

岡山医学会雑誌

第83巻 9, 10合併号(第922 923号)

昭和46年10月30日発行

低髄液圧症候群の5症例

池田 久男 東 博文

江原 嵩 久保 信介

岡山大学神経精神科(主任:大月三郎)

[昭和46年9月20日受稿]

はじめに

本症候群は1938年 Schaltenbrand⁴⁾が頭蓋内低髄液圧症候群として紹介し、2年後に Aliquorrhoe^{5) 8) 10)}という名称で3症例を報告している。その後 Shenkin¹²⁾, Bell¹³⁾等によって低髄液圧症候群として報告され、今日本症候群は Intracranial hypotension syndromes (Schaltenbrand⁴⁾), Aliquorrhoe (Schaltenbrand^{5) 8) 10)}), Low spinal fluid pressure syndromes (Shenkin¹²⁾, Bell¹³⁾), Hypoliquorrhea (Lindqvist⁷⁾)等様々な名称で呼ばれている。

本症候群は実際の臨床において、それほど稀な疾患ではないと思われるが、本邦においてはほとんどその報告がなく、一般の注意が向けられていない現状である。しかし本症は後述の如く極めて特徴ある症状を示し、患者の訴える頭痛はかなり強烈であって、それが適切な処置によってすみやかに改善させることができるので、日常の臨床においてすみやかに適確な診断が下され、治療されることが期待される疾患である。著者等は過去に経験した5例の本症候群患者について臨床的観察を行い、本症に特徴的な臨床像を明らかにすると共に、文献例と比較検討した。

症 例

患者I 石○富○, 40才, 女子, 会社員

主訴: 頭痛, 嘔気, 嘔吐

現病歴: 若い頃より頭痛を訴えていたが, 33才時双生児出産後より頭痛増強, 以来鎮痛剤を常用していた。40才時虫垂切除術を受け, その後より頭痛は激烈となり, 嘔気, 嘔吐を伴ってきたため約2ヶ月後に入院した。頭痛は発作性で数時間から3日位持続し, 上体を起すと増強, 寝ると軽快する性質のものであった。

家族歴に特記すべき事はない。

既往歴: 20才時肺結核, その後約6年間治療。40才時虫垂切除術を受けた。

入院時現症: 体格は中等大, 栄養状態は普通, 一般内科学的検査では異常を認めない。

神経学的検査では軽度の項部強直と両下肢にバビンスキー反射が認められた以外意識, 脳神経, 眼底, 運動, 反射, 小脳症状, 知覚系に異常は認められなかった。

検査成績: 血圧112~72mmHg, 血液, 尿, 梅毒反応, 血清電解質, 血清蛋白, 基礎代謝量, 脳液いずれも正常。側臥位腰椎穿刺で髄液初圧0 mmH₂O, 腹圧に敏感に反応し, 150mmH₂O迄上昇, Quecken-

stedt 現象陰性, キサントクロミー(-), Pandy (-) Nonne-Apelt (-), 細胞数80/, (大多数赤血球).

経過: 初回の5%ブドウ糖液点滴静注施行途中より頭痛は明らかに軽快, 以後約20日間血管拡張剤及び昇圧剤と共に投与, 約20日後起立性発作性頭痛は全く消失した.

退院時所見: 血圧110~70mmHg, 一般内科学的検査では異常を認めない. 項部強直, バビンスキー反射共に認められず, 神経学的検査でも異常は認められなかった. 側臥位腰椎穿刺で髄液初圧125mmH₂O, 外観水様透明, 細胞数11/, , Pandy(-), Nonne-Apelt(-), Queckenstedt 現象陰性, 蛋白量25mg/dl, 糖65mg/dl, Cl 448.8mg/dl.

予後良好で発作性起立性頭痛なく日常生活に従事している.

患者Ⅱ 榊〇久〇, 36才, 女子, 主婦

主訴: 項部痛, 後頭部痛

現病歴: 受診時より約1週間前突然左肩に搏動性の激痛を感じ, 引続いて嘔気, 両肩より後頭部にかけてはりさけるような激痛があった. 痛みは起立時に強く, 臥位で軽減した. 約3日で軽快したが, 同様の激痛を再度来した. 眩暈, 耳鳴りはない.

