

脳底部に網状異常血管像を呈する本邦人症例の研究

第 1 編

臨 床 的 研 究

岡山大学医学部脳神経外科教室（主任：西本 詮教授）

大学院学生 竹 内 伸 二

〔昭和 42 年 3 月 28 日受稿〕

目 次

I 緒 言	3) 主要症状
II 研究対象	4) 予 後
III 自験症例	5) 脳波所見
IV 統計的観察	6) 脳動脈写所見
1) 性および年齢	V 総括ならびに考按
2) 初発症状	VI 結 論

I 緒 言

脳血管写の普及に伴い、種々の脳血管性病変が数多く発見されるようになってきたが、最近、本邦の脳・神経関係のクリニックでは運動麻痺や卒中様発作などを呈する患者の中に、ある特異な脳血管写所見を示す症例のあることに数年前より気づいてきた。これらの症例は一般に若年者に多く、臨床的に運動・知覚不全麻痺、知能低下、頭痛、クモ膜下出血、痙れん発作、不随意運動などを呈するが、症状はしばしば一過性であり、軽度のものが多い。特有なことは、その脳血管写所見であつて、両側性に内頸動脈サイフォン部末端 (C₁) に閉塞ないし狭窄があり、さらにその近傍の脳底部に両側性にチリチリ、モヤモヤした異常な血管網様の陰影がみられることである。さらに興味あることは、本症と思われる症例は、外国にはほとんどその報告をみないということであつて、おそらく日本人特有の疾患ではないかと考えられることである。

このような症例については、最初は脳底部にみられる telangiectasia という意味で cerebral juxtabasal telangiectasia⁷⁰⁾ と呼ばれたり、内頸動脈閉塞症の一型として報告されたり⁸¹⁾⁸⁴⁾、その他、脳血管奇形^{50) 56)}、ウイルス動脈輪不全症³⁸⁾、脳底部内頸動脈血管腫様奇形⁶⁷⁾⁶⁸⁾⁶⁹⁾などの名称も用いられ、また、

炎症性血管閉塞による側副路新生が主体であると考えられるものもある⁷⁰⁾。すなわち、従来の報告は報告者によつて独自の名称で呼ばれ、まちまちであつたため、はたして同一疾患であつたか否か不明であつた。しかしその特異な脳血管像は広く諸家の興味を喚起し、その後もひき続いて報告が行われ、次第にその症例数を増してきている²⁾⁵⁾²⁴⁾²⁵⁾²⁹⁾³⁶⁾³⁹⁾⁻⁴³⁾⁴⁷⁾⁵⁰⁾⁻⁵²⁾⁵⁶⁾⁻⁶²⁾⁷⁰⁾⁷⁶⁾⁻⁸⁰⁾⁸³⁾⁸⁹⁾⁹⁰⁾⁹³⁾¹⁰²⁾。

著者はこれらの症例の脳底部にみられるこのような変化は、同一の機序によつて発生するものであり、欧米文献に本症と考えられる報告例をほとんどみない点より、本症は本邦人特有の疾患と考えるべきものではないかと考え、著者の自験例 9 例を含めて、これまでいろいろな名称のもとになされた学会・文献報告例、さらに全国の脳・神経外科関係クリニックへのアンケートをも用いて類似症例を集め、本症の本態の解明を行なおうと試みた。

II. 研究対象

研究対象とする症例は、できるだけ多くの症例を集めるため、1965年夏全国的に脳・神経外科クリニックを中心にアンケートを送つて調査しえたもの、および1966年12月迄の学会・文献報告中詳細の明らかかなものであつて、自験症例 9 例を含め合計 118 例である (第 1 表)。

第1表 全国クリニック別内訳

ク リ ニ ッ ク 名	症 例 数
北 大 脳神経外科	7
札幌医大 脳神経外科	2
東 北大 脳研外科	12
福島医大 遠藤外科	4
千葉大 精神科	2
東 大 脳神経外科	8
東 大 小児科	3
慶 大 脳神経外科	11
日 大 脳神経外科	7
東京医大 脳神経外科	1
虎の門病院 脳神経外科	2
東 邦 大 小児科	1
新 大 脳神経外科	5
金 大 脳神経外科	4
名 大 橋本外科	8
国立名古屋病院 脳神経外科	5
中京病院 脳神経外科	1
浜松病院 外 科	2
群 大 脳神経外科	4
奈良医大 堀外科	1
阪 大 陣内外科	2
大阪市大 精神神経科	1
京 大 脳神経外科	10
神 戸 大 神経科	4
岡 大 脳神経外科	9
久留米大 脇坂外科	1
計	118例

これらの症例のなかには真の意味の本症であるのか、あるいは他の類似疾患、たとえば単なる内頸動脈閉塞症のごときものが混入してはいないかという疑問が起こるのであるが、本症の定義の十分確立していない現在では症例の取捨選択の基準がたてがたく、一応上述のごとき本症の概念のもとに症例を集め、これら118例について検討を試みた。

Ⅲ. 自 験 症 例

症例1 小○川清○ 女 昭和30年4月30日生。
 家族歴：脳卒中(+)母方の祖母。
 既往歴：満期安産。5才の時、軽い左中耳炎に罹患。

主訴：右手の運動不全麻痺。

現病歴：生来健康であつたが、昭和36年11月頃より時々、朝、寝床の中で舌がもつれるような口のき

きかたをしたり、また急に起立できぬことがあつた。この頃より知能低下に気づく。昭和37年4月に右手に痺れん様の発作が1~2分間の持続で月に1回の割合で起こり始めた。その後発作はしだいにその回数を増し、月に10~15回ぐらいとなる。

昭和38年10月28日、突然間代性痺れんが起り、約1時間持続した。痺れんはまず右手に始まり、右足にもおよんだが、左半身には起こらなかつた。この間、意識障害はなく、舌が動かぬために応答ができなかつた。以来、言語障害、右顔面神経麻痺、右手の運動障害をきたしている。昭和38年12月23日入院。

臨床症状・神経学的所見：入院時、知能低下、軽度の言語障害、軽度の右中枢性顔面神経麻痺、右手の運動障害と舞蹈病様運動があつたが、右顔面神経麻痺はその後1カ月半で治癒し、また言語障害も2カ月後には全治した。耳鼻科、眼科的に異常はなかつた。

臨床検査成績：血圧 95~60mmHg, 血液所見；赤血球 457×10⁴, 血色素量 100% (ザーリ), 色素指数 1.09, 白血球数 9200, ヘマトクリット 35.5%, 出血時間 4分, コレステロール 199mg/dl, 肝機能異常なく、血清総蛋白 7.4g/dl, 尿酸正常、血沈1時間値 23, 2時間値 48, ツ反応(+), ワ氏反応(-), 腰椎穿刺；初圧 192mmHg₀, 終圧 180mmHg₀, 4cc 採取し髄液の性状は正常であつた。

レ線所見

1) 気脳写：脳室系は左右対称で偏位なく、軽度に拡大しており、またクモ膜下腔も全般的に多少拡大しており、軽度の脳萎縮の所見あり。

2) 脳血管写

i) 右頸動脈写：76%のウログラフィン 10ml 注入。側面像では内頸動脈はサイフォン部まではまったく正常に造影されているが、サイフォン部末端(C₁)で著明な狭窄がみられる。前および中大脳動脈は造影されず、脳底部に異常な血管網が顕著にみられ、造影剤はサイフォン部末端の狭窄部よりただちにこの血管網へ移行流入する。後交通動脈および後大脳動脈はかなり拡張し、これからも脳底部異常血管網に血流を送っている。眼動脈は正常であつた(第1図A, B)。

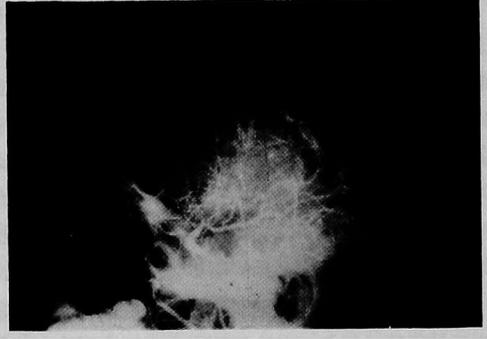
前後像では、前大脳動脈が血管網を介して造影されるが、走行は不規則で全般的に細い(第1図C)。

ii) 左頸動脈写：右側とだいたい同様であり、側面像で内頸動脈はサイフォン部までは正常である

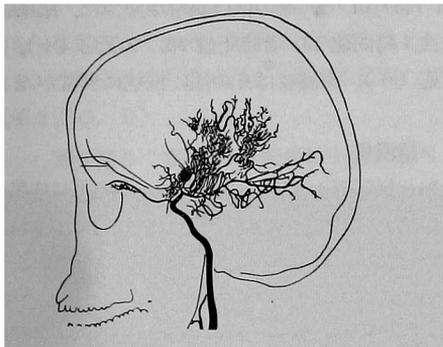
第1図A 症例1 右頸動脈写側面像



第1図D 症例1 左頸動脈写側面像



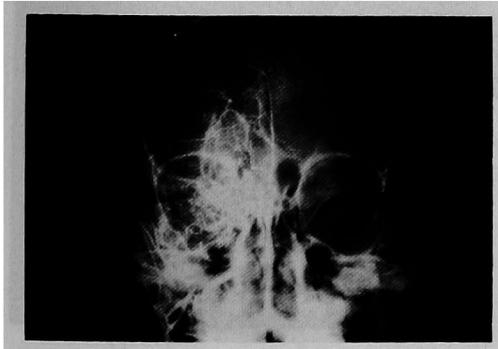
第1図B 症例1 右頸動脈写模式図



第1図E 症例1 左頸動脈写前後像

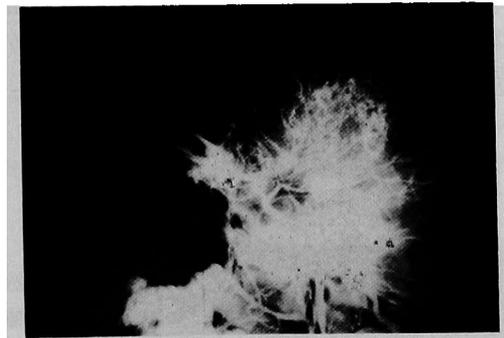


第1図C 症例1 右頸動脈写前後像



は前述のごとき所見が認められた。脳底動脈、後交通動脈間の連絡はほぼ正常と考えられ、また脳底動脈流域には特記すべき異常所見を認めなかつた(第1図F)。これは前後像でも同様である。

第1図F 症例1 右逆行性椎骨動脈写



が、サイフォン部末端で閉塞し、中大脳動脈は造影されず、この部に顕著な異常血管網が認められる。前大脳動脈はこの血管網を介して造影されるが、走行は不規則で造影も不十分である。後交通動脈および後大脳動脈は拡張し、かなりの分枝を血管網に送っており、一部は R. splenii を介して前大脳動脈流域まで血流を送っている。眼動脈は正常である。

脳波所見: background は α -activity を欠き、6~4cps. 50 μ V の徐波および不規則な波形が主体であるが左右差は認められない。

前後像にも同様の所見が認められる(第1図D, E)。

昭和40年9月6日、検査の目的で再入院す。約1年前より知能低下、言語障害、右手の運動障害と舞踏病様運動が増悪し、右半身に1日3回位の痙攣発

iii) 右逆行性椎骨動脈写: 側面像では右椎骨動脈および脳底動脈の走行に異常はないが、内頸動脈に

作をきたすようになった。通学不能のため休学中。

臨床検査成績：血圧 124~68mmHg と前回に比し上昇，血液所見は前回と大差なく，ヘマトクリット 29.5% と低下，その他血沈が 1 時間値 4，2 時間値 10 に低下，CRP 検査（-），RA テスト（-），腰椎穿刺：初圧 115 mmHg，終圧 110 mmHg，髄液は正常であつた。眼底も前回同様，異常所見を認めなかつた。なお，本患者に染色体検査を行なつたが，核型 46XX で染色体構造に異常は認められなかつた。

脳血管写所見：左頸動脈写および右逆行性椎骨動脈連続撮影を行なつた。前回の脳血管写所見に比し内頸動脈は分岐部より細く，最初眼動脈，後交通動脈は両側とも正常に造影されているのに，約 1 年半後の今回は閉塞が両側ともすでに C₃ の部より起こり，眼動脈が十分に造影されず閉塞が進行性であることを示した（第 1 図 G）。

第 1 図 G 症例 1 左頸動脈写（1 年半後）



脳波：background に α -activity を欠き 2~4 cps. あるいは 6 cps. 位の 50~100 μ V の徐波が主体で左右差なく，前回の脳波所見に比し高振幅徐波傾向が強くなつている。

症例 2 赤○良○ 男 昭和 2 年 6 月 16 日生。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：特記すべきものなし。

主訴：頭痛。

現病歴：昭和 38 年 2 月 26 日，工作中誘因なく突然後頭部に痛みが起り，同時に左足に運動不全麻痺および知覚障害をきたした。右足にも軽い運動障害があつた。ただちに開業医を訪れ，髄液中に出血を証明され入院した。1 週間後，右側頭部から後頭部にかけて激痛をきたし，悪心が持続し嘔吐も頻回にあつたが，治療により頭痛および嘔吐はその後 1 週間ですぐにおさまり，同時に左足の運動，知覚障害もすぐに回復してきた。以来，時々部位不定の

