

脳底部異常血管網症の本邦人症例の研究

脳血管写所見の検討ならびに病理学的検討を中心として

岡山大学脳神経外科

水 川 典 彦

(昭和51年3月1日受稿)

I. 緒 言

本邦においても脳血管写が広く行なわれるようになり、脳血管障害に関する多くの知見が明らかになってきた。そのなかで、成人においてはくも膜下出血や片麻痺を、小児においては片麻痺やけいれん発作を主訴とする患者に頸動脈写を行うと、内頸動脈終末部の高度の狭窄または閉塞と大脳基底核部を中心として両側性に動脈性の網状血管が造影される症例が発見された。しかもこの網状血管は脳主幹動脈閉塞によって生ずる側副血行路としてはそれまで報告されていないものであった。これらの症例は内頸動脈閉塞症の特殊型①②、内頸動脈形成不全③や脳血管奇形④などと考えられ、ウィリス動脈輪不全症⑤、脳底部内頸動脈血管腫様奇形⑥や cerebral juxta basal telangiectasia ⑦などと呼ばれた。

1964年に西本ら⑧は2自験症例と、それまでに報告された17症例の合計19症例を詳細に検討し、Hemangiomas of bilateral internal carotid artery at the base of brain と名付けて一独立疾患としての位置づけを行った。

その後、1967年の日本脳神経外科学会における特別討議で本症の脳血管写上のクライテリアが決められ、一つの独立疾患としてまとめられた⑨。脳底部異常血管網症は本邦人において最初に発見され、本邦人に特有の疾患と考えられていた⑩。外国においても、この特異な血管写所見が小児に多くみられることと、特に、acute infantile hemiplegia との関連において注目をひき⑪、現在までに十数例の報告がなされ⑫～⑭、maladie de Nishimoto ⑮、Nishimoto Takeuchi-Kudo disease ⑯、Le Syndrome < Moyamoya > ⑰、又は So called moyamoya disease ⑱などと呼ばれている。

一方、本邦における症例は、1971年において363症例が報告された⑲。1973年、われわれが集計しえた本症患者のうち、年齢、性別の明らかな症例は518例であり⑲、⑳、今後ますます増加するものと考えられる。本症が、独立した単一疾患なのか、または種々の原因によるものかは、いまだ明らかでないが、脳血管写により診断される疾患であるため、本症患者の脳血管写所見の詳細な検討と脳血管写の経過観察により、本態解明を行おうと試みた。

II. 研究対象

脳血管写所見の詳細な検討ならびに臨床的検討は、岡山大学脳神経外科ならびに関連病院において、昭和42年4月から昭和49年12月までに発見された本症患者24例と、同じく昭和38年から昭和41年12月までに発見され、竹内がすでに報告した9症例⑩のうち、症例1, 2, 3, 4, 5 および7の6症例の合計30症例について行った。なお竹内の報告例のうちで症例6と8は病変が片側性であり、かつ脳血管写再検においても変化がなかったため、および症例9は外頸動脈系の血管腫を伴っていたため、今回の詳細な脳血管写検討の対象から除外した。すなわち自験症例の内訳は16才以上の成人症例18例(男11例, 女7例)と15才以下の小児症例12例(男4例, 女8例)の合計30例で、このなかに2剖検例が含まれる。

本症の脳血管写による経過観察は、自験症例ならびに1973年全国主要病院から、アンケートにより集めた症例のうちで、6ヶ月以上の期間において脳血管写検査を行った68症例について行った。

脳血管写所見の記載においては、内頸動脈の太さは狭小化(一)、中等度狭小化と高度狭小化の3群、後交通動脈の造影度は造影良好、軽度造影と造影(一)の3群および異常血管網の発達度は高度発達、中等

度および軽度発達した3群にそれぞれ区別したが、各々の判定基準については、結果ならびに考按のところに記した。

Ⅲ. 自 験 症 例

症例10, 上○恵○, 女, 昭15年7月22日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 左不全麻痺, 左半身異常知覚

現病歴: 昭和41年3月31日, 右側頭部を打撲し, 約30分後に半昏睡となった。くも膜下出血(+). 約2週間後には意識清明となったが左片麻痺と左半身異常知覚がみられた。左片麻痺は漸次改善されたが異常知覚は不変であった。昭和42年3月来院, 神経学的には左不全麻痺, 左腱反射亢進, 左病的反射ならびに左半身異常知覚がみられたが, 他に特記すべき異常をみなかった。臨床諸検査でも特記すべき異常をみなかった。

