症例報告

特発性頭蓋内圧低下症の1例

— 脊髄髄膜造影効果について —

矢野 昭 正 三 好 康 之 西 本 健

Spinal Dural Enhancement on Magnetic Resonance Imaging associated with Spontaneous Intracranial Hypotension: A Case Report

by

Akimasa Yano, M.D., Yasuyuki Miyoshi, M.D., and Ken Nishimoto, M.D.

from

Department of Neurological Surgery, Sumitomo Bessi Hospital

This report describes a case with spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging (MRI) associated with spontaneous intracranial hypotension (SIH). SIH is a condition characterized by postural headache, neck stiffness, and other symptoms. MRI of the head, CT-myelography, and RI-cisternography have been reported as useful diagnostic tools for SIH. Contrast-enhanced MRI of the head consistently reveals diffuse and uniform enhancement of the pachymeninges in patients with SIH. CT-myelography or RI-cisternography have been reported to not only manifest the extradural leakage of contrast medium or radioactive isotope, but also to reveal the causes of SIH (e.g. diverticulum, meningeal cysts). To date, there have been a few reports concerning the spinal MRI of SIH patients. Entire spinal dural enhancement in the patients with SIH has been reported. We describe a patient who presented with the characteristic radicular pain and postural headache associated with SIH. In the present case, MRI of the spine showed a pattern of spinal dural enhancement different from what have been previously reported; dural enhancement of the cervical and upper thoracic cord was observed but none in the lower thoracic cord. This pattern of spinal dural enhancement may indicate the point of the CSF leak and the mechanism of spinal dural enhancement is briefly discussed.

(Received November 25, 1999 ; accepted November 15, 2000)

Key words : spontaneous intracranial hypotension, spinal dural enhancement, spinal magnetic resonance imaging

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 10 : 394-398, 2001

はじめに

特発性頭蓋内圧低下症 (spontaneous intracranial hypotension; SIH) は、髄液圧の低下によって引き起こされる起立性頭痛を主徴とする症候群である。今回、脊髄MRIで興味ある所見を認めたSIHの1例を経験したので報告する。

症 例

患 者 : 31歳, 男性

既往歴 : 硬膜穿刺, 外傷, 手術の既往なし。

現病歴 : 横になってテレビを見ている時, 突然の背部痛, 両上肢痛 (第4・5指～前腕尺側) にて発症した。翌日, 近医整形外科を受診し, 鎮痛剤にて痛みは軽快した。その後, 座位または立位で増悪し臥位で軽快する起

住友別子病院脳神経外科〔連絡先: 矢野昭正, 〒700-8558 岡山市鹿田町2-5-1 岡山大学医学部脳神経外科〕

Address reprint requests to : Akimasa Yano, M.D., Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School, 2-5-1 Shikata-cho, Okayama-shi, Okayama 700-8558, Japan

A, B: 20 days after the onset

C, D: 6 months after the onset

Fig. 1 Sagittal MR images of the thoracic spine

A, C: T1-weighted images demonstrate epidural fat.

B, D: T1-weighted gadolinium-enhanced images demonstrate no contrast enhancement respectively.

A: 20 days after the onset

B: 30 days after the onset

C: 6 months after the onset

Fig. 2 T1-weighted gadolinium-enhanced MR images of the cervical spine

A: Sagittal image of the cervical spine demonstrates dural enhancement with a posterior predominance.

B: The dural enhancement decreased.

C: The dural enhancement completely disappeared.

立性頭痛が出現したため当科を受診した。一般理学的所見に異常なく、髄膜刺激徴候を含め神経学的異常所見を認めなかった。また当日施行した頭部単純CTでも明らかな異常はみられなかった。背部痛が主訴であったため脊髄AVM等を疑い、発症20日後、まず胸椎・頸椎MRIを施行した。AVM等の器質性病変は明らかでなく、胸椎造影MRI sagittal像では分節状のepidural fatは認めるものの、明らかなdural enhancementは認められなかった

(Fig. 1A, B)。一方、頸椎造影MRI sagittal像ではC3-上位胸椎レベル脊髄背側、C5-上位胸椎レベル脊髄腹側を中心にdural enhancementと思われる所見を認めた(Fig. 2A) (検査時間の制約のため頸椎T1は未施行で、またaxial像はいずれも施行できなかった)。この時点でSIHを疑い、発症30日後、頸椎および頭部MRIを施行した。頭部造影MRIでは前頭部、頭頂部を中心にdural enhancementを認め(Fig. 5A)、起立性頭痛という臨床

A: 30 days after the onset

B, C: 6 months after the onset

Fig. 3 Sagittal MR images of the cervical spine

A: T1-weighted image demonstrates high signal intensity at the dorsal cervical cord (C3-C6 level).