頭痛をきたし，昭和 38 年 7 月 16 日に当科へ入院した。

臨床症状・神経学的所見：入院時，軽度の言語障害および部位不定の持続性の頭痛があつたが悪心，嘔吐はなかつた。両側膝蓋腱反射が亢進している以外には神経学的所見はなかつた。

臨床検査成績：血圧 120~70 mmHg，血液所見：赤血球 470 $\times 10^4$ ，血色素量 102%，色素指数 1.09，白血球数 5150，白血球分類異常なく，出血時間 2 分 30 秒，コレステロール 125 mg/dl，肝機能異常なく，血清総蛋白 7.4 g/dl，血清蛋白分画にも異常なく，A/G 1.09 であつた。血清電解質では Fe 69 γ /dl，Cu 143 γ /dl で，その他は異常なかつた。尿尿正常，血沈 1 時間値 13，2 時間値 22，ツ反応（+），ワ氏反応（-），脊髓液はその圧，性状に異常がなかつた。

レ線所見

1) 気脳写：2 回施行したが，脳室系に空気の流入が認められず，クモ膜下腔は全般的にやや拡大している。

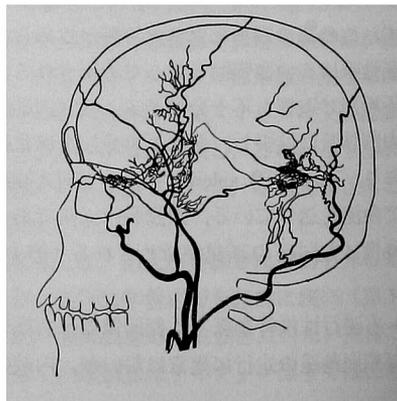
2) 脳血管写

i) 右頸動脈写：側面像では内頸動脈は分岐部

第 2 図 A 症例 2 右頸動脈写側面像



第 2 図 B 症例 2 右頸動脈写模式図

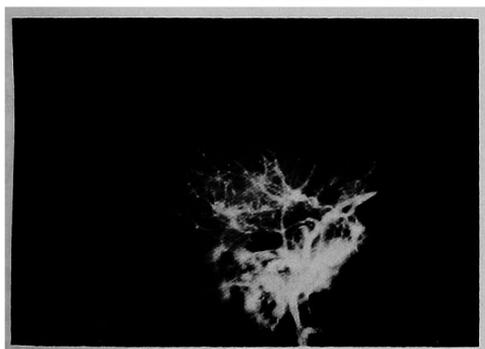


直後より約 3 cm にわたりやや細くなっているが、それ以後は正常に造影され、サイフォン部末端にいたり著明な狭窄が認められる。前および中大脳動脈はまったく造影されず、脳底部に中等度に発達した網状血管像が認められる。眼動脈は正常であり、後交通動脈はまったく造影されていない(第 2 図 A, B)。前後像でも同様の所見がある。

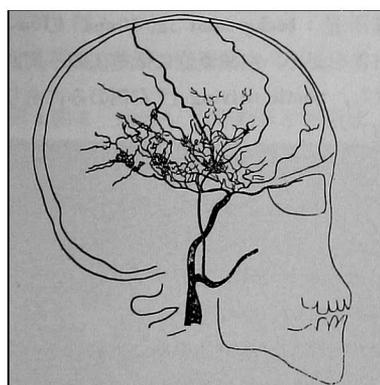
ii) 左頸動脈写: 側面像では、内頸動脈はサイフォン部までは正常に造影されるが、サイフォン部末端で狭窄を認める。前および中大脳動脈はまったく造影されず、脳底部に中等度の血管網を認める。後交通動脈と思われる血管はかなりの太さに造影されているが、後大脳動脈に移行するあたりで血管網を一部形成している。眼動脈はかなり太い。

なお、外頸動脈の分枝は左右ともやや拡張している(第 2 図 C, D)。

第 2 図 C 症例 2 左頸動脈写側面像



第 2 図 D 症例 2 左頸動脈写模式図



iii) 右逆行性椎骨動脈写: 側面像で、右椎骨動脈および脳底動脈には異常所見なく、後大脳動脈も正常である。しかし右内頸動脈は頸動脈写所見と同様で、脳底部に軽度の血管網を認める。後交通動脈はまったく造影されず、したがって脳底動脈との吻合もない。

症例 3 中○久○男 昭和 2 年 12 月 2 日生。

家族歴: 特記すべきものなし。

既往歴: 特記すべきものなし。

主訴: コルサコフ症候群。

現病歴: 昭和 37 年 12 月 19 日、仕事で誘因なく突然倒れ、意識混濁、右片麻痺、嘔吐をきたした。当時血圧は 100~80 mmHg であった。ただちに病院に収容され、腰椎穿刺をうけ、初圧 450 mmHgO、脊髄液は血性であった。その後も意識障害、右片麻痺は持続したが、しだいに回復し、約 1 月半後にはほぼ正常となった。昭和 38 年 1 月 20 日より右中枢性顔面神経麻痺を併発したが、治療により軽快した。

その後、逆行性健忘、記憶障害、見当識障害が著明となり、コルサコフ症候群として昭和 38 年 6 月 17 日当科へ入院した。

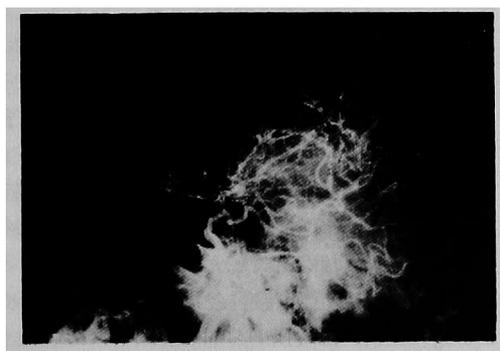
臨床症状・神経学的所見: 記憶障害、前頭部痛があるが、神経学的には両側の視野狭窄以外に異常を認めない。

臨床検査成績: 血圧 124~60 mmHg、血液所見: 赤血球 555×10^4 、血色素量 108%、色素指数 0.97、白血球数 8800、白血球分類異常なく、ヘマトクリット 37.5%、出血時間 3 分 30 秒、コレステロール 182 mg/dl、肝機能は BSP が 30 分値 14.5%、45 分値 10.5% 以外には異常なく、血清総蛋白 6.2 g/dl、血清蛋白分画ではアルブミン 52.2%、 α_1 グロブリン 4.3%、 α_2 グロブリン 10.1%、 β グロブリン 13.1%、 γ グロブリン 20.3%、A/G 1.09 であった。尿尿正常、血沈 1 時間値 1、2 時間値 3、ツ反応 (+)、ワ氏反応 (-) であった。

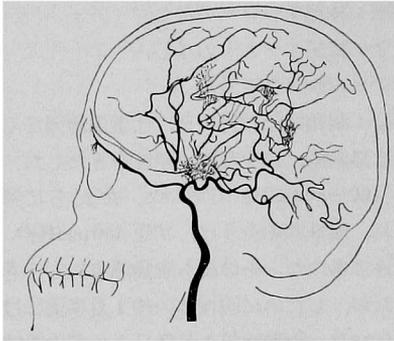
レ線所見

i) 右頸動脈写: 側面像では、内頸動脈はサイフォン部まで異常なく、サイフォン部末端で狭窄し、脳底部の異常血管網に移行している。この血管網より前大脳動脈の一部と思われる血管が派生して

第 3 図 A 症例 3 右頸動脈写側面像



第3図B 症例3 右頸動脈写模式図



いる。眼動脈はかなり太く、後交通動脈および後大脳動脈も拡張している。また後大脳動脈流域より R. splenii を介して前大脳動脈流域に血流を送っている (第3図A, B)。

前後像でも同様の所見が認められる (第3図C)。

第3図C 症例3 右頸動脈写前後像

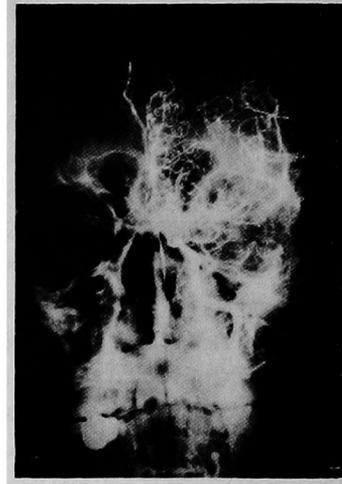


ii) 左頸動脈写: 右側と同様にその側面像において、内頸動脈はサイフォン部まで異常なく、サイフォン部末端で狭窄し、脳底部に軽度の血管網を認める。前大脳動脈はこの血管網を介して不規則に造影され、その分枝は前大脳動脈流域におよんでいる。眼動脈は正常ないしやや太目である。前後像でも右側とほぼ対称的である (第3図C, D)。

昭和40年9月1日、検査の目的で再入院する。前回当科を退院後、症状次第に軽快し、昭和39年7月より復職し簡単な仕事をしているが軽度の記憶障害が残っている。神経学的には前回と同様、両側の視野狭窄以外に異常所見なし。

臨床検査成績: 血圧前回とほぼ同様で 125~66 mmHg で正常、血液所見: 赤血球 527×10^4 、血色

第3図D 症例3 左頸動脈写前後像



素量 16.9 g/dl, 色素指数 1.0, 白血球数 10700, 白血球分類で好酸球が 6% でやや増加している以外には異常なく、ヘマトクリット 41.0%, 出血時間 3 分, 血沈 1 時間値 4, 2 時間値 10, CRP 検査 (-), RA テスト (+), ワ氏反応 (-), 腰椎穿刺; 初圧 115 mmHg, 髄液は正常であつた。染色体検査では核型 46 XY で染色体構造に異常は認められず, long Y も認められなかつた (第10図)。

脳血管写所見: 左頸動脈写および右逆行性椎骨動脈撮影をいずれも連続撮影で行なつた。前回の脳血管写所見に比し、まったく所見の変化をみず、やはり両側内頸動脈サイフォン部末端の狭窄および脳底部異常血管網が認められた。

脳波所見: background は 10 cps. の α -activity で左右差を認め、左側優位に低電圧の不規則性徐波が存在し、photic driving は右側のみにあり左側には出現しない。

症例4 久○佐○子 女 昭和12年4月20日生。

家族歴: 母方の祖母が脳卒中で死亡。

既往歴: 6才の時喉頭ゼフテリーに罹患。

主訴: 左手のしびれ感。

現病歴: 満期安産で幼児期には健康で他の子供と比較して変つた点はなかつた。学業は中位で短大まで終了。

昭和38年4月、朝、家の周囲の掃除の後、家に入ったとたんに頭痛をきたし意識消失し倒れた。ただちに医師の往診をうけ、腰椎穿刺で血性髄液を証明され、クモ膜下出血と診断され入院、25日間の加療で軽快退院した。その後経過は順調であつたが、昭

和39年9月14日、双生児を分娩し、その後左顔面のしびれ感と言語障害をきたした。10月に入ってから左上下肢に運動不全麻痺をきたすようになり、10月31日、某院に入院した。入院後チトクロームC製剤の注射をうけ、12月に入つて少しずつ歩けるようになり、40年2月27日には不自由なく歩けるようになり退院した。それ以来、過労の時やくしやみの後に左手のしびれ感をきたしていた。昭和40年10月2日当科入院。

臨床症状・神経学的所見：入院時、神経学的には異常所見を認めない。耳鼻科、眼科的にも異常はなかった。

臨床検査成績：血圧 135~75 mmHg, 血液所見；赤血球 408×10⁴, 血色素量 12.2 g/dl, 色素指数 0.94 白血球数 7050, 白血球分類では好酸球が 13% と増加している以外には異常なく、出血時間 3分30秒 コレステロール 125 mg/dl, 肝機能正常, 血清総蛋白 6.29 g/dl, 尿尿正常, ツ反応 (+), ヲ氏反応 (-), CRP テスト (-), RA テスト (-) であつた。染色体検査：核型 46 XX, 構造異常は認められなかった。

脳血管写所見

i) 右頸動脈写：側面像では内頸動脈は正常よりやや細く、サイフォン部末端で狭窄がみられ、その部に中等度の異常血管網が認められる。前大脳動脈は造影されていないが、中大脳動脈はこの異常血管網を介して造影されている。眼動脈は正常よりやや細い。なお、外頸動脈系との rete mirabile が認められる (第4図A, B)。

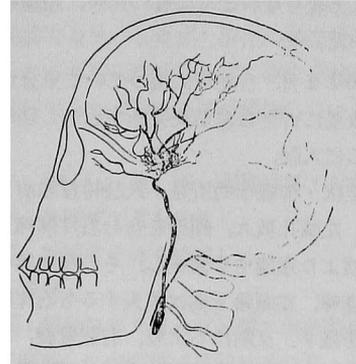
前後像でも同様の所見が認められる。

第4図A 症例4 右頸動脈写側面像



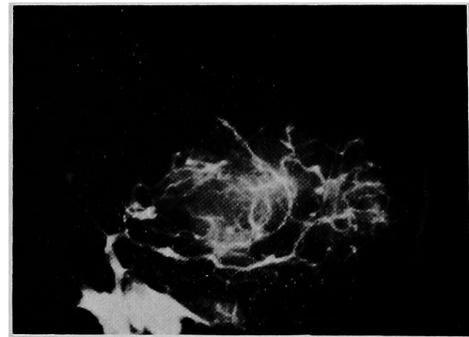
ii) 左頸動脈写 (連続撮影)：内頸動脈はサイフォン部で眼動脈を分岐した後で狭窄し、その部にやはり異常血管網を認める。造影剤は後交通動脈を

