Clinical question　2014年4月7日
JHOSPITALISTnetwork

特発性低髄液圧性頭痛の診断

飯塚病院　総合診療科　吉野俊平

分野　:神経
テーマ:診断

症例

頭痛で医療機関の受診歴はない48歳女性。来院3週間前より頭痛が出現、発症は緩徐、全体的で締め付けられるような感じ。数時間持続し連日生じる。起立時に増悪。近医脳外科で頭部CT施行するも異常なし。近医内科で対症的にロキソニン®、ミオナール®、デパス®を処方されるも改善なく当科紹介外来を受診。光過敏、音過敏、頭痛の予兆、閃輝暗点なし。睡眠障害あり。バイタルサイン安定。頭頚部に異常なく、髄膜刺激症状、神経学的異常所見なし。

慢性緊張型頭痛と考えトリプタノール®眠前処方、初診1週間後症状改善なく夜間の入眠障害増悪、レスリン®に切り替え、アモバン®を追加。初診2週間後寝れるようになったが、頭痛は明らかに増悪、家事が出来なく日中臥床していることが多い。

クリニカルクエッション

- 頭痛は一般外来で最も多い主訴の一つ
- 片頭痛や緊張型頭痛などの一次性頭痛はその半数以上を占める

<u>よくならない「頭痛」を見たときに何を考えるか?</u>

Bigal ME,at.al. Etiology and distribution of headaches in two Brazilian primary care units. Headache. 2000;40(3):241.

慢性連日性頭痛

Chronic Daily Headache (CDH)

- 定義：1日に4時間以上の頭痛が1ヶ月に15日以上持続
- 1994年にSilbersteinとLiptonらによって提唱
- 一般人口における有病率3～4%

- 変容性片頭痛　transformed migraine
- 慢性緊張型頭痛　chronic tension-type headache
- 新規発症持続性連日性頭痛　new daily persistent headache
- 持続性片頭痛　hemicrania continua

慢性頭痛の診療ガイドライン編集委員会編集，日本神経学会・日本頭痛学会監修：
慢性頭痛の診療ガイドライン　2013年版．医学書院，2013.

新規発症持続性連日頭痛

New Daily Persistent Headache (NDPH)

－ある日突然頭痛が起こり慢性化し毎日続く

－患者は頭痛が始まった日を記憶していることが多い

－二次性頭痛の除外が必須

診断基準

A. B～D満たす頭痛が3ヶ月を超えて続く

B. 頭痛が発症時または発症後、3日未満から寛解することなく連日見られる

C. 以下の2項目を満たす：

両側性、圧迫感または締めつけ感、軽度～中等度、日常動作により増悪しない

D. 以下の両方を満たす：

光過敏・音過敏・軽度悪心はあっても1項目のみ、中等度の悪心・嘔吐はない

E. その他の疾患によらない

国際頭痛分類第2版

慢性頭痛の診療ガイドライン編集委員会編集，日本神経学会・日本頭痛学会監修：
慢性頭痛の診療ガイドライン　2013年版．医学書院，2013.

NDPHの鑑別

Mimics of NDPH

- 低髄液圧症候群
- 静脈洞血栓症
- 特発性頭蓋内圧亢進症
- 頸動脈・脳底動脈解離
- 巨細胞性血管炎
- 髄膜炎
- 蝶形骨洞炎
- Cervical facet syndrome
- 脳腫瘍

起立により増悪する連日性頭痛
発症から時間が経つと目立たなくなる

痙攣、神経学的異常所見、意識障害、
脳神経麻痺、皮質徴候、うっ血乳頭

鑑別に有用なツール
- ガドリニウム造影MRI
- MRV
- MRA
- 腰椎穿刺
- 眼底検査

Rozen TD. New daily persistent headache: clinical perspective. Headache. 2011;51(4):641-9.