B: A high intensity signal is also seen.

C: STIR image (fat suppression image) demonstrates resolution of the high intensity location, which is suspected to be epidural fat.

A: 30 days after the onset

B, C: 6 months after the onset

Fig. 4 Axial MR images of the midcervical spine

A: T1-weighted gadolinium-enhanced MR image of the midcervical spine demonstrates circumferential dural enhancement.

B, C: T1-weighted image (B) and T1-weighted gadolinium-enhanced image (C) demonstrate the disappearance of the dural enhancement.

症状と合わせ SIH と診断した。頸椎 MRI では造影前 sagittal T1 強調画像にて C3-C6 レベル脊髄背側に直線状の high signal intensity の部分を認めた (Fig. 3A)。この部分は、発症 6 カ月後に撮影した sagittal T1 強調画像でも同様に認められ (Fig. 3B), STIR (short TI inversion recovery) 法による脂肪抑制像 (Fig. 3C) で抑制されたため、epidural fat と考えられた。

発症 30 日後の頸椎造影 MRI sagittal 像では、発症 20 日後のものに比べ、C5-上位胸椎レベル脊髄腹側および C7-上位胸椎レベル脊髄背側の dural enhancement は減弱していた (Fig. 2B)。axial 像では撮影範囲 (C3-C6 レベル) すべてにおいて全周性の dural enhancement を認め

た (Fig. 4A)。起立性の頭痛は、このころ徐々に軽減しつつあったため、腰椎穿刺の同意は得られず、CT-myelography, RI-cisternography は施行し得なかった。安静と鎮痛剤 (アセトアミノフェン 900 mg) 内服にて経過観察としたが、その後約 1 カ月で起立性の頭痛は消失した。発症 6 カ月後に follow up MRI を施行した。頭部造影 MRI 像で dural enhancement は消失しており (Fig. 5B)、頸椎造影 MRI 像にても同様に頸髄-上位胸髄の腹側、背側に認められていた dural enhancement は消失しており (Fig. 2C, Fig. 4B, C)、C3-C6 レベル頸髄背側の直線状の epidural fat、胸髄背側の segmental な epidural fat が high signal intensity として描出されるのみであった

A/B

Fig. 5 T1-weighted gadolinium-enhanced MR images of the brain

A: Initial image demonstrates diffuse dural enhancement.

B: The dural enhancement completely disappeared 6 months later.

(Fig. 1C, D, Fig. 2C).

考 察

特発性頭蓋内圧低下症 (SIH) とは、腰椎穿刺や外傷、手術など硬膜の機械的損傷を生じ得る明らかな原因なしに頭蓋内圧低下をきたし、起立性頭痛を主徴とする病態である⁸⁾。SIHの病因に関しては、脊髄神経根鞘部の硬膜になんらかの解剖学的脆弱性や微小なクモ膜嚢胞・憩室が存在し、髄液漏出を起こす機序などが推定されている⁶⁾⁹⁾。

SIHの診断には腰椎穿刺による髄液圧測定、CT-myelography, RI-cisternography, MRIなどがあるが、このうち最も診断に有効かつ簡便で非侵襲的なものは造影MRIである。頭部造影MRIでは脳表に沿った広範な髄膜の造影効果、肥厚を認めることが特徴とされており、その他、中脳の下垂、橋底部扁平化、脳幹部や小脳扁桃の下方偏倚がみられるという報告もある¹⁾。同様に脊髄造影MRIでも、脊髄髄膜全体の広範な造影像が特徴と報告されている⁷⁾。本例の頭部造影MRI所見は従来の報告と一致するが、脊髄造影MRI所見は従来のものと異なり、頸椎および上位胸椎レベルでは髄膜造影効果が認められたものの、それ以下の胸椎レベルでは造影効果が認められなかった。この所見に関しては現在まで報告がなく、興味深い所見と考えた。髄膜造影効果については頭蓋内圧低下を改善しようとしてdural border cells layer⁵⁾での代償的なdural vasodilatationが起こるため出現すると考えられている⁴⁾。本例での脊髄造影MRI所見に関しては、頸椎-胸椎移行部に髄液漏出点が存在し、頭蓋側 (高位) の髄液圧がより低下したため²⁾、頸椎・上部胸椎レベルではdural vasodilatationが起こり造影効果を認めたが、漏出点より下位の胸椎レベルでは髄液圧低下がより軽度であったため²⁾、造影効果を認めなかったものと考えた。