第4図B 症例4 右頸動脈写模式図



介して後大脳動脈に流れ、後交通動脈は正常より大きく造影されている。前大脳動脈は造影されていないが、後大脳動脈の流域より R. splenii を介して前大脳動脈流域にいたる血流が認められる。中大脳動脈は異常血管網を介して造影されている。やはり外頸動脈系との rete mirabile が認められる (第4図C)。

第4図C 症例4 左頸動脈写 (連続撮影2秒後)



脳波所見：background は regulation 不良の 10~11 cps. α -activity が比較的低電圧に存在し、不規則性徐波を混ざるが左右差はない。過呼吸により build up あり 4~5 cps. の不規則性徐波が右後頭葉に優位に存在する。

症例5 西○ 繁 女 昭和4年5月生。

家族歴：父が48才で脳卒中で死亡。

既往歴：約2年前に意識消失発作あり。

主訴：意識消失発作、右片麻痺。

現病歴：昭和38年2月主人の母を看病しているとき銭湯にて意識不明となり近くの病院へ入院した。当時血圧は高くなかつた。約1カ月してベットの上に取り上げられるようになり2カ月頃より歩行練習を行ない、3カ月目に一応言語がはつきりし退院した

が計算は不能で誤字が多かつた。1年後には外見は普通の人と変りないようになつたが、頭痛を時々きたしていた。

昭和40年2月、自動車に乗つていて気分が悪くなつたが銭湯に行き意識消失発作をおこし倒れ、2月26日直ちに入院。

臨床症状・神経学的所見：入院時意識消失、左眼瞼下垂、左瞳孔散大、顔面を含む右片麻痺あり、3月9日頃より意識やや回復し、その後次第に軽快し右顔面麻痺、左眼瞼下垂は消失するも右片麻痺と言語障害を残す。反射は右上肢、右膝蓋腱、右アキレス腱いずれも微弱なるも病的反射は認めない。眼底所見では視神経萎縮を認める以外には異常を認めない。なお、全経過を通じて微熱持続し、時々38°C前後の発熱あり。

臨床検査成績：血圧正常、血液所見では白血球数が16900と増加しているがその他異常なく、腰椎穿刺で初圧130mmHg₂O、終圧90mmHg₂O、2cc採取し髄液は正常であつた。

脳血管写所見

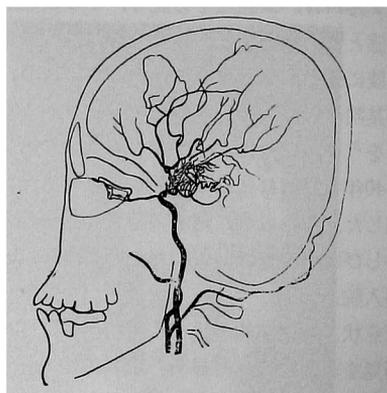
i) 右頸動脈写：内頸動脈は側面像において分岐部よりサイフォン部まではまったく正常で、眼動脈および後交通動脈は正常に造影されているが、後交通動脈分岐後のサイフォン部末端で狭窄がみられこの部に中等度の異常血管網がみられる。この血管網より前および中大脳動脈の一部と考えられる血管が造影されている。後大脳動脈流域より R. splenii を介する血流はみられない(第5図A, B)。

第5図A 症例5 右頸動脈写側面像



ii) 左頸動脈写：内頸動脈は右側に比し、分岐部以後やや細いが眼動脈は正常に造影されている。右側と同様にやはりサイフォン部末端で内頸動脈は狭窄し、脳底部に中等度の異常な血管網陰影を認め、前および中大脳動脈がこの異常血管網を介して

第5図B 症例5 右頸動脈写模式図



造影される。

症例6 井○昭○ 女 昭和3年9月19日生。

家族歴：父が肺結核にて死亡。

既往歴：10年前、前置胎盤にて婦人科医で手術を受けた際に言語障害、右半身の運動障害をきたしたが2~3カ月で軽快した。また、5年前、胞状鬼胎で手術をうけた際にも同様の右半身の運動麻痺をきたしたがこれも2~3カ月で軽快した。

主訴：失語症

現病歴：昭和41年4月17日、特別の誘因なく、左頭頂部より後頭部にかけて頭痛をきたし、眩暈を伴なつた。しばらくして、自分では云いたいことが解つていないが言葉が見つからず、話すことができないで同僚からもおかしいといわれた。5月18日、精査の目的で当科へ入院した。

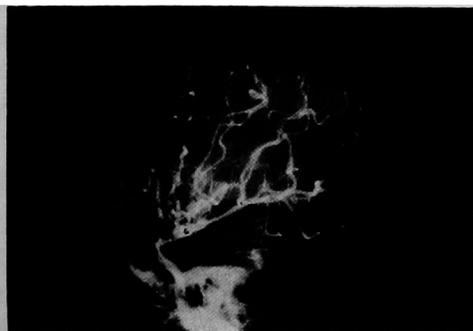
臨床症状・神経学的所見：入院時、失語症を認め、右側方注視にて複視あり。両側膝蓋腱反射低下を認めるがその他の反射は正常であつた。複視は2月後の退院時には軽快していたが失語症は不変であつた。眼科的にも近視以外には異常所見を認めない。

臨床検査成績：血圧102~55mmHg、血液所見；赤血球428×10⁴、血色素9.7g/dl、色素指数0.76、白血球数7650、白血球分類には異常を認めない。出血時間3分30秒、肝機能正常、血清総蛋白7.2g/dl、血清蛋白分画ではα₂グロブリン11%、γグロブリン28.5%と軽度の増加を認めるのみでその他異常なく、A/G 0.87であつた。尿尿異常なく、血沈1時間値8、2時間値12、ツ反応(+), W氏反応(-), CRP検査(-), RAテスト(-), 腰椎穿刺にて初圧70mmHg₂Oで圧が低いがその他には異常を認めなかつた。

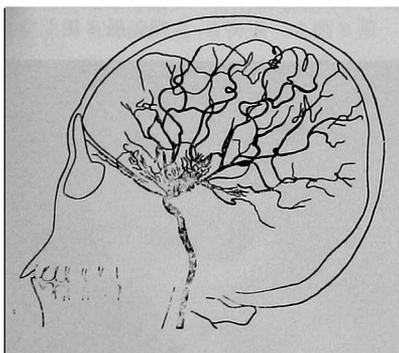
脳血管写所見

i) 右頸動脈写：内頸動脈は分岐部以後正常の内腔を示し、サイフォン部末端でも狭窄をみず中大脳動脈は内頸動脈より直接分岐しているが、前大脳動脈起始部で狭窄を示しこの部に異常血管網をみる。前大脳動脈はこの異常血管網を介して造影され、前交通動脈を介して左前大脳動脈も造影されている(第6図A, B)。

第6図A 症例6 右頸動脈写側面像



第6図B 症例6 右頸動脈写模式図



ii) 左頸動脈写：内頸動脈は分岐部以後よりその内腔が細く、眼動脈分岐後狭窄を示し、この部に異常血管網を認める。前および中大脳動脈はまったく造影されない。前頭部に rete mirabile が認められ外頸動脈との吻合がよく発達している。

iii) 左逆行性椎骨動脈写：左椎骨動脈、脳底動脈の走行には異常を認めず、脳底動脈、後大脳動脈流域には特別な異常所見を認めなかつた。

脳波所見：background に asymmetry あり、右は 10 cps. 50 μ V の α -activity が存在し、左は α -activity に乏しく flat pattern. photic driving は右側のみに存在する。左大脳皮質後方のやや広範の障害とおもわれる。

なお、5% CO₂ 10分間の過呼吸により脳波上での pattern の変化は認められなかつた。

昭和42年2月28日(前回検査日より約9カ月後)左右頸動脈写を施行したが、前回の脳血管写所見に比しまつたく所見の変化をみず、臨床症状にも進行性増悪は認められずむしろやや軽快していた。

症例7 鱒 ○ 勝 男 昭和17年1月19日生。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：特記すべきものなし。

主訴：頭痛。

現病歴：昭和41年3月6日昼頃、突然頭痛をきたし頻回に嘔吐したが意識は清明であつた。3月8日昼頃、昏睡状態となり直ちに近くの病院に入院し腰椎穿刺をうけ血性の髄液を証明された。約5日間で意識が次第に清明となつたがよく物忘れする状態が2週間続いた。5月27日軽快退院。その後、クモ膜下出血の原因究明のため他医で左、右頸動脈写をうけ異常血管を発見され当科に紹介された。昭和41年8月8日入院。

臨床症状・神経学的所見：入院時、発作的に特別の誘因なく30分間位の頭痛をきたすことが時々ある以外には自覚症状なく、神経学的にも両側アキレス腱反射が低下している以外には異常所見なく、眼科的にも異常を認めない。

臨床検査成績：血圧 120~83mmHg, 血液所見；赤血球 529×10⁴, 血色素量 16.5g/dl, 色素指数 0.97, 白血球数 9400, 白血球分類異常なく、ヘマトクリット 35.5%, 出血時間 4分, コレステロール 198mg/dl, 肝機能異常なく、血清総蛋白 6.7g/dl, 血清蛋白分画ではアルブミン 58.5%, α_1 グロブリン 6.5%, とやや増加し、 α_2 グロブリン 5.2%とやや減少している。A/G 1.41, 血清電解質異常なく、空腹時血糖値 104mg/dl, 尿尿正常, 血沈 1時間値 3, 2時間値 15, ツ反応(+), ワ氏反応(-), CRP 検査(-), RA テスト(-), 腰椎穿刺；初圧 280mmH₂O, 終圧 50mmH₂O, 8cc 採取し髄液の性状は正常であつた。

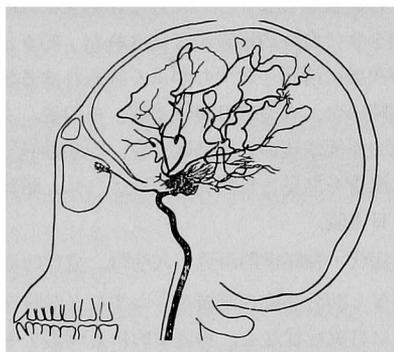
脳血管写所見

i) 右頸動脈写(連続撮影)：内頸動脈は分岐部よりサイフォン部末端までは正常に造影され、眼動脈も正常に造影される。後交通動脈分岐後のサイフォン部で内頸動脈は狭窄し、脳底部に異常血管網の出現をみる。前および中大脳動脈は異常血管網を介して造影されるが、前大脳動脈の走行は不規則で正常の走行を示さない(第7図A, B)。

第7図A 症例7 右頸動脈写側面像



第7図B 症例7 右頸動脈写模式図



ii) 左頸動脈写：右と同様に後交通動脈分岐部までは正常に造影され，分岐部直後で狭窄し脳底部に異常血管網を認める。前大脳動脈はこの異常血管網を介して造影される。後大脳動脈より R. splenii を介して前大脳動脈に向かう血流が認められる。

脳波所見：background は flat pattern これに $30\mu\text{V}$ 10cps. α -activity が混在。過呼吸による変化は認められない。

症例8 矢○純○ 女 昭和27年3月24日生。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：11才，左湿性肋膜炎。

主訴：頭痛。

現病歴：約2年前頃より1月に1～2回の割合で朝にのみ30分～1時間頭痛をきたすことがあつた。頭痛は頭全体にわたるもので，いつも発熱を随伴していた。昭和39年12月頃より発熱を伴う頭痛が1週間に1～2回起こるようになった。また，これとは関係なく昭和39年10月頃より右手に脱力感およびしびれ感を2週間に1～2回きたすようになった。昭和40年2月26日入院。

臨床症状・神経学的所見：入院時，右手に軽度の

脱力感，しびれ感があるのみで，神経学的には異常所見を認めない。眼科的にも近視を認める以外には眼底，視野ともに正常であつた。

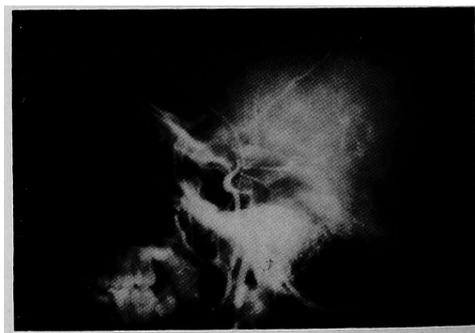
臨床検査成績：血圧 $130\sim 75\text{ mmHg}$ ，出血時間3分30秒，尿尿異常なく，血沈1時間値4，2時間値9であつた。

脳血管写所見

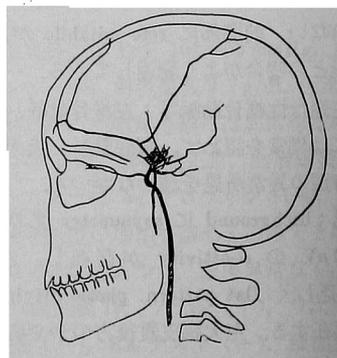
i) 右頸動脈写：やや不鮮明であるが，内頸動脈は正常の内腔を示し中大脳動脈まで正常に造影されているが前大脳動脈起始部で閉塞を示し，その近傍の脳底部に軽度の異常血管網を認める。前大脳動脈はこの異常血管網および後大脳動脈より R. splenii を介して不規則，不鮮明に造影されている。眼動脈は正常であつた。

ii) 左頸動脈写：内頸動脈は分岐部よりやや細く，眼動脈，後交通動脈分岐直後で完全に閉塞し，脳底部に中等度の異常血管網が認められる。前および中大脳動脈はまったく造影されない。眼動脈および後交通動脈は造影されているが一般に細い（第8図A，B）。