特発性低髄液圧性頭痛

Headache attributed to spontaneous low CSF pressure

脳脊髄量の減少により起立性頭痛を中心とする多彩な症状が生じる

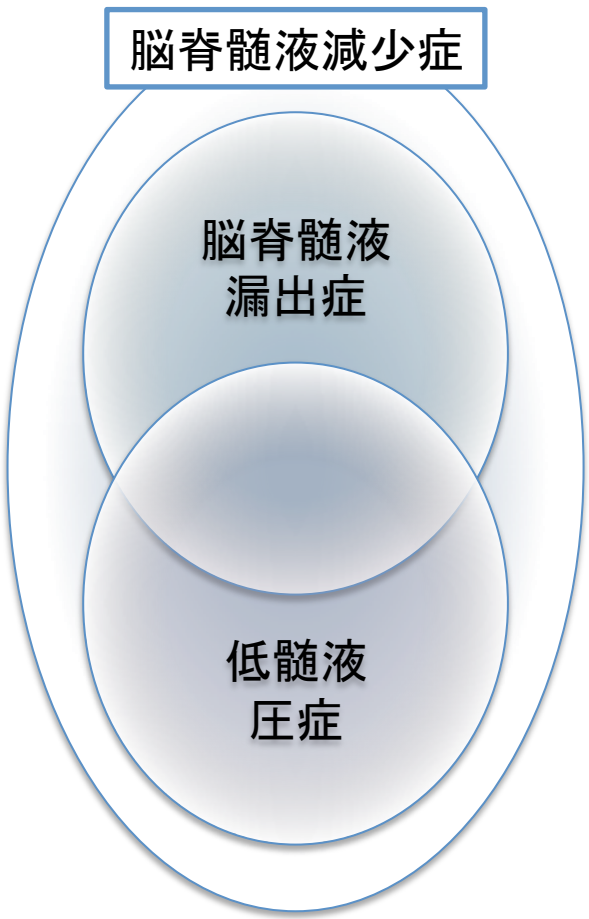
- **種々の誘因**
  - いきみ・咳き込み
  - 気圧の急激な低下
  - 性行為
  - 頭頚部外傷
  - 硬膜脆弱性
- **脳脊髄液漏出**
  - 髄膜憩室
  - dural sleeve：神経根
- **低髄液圧**
- **症状**
  - 頭痛　髄膜刺激徴候
  - 聴覚・視機能障害　倦怠感

診断基準　（ 国際頭痛分類　第2版）
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、以下のうちすくなくとも1項目を満たし、かつDを満たす
1.項部硬直　2.耳鳴り　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.低髄圧の証拠をMRIで認める
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.座位髄液圧初圧は60mmH_2O未満
C.　硬膜穿刺その他髄液瘻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

慢性頭痛の診療ガイドライン編集委員会編集，日本神経学会・日本頭痛学会監修：慢性頭痛の診療ガイドライン　2013年版．医学書院，2013.

脳脊髄液減少症の概念

- 脳脊髄液減少症を定義することは難しい。
- この疾患の本態は脳脊髄液の漏出であり、髄液圧の低下も密接に関わっていることが解ってきた。
- 「脳脊髄液漏出症」と「低髄液圧症」の診断基準を定め疾患概念を整理しようとする流れが出てきた。