脳血管写所見

右頸動脈写: 内頸動脈は中等度の狭小化を示し, 拡大した眼動脈を分枝後, さらに狭小化し C_1 で閉塞した。 C_2 , C_1 と前脈絡叢動脈より細い血管が分枝し, 脳底部異常血管網を形成した。前脈絡叢動脈の同定は, その分枝する部位, その走行および側脳室脈絡叢造影状態を基準に判定したが, これが血管網形成に参加していることが多いので, 内頸動脈よりの分岐部位が最も有力な指標になった。中等度発達した血管網を介して中大脳動脈流域は前頭葉から central artery の領域までが造影されたが, 分枝は細く, 走行も不規則であった。前大脳動脈はうすく造影されるのみで, 後交通, 後大脳動脈は造影されなかった。前頭葉円蓋部から大脳縦裂面において, 中大脳動脈流域から前大脳動脈流域へ向って leptomeningeal anastomosis がみられた。拡大した眼動脈から, 前頭葉に豊富な側副血行路がみられた。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis がみられた。

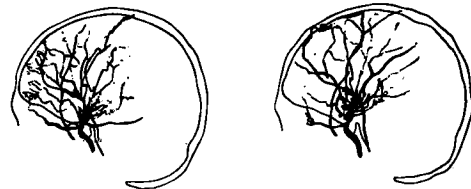
左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化(-)であった他は右頸動脈写とほぼ同様の所見であった。高度発達した血管網を介して前大脳動脈はうすく造影され, 中大脳動脈分枝は右側に比較して太く造影された。浅側頭動脈および眼動脈の分枝である medial frontal artery から大脳鎌の動脈が造影され, 大脳縦裂にそつた脳表から, 前頭葉円蓋部にかけて側副血行路がみられた(図1)。

右上腕動脈写: 椎骨, 脳底動脈はほぼ正常であった。

脳波所見: Back Ground Activity (B. G. A. と略記) は規則性不良の低振幅, 徐波傾向の α 波からなった。右前頭~頭頂部には3~7 Hz の θ 波が常に存在し, 明らかに左右差がみられた。光刺激に対する driving は12~14 Hz で陽性であった。

図 1

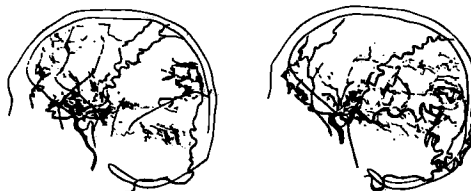
症例10 昭15年生 女 上○恵○



症例11 昭39年生 女 平○美○



症例12 昭4年生 男 井○利○



その後, 昭和42年8月, 43年3月, 9月, 44年5月, 12月および45年6月において脳血管写の再検を行ったが, 血管写上の所見の変化は全くみられなかった。昭和48年9月の脳波検査においては, B. G. A. は左側では後頭部優位の10 Hz の α 波からなるが, 右側では5~6 Hz の θ 波, 時には δ 波が主体で, 明らかな左右差がみられた。過呼吸において左側では α 波の出現がむしろ増加したが, 右側では δ 波が出現し, 中止後の回復もきわめて不良であった。sharp wave や spike はみられなかった。

症例11, 平○美○, 女, 昭39年5月6日生

家族歴: 母親は妊娠中, ホルモン療法を受けていた(習慣性流産に対して)

既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 左片麻痺, 左半身けいれん発作

現病歴: 昭和41年7月, 泣いたあと左半身けいれん発作と眼球左方偏位が約2分間持続しその後左片

麻痺となったが、約3日で治癒した。同年8月と9月に各々1度、その後は2～3カ月に1度の割合で全身けいれん発作があった。昭和42年3月30日発熱、4月1日頸部を後屈する発作を生じ、2日には半昏睡となり、左片麻痺を生じた。14日小児科に入院した。入院時左片麻痺、左腱反射亢進と左病的反射出現の他に特記すべき異常をみなかった。臨床諸検査でも特に異常をみなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は中等度の狭小化を示し、拡大した眼動脈を分枝後、細い数本の蛇行した血管に分かれた。眼動脈起始部から分枝した細血管と共に、大脳基底核部から、前頭葉底面にかけて、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網から、左右の前大脳動脈がよく造影された。前大脳動脈はunrollingを呈し、ほぼ正常の分枝をしつつ、脳梁にそって頭頂葉にまで分布した。大脳縦裂より大脳円蓋部において中大脳動脈流域へのleptomeningeal anastomosisがみられた。異常血管網を介して中大脳動脈流域はわずかに造影されたが、後交通および後大脳動脈は造影されなかった。拡大した眼動脈は眼窩内で分枝し、拡大、蛇行し、前頭葉底面に側副血行路を形成した。外頸動脈からの側副血行路がみられた。