第8図A 症例8 左頸動脈写側面像



第8図B 症例8 左頸動脈写模式図



脳波所見：background は振巾 $100\mu\text{V}$ に近い

regulation の非常に不良な 10 cps. α -activity と不規則性徐波よりなり、左右差はみられない。過呼吸により build up 著明で 1 分で 3~4 cps. 100~150 μ V の δ 波が出現し、2 分では単一律動性 δ 波となる。

症例 9 古○洋○ 女 昭和38年 7 月20日生。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：出産時仮死。生下時体重 3190 g。

主訴：歩行障害。

現病歴：昭和40年 6 月初旬、麻疹罹患後10日位して、発熱のない時に急に足が立たなくなつたが2時間後には歩行可能となつた。7 月中旬、自宅で歩行中倒れ、起こしてみると左手足を全然動かさず、力もなくなつていたため近くの病院へ入院したが2時間後には自然に歩行可能となり、それ以後少し長く歩くと左足の跛行があり転倒しやすくなつてきた。本学小児科より当科に紹介さる。

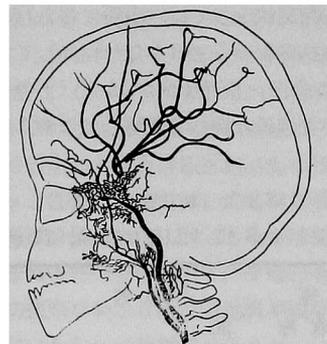
臨床症状・神経学的所見：栄養状態やや不良、身長 77 cm, 体重 8900 g, 頭囲 46.4 cm の幼児で、神経学的には膝蓋腱反射、左アキレス腱反射が減弱している以外には特記すべきものをみない。眼底も正常である。

臨床検査成績：血液所見；赤血球 401×10⁴, 血色素量 76%, 色素指数 0.93, 白血球数 14600, 白血球分類に異常を認めず、尿尿正常、ツ反応 (-), W 氏反応 (-), 腰椎穿刺；初圧 250 mmHg, 終圧 120 mmHg, 7 cc 採取し髄液正常であつた。

脳血管写所見

i) 右頸動脈写：内頸動脈は正常の内径を示すが、サイフォン部で狭窄が著明にみられ、脳底部、顔面部および眼窩内にまで異常血管網が著明に認められる。眼動脈は起始部は正常に造影されるが末梢ではこの異常血管網に移行している。前および中大脳動脈は脳底部の異常血管網を介して不鮮明に造影

図 9 B 症例 9 右頸動脈写模式図



されている。後交通動脈は造影されていない (第 9 図 A, B)

ii) 左頸動脈写：右と同様に内頸動脈は分岐部よりサイフォン部まではまったく正常であるが、サイフォン部末端で狭窄がみられ、脳底部、顔面部、眼窩に著明な異常血管網が認められる。脳底部の異常血管網は右に比し左の方が著明である。前および中大脳動脈はこの異常血管網を介して淡く不鮮明に造影されている。眼動脈は正常に造影されるが後交通動脈は造影されていない。

以上が自験症例であるが、緒言にのべたごとく、自験症例を含め合計 118 例を文献およびアンケートにより集めたので以下その統計的観察について報告する。

IV 統計的観察

1) 性および年齢

男 47 例, 女 71 例で女性に多く、年齢分布としては、初発年齢で調べたところ 10 才までがもつとも多く 63 例を占め、15 才以下の小児が 77 例で若年者に多発している (第 2 表)。

第 2 表 初発年齢分布および性別

初発年齢	例数	男	女
0~10 才	63 例	26 例	37 例
11~20 才	22	4	18
21~30 才	14	10	4
31~40 才	15	6	9
41~50 才	4	1	3
計	118 例	47 例	71 例

{ 男：47 例 (39.8%)
 { 女：71 例 (60.2%)
 { 15 才以下：77 例 (65.9%)
 { 16 才以上：41 例 (34.1%)

第 9 図 A 症例 9 右頸動脈写側面像



2) 初発症状

本症の初発症状としては、小児にみられるものと成人にみられるものとはかなり相異していることに気づいたので、初発年齢が15才以下のものと、16才以上の2群に大別して観察した(第3表、第4表)。

第3表 初発症状

(初発年齢が15才以下のもの、77例)

運動麻痺	59例
{ 単麻痺	20
{ 片麻痺	38
{ 両麻痺	1
痙攣発作	16
頭痛	14
言語障害	9
知能低下	6
不随意運動	6
眼症状	5
{ 視力障害	3
{ 眼震	2
嘔吐	5
意識障害	5
知覚障害	4
歩行障害	2
脳圧症状	1
クモ膜下出血	3 (12才, 12才, 7才)

第4表 初発症状

(初発年齢が16才以上のもの、41例)

クモ膜下出血	20例
運動麻痺(片麻痺)	12
頭痛	11
意識障害	6
知覚障害	5
言語障害	2
痙攣発作	2
知能低下	1
嘔吐	1
眼症状(視野狭窄)	1
顔面神経麻痺	1

15才以下では運動麻痺が最も多く77例中59例を占めている。これらの運動麻痺は比較的急激に起こり、速やかに軽快し、また再発しやすいという傾向を示すことが多く、片麻痺が半数以上を占め、次いで単麻痺が多いが、麻痺の起る側が移動することもしばしばみられる。運動麻痺に次いで多いのは痙れん

ん発作で16例、頭痛14例がみられ、次いで言語障害、不随意運動、知能低下、眼症状となっている。

16才以上の群ではクモ膜下出血が41例中20例で最も多く、次いで運動麻痺、頭痛となっている。痙れん発作は15才以下の例によくみられるが16才以上の成人例では僅かに3例、その中2例が12才であり、比較的年長者にみられたにすぎないことは注目すべきである。

3) 主要症状

初発症状と同様の傾向を有し、15才以下では運動麻痺が最も多く、次いで言語障害、眼症状、痙れん

第5表 主要症状

(初発年齢が15才以下のもの、77例)

運動麻痺	60例
{ 単麻痺	8
{ 片麻痺	50
{ 両麻痺	2
言語障害	25
眼症状	15
{ 視力障害	12 (視野狭窄5, 視力低下・失明7)
{ 眼震	3
痙攣発作	14
頭痛	13
知能低下	13
脳神経麻痺	10 (顔面神経麻痺7)
不随意運動	8
意識障害	6
歩行障害	4
嘔吐	4
嚥下困難	4
知覚障害	3
神経学的所見なし	1

第6表 主要症状

(初発年齢が16才以上のもの、41例)

クモ膜下出血	16例
運動麻痺(片麻痺)	14
頭痛	11
痙攣発作	5
言語障害	4
意識障害	3
知覚障害	3
脳神経麻痺	3
知能低下	3
眼症状(視野狭窄)	1
神経学的所見なし	5

発作、頭痛となつているのに対し、16才以上ではクモ膜下出血、運動麻痺、頭痛の順になつている。興味あることは、15才以下では視力障害や眼震などの眼症状が15例にみられるのに対し、成人例では視野狭窄が1例にみられたにすぎないことである。なお、意識障害の項に算入した症例数には痙れん発作やクモ膜下出血に伴なう意識障害は除外してある(第5, 6表)。

4) 予 後

本症の経過としては、軽い症状を繰り返す例が多いので、軽快・不変・再発というような項目を一括したところ、これが最も多い。興味あることは、15才以下の例において進行性増悪例や死亡例をみたことである(第7表)。これらはほとんどが15才以下

第7表 予 後
(初発年齢が15才以下のもの)

軽快・不変・再発	67 例
進行性増悪	6 (11才, 8才, 6才) 6才, 6才, 4才)
死 亡	4 (15才, 9才, 12才) 7才—頭部外傷死)
計	77 例

(初発年齢が16才以上のもの)

軽快・不変・再発	40 例
進行性増悪	0
死 亡	1 (40 才)
計	41 例

の例であつた。このような点や、上述の症状の相異などから、本症は小児にみられるものと成人にみられるものとを区別すべきであろうと思う。なお、後述の剖検例のうち、安藤例、森安例および鈴木例は詳細な臨床症状、血管写所見がえられなかつたので本統計より除外している。

5) 脳波所見

自家症例や諸報告²⁵⁾³⁰⁾の脳波所見を総括すると次のように考えてよいと思われる。すなわち、一般に安静時では正常脳波を呈する場合もあるが、すでに徐波傾向のみられる場合もある。かなり特異的なことは、過呼吸により、全般的に著明に徐波化することであつて、しかも過呼吸を中止しても徐波傾向が正常化ないし過呼吸前の状態になかなか戻らないことである。このような所見は、やはり脳血行不全が存在することを示唆している。しかし、脳波のみではその診断的意義は少いと思われる。

6) 脳血管写所見

本症の診断には、脳血管写所見がもつとも重要であることはいうまでもない。118例中両側頸動脈写施行例は95例で、このうち両側とも内頸動脈サイフォン部閉塞および脳底部異常血管網の認められたもの、すなわち確実に本症と診断されるものは71例ある。サイフォン部狭窄は通常 C₁ すなわち眼動脈および後交通動脈分岐部以後におこるものであるが、症例中にはこれよりやや中枢側で、すなわち C₁~C₄の間ですでに狭窄がおこり後交通動脈や眼動脈が充分造影されないものも少数例認められた。一側にサイフォン部閉塞および脳底部異常血管網が認められ、対側では血管写が不鮮明であつたり、撮影のタイミングがずれたりしていて確認しがたいが、だいたい本症と考へてよい所見を呈しているものの例が13例あり、対側にあまり変化のないものが8例、両側とも血管写が不鮮明であつたり、タイミングがずれたりしているがだいたい本症と考へてよい所見を呈しているものが3例あつた。

一側のみしか頸動脈写を行なつていないが、内頸動脈サイフォン部閉塞および脳底部異常血管網の記載のあつたものは23例で、この大部分の例は臨床症状よりみて対側にも所見があると考えられるものであつた(第8表)。

第8表 脳血管写所見

両側頸動脈写施行例	95 例
両側 OK	71 例
1側 OK, 対側 OK?	13
1側 OK, 対側 正常	8
両側とも OK?	3
1側のみ頸動脈写施行例 OK	23 例
計	118 例

OK: サイフォン部閉塞+異常血管網。

OK?: 血管写不鮮明なるも本症と考へられるもの。

V 総括ならびに考按

脳血管写上、両側性に内頸動脈サイフォン部末端(C₁)の狭窄ないし閉塞があり、脳底部に両側性に異常な網状血管像を示す症例については、最初は各クリニックで経験する症例も少なく、また剖検例もなかつたので、脳血管写所見を見てもその病変の本態が不明のまま各人が種々の解釈を行ない、種々の名称で報告していた。

本症に関するこれ迄の主な学会・文献発表をみる

と、1959年佐野は「脳の動脈瘤と動静脈瘤」と題する東京医学会における講演で、脳底部にみられる telangiectasia という意味で cerebral juxtabasal telangiectasia という名称で本症の1例について述べている⁷⁰⁾。その後1961年竹内⁸¹⁾は内頸動脈閉塞症という報告の中に本症の1例をあげ、脳底部異常血管網は側副路新生と考えて記載している。同年野村⁶¹⁾は脳血管異常として報告し、更に1963年黒丸⁴⁴⁾が少数例を報告している。工藤はウイルス動脈輪の閉塞ないし血流不全があつてはじめて異常血管網を生ずるという考えから、最初はウイルス動脈輪不全症⁸⁰⁾、ついで若年性ウイルス動脈輪閉塞症という名称を用いている³⁹⁾⁴²⁾。森安ら⁴⁹⁾⁵⁶⁾は脳血管奇形と考え、鈴木ら⁷⁵⁾⁷⁶⁾は本症に頭部・頸部の炎症性疾患が既往にみられることから、炎症性血管閉塞による側副路新生が主体であるという説をとつている。1964年西本はそれまでいろいろな名称で報告されているものの中から本症と考えられるものを集め、自験症例2例を含めた19例について統計的観察を行ない、本症を恐らく本邦特有の独立疾患であろうと予想し、脳底部内頸動脈血管腫様奇形と呼び諸家の注意を喚起した⁵⁷⁾⁵⁸⁾。その後症例の報告も次第に多くなり1966年第25回日本脳神経外科学会では特別討議にとりあげられるにいたつた。

ところで、欧米では内頸動脈閉塞症の報告は脳血管写の普及に伴ない、かなり数多くなされてきているが¹⁸⁾²¹⁾²⁶⁾³³⁾⁴⁶⁾⁵⁴⁾⁸¹⁾、両側内頸動脈閉塞症の症例の報告は少なく、欧米の文献でも Fisher の16例²²⁾、Fields の16例²⁰⁾その他 Batley⁶⁾、Clark¹²⁾、Doniger¹⁵⁾、Yashon¹⁰³⁾らが報告している程度であり、しかも年齢は50~60才が最も多く若年者の症例はまれである。

一方、本邦でも両側内頸動脈閉塞症として報告されているものは数少ないが⁸³⁾⁸⁸⁾、本邦例では欧米の報告例にくらべていちじるしく年齢が若く、内頸動脈分岐部よりもむしろサイフォン部閉塞例が多いことが特徴的である。