家族歴及び既往歴に特記すべき事はない.

入院時現症: 体格は中等大, 栄養状態は普通, 一般内科学的検査では異常を認めない.

神経学的検査では両下肢腱反射の病的亢進, Pseudoclonus を認めた以外特記すべき所見はない.

検査成績: 血圧116~74mmHg, 血液, 尿, 梅毒反応, 血清蛋白, 血清電解質, 頭蓋X線写, 頸椎X線写, 脳波いずれも正常. 側臥位腰椎穿刺で髄液初圧0 mmH₂O, キサントクロミー(-), 外観水様透明, Queckenstedt 現象陰性, Nonne-Apelt (±), Pandy (+), 細胞数45/, (大多数赤血球).

経過: 生理的食塩水5~45cc (1回量)の髄液腔内注入を約1ヶ月の入院中に計5回施行し, 著明な症状の改善をみた.

退院時所見: 発作性頭痛は全く消失し, 腱反射正常, Pseudoclonus もみられず神経学的検査で異常は認められなかった. 血圧118~58mmHg, 側臥位腰椎穿刺で髄液初圧100mmH₂O, 外観水様透明, Nonne-Apelt (±), 細胞数14/, , Queckenstedt 現象陰性.

予後は良好でなんら支障なく日常生活を送っている.

患者Ⅲ 山〇一〇, 34才, 女子, 主婦

主訴: 後頭部痛, 嘔気, 嘔吐

現病歴: 受診時より6日前, 誘因なく突然後頭部痛を自覚, 引続いて嘔気, 嘔吐を数回訴えた. その後軽度の頭痛が続いており, 起立時に増強, 臥位で軽減した.

家族歴及び既往歴に特記すべき事はない.

入院時現症: 体格は中等大, 栄養状態は普通. 一般内科学的検査では異常を認めない. 神経学的には意識清明, 項部強直(-), 脳神経及び眼底正常, 運動系及び反射系にも異常を認めない. 小脳症状(-), 知覚異常は認めない.

検査成績: 血圧133~70mmHg, 血液, 尿, 梅毒反応, 血清電解質, 肝機能等いずれも正常. 側臥位腰椎穿刺で髄液初圧0 mmH₂O, キサントクロミーなく, 外観水様透明, Queckenstedt 現象陰性, Nonne-Apelt (-), Pandy (-), 細胞数は正常範囲.

経過: 約1ヶ月間の入院中に生理的食水3~75cc / 1回量の髄腔内注入を計4回施行し症状の軽快をみた. 退院時起立性発作性頭痛は全く消失, 長時間立位や起床時にも頭痛は誘発されなかった.

退院時所見: 血圧133~70mmHg, 一般内科学的検査で異常は認められない. 神経学的検査でも異常は認められなかった. 側臥位腰椎穿刺で髄液初圧155 mmH₂O, 外観水様透明, Queckenstedt 現象陰性, 細胞数正常範囲.

予後良好, 起立性の頭痛は全く消失し, 日常生活に従事している.

患者Ⅳ, 谷〇〇〇, 33才, 女子, 主婦

主訴: 発作性頭痛, 嘔気, 嘔吐

現病歴: 交通事故後約10ヶ月経って, 誘因なく突然起立時頭痛を来とし, 同時に嘔気, 嘔吐があった又胸部圧迫感もあり就床がち, 頭痛は起立時に増強することを自覚していた.

家族歴: 特記すべき事はない.

既往歴: 32才時(入院約10ヶ月前)自動車にはねられ頭部打撲, 約1時間意識消失があった.

入院時現症: 体格は中等大, 栄養状態は普通, 一般内科学的検査では異常を認めない. 神経学的検査では意識清明, 項部強直(-), 脳神経及び眼底正常, 運動系及び反射異常なく, 小脳症状(-), 知覚異常はない.

