : dilemmas in diagnosis. *Neurosurgery.* 2011 ; **69** : 4–14
- 9) Haines DE, Harkey HL, al-Mefty O. The “subdural” space : a new look at an outdated concept. *Neurosurgery.* 1993 ; **32** : 111–20.
- 10) 畑澤順. 特発性低髄液圧症候群と脊髄脳槽シンチグラフィ. *医学のあゆみ* 2010 ; **235** : 765–769
- 11) Schievink WI, Meyer FB, Atkinson JL, et al. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J Neurosurg.* 1996 ; **84** : 598–605.

A case report of spontaneous intracranial hypotension in whom MRI findings were tracked throughout the observation period

Department of Neurology, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital
Keiko Maezono, Masahiro Makino, Naoki Makita, Yoshinari Nagakane,
Shinji Ashida, Kei Tomonaga, Yasumasa Yamamoto

Abstract

Spontaneous intracranial hypotension is caused by single or multiple spinal CSF leaks. Typical clinical manifestation is orthostatic headache. Such a headache generally occurs or worsens within 15 minutes of assuming the upright position. However, the spectrum of clinical manifestations is varied including a neck stiffness, tinnitus, hypacusia, photophobia, and nausea. Naturally, diagnosis largely bases on clinical suspicion. Typical magnetic resonance imaging MRI finding of the pachymeningeal enhancement helps precise diagnosis. We herein reported a patient of 39 year woman who showed an orthostatic headache and pachymeningeal enhancement on MRI. During the period when she was keeping herself at recumbent position suffering from influenza, headache was relieved, probably due to avoiding upright position. After returning back to her work, headache recurred. MRI revealed remarkable enhancement of the pachymeninges and engorgement of venous structures. Radionuclide cisternography showed the early appearance of the radioactivity in the urinary bladder and rapid decrease of the radioactivity. Plenty of fluid infusion and keeping supine position shaped her up. After 2 months after onset, pachymeningeal enhancement disappeared.

Cranial magnetic resonance imaging was useful for diagnosing spontaneous intracranial hypotension as well as carefully taken medical history.

Key words : intracranial hypotension, orthostatic headache, pachymeningeal enhancement