左頸動脈写：内頸動脈は中等度狭小化を示し、眼動脈を分枝後C₁で閉塞した。C₁と前脈絡叢動脈より細血管が分枝し異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して中大脳動脈流域の細い分枝が造影された。後交通および後大脳動脈は造影されなかった(図1)。

左椎骨動脈写：後大脳動脈分岐部から多数の拡大蛇行した血管が分枝し大脳基底核部に左右対称に広がった。この血管網を介して後大脳動脈が造影された。後大脳動脈流域から中大脳動脈流域にleptomeningeal anastomosisがみられた。3年6ヶ月後の昭和45年11月、脳血管写の再検査を行ったが、脳血管写所見の変化はみられなかった。

脳波所見：B. A. G. は左側では4～7 Hzの50μV前後のθ波からなっていた。右側は低振幅でほぼ平坦で、後頭部において時にδ波がみられた。光刺激によるdrivingは右側ではみられなかった。3年6ヶ月後の脳波所見ではB. G. A. は規則性の悪い低振幅、8～7 Hzのα波にβ波が混在していたが、徐波はやや右側優位であった。光刺激によるdrivingは明らかでなかった。atypical spike and waveが

右側優位にみられた。5%CO₂ガス吸入によっても徐波の出現は減少しなかった。

症例12、井○利○、男、昭2年7月1日生

家族歴、既往歴：特記すべきことなし

主訴：右半身の不自由な感じと右偏頭痛

現病歴：最近、右半身の不自由な感じと右偏頭痛がおこるようになった。この傾向は昭和40年4月の胆のう摘出術後強くなった。昭和42年9月の初診時、神経学的所見と臨床諸検査では特記すべき異常をみなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は中等度の狭小化を示し、拡大した眼動脈とうすく造影される後交通動脈を分枝後、C₁で閉塞した。C₂、後交通動脈と閉塞部付近から細血管が分枝し、血管網を形成し、一部は前頭葉底面に広がった。中等度発達した血管網を介して、うすく前大脳動脈の一部が造影されたが、後大脳動脈は造影されなかった。拡大した眼動脈から、前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈は拡大し、浅、深側頭動脈や中硬膜動脈を介するrete mirabile anastomosisが発達した。

左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、拡大した脳動脈を分枝後、拡大した後交通動脈に終った。C₂と後交通動脈から細血管が分枝し、脳底部異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して、中大脳動脈流域の前頭葉円蓋部に細い分枝が造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。拡大した後交通動脈から後大脳動脈が造影され、中大脳動脈流域や一部は前大脳動脈流域へR. spleniiを介して、leptomeningeal anastomosisが発達していた。拡大した眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈系は拡大し、rete mirabile anastomosisが発達していた(図1)。

左椎骨動脈写：椎骨脳底動脈に異常はみられなかった。後大脳動脈起始部から、拡大蛇行した細血管が多数分枝し、大脳基底核部に血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して後大脳動脈が造影された。

脳波所見：B. G. A. は10 Hz、10μVの後頭部優位のα波からなり、左右差はみられなかった。光刺激によるdrivingはみられ、過呼吸によるbuild upはみられなかった。

症例13、石○静○、女、昭25年11月13日生

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：子供の頃、扁桃腺摘出術、15才の時、副

鼻腔炎症根治術を受けた。

主訴：右半身脱力発作

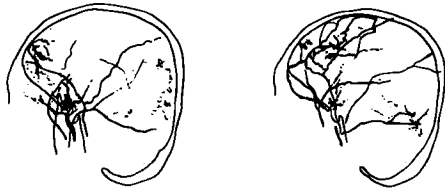
現病歴：昭和42年5月頃から、右半身の1分～30秒の脱力発作が2～3ヶ月続いた。その後は無症状となっていたが、精査のため11月に来院した。来院時、神経学的に異常を認めなかった。臨床検査でRA testが+3の他に異常はなかった。