一般に内頸動脈閉塞症の原因としては、動脈硬化、アテローム、頸椎症(環椎横突起の圧迫)¹¹⁾、外傷による血管壁の損傷⁹⁾、急性および慢性炎症による血管炎⁷¹⁾、剝離性動脈瘤、栓塞、脳動脈からの逆行性血栓、赤血球増多症、血管の捻曲などが重要な因子として挙げられている。更に、動脈硬化症以外の原因不明の内頸動脈閉塞は“特発性内頸動脈閉塞症”と従来から呼ばれている。

ところで、欧米に報告されている内頸動脈閉塞症

例は、成人、それも比較的高令者に多く、その原因は動脈硬化、アテロームによるものが大部分であり、若年者の内頸動脈閉塞症の報告は比較的少ない⁸⁶⁾⁹⁰⁾⁹⁹⁾。

これに反して、本邦の内頸動脈閉塞症は欧米のそれと比較すると若年者に多い特徴があり、しかもその原因は動脈硬化、アテロームによるものは少なく、原因不明の特発性内頸動脈閉塞症として報告されている場合が多いようである⁸¹⁾⁸²⁾。また、その閉塞部位についても、工藤は諸家の報告に自験例を加えて本邦の内頸動脈閉塞症について検討を加え、サイフォン部の閉塞が欧米例に比し多いことを指摘している³⁹⁾。

著者の問題とする症例は、脳血管写上、両側内頸動脈サイフォン部末端(C)部に狭窄ないし閉塞があり、さらにその近傍の脳底部に両側性にモヤモヤ、チリチリした異常な網様血管像を認めるもので、このような症例については現在までの数多い内頸動脈閉塞症に関する外国文献中にはほとんど報告がなく、ただ僅かに Weidner が報告した31才の日系女性の1例⁹⁴⁾と Leeds らの報告した12才の日系男児および9才の日系女児の2例⁴⁴⁾をみるにすぎず、恐らく本邦人に特有なものではないかと思われるものである。しかもこれらの症例は15才以下の小児例が118例中77例を占めるというように若年者に圧倒的に多発する点、閉塞部位も動脈硬化性内頸動脈閉塞症とは異なり、内外頸動脈分岐部には認められず、ほとんどが両側サイフォン部である点、また、従来報告されているサイフォン部の閉塞は片側性でもかなり重篤な神経症状を呈するものであるが、本症では閉塞が両側性にみられるにもかかわらず、その臨床症状は一過性で軽度のもものがほとんどであること、さらに内頸動脈閉塞症にみられる側副路と本症のそれとは後述のごとくかなりの相異がある点など、従来より云われている内頸動脈閉塞症とは明らかに区別して考えるべき疾患であると考えられる。

以下、順を追って検討を加えてみたい。

1) 家族歴および既往歴：自験症例9例中には2例に脳卒中の家族歴を有するものがあるが、その他には特記すべきものはない。また、症例4の28才女性に既往に喉頭ヂフテリー(6才時)を認める以外には既往歴にも特記すべきものはない。

一方、全国統計で家族歴で注目すべきことは118例中4組(8例)に同胞症例が認められたことである。これは全症例の約6.8%に相当し見過ごせない

第9表 同胞症例

北 大	脳神経外科	姉 (12才)	弟 (4才)
東北大	脳研外科	兄 (8才)	妹 (7才)
京 大	脳神経外科	姉 (15才)	妹 (7才)
神戸大	神 経 科	兄 (6才)	妹 (7才)

(年令は初発年令を示す)

事実であると考え (第9表). このことは本症の成因として何か先天的因子が関与しているのではないかということを示唆していると考え. また, 欧米の文献に報告されている本症の3例は, 前述のごとく1例は Weidner⁹⁴⁾ の報告せる31才のアメリカ在住の日系女性, 他の2例は Leeds⁴⁴⁾ らの報告せる12才のアメリカ在住の日系男児および9才のアメリカ在住の日系女児 (本例は工藤の報告せる症例 5³⁹⁾ と同一例と思われる) であるが, これら3症例に共通な因子は日本人の祖先をもつているということである. 現在, 欧米文献にこれら3症例以外に本症と思われる症例の報告をみないこと, 本邦においては多少の地域差はあるけれども全国各クリニックで発見されていることを考慮すると, 本症は恐らく本邦人特有の疾患であり, しかもその発生には日本という風土, 気候などの環境の因子よりも何か民族性因子が重要な役割をなしているのではないかという印象を与えるのである.

鈴木ら⁷⁶⁾ は本症例10例中7例に既往にかなり頻発する口蓋扁桃腺炎を有しており, また1例は全治に1年を要した後頭部癲, 1例は結核性髄膜炎に罹患していたと述べ, 頸部より頭部にかけての炎症があることを強調しているが, むしろそのような既往歴を有する症例の報告の方が少ないようである.

2) 性および年令: これまでの少数例の報告では, 女性に多発しているというもの^{39) 50) 76) 80)}, 性差が著明でないとするもの⁷⁰⁾もあるが, 症例数が少ないために性差については述べていないものが大部分である. 自験症例では9例中, 男3例, 女6例で女性に多発している. 著者の集めた全国症例118例についてみても男47例 (39.8%), 女71例 (60.2%) で女性に多発する傾向を認めるが極端に女性に多発するとはいえない. このように, 若年の女性に多発する傾向を有するということは本邦に多発する脈なし病, 高安病と同じ傾向を示し興味がある点である.

初発年令で調べたところ, 自験例では15才以下の小児例が3例で, 成人例の方が多いが全国統計では

10才までが63例を占め, 15才以下の小児例が77例 (65.3%) で小児に多発している.

ところで, 小児の内頸動脈閉塞の症例を外国文献でみると, Wells ら⁸⁵⁾ は77例の50才以下の内頸動脈閉塞症例中, 10才以下の3例を報告し, Wisoff ら⁸⁹⁾ は11才および3才の内頸動脈閉塞症の2自験例を報告し, 更に文献より15才以下の内頸動脈閉塞症22例を集め, 計24例について述べ, Fisher²²⁾ もまた自験例1例を含む15才以下の16症例を集め報告している. その他, Shillito⁷¹⁾ は小児338例に脳血管写を行ない, 12才以下の内頸動脈閉塞症14例を報告し, Brandt ら¹⁰⁾ は後天性片麻痺24症例中2例を報告し, Elvidge ら¹⁸⁾ も報告している. しかし, 乳幼児期や小児期に両側性内頸動脈閉塞を示すものはきわめてまれで, 欧米では Clark ら¹³⁾ による生後1時間半で死亡した女児の報告をみるのみで, その他の両側性内頸動脈閉塞症例は大部分が50才以上の高令者で, 動脈硬化性病変がその原因であると考えられる. このように, 欧米で従来いわれている内頸動脈閉塞症と著者の問題とする症例とは初発年令の点でも明らかに差異を示し, 著者の症例では圧倒的に乳幼児期あるいは小児期に初発している.

3) 症状: 本症にみられる症状は多種多様であるが, 118例を集計して検討してみると次のごとき興味ある結果がえられた. すなわち, 小児にみられる症状と成人のそれとはかなり相異していて, 小児では初発症状, 主要症状とも運動麻痺がもつとも多く, 次いで痙攣発作, 頭痛, 言語障害, 眼症状などとなつているが, これらの運動麻痺は軽度で一過性のものが多く, 多くは反復性で麻痺側の移動をみることもある. このように比較的急激に発病し, 速やかに軽快し, また再発しやすいという傾向を示す症状には前述の運動麻痺の他に痙攣発作, 頭痛, 意識障害などがあり, これらは一過性に脳の乏血状態を生じ症状の発現をみるものと考えられる. 一方, 知能低下, 視野異常などの眼症状, 失語症, 不随意運動などは軽快することが少なく, 固定症状と考えられる.

16才以上の成人例ではクモ膜下出血がもつとも多く, 次いで運動麻痺となつている. 成人に多くみられるこのクモ膜下出血が小児例では3例にしかみられず, しかもそのうち2例は12才という比較的年長者にみられたということは興味あることである. また, 逆に主要症状で小児例では視力障害, 眼震などの眠症状が15例みられたのに対し, 成人では視野狭

窄が1例にみられたにすぎないことも興味あることである。

症状発現の様相もまちまちである。反復性の運動麻痺は小児では啼泣時、成人では過激な運動の後、過労時、出産時、手術時などに発現しやすく、やはりこれらの誘因により脳に一過性の乏血状態を生じた結果発症するものと思われる。成人に多くみられるクモ膜下出血はある程度の年齢になつてから発症するものであるが、多くの例では発病まで全く正常人と変わりなく発育していたものが突然、頭痛、意識障害、嘔吐などを伴つて発病する場合が多く、脳動脈瘤、動静脈奇形の発病状態に類似している。

ところで、これまでの内頸動脈閉塞症に関する多くの文献では、たとえ閉塞が一側性に生じた場合でも症状は重篤で半身麻痺などの神経症状を惹起し、本症にみられるような軽度の一過性の麻痺程度ではすんでいない⁶⁶⁾⁶⁹⁾⁹⁹⁾。このようなことから著者は本症の症状発現は後天性に生じた内頸動脈閉塞によるとは考えがたく、むしろ先天的に内頸動脈系に形成不全があり、幼小児期には異常血管網を介する血流により脳循環が代償されているが、上述の種々の誘因により脳の乏血を生じ一過性の軽度の運動麻痺を生じたり、また、年齢とともに脳も発育し脳の酸素需要量が高まり、脳循環の代償不全がおこつたり、全身血圧の上昇とともに次第に脆弱化した血管が破綻し、クモ膜下出血を生ずると考えるのが妥当であると考え。このように考えると小児例では運動麻痺が多く、クモ膜下出血の少ない理由もある程度説明されると考える。

さて、生来健康な小児が、突然片麻痺をきたし、時に痙れん発作、高熱を伴う症例のあることは1884年 Strümpell が *polioencephalitis acuta* の名で報告して以来、外数の研究者によつて注目されてきたが、この中でも特に Ford ら²³⁾ の “Acute infantile hemiplegia of obscure origin” が有名であり、1961年には Clevedon でシンポジウムが開かれている⁷⁾。この小児の急性片麻痺の本態は大部分が不明であり、Clevedon のシンポジウムでは可能性のある原因27があげられ、その他の研究者によつても原因に関する報告がなされている⁹⁾¹⁶⁾。本邦では原因不明の急性小児片麻痺例に脳血管写を行なつて著者の問題とする症例に特有な脳血管写像を認める急性反復性一過性小児片麻痺の症例が報告されているが²⁵⁾⁶³⁾⁷⁹⁾、欧米の文献中には、著者が調査したところではこのような報告はみられない。本邦の急性小児一過性片

麻痺の症例中には脳血管写を施行すれば、脳動脈病変に原因がある症例が数多く存在するのではないかと思われる。

4) 検査成績：自験例における検査成績をまとめると第10表のごとくである。血圧が年齢に比しやや高い値を示すものが多いという報告があるが⁴⁰⁾⁷⁶⁾、自験例では12才の女児1例に130~75 mmHg とやや高い値を示したのみでその他の症例は正常の血圧を示している。赤血球数が500万以上の症例が2例あるが、特に赤血球增多症といえるものではなく、本症と直接関係しているとは考えられない。ヘマトクリット値もこれら2例についてみても、両者とも正常値よりやや低い値を示しこのことから赤血球增多症は否定でき得る。出血時間、血清コレステロール、血清蛋白量は正常範囲内にあり、肝機能、髄液諸検査にもとくとりあげるべき変化を示したものはない。また、血沈も極端に高値を示すものではなく、最高2時間値48である。梅毒反応陽性の例なく、ツ反応は陽性のものが多いが、ツ反応が明らかに陰性の時期に発病しているものが多いという報告もある⁴⁰⁾。リウマチ反応は1例にRA(+)であるが陰性のものが大部分である。以上のように特に特記すべき所見を示すものは殆んどないといえる。

5) 脳波：前述のごとく、診断的意義は少ないが、特異なことは過呼吸により全般的に著明に徐波化することで、しかも過呼吸を中止してもその徐波がなかなか正常化ないし過呼吸前の状態に戻らないことであり、やはり脳血行不全が存在することを示唆している。著者は1例に5% CO₂ により過呼吸を行ない記録したが著変は認められなかつた。

6) 予後：本症の経過としては、たとえば軽い片麻痺がおこり、速やかに治癒し、さらにそれが再発したり、あるいはこのような片麻痺が反対側におこるといつたように軽い症状をくり返す例が大部分であり、進行性増悪を示す例や死亡例はきわめてまれである。自験例でも進行性増悪を示した8才女児の1例以外はすべて軽快あるいは不変の症例で死亡例は経験していない。全国集計でも118例中死亡例は5例であり、このうち1例は頭部外傷により死亡したものであり、これを除くと4例(3.4%)となり予後の良好なものといえる。しかも興味あることは、進行性増悪を示す例や死亡例は成人では僅か1例⁴⁰⁾しか認められず、その他の例は全て小児例でありしかもそのほとんどが10才以下の例であつた。

欧米での脳動脈閉塞に関する諸家の報告をみる

第 10 表 自 験 9 症 例 検 査 所 見 (その 1)