またSIHの原因としてMRIやCT-myelographyなどでdiverticulumやspinal meningeal cystの存在が指摘されているが、本例ではMRI上、器質性の病変は明らかでなかった。本例での初発症状は背部痛および両側第4・5指～前腕尺側の痛みであったが、これは髄液漏出点が頸椎-胸椎移行部付近に存在し、C8-Th1神経根の刺激症状として根性痛を生じたものと推測した。過去の報告では、SIHにおける脊髄造影MRIでは脊髄髄膜全体が造影されるのが典型的だとしているが⁷⁾、本例では比較的症候も軽度、つまり髄液圧の低下が高度でなかったことが、頸椎・上位胸椎部のみに髄膜造影効果を認めたことと関連していたのではないかと考えた。SIHの診断においては、これまで注目されていた頭部造影MRIに加えて脊髄造影MRIでの脊髄髄膜造影所見も同様に有用と考えた。また従来の侵襲的な検査 (CT-myelographyやRI-cisternography) に代わり、より侵襲の少ない脊髄造影MRIで髄液漏出点を非侵襲的に同定できる可能性もあるものと思われた。最近の報告で土居ら³⁾はSIHにおける髄液漏の発生部位診断にMRI T2強調画像脂肪抑制像が有用であるとしており、今後の症例の積み重ねが必要であると考えた。

文 献

- 1) Atkinson JLD, Weinshenker BG, Miller GM, Piepgras DG, Mokri B: Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurg* **88**: 237-242, 1998.
- 2) Magnaes B: Body position and cerebrospinal fluid pressure. *J Neurosurg* **44**: 687-705, 1976.
- 3) 土居 浩, 日野 健, 飯田昌孝, 杉山弘行, 井田正博: MRIで髄液漏を検出し得た特発性低頭蓋内圧症候群の1例. *臨床放射線* **44**: 1053-1056, 1999.
- 4) Fishman RA, Dillon WP: Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* **43**: 609-611, 1993.
- 5) Haines DE, Harkey HL, Al-Mefty O: The 'subdural' space: A new look at an outdated concept. *Neurosurgery*

- 32: 111-120, 1993.
- 6) 菅野和彦, 後藤啓五, 羽鳥浩三, 服部達也, 三輪英人, 田中茂樹, 水野美邦: 特発性低髄液圧症候群2症例の臨床的検討. 脳神経 51: 345-348, 1999.
- 7) Moayeri NN, Henson JW, Schaefer PW, Zervas NT: Spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging associated with spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg* 88: 912-918, 1998.
- 8) Rando TA, Fishman RA: Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature. *Neurology* 42: 481-487, 1992.
- 9) Schievink WI, Torres VE: Spinal meningeal diverticula in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet* 349: 1223-1224, 1997.

要 旨

特発性頭蓋内圧低下症の1例－脊髄髄膜造影効果について－

矢野 昭正 三好 康之 西本 健

特発性頭蓋内圧低下症（SIH）の診断に最も有効かつ簡便で非侵襲的な方法として、頭部造影MRIがあげられる。頭部造影MRIでは脳表に沿った広範な髄膜の造影効果を認めることがSIHの特徴とされており、また、近年脊髄造影MRIでも脊髄髄膜全体の広範な造影像が認められることが報告されている。

今回、背部痛、根性痛で発症したSIHの1例を経験したが、本例の脊髄造影MRI所見は従来のものと異なり、頸椎および上位胸椎レベルでは髄膜造影効果が認められたものの、それ以下の胸椎レベルでは造影効果が認められなかった。また、この脊髄髄膜造影効果については経時的变化を追うことができた。これらの所見に関しては現在まで報告がなく、興味深い所見と考え報告した。本例のように背部痛、根性痛が、SIHの前駆症状である場合もあり、低髄圧症状を伴う場合には頭部および脊髄造影MRIを用いて積極的に鑑別診断を進めることが重要と考えた。

脳外誌 10: 394-398, 2001