検査成績: 血圧122~80mmHg, 血液, 尿, 梅毒反応, 血清蛋白, 血清電解質, 肝機能いずれも異常なく, 脳波, 頭蓋単純撮影, 気脳写, 脳血管写等い

れも正常。側臥位腰椎穿刺で髄液初圧 0 mmH₂O, キサントクロミーなく, 外観水様透明, Nonne-Apelt (－), Pandy (－), Queckenstedt 現象陰性。

経過: 5%ブドウ糖液点滴静注 (250cc/1回量) を4日間続け, 症状の軽快をみた。以後血管拡張剤, 昇圧剤を投与, 経過観察を行ったが, 約1ヶ月後発作性起立性頭痛は全くみられなくなった。

退院時所見: 一般内科学的検査で異常は認めない。神経学的検査でも異常はない。側臥位腰椎穿刺で髄液初圧110mmH₂O, 外観水様透明, Nonne-Apelt (－), Pandy (－), Queckenstedt 現象陰性, 細胞数正常範囲。

予後は良好で, 退院後発作性頭痛は全くなく, 日常生活に従事している。

患者V, 内〇ス〇子, 27才, 女子, 工員

主訴: 発作性頭痛, 嘔気, 嘔吐

現病歴: 24才頃より誘因なく頭痛を訴えていたが約2週間前より頭痛がひどく, 嘔気, 嘔吐を伴って来た。頭痛は起立時に強く, 同時に嘔気, 嘔吐を伴ない, 臥位で軽減した。

家族歴及び既往歴に特記すべき事はない。

入院時現症: 体格中等大, 栄養状態は普通, 一般内科学的検査では異常を認めない。神経学的検査では意識清明, 項部強直(－), 脳神経及び眼底正常,

運動系及び反射異常なく, 小脳症状(－), 知覚正常。特記すべき所見は認められなかった。

検査成績: 血圧104~84mmHg, 血液, 尿, 梅毒反応, 血清蛋白, 血清電解質, 肝機能, 脳波, 頭蓋単純撮影いずれも正常。側臥位腰椎穿刺で髄液初圧60 mmH₂O, キサントクロミーなく外観水様透明, Nonne-Apelt (+), Pandy (+), 細胞数28/, (大多数赤血球)総蛋白量, 糖, クロールいずれも正常範囲。

経過: ブドウ糖液静注と血管拡張剤投与により約2ヶ月間で症状軽快, 起立性頭痛は誘発されなかった。

退院時所見: 血圧126~70mmHg, 一般内科学的検査及び神経学的検査で異常は認められない。側臥位腰椎穿刺で髄液初圧90mmH₂O, 外観水様透明, Nonne-Apelt (－), Pandy (－), Queckenstedt 現象陰性, 細胞数4/。

予後良好で現在発作性起立性頭痛を来たすことなく生活している。

上記症例I, II, Vの細胞増多はいずれも赤血球によるものであるが, これは髄液圧が低かったために数回穿刺を繰返した結果による人工的産物か, 本症の発生機序となんらかの関係をもった病的出血かは判別することが困難であった。

以上5例の年齢, 性別, 主症状, 髄液所見, 血圧, 経過等をまとめてTable Iに記載した。

TABLE I Low Spinal Fluid Pressure Syndromes (Our Cases)