症例	患 者	性	血 圧	血 液 所 見	出 血 時 間	ヘマトク リット	血 沈	ツ 反 応	梅 毒 反 応
1	小○川清○	♀	95~60	R 457 万 W 9200 Hb 100 %	4 分	35.5%	23/1St. 48/2St.	(+)	(-)
2	赤○良○	♂	120~70	R 470 万 W 5150 Hb 102 %	2分30秒		13/1St. 22/2St.	(+)	(-)
3	中○久○	♂	124~60	R 555 万 W 8800 Hb 108 %	3分30秒	37.5%	1/1St. 3/2St.	(+)	(-)
4	久○佐○子	♀	135~75	R 408 万 W 7050 Hb 12.2 g/dl	3分30秒			(+)	(-)
5	西○ 繁	♀	140~85	W 16,900					
6	井○昭○	♀	102~55	R 428 万 W 7650 Hb 9.7g /dl	3分30秒		8/1St. 12/2St.	(+)	(-)
7	鱒○ 勝	♂	120~83	R 529 万 W 9400 Hb 16.5 g/dl	4 分	35.5%	3/1St. 15/2St.	(+)	(-)
8	矢○純○	♀	130~75		3分30秒		4/1St. 9/2St.		
9	古○洋○	♀		R 401 万 W 14600 Hb 76 %				(-)	(-)

第 10 表 自 験 9 症 例 検 査 所 見 (その 2)

症例	リウマチ反応	血清コレス テロール	肝 機 能	血清蛋白量 A/G	尿 尿	髄 液 所 見
1	CRP (-) RA (-)	199 mg/dl	異常なし	7.4 g/dl	異常なし	圧 192~180mmHgO 髄液 正常
2		125	異常なし	7.4, 1.09	異常なし	発病当時血性
3	CRP (-) RA (+)	182	BSP 30分 14.5% 45分 10.5% 以外には異常なし	6.2, 1.09	異常なし	発病当時血性 入院時 115~90, 正常
4	CRP (-) RA (-)	125	異常なし	6.2	異常なし	発病当時血性
5						圧 130~90 髄液 正常
6	CRP (-) RA (-)		異常なし	7.2, 0.87	異常なし	初圧 70 その他には異常なし
7	CRP (-) RA (-)	198	異常なし	6.7, 1.41		圧 280~50 髄液 正常
8					異常なし	
9					異常なし	圧 250~120 髄液 正常

と、Robinson ら⁶⁰⁾ は 1947 年より 1956 年の 10 年間の脳血栓症 1018 例の統計で、最初の発作で 21% が致命的であつたと述べ、Pincok⁶¹⁾ は脳血栓症で 13.7% が致命的であつたと述べ、また Wisoff ら⁶²⁾ も小児例 29 例中 8 例が死亡したと述べている。他方、Berlin ら⁸⁾ は 40 才以下の 13 例中、死亡例は 1 例のみであつたと述べ、Wells ら⁹⁵⁾ も 50 才以下の 77 例中、死亡したのは 24 才の女性で左前および中大脳動脈に血栓の認められた 1 例のみであり、若年者の場合は予後が良いことを示唆している。これらの欧米文献にみられる症例は前述のごとく、大部分が一側内頸動脈あるいは一側の脳主幹動脈の閉塞であるにもかかわらず比較的重篤な予後を示すものであるが、本邦症例では内頸動脈が後・中・前大脳動脈を分岐する部を含んで閉塞し、しかもほとんどの症例が両側性に閉塞を認めるのであるが神経症状が軽度であるということ、また予後も良好なものが大部分であり死亡例は高齢者よりも小児の方が多い点など、予後の面からも従来欧米で報告されている内頸動脈閉塞症と異なる点が多い。

7) 脳血管写所見：本症の診断に最も重要であり、本症の所見で最も特徴的なものは脳血管写所見である。ここでその所見を一括してみる。

① 頸動脈は全走行にわたって細く、そのサイフォン部末端で両側ともに狭窄ないし閉塞がある。

② 内頸動脈サイフォン部末端の脳底部に扇形の異常な血管網様陰影を認める。

③ 前および中大脳動脈は、両側ともにその起始部で閉塞するかまたは狭窄しており、たとえ造影されてもその造影度は不完全で、走行も不規則であること、しかも直接内頸動脈よりは分岐せず、脳底部の血管網を介して間接に造影される。

④ 上述の脳血管写所見は左右ほぼ対称的に認められる。

⑤ 後交通動脈を介し、後大脳動脈流域より R. splenii を介して前大脳動脈流域まで血流を送っているものが多くみられる。

⑥ 外頸動脈、椎骨動脈系は正常である。

人の胎児の脳血管形成に関する研究では Padget⁶⁴⁾ の詳細な業績があるが、胎児長 3mm の時期には原始的な血管叢より内頸動脈が形成され、4mm の時期には原始内頸動脈が前枝および後枝に大きく分れ、5~8mm で脳底動脈が形成され、11~12mm で叢状の中大脳動脈枝が形成され、14mm になれば椎骨動脈が形成され、18mm に達すれば前大脳動脈

が形成されると述べている。本症の脳血管写所見とこの胎児脳血管形成進展の過程を比較してみると胎児長 11~14mm の脳血管形成時期の状態と非常によく似ている。すなわち、この時期では前後脈絡叢動脈と椎骨脳底動脈がすでに形成され、中大脳動脈は叢状であり、前大脳動脈はいまだ形成されていない状態にあり、類似している点が多い。このように本症にみられる脳底部の特異な網状血管像は胎生期脳血管形成過程で何らかの異常によりおこりうることを示唆するが、本症の異常血管網はすべて動脈相で造影され動静脈瘻が認められないことによりいわゆる動静脈奇形とは異なるものであると考えられる。

本症の閉塞部位は大部分が後交通動脈分岐後のサイフォン部末端であるが、少数例に眼動脈や後交通動脈が十分に造影されず、そのあたりからすでにサイフォン部の狭窄ないし閉塞が認められる症例があつた。いずれにしても本症の閉塞部位はすべて頭蓋内であり、頭蓋外での閉塞はみない。

Gurdjian ら²⁰⁾ は 131 例の内頸動脈閉塞例中サイフォン部の閉塞は 11 例とし、Fisher ら²²⁾ は 15 才以下の若年者の内頸動脈閉塞症 16 例を文献より集め、サイフォン部閉塞をみたものは 3 例であつたと述べている。また、Wisoff ら⁹⁹⁾ は 2 例の自験例を含む 24 例の 15 才以下の内頸動脈閉塞症例中、サイフォン部閉塞は 7 例であつたと報告し、Silverstein ら⁷³⁾ は内頸動脈床上突起上部の閉塞症例 22 例について考察し、同部の閉塞は非常にまれなもので 3 例の床上突起上部の閉塞をみた期間中に約 125 例の内頸動脈閉塞症を経験したと述べている。このように欧米では頭蓋内の閉塞は少なく、頭蓋外での内頸動脈閉塞症例が圧倒的に多い。

ところで、本症の脳血管写判読上注意すべきことは、いろいろな条件により本症類似の所見を呈する場合があることである。その一つは脳血管攣縮であり、著者も本症によく似た所見を呈した例を経験している。その例は脳動脈硬化のみられた 46 才の女性で、最初の脳血管写で本症類似の所見を認めたが(第 11 図)、再度脳血管写を施行することにより、中大脳動脈の造影がえられ除外した。

また、46 才女性の外傷性脳内および硬膜下血腫合併例に両側性に本症類似の所見を認めたが、日をかけて再度脳血管写を施行したところ、閉塞・狭窄がまったく見られなかつた例も経験した。これはおそらく造影剤注入速度や頭蓋内圧などの関係による⁴⁾³²⁾ものと思われる。その他、中大脳動脈起始部

第11図 46才女 動脈硬化性脳血管攣縮例右頸動
脳写側面像



附近の閉塞の際に、脳底に向かう perforating branch が正常より多く造影され、capillary blush (vascular blush) を呈するという報告は数多く見られるが¹⁷⁾³⁶⁾⁴⁵⁾⁸⁶⁾、これらも鑑別を要するものである。

このように、まぎらわしい所見を呈するものも多いので脳血管写はなるべく連続撮影で、しかも必ず左右両側の頸動脈写を行なう必要があり、さらに椎骨動脈写もあわせ行なつて脳血行動態を十分に検討することが望ましい。

脳動脈は正常でも頭蓋内外動脈相互間および頭蓋内動脈相互間に動脈性端々吻合のあることは従来より知られている³⁰⁾³⁷⁾⁵³⁾⁹¹⁾⁹²⁾が、正常の脳血行動態ではこの動脈性吻合部は互に反対方向からの血流が合流するだけの部位にすぎないが、一方の動脈に閉塞あるいは狭窄がおこりその血圧が低下すると retrograde flow をおこす。本症の脳血管写所見で前および中大脳動脈が両側ともに造影度が不完全で脳底部の血管網を介して造影されるというのはこの retrograde filling によるためではないかという疑問も生ずるが、自験例4例に連続脳血管写を行なつてみると、後交通動脈を介し後大脳動脈流域より R. splenii を介して前大脳動脈流域に向かう血流は認められるが、前および中大脳動脈はサイフォン部より脳底部の異常血管網を介して造影されていることが明瞭に認められ、retrograde filling でないことを証明した。

また、著者は同一症例にたいし、期間をおいて再度脳血管写を行ない、3例において所見を比較する機会をえた。1例は症例3の36才男で、2年半後に、他の1例は症例6の37才女で、9カ月後に脳血管写を行なつたが、これら成人例ではまったく所見の変化はみられず、残りの1例は症例1の8才女児

で、最初眼動脈、後交通動脈は両側とも正常に造影されているのに、約1年半後に施行した脳血管写では閉塞が両側ともすでに C₈ の部より起こり、閉塞が進行性であることを示した。しかしこの例でも閉塞部位はなお内頸動脈サイフォン部であり、頭蓋外での内頸血管の閉塞は認められない。Luessenhop⁴⁶⁾ はサイフォン部に生じた血栓が求心性に成長するために発病後期間を経て脳血管写を行なうと頸部内頸動脈の閉塞の所見を示すのであろうと想定しているが、前述の Silverstein ら⁷³⁾ も内頸動脈床突起上部の閉塞症例7例のうち、39才の女性に同様の事実を認めている。彼の症例7の29才女性では発病後2年目に、症例3の39才女性では発病6カ月後に脳血管写を行なつているが、いずれも定型的な床突起上部の閉塞を示し、Luessenhop のいうごとく時間の経過とともに必ずしも閉塞部位の変化をみることはない⁴⁷⁾と述べている。他方、本邦では鈴木ら⁷⁴⁾ は本症の7例(若年発病者4例、成人発病者3例)について8カ月より3年半にわたり脳血管像の追跡を行ない、成人発病例では3例とも血管像の変動はほとんど認められず、若年発病者4例では全例明らかに時期的に脳血管像の著明な変動が認められたとし、本症の成因は後天性のものであろうと推測している。

本症の頸部内頸動脈に程度の差はあるが狭小化が認められる例が多いが、これについては血管の攣縮、血栓、先天的な内頸動脈の發育不良、あるいは狭窄ないし閉塞があるためにその部より中枢側の血流が減少し脳血管写で細く造影されるなどが考えられるが、脳血管写所見のみでは断定しがたい。外頸動脈に拡大のみられる症例もあるが、大部分の例では正常の太さを示し、椎骨脳底動脈系には異常を認めない。すなわち、病変は Willis 輪の前半部で内頸動脈サイフォン部、前および中大脳動脈起始部に存在する。しかも、大部分の症例ではこの病変が左右対称性に存在する(第3図C, D)。

8) 成因: 本症の成因に関してはまだ不明である。そのもつとも大きな理由は、本症の予後が比較的良好であるために剖検例が非常に少ないことである。現在までに剖検例の報告は5例をみるにすぎない。その所見を要約すると牧ら⁴⁷⁾の例は9才女で右硬膜下血腫を併発死亡した例であるが、Willis 輪を構成する各血管は白色にみえ硬く、あたかも脳動脈硬化を思わせるが、細いけれど開存しており血管内膜は著明な線維性肥厚を示しているが、中・外膜の

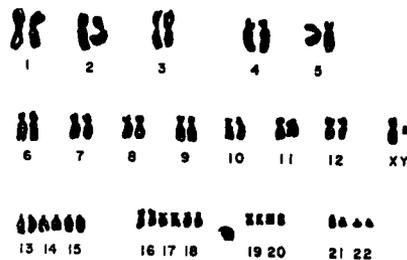
肥厚や癥痕炎症性変化はなく、Sylvius 溝内にみられる多数の網状異常血管網の血管壁はきわめて薄く、encephalofacial angiomatosis の脳病変と近似しているという。川北らの例³⁶⁾は12才女で進行性増悪後死亡した例であるが、Willis 輪のうち、前および中大脳動脈、後交通動脈がいずれも両側性に血栓により著明に狭窄され、この血栓症は基本的には動脈硬化症と解釈されるが、アテローム形成を欠き、また動脈壁の炎症性変化も認められないという。森安ら⁵²⁾の例は55才女で、Willis 輪を形成する血管は全体的に細く、とくに両側の前・中大脳動脈は索状となつている、これに反し両側の後交通動脈および後大脳動脈は太い。両側の前脈絡叢動脈も異常に太く、周辺に多数の小血管を随伴し、穿通動脈とともにかなり密な網状構造も示すという。肉眼的にも明らかな血栓形成はなく、これら索状部血管の組織学的所見は中膜の形成不全があり、筋層を欠如し、結合織に置換され、内膜には線維化ならびに浮腫を認め、内弾性板の肥厚、断裂、変性を認めるという。安藤ら⁵⁾の例は43才女で、両側内頸動脈および Willis 輪を形成する血管は細く、内膜の肥厚を認めるが炎症性変化は少なく、内腔に血栓を形成し、外膜に炎症性細胞浸潤が部分的に認められる。脳底部異常血管網は柔膜に増生した血管網であるという。鈴木ら⁷⁰⁾の例は35才女で、Willis 輪は正常であるが、左中大脳動脈の幹部が明らかに細くやや硬く、内腔がせまいが血栓による閉塞は認められず、中大脳動脈より主として Sylvius 溝に分布する小動脈が左側にかかなり増えているが、血管腫様の構造は認められなかつたという。その他、血管炎の癥痕性所見を認めるというが、本例は左頸動脈写で本症に特徴的な血管写像を認めるが、右頸動脈写では内頸動脈終末部の僅かな狭窄を認めるのみで異常血管網は認められなかつた例である。