- CTミエログラフィー
- MRミエログラフィー
- 脳槽シンチグラフィー

診断ツール

- 頭部造影MRI
- 髄液圧測定

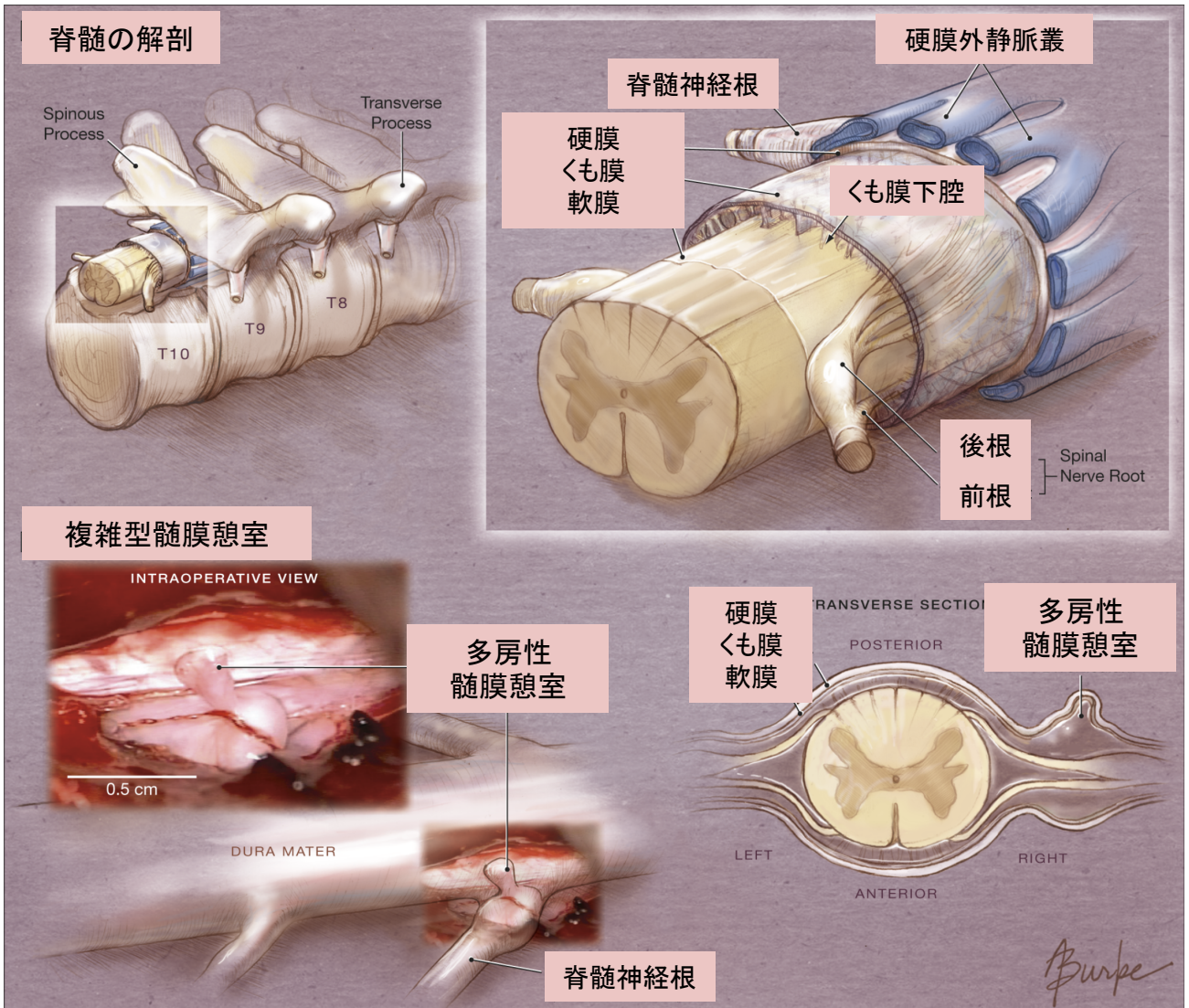
平成22年度厚生労働科学研究費補助金障害者対策総合研究事業
(神経・筋疾患分野)脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究班

脳脊髄液漏出症の症状

起立性頭痛	多くは15分以内で発症もしくは増悪。臥位になると15～30分以内に改善。びまん性もしくは両側の後頭部、後頭下、前頭部、側頭部に限局する。“空のグラスの氷片が入っている”、“頭が首にひっぱられる”ような感じ。発症は緩徐で数分から数時間でピークに達する。強さは軽くて診断がつかないものから起立時には通常の生活が送れなくなるものまで幅広い。
後頚部痛、嘔気	50%に見られる。髄膜刺激徴候。
羞明、音過敏	髄膜刺激徴候
聴こえの変化	“反響する”“水中にいる”ような感じ。平衡感覚障害。
霧視、視野欠損	視神経や視交差の障害
複視	外転神経障害
顔面のしびれ	三叉神経障害
顔面神経麻痺	顔面神経障害
味覚障害	鼓索神経障害、舌咽神経障害
乳汁漏出	高プロラクチン血症
意識障害	テント切痕ヘルニア

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286–2296.

脳脊髄液漏出症の機序



手術所見で確認される脊髄膜の器質的異常の例

- 髄膜憩室
- 硬膜孔
- 硬膜裂創
- 硬膜欠損
  神経根の出口付近

<u>関連性が指摘されている疾患群</u>

Marfan syndrome
Ehlers-Danlos syndrome type Ⅱ
Autosomal dominant
polycystic kidney disease

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286-2296.

低髄液圧症の画像所見

脳造影MRI

mnemonic:SEEPS

- Subdural fluid collections　硬膜下水腫
- Enhancement of the pachymeninges　硬膜造影所見
- Engorgement of venous structures　硬膜外静脈叢の拡張
- Pituitary hyperemia　下垂体前葉の腫大
- Sagging of the brain　小脳扁桃の下垂