症例	年齢	性	初発症状	既往歴	主症状	入院時		退院時		経過予後	治療
						髄液所見	血圧	髄液所見	血圧		
1	40	♀	頭痛 嘔気 嘔吐	腰椎麻酔	起立性頭痛 嘔気 嘔吐	初圧 0 mmH ₂ O Nonne (－) Pandy (－) C. C. 80/ (RBC)	112/70 mmHg	初圧 125mmH ₂ O Nonne (－) Pandy (－) C. C. 14/,	110/70 mmHg	約20日間の入院治療で軽快完全。症状消失。予後良好	糖液注射 血管拡張 剤サリチ ル酸剤
2	36	♀	項部痛 後部 頭痛	なし	起立性頭痛 嘔気	初圧 0 " Nonne (±) Pandy (+) C. C. 45/ (RBC)	116/74 mmHg	初圧 100 " Nonne (±) Pandy (+) C. C. 11/,	118/58 mmHg	約1ヶ月の入院治療で軽快。予後良好	生理的食 塩水髄液 腔内注入
3	34	♀	頭痛 嘔気 嘔吐	なし	起立性頭痛 嘔気	初圧 0 " Nonne (－) Pandy (－)	133/70 mmHg	初圧 155 " Nonne (－) Pandy (－)	133/70 mmHg	約1ヶ月の入院治療で軽快。予後良好	生理的食 塩水髄液 腔内注入
4	33	♀	頭痛 嘔気 嘔吐	頭部外傷	頭痛 嘔吐 胸部圧迫感	初圧 0 " Nonne (－) Pandy (－)	122/80 mmHg	初圧 110 " Nonne (－) Pandy (－)		約1ヶ月の入院治療で軽快。予後良好	糖液注射 血管拡張 剤サリチ ル酸剤
5	27	♀	頭痛 嘔気 嘔吐	なし	起立性頭痛 嘔気 嘔吐	初圧 60 " Nonne (+) Pandy (+) C. C. 28/ (RBC)	104/80 mmHg	初圧 90 " Nonne (－) Pandy (－)	126/70 mmHg	約2ヶ月の入院治療で軽快。予後良好	糖液注射 血管拡張 剤サリチ ル酸剤

考 案

既に発表されている Shenkin¹²⁾, Bell¹³⁾ の報告例と比較、検討しつつ、本症の特徴をあげてみたい (Table II)。

著者等の症例では平均年齢34才、最高40才、最低27才であった。Shenkin¹²⁾や Bell¹³⁾の報告をみても中年に多く、10才未満や60才以上の症例はない。

TABLE II

報告者	Bell	Shenkin	Our Cases
症例数	5	32 (12)	5
性別比	♀:♂=5:0	♀:♂=6:6	♀:♂=5:0
平均年齢	36	51	34
既往歴	臀部打撲 左腎結核	頭部打撲 ショック療法 アルコール中毒	腰椎麻酔 頭部外傷
初発症状	頭痛、嘔気 嘔吐、大腿 部痛	頭痛、項部強直 嘔吐、目まい 耳鳴り、筋力低下	頭痛、嘔気 嘔吐
主症状	起立性頭痛 嘔吐、目まい 霧視	起立性頭痛 嘔吐、目まい 筋力低下	起立性頭痛 嘔気、嘔吐
脳脊髄液圧 (入院時初圧)	0~60mmH ₂ O	0~70mmH ₂ O	0~60mmH ₂ O
検査所見	異常なし	キサントクロミー 筋力低下	異常なし
予後経過	約2日~1年で 軽快、予後良好	約6日~60日で 軽快、予後良好	約20日~1月で 軽快、予後良好
治療		水分補給 低脂肪食 5% CO ₂ 吸入	糖液注射 (静注) 生理的食塩水 髄液腔内注入

著者等の症例では全例女性であり、Bell¹³⁾の症例でも全例女性であった。既往歴では外傷及び腰椎穿刺後に本症候群が現われた例が2例あり、本症の発性に関してなんらかの関係があるものと思われた。Schaltenbrand⁴⁾⁵⁾⁸⁾¹⁰⁾は本症候群を誘因の明らかな症候性と特発性に分けており、著者等の症例でも症候性と思われる2例があり、特発性が3例であった。Bell¹³⁾の例では2例が外傷、3例が特発性、Shenkin¹²⁾の例では32例中特発性と思われた例は3例であったと報告している。症状について特徴的なことは頭痛であり、著者等の症例では全例に認められ、かつこの症状が臨床的に最も前景に出ている。