これら5例の報告をみると、Willis 輪を形成する血管については全例が正常より細いと述べられているが、血栓により狭窄しているのは川北例および安藤例の2例で、他の3例は血栓形成がなく開存している。内膜の肥厚を全例に認めるが、中・外膜の炎症性変化をみた例は鈴木例および安藤例の2例のみで他の3例には炎症性変化を認めていない。脳底部の異常血管網について牧はencephalofacial angiomatosis 類似の血管であると述べ、この異常血管網が奇形的性格を有することを示唆し、川北、鈴木は側副路の異常発達と考え、安藤は柔膜に増生した血管網で

奇形ではなく、側副血行路であると述べ、森安は穿通動脈枝も関与していることを示唆している。このように現在までの剖検例でも報告者によつて意見がまちまちで、先天異常を主張するものと後天閉塞が主体であるとするものとあり、結論は出ていない。

北大症例¹⁰²⁾において、染色体に Long Y を認めたことが報告されている。著者も自験症例中、女2例、男1例に染色体の検索を試みたが異常は認められず男子例にも Long Y は認められなかつた(第10図)。

第10図 性染色体(症例3)



著者はまだ本症の剖検例を経験していないが、自験症例の検討および全国統計を行なつてみて、本症の大部分の症例が左右ほぼ対称的な脳血管写所見を示すこと、内頸動脈は全走行が細いの以外頸動脈、椎骨脳底動脈系は正常であること、前・中大脳動脈はたとえ造影される場合でも、内頸動脈より直接分枝せず、異常血管網を介して造影され、しかも不完全、不規則な異常走行を示すこと、本症の特異な脳血管写像が胎児長11~14mmの時期の脳血管形成状態に類似していること、同胞症例が118例中4組(8例)にみられること、本症の症状発現が一般に軽度で、成人ではクモ膜下出血をきたし、小児では運動麻痺や痙攣発作をきたすなど動静脈瘤や動脈瘤の症状に類似していることなどより考えて、やはり出生以前に何らかの異常がおこり、脳血管発生の途上で形成異常をきたし、また Willis 輪を形成する脳主要血管中内頸動脈系の血管の血行不全があり、脳血行を維持するために退化すべき胎生期血管が存続して異常血管網を形成すると考えたい。なお、これとともに、脳基底核に血流を送っている穿通枝動脈が拡張して異常血管網形成に関与することも充分考えられると思う。さらに欧米文献に脳血管閉塞症の症例は数多くみるが、本症類似の症例をほとんどみず、僅かに3例報告されている症例がすべて日系人であることは、本症が本邦人に特有な疾患である

ことを示唆していると考える。

外頸動脈流域や脳底動脈流域から狭窄せる内頸動脈流域に血液の供給があること、発症後血管網が新生される傾向がある⁸¹⁾⁸³⁾こと、また、頭部、頸部に炎症の既往が認められること⁷⁶⁾などから後天閉塞説を主張する人々もいるが、剖検例も僅か5例と数少ない現在では成因に関する結論は早急には下しがたいと考える。

VI 結 論

1) 脳血管写上、両側内頸動脈サイフォン部末端(大部分はC₁)に狭窄ないし閉塞を認め、その近傍の脳底部に異常な網状血管陰影を認める症例9例を経験し検討した。

2) 類似症例を関連学会、文献報告および全国脳神経外科関係クリニックへのアンケートにより集め、合計118例を集めた。これらを統計的に観察し、以下の知見をえた。

i) 性別：男47例(39.8%)、女71例(60.2%)で女性にやや多発する傾向がある。

ii) 初発年齢：10才以下63例、15才以下の小児例77例(65.3%)で圧倒的に小児に多発している。初発年齢が50才以上の症例はなかつた。

iii) 症状：初発症状、主要症状とも小児にみられるものと成人のそれとはかなり相異していることが判明した。すなわち、小児例では運動麻痺がもつとも多いのに反し、成人例ではクモ膜下出血がもつとも多く、次いで運動麻痺が多い。

iv) 予後：本症の予後は一般に良好で、軽快・不変・再発をくり返すものが大部分であり、118例中106例を占める。進行性増悪例や死亡例は少ない。進行性増悪例や死亡例をみるのは15才以下の若年者が大部分で、16才以上の成人例では僅かに死亡例1例をみたにすぎない。

v) 同胞症例：118例中4組、すなわち8例に同胞症例を認めた。

vi) 脳波所見：特異的なことは、過呼吸により全般的に著明に徐波化することで、しかも過呼吸を中止してもその徐波がなかなか正常化あるいは過呼吸前の状態に戻らない。

vii) 脳血管写所見：本症に特有な脳血管写所見を両側性に認めたものは71例で、一側のみしか頸動脈写を行なっていないが、一側に本症の所見のあつたものは23例であつた。その脳血管写所見は

① 内頸動脈は全走行にわたって細く、その

サイフォン部末端で両側ともに狭窄ないし閉塞がある。

② 内頸動脈サイフォン部末端の脳底部に扇形の異常な血管網様陰影を認める。

③ 前および中大脳動脈は、両側ともにその起始部で閉塞するかまたは狭窄しており、たとえ造影されてもその造影度は不完全で、走行も不規則である。しかも直接内頸動脈よりは分岐せず、脳底部の血管網を介して造影される。

④ 上述の脳血管写所見は左右ほぼ対称的に認められる。

⑤ 後交通動脈を介し、後大脳動脈流域よりR. spleniiを介して前大脳動脈流域まで血流を送っているものが多くみられる。

⑥ 外頸動脈、椎骨脳底動脈系は正常である。

3) 従来の内頸動脈閉塞症と本症とを比較検討し、その相異点を述べた。

4) 本症類似の症例は欧米文献にはほとんど見出されない。恐らく本邦特有の疾患と考えられる。

5) 自験症例3例について行なつた染色体検査には異常を認めなかつた。

6) 種々の条件により本症類似の脳動脈写所見を呈するものがあるので、本症の診断には脳血管連続撮影を行なうことが望ましい。

7) 剖検例5例を集め、病理所見を比較検討した。

8) 成因に関する考察を行なつた。著者は先天性脳血管形成異常と考えているが、現段階では早急には結論を下しがたく、将来の研究が望まれる。

(本論文の要旨は、第23回日本脳神経外科学会総会、第24回日本脳神経外科学会総会、第25回日本脳神経外科学会総会において発表した)。

摺筆するにあたり、終始御懇篤な御指導御校閲御鞭撻を賜つた恩師 西本 詮教授に深甚なる謝意を表するとともに、アンケート記載に御協力を賜つた全国クリニック各位ならびに染色体検索に関して御援助を賜つた岡大小児科飛梅博士に深謝致します。

参 考 文 献

- 1) 有泉基水：小児期に発現する片麻痺の研究。神経進歩, 5 : 427-440, 1961.
- 2) 有馬正高, 須田碩人, 瀧川光男：大脳基底部の telangiectasis と高血圧を伴つた進行性四肢麻痺の幼児例。脳と神経, 18 : 549-551, 1966.
- 3) 有馬正高：小児の脳血管障害。日本臨床, 22 : 1482-1488, 1964.
- 4) Aronson, H. A. & Scatriff, J. H.: Pseudo-thrombosis of the internal carotid artery. J. Neurosurg. 19 : 691-695, 1962.
- 5) 安藤協三他：第25回日本脳神経外科学会, 1966.
- 6) Batley, E.: Bilateral internal carotid artery thrombosis. A report of two cases. Brit. J. Radiol., 28 : 472-473, 1955.
- 7) Bax, M. & Mitchell, R.: Acute hemiplegia in childhood. A report of a study group held at Clevedon April 20-22, 1961.
- 8) Berlin, L., Tumarkin, B. & Martin, H.: Cerebral thrombosis in young adults. New Engl. J. Med., 252 : 161-166, 1955.
- 9) Bickerstaff, E. R.: Aetiology of acute hemiplegia in childhood. Brit. Med. J., 2 : 82-87, 1964.
- 10) Brandt, S., Brüner, S. & Westergaad-Nielsen, V.: Arteriographic studies in children with cerebral palsy. Acta Paediatrica, 50 : 586-594, 1961.
- 11) Boldrey, E., Maas, L. & Miller, E.: The role of atlantoid compression in the etiology of internal carotid thrombosis. J. Neurosurg. 13 : 127-139, 1956.
- 12) Clark, E. & Harrison, C. V.: Bilateral carotid artery obstruction. Neurol., 5 : 705-715, 1956.
- 13) Clark, R. M. & Linell, E. A.: Case report pre-natal occlusion of the internal carotid artery. J. Neurol. Neurosurg. & Psychiat., 17 : 295-297, 1954.
- 14) Coff, S.: The cerebral circulation. The question of "Endocaroties" of the brain and the mechanism of infarction. Arch. Neurol. Psychiat., 25 : 273-280, 1931.
- 15) Doniger, D. E.: Bilateral complete carotid and basilar artery occlusion in a patient with minimal deficit. Neurology, 13 : 673-678, 1963.
- 16) Duffy, P. E., Porttroy, B., Mauro, J. & Wehrle, P. E.: Acute infantile hemiplegia secondary of spontaneous carotid thrombosis. Neurology, 7 : 664-666, 1957.
- 17) Dyken, M.: Angiographic study of the middle cerebral artery in chronic infantile hemiplegia. J. Neurol. Neurosurg. & Psychiat., 27 : 326-331, 1954.
- 18) Elvidge, A. R. & Werner, A.: Hemiplegia and thrombosis of the internal carotid system. Arch. Neurol. & Psychiat., 66 : 752-782, 1951.
- 19) Field, M.: Medial calcification of arteries of infants. Arch. Path., 42 : 607-618, 1947.
- 20) Fields, W. S., Edwards, W. H. & Crawford, E. S.: Bilateral carotid artery thrombosis. Arch. Neurol., 4 : 369-383, 1961.
- 21) Fisher, M.: Occlusion of the carotid arteries. Further experiences. Arch. Neurol. & Psychiat., 72 : 187-204, 1954.
- 22) Fisher, R. G. & Friedman, K. R.: Carotid artery thrombosis in person 15 years or younger. J. A. M. A., 170 : 1918-1919, 1959.
- 23) Ford, F. R. & Schaffer, A. J.: The etiology of infantile acquired hemiplegia. Arch. Neurol. & Psychiat., 18 : 323-347, 1927.
- 24) 深井博志, 佐藤 進, 植木幸明：脳基底部に異常血管網を示す疾患群の検討。脳と神経, 18 : 519-525, 1966.
- 25) 福山幸夫, 鈴木義之, 瀬川昌也：小児の急性反復性一過性片麻痺, 特に脳底部網状血管像を呈した症例。脳と神経, 17 : 757-760, 1965.
- 26) Gurdjian, E. S., Hardy, W. G. & Lindner, D. W.: The surgical considerations of 258 patients with carotid artery occlusion. Surg. Gyn. & Obst., 110 : 327-338, 1960.
- 27) 半田 肇, 半田慶二, 寺酒哲明：頸動脈病変と脳血管性障害。日本臨床, 22 : 1496-1509, 1964.
- 28) 半田 肇, 松村 浩, 森 惟明：脳血管性奇形。神経進歩, 8 : 289-310, 1964.
- 29) 原 一夫, 西 常男, 湯浅亮一, 藤本二郎：脳底部に異常血管網を示した症例についての検討。脳と神経, 18 : 527-531, 1965.
- 30) Harrison, C. R. & Hearn, J. B.: A new aspect