硬膜下水腫はSIHの50%

硬膜下血腫は稀ではなく、未治療の場合は穿頭術を要することもある

硬膜下血腫は架橋静脈の破綻や静脈叢の破裂により生じる

硬膜造影所見はSIHの20%では見られない

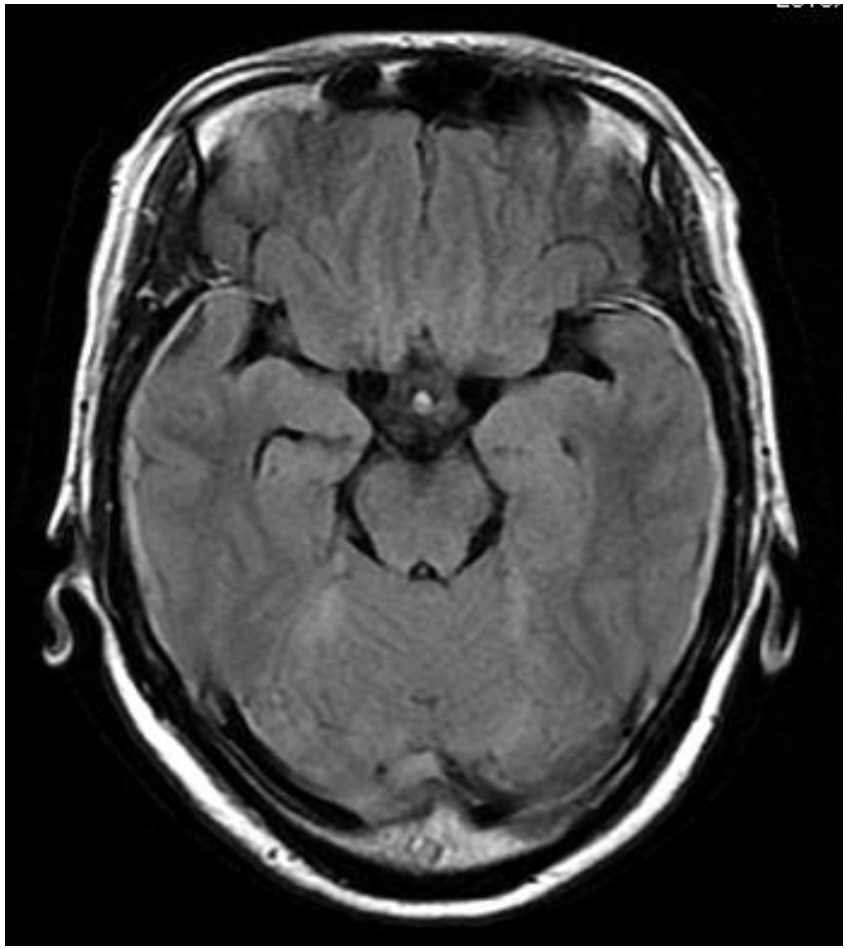
硬膜外静脈叢の拡張は治療前後で比較して初めて判明することもある

髄液漏出に対する治療により数日から数週間位内に画像所見が改善する

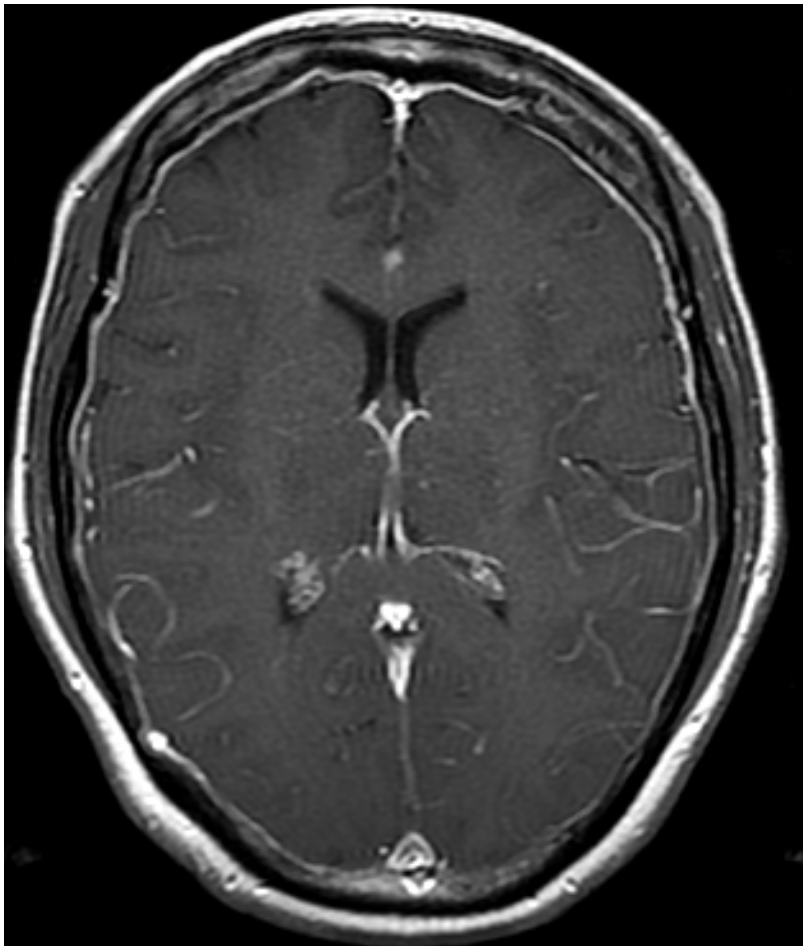
臨床症状の改善は画像所見よりも早期に生じる

※SIH：Spontanous intracranial hypotension

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286–2296.