しかも上体を起したり、起立することにより増強するのが特徴的であることは Schaltenbrand⁸⁾, Shenkin¹²⁾, Bell¹³⁾等によってすでに観察されている。又頭痛と同時に嘔気、嘔吐を訴えるものが5例中全例にあり、これらの症例は臨床的に当然脳腫瘍、クモ膜下出血、髄膜炎が鑑別されなければならないが、頭痛が発作性、髄液が非血性、全身状態良好、神経学的及び各種検査所見等から鑑別された。神経学的徴候としては一過性の項部強直、病的反射の出現をみただけ1例あり、Bell¹³⁾, Shenkin¹²⁾の報告例でもみられ、一定したものでなく、大多数は神経学的徴候を認めていない。脳脊髄液所見では初圧の低いのが特徴であり、著者等の症例では最高60mmH₂O 最低0 mmH₂Oであった。Shenkin¹²⁾の症例では0~70mmH₂O, Bell¹³⁾の症例では0~60mmH₂Oであった。特に Bell¹³⁾の報告例では初回腰椎穿刺より数時間後の頭蓋レントゲン写で少量の空気を側脳室に認めた例があり、このことは髄液圧が大気圧より低く、穿刺時空気が吸引された結果であるとされている。著者等の例では気脳像は認められなかった Baker¹⁴⁾の成書によると正常脳脊髄液圧は50~200 mmH₂Oの範囲内で変化するといわれているが、実際の報告例では Bell¹³⁾60mmH₂O, Shenkin 70mmH₂O 等もあり、液圧のみでなく臨床症状との関連において診断されるものであろう。又この場合針が確かに髄液腔内に入っていることを確認することが診断上極めて重要である。即ち腹圧で液圧が上昇することを確認することが必要である。又1回の腰椎穿刺によらず数回の穿刺で、同様に液圧の低いことを確かめることも診断を確実にする上に重要である。その他の髄液所見としては、細胞増多を認めた文献例もある⁵⁾¹³⁾。著者等の症例では穿刺時の技術的な出血によると思われる例が3例あったが、蛋白量には変化が認められなかった。いずれにしても髄液圧が低く検査に必要な量がとれないため、初回の検査は不十分であった。

次に治療並びに予後であるが、著者等の経験では低張糖液の点滴静注、生理的食塩水の髄液腔内注入等が有効であり、臨床症状の急激な改善を全例にみた。又頭痛に対してはサリチル酸剤が有効であることが文献的に知られている。いずれにせよ予後は良好であり、発作性起立性頭痛は完全に消失し、1例にみられた項部強直、病的反射も経過と共に消失し全例において神経学的検査は正常であった。又治療後髄液所見で初圧は全例90 mmH₂O以上を示し、1

例に細胞数 $14/3$, Nonne-Apelt (+), Pandy (+) がみられた他は正常であった。全例が1ヶ月以内で症状は消失しており, 再発例はなかった。

最後に本症の成因については脳外科的手術後, 頭部外傷後, 腰椎穿刺後あるいは他の内科的疾患(脱水等)にひきつづいてくる2次性のもの等があり髄液の漏出や, Choroid plexus function, 体液の減少に関係があるものと思われるが, このような症候性の低髄液圧症候群はともかくとして, いわゆる特発性の低髄液圧症候群に関しては, 今日一般に認められるような見解は認められていない。著者等もこの点について関心を持ち, 体循環との関連をみるため血圧と髄液圧との相関を検討してみた。今回発表した5例のうち4例は正常値の下限又は低血圧が認められたが, 臨床症状の改善した状態において, 1例に血圧の上昇を認めたにすぎなかった。従来の文献からも体循環と髄液圧の相関は認めるも¹⁾, 低血圧が本症発生の原因であると説明している文献は見当らない。他方髄液圧は腹圧をかけることにより急激な上昇をみることは, しばしば日常観察し得る点であり, 全身特に腹筋の緊張の低下が本症の発生機序になんらかの関与があるのではないかと想像し得る

この点症例Iにおいて, 双生児出産後に症状が発現していることは, 急激な腹腔内圧の低下と本症がなんらかの関与があるのではないかと興味をもたれる症例である。又髄液産生の面にその原因を求める考え方もあるが, 著者等の症例において, 5例中全例が髄液圧 $90\sim155\text{mmH}_2\text{O}$ に上昇しているという点は髄液産生の能力の低下という考え方に否定的な結果である。