- of collateral circulation in occlusion of internal carotid artery. *J. Neurosurg.*, 18: 542-545, 1961.
- 81) Holman, R. L., McGill, H. C. Jr., Strong, J. P. & Geer, J. C.: The natural history of atherosclerosis. *Amer. J. Path.*, 34: 209-235, 1958.
- 82) Horwitz, N. H. & Dunsmore, R. H.: Some factors influencing the nonvisualization of the internal carotid artery by angiography. *J. Neurosurg.* 13: 155-164, 1956.
- 83) Johnson H. C. & Walker, A. E.: The angiographic diagnosis of spontaneous thrombosis of the internal and common carotid arteries. *J. Neurosurg.*, 8: 631-659, 1951.
- 84) Kaplan, H. A.: Collateral circulation of the brain. *Neurology*, 111: 9-15, 1961.
- 85) Kaplan, H. A.: The lateral perforating branches of anterior and middle cerebral arteries. *J. Neurosurg.*, 23: 305-310, 1965.
- 86) Kawakita, Y., Abe, K., Miyata, Y. & Hori-koshi, S.: Spontaneous thrombosis of the internal carotid artery in children. *Folia Psychiat. et Neurol. Jap.*, 19: 245-255, 1965.
- 87) Krayenbühl, H. und Yasargil, G.: Der cerebrale kollaterale Blutkreislauf im angiographischen Bild. *Acta Neurochir.*, 6: 30-80, 1958.
- 88) 工藤達之 他: 第4回日本神経学会, 1963.
- 89) 工藤達之: 若年性ウイリス動脈輪閉塞症. *臨床神経学*, 5: 607-627, 1965.
- 40) 工藤達之: ウイリス動脈輪閉塞症成人例. *臨床神経学*, 6: 313-322, 1966.
- 41) 工藤達之: ウイリス動脈輪閉塞症の類似症例. *臨床神経学*, 6: 336-348, 1966.
- 42) 工藤達之: ウイリス動脈輪閉塞症—その本態について—. *脳と神経*, 18: 889-896, 1966.
- 43) 黒丸正四郎 他: 第3回小児臨床神経学研究会, 1963.
- 44) Lead, N. E.: Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. *Radiology*, 85: 628-634, 1965.
- 45) Love, L., Larson, S. J. & Edmond, B.: Diencephalic pseudotumor effect. *Am. J. Roentgenol.*, 90: 1193-1196, 1963.
- 46) Luessenhop, A. J.: Occlusive disease of the carotid artery. Observation on the prognosis and surgical treatment. *J. Neurosurg.* 16: 705-730, 1959.
- 47) 牧 豊, 中田義隆: 脳底部内頸動脈血管腫奇形の剖検例について. *脳と神経*, 17: 764-766, 1965.
- 48) Minagi, H. & Newton, T. H.: Carotid rete mirabile in man. *Radiology*, 86: 100-102, 1966.
- 49) 森安信雄 他: 第22回日本脳神経外科学会, 1963.
- 50) 森安信雄: 脳卒中様症状を呈した脳血管異常症例の血管像と臨床症状. *日本医事新報*, No. 2085, 16-22, 1964.
- 51) 森安信雄, 西尾 崇: 内頸動脈・脳底部異常血管像を示した5症例についての考察. *脳と神経*, 17: 761-763, 1965.
- 52) 森安信雄, 赤井契一郎, 橋本重夫: 第25回日本脳神経外科学会, 1966.
- 53) Mount, L. A. & Taveras, J. M.: Arteriographic demonstration of the collateral circulation of the cerebral hemispheres. *Arch. Neurol. & Psychiat.*, 78: 235-253, 1957.
- 54) Murphy, F., Miller, J. H.: Carotid insufficiency—Diagnosis and surgical treatment. A report of 21 cases. *J. Neurosurg.*, 16: 1-23, 1959.
- 55) 中村 隆: 脈管の臓器特異性. *日本医師会誌*, 55: 237-269, 1966.
- 56) 西尾 崇: 脳血管撮影において脳動脈の閉塞像を示した症例の検討, *日大医誌*, 23: 5-13, 1964.
- 57) Nishimoto, A. & Sugi, R.: Hemangiomatous malformation of bilateral internal carotid artery at the base of the brain.—Preliminary report—. *Proceedings of the Annual Meeting of the Neuro-Radiological association of Japan*, No. 5, 2-9, 1964, Japan.
- 58) 西本 詮: 第23回日本脳神経外科学会, 1964.
- 59) 西本 詮, 杉生了亮, 万波徹也: 脳底部内頸動脈血管腫様奇形. *脳と神経*, 17: 750-756, 1965.
- 60) 西本 詮, 杉生了亮, 竹内伸二: Willis 奇形—ある特異な脳血管像を呈する本邦症例について—. *脳と神経*, 18: 508-513, 1966.
- 61) 野村隆吉: 脳血管レントゲン図譜. 医学書院, 1961.

- 62) 野村隆吉: 多彩な側副血行を伴うウイルス環閉塞症. 脳と神経, 17: 777-778, 1965.
- 63) 岡田良甫, 福山幸夫, 有馬正高, 丸山 博: 椎骨脳底動脈系の間歇的循環不全を呈した症例. 小児科診療, 24: 1353-1361, 1961.
- 64) Padget, D. H.: The development of the cranial arteries in the human embryo. *Contrib. Embryol.*, 32: 207-261, 1948.
- 65) Pampus, F.: Die Gefässmiasbildungen des Gehirns im Kindesalter, ihre Klinik und ihre Behandlung. *Arch. Kinderheilk.*, 168: 128-165.
- 66) Pincock, J. G.: The natural history of cerebral thrombosis. *Ann. Intern. Med.*, 46: 925-930, 1957.
- 67) Pitts, F. W.: Variation of collateral circulation in internal carotid occlusion. *Neurology*, 12: 467-471, 1962.
- 68) Riehl, J. L. & Brown, W. J.: Takayasu's arteritis. *Arch. Neurol.*, 12: 92-97, 1965.
- 69) Robinson, R. W., Cohen, W. D., Higano, N., Meyer, R., Lukowsky, G. H., McLaughlin, R. B. & MacGilpin, H. H. Jr.: Life-table analysis of survival after cerebral thrombosis—10 year experience. *J. A. M. A.*, 169: 1149-1152, 1959.
- 70) 佐野圭司: 大脳基底部の telangiectasis——私見. 脳と神経, 17: 748-750, 1965.
- 71) Shillito, J.: Carotid Arteritis: A cause of hemiplegia in childhood. *J. Neurosurg.*, 21: 540-551, 1964.
- 72) Silverstein, A., Lehrer, C. M. & Mones, R.: Relation certain diagnostic features of carotid occlusion to collateral circulation. *Neurology*, 13: 679-685. 1963.
- 73) Silverstein, A. & Hollin, S.: Occlusion of the supraclinoid portion of the internal carotid artery. *Neurology*, 13: 679-685, 1963.
- 74) Stansel, H. C., Hume, M. & Glenn, W. W. L.: Surgical management of cerebrovascular insufficiency. *New Engl. J. Med.*, 269: 716-722, 1963.
- 75) 鈴木二郎 他: 第22回日本脳神経外科学会, 1963.
- 76) 鈴木二郎, 高久 晃, 旭方 祺, 古和田正悦: 日本人に多発する脳底部網状異常血管像を示す疾患群の検討. 脳と神経, 17: 767-776, 1965.
- 77) 鈴木二郎, 高久 晃, 旭方 祺: 日本人に多発する脳底部網状異常血管像を示す疾患群の検討—第2報, 脳血管写における追跡—。脳と神経, 18: 897-908, 1966.
- 78) 鈴木二郎, 高久 晃, 深沢 仁: 第25回日本脳神経外科学会, 1966.
- 79) 鈴木義之, 高橋哲郎, 丸山 博, 昭田良甫, 小宮弘毅, 鈴木昌樹: 脳血管不全症—自験例を中心として—. 日本小児科学会雑誌, 68: 14-22, 1964.
- 80) 高村春雄, 矢田賢三, 都留美都雄: 脳底部に異常血管網を示した自験9症例について, 脳と神経, 18: 515-518, 1966.
- 81) 竹内一夫: 頸動脈閉塞症. 神経進歩, 5: 511-543, 1961.
- 82) 竹内一夫, 厩田圭一: 特発性内頸動脈閉塞症知見補遺, 特にその発生病理を中心として, 脳と神経, 7: 57-62, 1955.
- 83) 竹内一夫, 小林 茂: 小児にみられた脳底部血管閉塞症. 脳と神経, 17: 779-780, 1965.
- 84) 武田義朗: 両側内頸動脈形成不全について. 脳と神経, 12: 467, 1960.
- 85) Taveras, J. M. & Wood, E. M.: Diagnostic neuroradiology. Williams and Wilkins Comp. Baltimore, 691-718, 1964.
- 86) Taveras, J. M. & Poser, C. M.: Roentgenologic aspects of cerebral angiography in children. *Amer. J. Roentgenol.*, 82: 371-391, 1959.
- 87) Teng, P. & Goldenberg, E. D.: Thrombosis of internal carotid artery in five-year old child. *AMA. J. Dis. Child.*, 99: 228-230, 1960.
- 88) 戸谷重雄, 飯坂陽一: 無症状に経過した両側内頸動脈閉塞症の1例. 臨床神経学, 5: 40-44, 1965.
- 89) 外山香澄, 豊泉稔, 小助川克次, 白田多佳夫, 中山耕作: 脳底部に異常血管網を示した2症例. 東女医大誌, 36: 265-269, 1966.
- 90) 坪川孝志, 宮永盛郎, 福田明史: 小児脳血管閉塞症と脳底部網状異常血管像. 脳と神経, 18: 539-547, 1966.
- 91) Vander Eecken, H.: Discussion of collateral circulation of the brain. *Neurology*, 11: (4) part 2, 16-19, 1961.
- 92) Vander Eecken, H. & Adams, R. D.: The anatomy and functional significans of the me-

- ningeal arterial anastomoses of the human brain. *J. Neuropath. & Exper. Neurol.*, 12 : 132-157. 1953.
- 93) 渡辺誠介, 渥美久, 岡田貞雄, 西尾崇: 一側
の carotis-gabel において異常網状血管像を示した症例の検討. *脳と神経*, 18 : 533-537, 1966.
- 94) Weidner, W., Hanafee, W. & Markham, C. H.: Intracranial collateral circulation via leptomeningeal and rete mirabile anastomoses. *Neurology*, 15 : 39-48, 1965.
- 95) Wells, C. E. & Timberger, R. J.: Cerebral thrombosis in patients under fifty years of age. *Arch. Neurol.*, 4 : 268-272, 1961.
- 96) Wiener, L. M., Berry, R. G. & Kundin, J.: Intracranial circulation in carotid occlusion. *Arch. Neurol.*, 11 : 554-561, 1963.
- 97) Wilson, M.: Angiography in cerebrovascular occlusive disease. *Amr. J. Med. Sciences*, 250: 554-576, 1965.
- 98) Winkelman, N. W. & Eckel, J. L.: Arterial changes in the brain in childhood. *Amer. J. Syph. & Neurol.*, 19 : 223-237, 1935.
- 99) Wisoff, H. S. & Rothballe, A. B.: Cerebral arterial thrombosis in children. *Arch. Neurol.* 4 : 258-267, 1961.
- 100) Wolman, L.: Cerebral dissecting aneurysm. *Brain*, 82 : 276-281, 1959.
- 101) 八代利雄: 脳底部における動脈輪形態に関する研究—特に脳動脈吻合様式と走行について. *日病会誌*, 46 : 873-900, 1957.
- 102) 矢田賢三, 諏訪望: 第6回日本神経学会, 1965.
- 103) Yashon, D., Jhonson, A. B. & Jane, J. A.: Bilateral internal carotid artery occlusion secondary to closed head injuries. *J. Neurol. Neurosurg. & Psychiat.*, 27 : 547-552, 1964.

Studies on Japanese Cases with Abnormal Vascular Network at the Base of the Brain in Cerebral Angiography

Part I Clinical Investigation

By

Shinji TAKEUCHI

Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School
(Director: Prof. Akira Nishimoto)

Japanese neurosurgeons have recently noticed that there are particular Japanese cases whose cardinal symptoms are characterized by motor paresis or apoplectic stroke.

Angiographic findings are most characteristic, demonstrating stenosis or occlusion of the bilateral internal carotid arteries at the site of carotid siphon (C1) and abnormal hemangiomatic vascular network at the base of the brain. 9 cases of the Japanese has been experienced in our clinic.

The author reviewed similar cases from literature and letter inquiry which has been made to all of the neurological clinics in Japan. Then, clinical manifestations of the disease have been elaborated on total 118 cases.

1) Sex and Age: 47 were male and 71 were female. The disease was started from under 15 years or less of age in 77 cases. The cases, which had juvenile onset, showed characteristic clinical features. Therefore, such cases will be referred to as juvenile form and the other adult form.

2) Cardinal symptoms were similar to initial ones. Motor paresis was seen in 59 cases

out of 77 cases of juvenile form, while subarachnoid hemorrhage was seen in 20 cases out of 41 cases of adult form as an initial clinical symptom.

3) Prognosis: There has been reported frequent recurrence of the symptoms in period of observation of the patients. The recurred symptom disappeared by itself, so no marked progress was noted in the majority of cases. However, some juvenile cases showed progression of symptoms, and death occurred in 4 cases out of 77 cases.

4) Sibling incidence was detected in 8 cases (4 couples) out of all the cases.

5) EEG findings: Background activity of EEG ranged from normal to mild slow wave pattern in resting record. Hyperventilation provoked generalized slow wave easily, which continued persistently after the cessation of it in most of the cases.

6) Sex chromosomes were investigated in two female and one male of authors' own cases but no abnormality was noted.

7) 5 autopsy cases were reviewed. The pathological findings brought no contribution to the pathogenesis of the disease.

8) Angiographic examination, which was carried out at different period of time, revealed steady appearance of abnormal vascular network in the majority of case of adult form. The patients of juvenile form, who had progression of their symptoms, showed smaller vascular network at the base of the brain.

9) There has been no report of the case upon the foreign race up to the present time. The reports by W. Weidner and N. E. Leed were on the case of Japanese-American woman, American-born Japanese boy and girl. It is the opinion of the author that this disease would be a particular type of cerebral vascular abnormality of the Japanese and that the etiology of this disease is congenital malformation of cerebrovascular system because of bilateral and symmetrical vascular abnormality, existence of sibling cases and resemblance to embryonal vascular system.

10) It should be stressed for the diagnosis of the disease that serial bilateral carotid and vertebral angiography is absolutely necessary to distinguish it from other occlusive diseases of internal carotid artery.