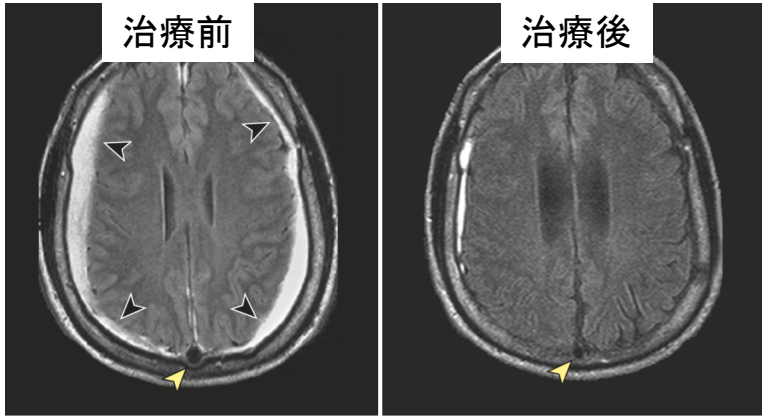


頭部MRI　FLAIR
　円蓋部や小脳テント周囲に
　硬膜下液貯留・血腫が目立つ

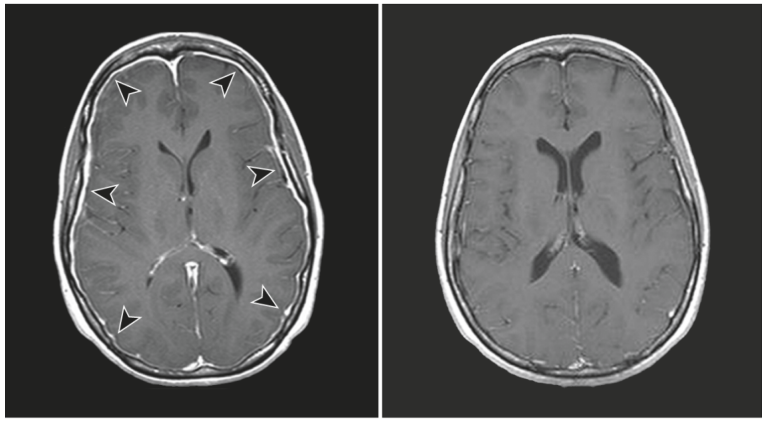


頭部MRI　T1強調　造影
　びまん性の硬膜造影あり

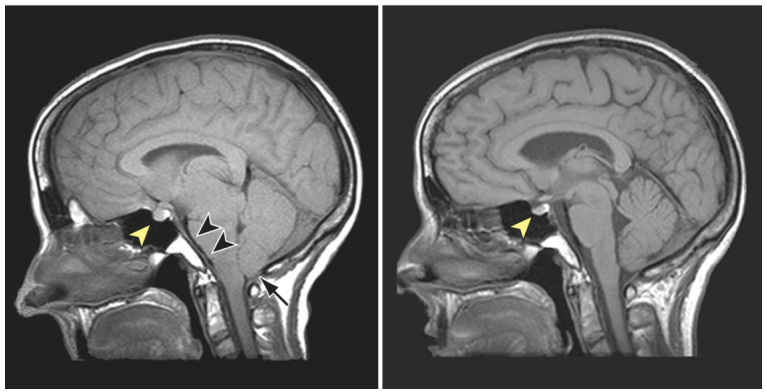
48歳女性　本症例　　飯塚病院　画像診療科提供



頭部MRI FLAIR
黒→両側硬膜下血腫