総 括

低髄液圧症候群を示した5例について, 臨床的観察結果を報告した。全例女性で臨床上最も特徴的なことは, 発作性に出現する頭痛と, その頭痛が体位の変換により軽減, 増強することである。神経学的には項部強直, 病的反射を一過性に認める症例があったが, これ以外特に異常は認められなかった。髄液圧は低く $60\text{mmH}_2\text{O}$ 以下であった。低張糖液の静注生理的食塩水の髄液腔内注入により予後良好で, 再発例はなかった。治験例及び文献例により, 本症の臨床上及び検査上の特徴を述べ, 併せて本症発生の機序に関して若干の考察を行った。

References

- 1) Dana, C.: Puncture headache, J. A. M. A., **68**:1017, 1917.
- 2) MacRobert, R. G.: The cause of lumbar Puncture headache, J. A. M. A., **70**:1350- 1353, 1918.
- 3) Alpers, B. J.: Lumbar puncture headache, Arch. Neurol. & Psychiat., **14**:80-812, 1925.
- 4) Schaltenbrand, G.: Neuere Anschauungen zur pathophysiologie der Liquorzirkulation, Zentralbl. Neurochir., **3**:290-299, 1938.
- 5) Schaltenbrand, G.: Die akute Aliquorrhoe Verhandl. deutsch. Gesellsch. inn. Med., **52**:473 -481, 1940.
- 6) Pickering, G. W.: Lumbar Puncture headache, Brain, **71**:274 -280, 1948.
- 7) Lindqvist, T., and Moberg, E.: Spontaneous hypoliquorrhoea: report of a case, Acta med. scandinav., **132**:556-561, 1949.
- 8) Schaltenbrand, G.: Die Nervenkrankheiten, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1-4, 1951.
- 9) Ryder, H. W., Espey, F. F., Kimbell, F. D., Penka, E. J., Rosenauer, A., Podolsky, B., & Evans, J. P.: Influence of changes in cerebral blood flow on the cerebrospinal fluid pressure, Arch. Neurol & Psychiat., **68**:165-169, 1952.
- 10) Schaltenbrand, G.: Normal and pathological physiology of the cerebrospinal fluid circulation, Lancet, **1**:805-808, 1953.
- 11) Nosik, W. A.: Intracranial hypotension secondary to lumbar nerve sleeve tear, J A. M. A., **157**:1110-1111, 1955.
- 12) Shenkin, H., and Finneson, B.: Clinical significance of low cerebral spinal fluid pressure, Neurology, **8**:157-163, 1958.
- 13) Bell, W., Joynt, R., and Sahs, A.: Low spinal fluid pressure syndromes, Neurology **10**:512-521, 1960.
- 14) Baker, A. B.: Clinical neurology, Harper & Row, Weatherhill, **1**:350-357, 1965.

Five Cases of Low Cerebrospinal Fluid Pressure Syndrome

Hisao Ikeda, M. D., Hirofumi Higashi, M. D.,
Takashi Ebara, M. D. & Shinsuke Kubo, M. D.

Department of Neuro-Psychiatry,
Okayama University Medical School Okayama Japan
(Director: Prof, Saburo Otsuki)

Abstract

A report of clinical observation was made on the five cases of low cerebrospinal fluid pressure syndrome that we encountered recently. The age of these patients ranged from 27 to 40 years all being female. As for the causative factors of this condition, the puncture of lumbar spinal fluid appeared to be the cause in one case, the trauma of the head in one, but there could be found not any noteworthy cause for the rest of the cases. The subjective symptoms common to all were headache, nausea and vomiting, and the headache was of the nature to be aggravated on assuming the upright posture. Examinations revealed the low pressure of cerebrospinal fluid was the characteristic feature of this syndrome the maximum of which being 60 mmH₂O. Otherwise, aside from an increase in the cell counts there could be observed no other noticeable abnormality. As for objective and neurological symptoms no other than bilateral extensor plantar responses and stiffness of the neck could be detected. The administration of hypotonic glucose solution into the vein and physiological saline solution into the subarachnoidal space proved to improve their symptoms and the prognosis was favorable in all.