黄→上矢状静脈洞の拡張



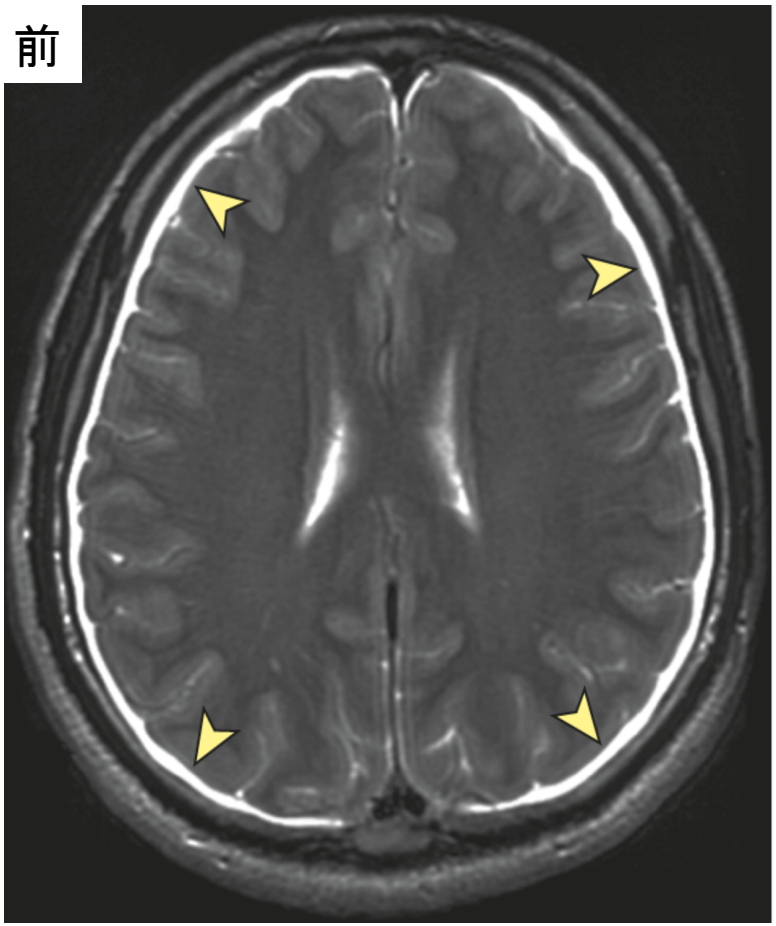
頭部MRI T1強調　造影
黒→びまん性硬膜造影



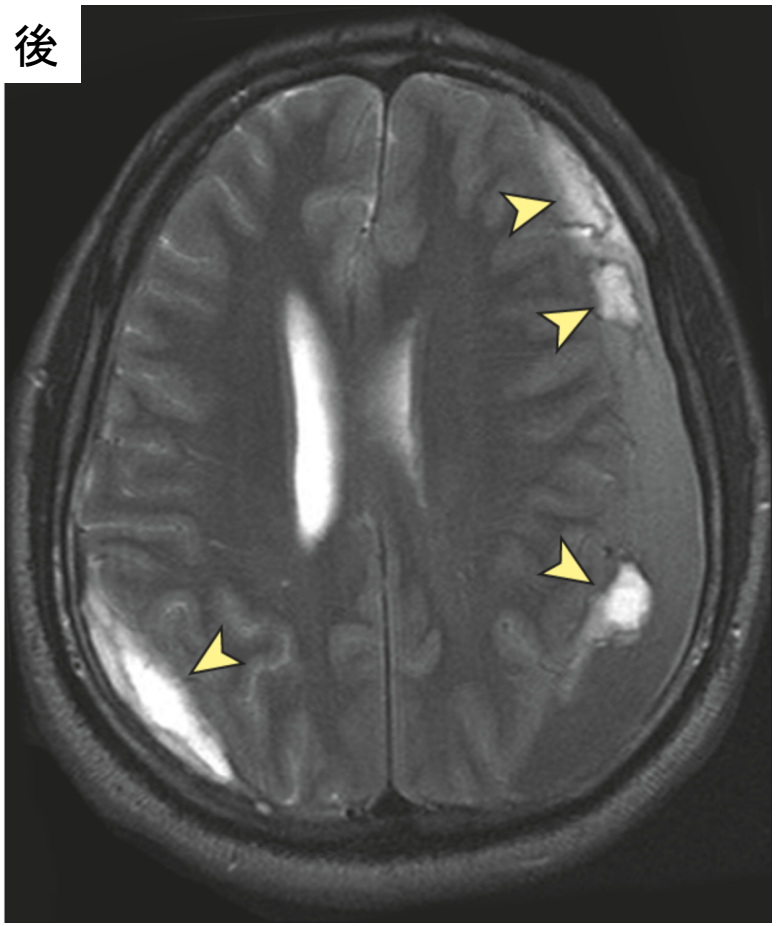
頭部MRI T1強調
黒→橋の平坦化
黒→小脳扁桃の下垂
黄→下垂体の腫大

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension.
JAMA. 2006;295:2286–2296.

診断後も未治療で経過したMRI所見の変化



頭部MRI T2強調
黄→硬膜下血腫
subdural hygromas



頭部MRI T2強調
黄→硬膜下血腫の増大

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286–2296.

脳脊髄液漏出症の画像所見

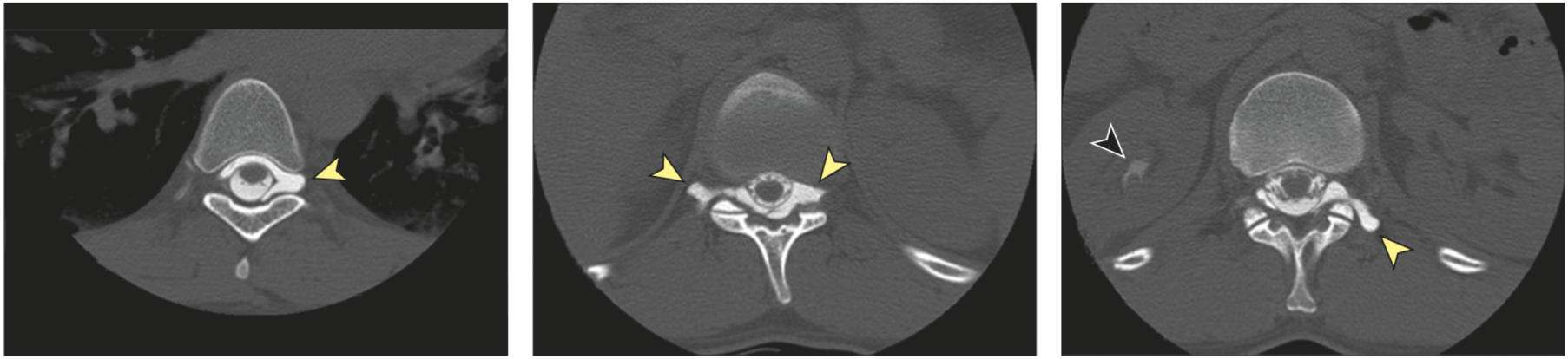
CTミエログラフィー
　腰椎穿刺にてくも膜下腔に造影剤の注入を行い細小スライス厚で全脊椎のCT撮影を行い、脳脊髄液漏出の場所と広がりを評価する

- 硬膜外への造影剤漏出
- 硬膜下腔への造影剤の漏出

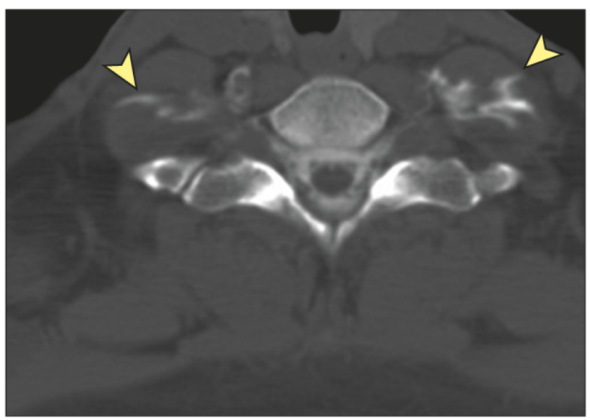
CSF漏出は一つの神経根に沿って少量確認できるものから傍脊椎軟部組織内に両側に大量に広がるものもある
CSF漏出は頚胸椎移行部や胸椎に多い
しばしば同時多発性にCSF漏出を確認できる

※CSF:Cerebrospinal fluid

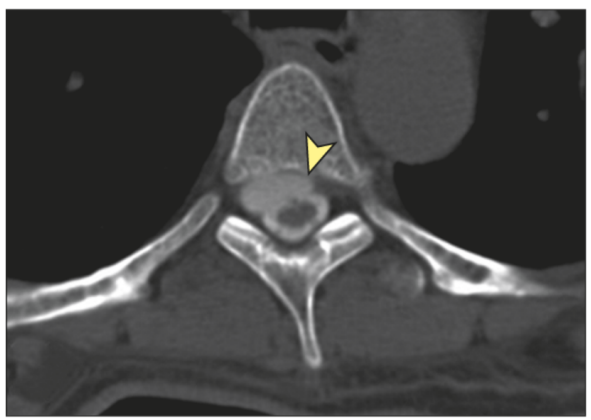
Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286–2296.



CTミエログラフィー
黄→髄膜憩室による多発胸髄CSF漏出



CTミエログラフィー
黄→傍脊椎軟部組織内への漏出



CTミエログラフィー
黄→硬膜下への造影剤の漏出

Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286–2296.

脳脊髄液漏出症の画像所見

脳槽シンチグラフィー
　腰椎穿刺にて、RIをくも膜下腔に注入し、経時的に頭蓋・脊椎を撮影しRIを介して髄液の流れ観察する

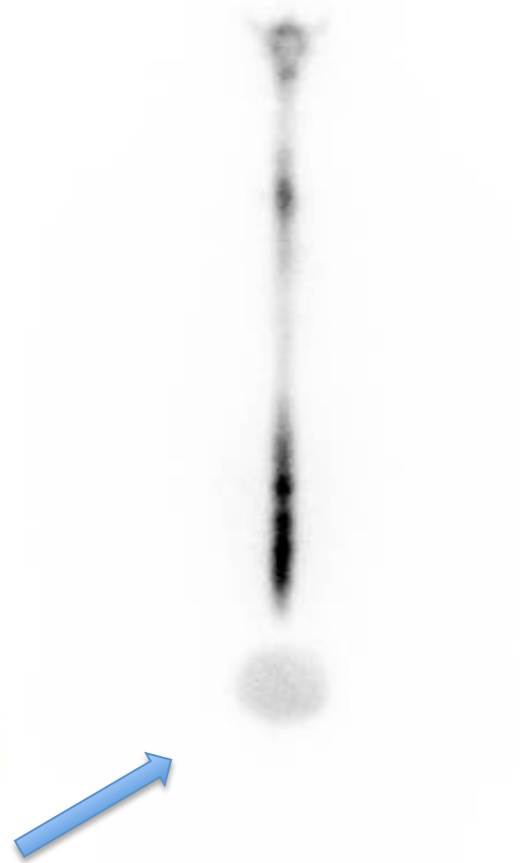
- 早期腎・膀胱内RI集積
- 硬膜外のRI集積
- 円蓋部のRI集積遅延

30%でCSF漏出の場所がはっきりしない
脳脊髄液漏出が疑われ、ミエログラフィーが正常なときに考慮する

※CSF:Cerebrospinal fluid

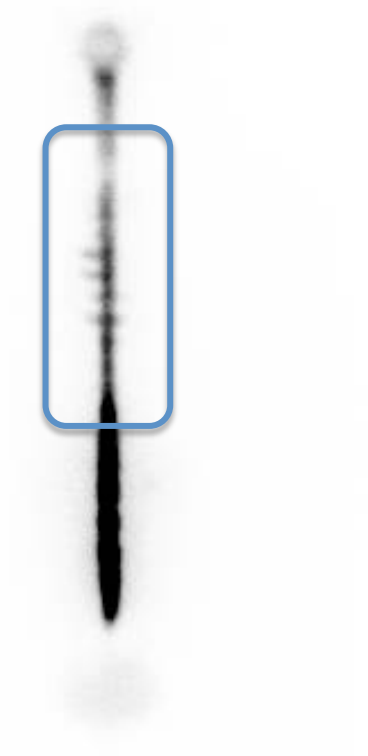
Wouter IS. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension. JAMA. 2006;295:2286-2296.

脳槽シンチグラフィー　RI髄腔投与1時間後



投与1時間後
すでに膀胱内へのRI集積あり

前



胸髄左右に
髄液漏出を疑う所見あり

後

48歳女性　本症例　　飯塚病院　画像診療科提供

症例

治療経過

- 安静臥床、輸液、カフェイン内服で改善せず、第8病日に脳神経外科に転科した。
- 第12病日に自己血硬膜外注入療法(ブラッドパッチ)を施行した。
- その後頭痛・頭重感は軽度残存し、劇的に改善したわけではなかったが自制範囲内で経過した。歩行可能となり、第22病日に自宅退院した。

Take Home Message

- 慢性連日性頭痛のなかにNew Daily Persistent Headache というカテゴリーがあることを認識する
- NDPHの2大鑑別は低髄液圧症候群と静脈洞血栓症
- 特発性低髄液圧性頭痛を疑うときは速やかに画像的評価を行う