脳血管写所見：

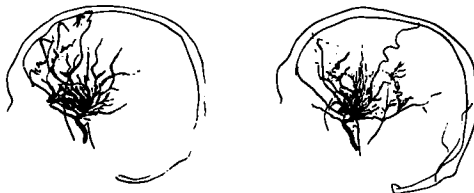
右頸動脈写：内頸動脈は中等度狭小化を示し、拡大した眼動脈を分枝後、 C_2 で閉塞した。 C_2 と眼動脈起始部から細血管が分枝し、大脳基底核部から前頭葉底面にかけて異常血管網を形成した。軽度発達した血管網から中大脳動脈分枝の一部がうすく造影されたが、前大脳動脈と後交通動脈は造影されなかった。眼動脈を介して主に前頭葉底面に側副血行路がみられた。外頸動脈は拡大し、rete mirabile anastomosisがみられた。

左頸動脈写：内頸動脈は高度狭小化を示し、 C_5 で閉塞した。上頰、深側頭および中硬膜動脈は拡大し、眼窩内で眼動脈と吻合し、逆行性に造影される眼動脈を介して脳底部の異常血管網が造影された。浅側頭および中硬膜動脈を介する rete mirabile anastomosisがみられた。

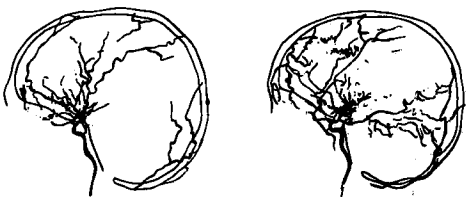
図 2
症例13 昭25年生 女 石○静○



症例14 昭7年生 男 神○省○



症例15 昭24年生 女 ○恵○子



tomosisは発達し、大脳縦裂面の前頭葉に分布した(図2)。

椎骨動脈写：後大脳動脈起始部から多数の拡大蛇行した血管が分枝し、大脳基底核部に異常血管網を形成した。拡大した後大脳動脈から右中大脳動脈流域に良好な leptomeningeal anastomosis がみられたが、左側ではその発達は不良であった。拡大した R. splenii を介して両側前大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。

脳波所見：B. G. A は左側で α 波はほとんどみられず、低振幅、徐波が主体であった。右側では9～10Hz、50 μ Vの後頭部優位の規則性良好な α 波からなり左右差がみられた。光刺激では右側のみ driving がみられた。過呼吸による build up はみられず、100% O_2 を用いた過呼吸でも build up はみられなかった。

症例14、神○省○、男、昭7年6月28日生²⁶²⁷

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：32才の頃、高血圧を指摘された。

主訴：右同名性半盲、計算、書字および読字障害

現病歴：昭和40年11月、急に言語障害を生じ、約1ヶ月間しゃべれなかった。昭和42年12月20日午後、昼寝から起きて右同名性半盲に気づき、精査のため来院した。来院時、右同名性半盲、失書、失読および計算不能がみられたが、運動および知覚障害はなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、拡大した眼動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 から細血管が多数分枝し、異常血管網を形成し、一部は前頭葉底面にまで広がった。高度発達した血管網を介して、前大脳動脈流域の造影およびやや拡大、蛇行した中大脳動脈の流域前半部の造影がみられたが、後交通動脈と後大脳動脈は造影されなかった。拡大した眼動脈を介して前頭葉底面に側副血行路がみられ、一部は脳底部異常血管網に分布した。中硬膜動脈からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた。

左頸動脈写：内頸動脈の狭小化を示さず、細い眼動脈、造影軽度の後交通動脈および前脈絡叢動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 、後交通動脈と前脈絡叢動脈から細血管が分枝し異常血管網を形成した。高度発達した血管網を介して前および中大脳動脈分枝が造影されたが、右側に比較して細かった。後大脳動脈はほとんど造影されなかった。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis がみられた(図2)。

写真A 症例 14 術中写真

軟膜動脈は拡大蛇行が著明であった。



写真B 症例 14 術中写真

右内頸動脈終末部、右前大脳動脈、右中大脳動脈と右視神経がみられた。内頸動脈終末部は壁の肥厚と内腔の狭小化がみられた。視神経のまわりや前大脳動脈から細血管がみられた。



右上腕動脈写：脳底動脈は上小脳動脈を分枝後急に細くなった。後大脳動脈起始部から細血管が分枝し、血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して後大脳動脈が造影されたが、leptomeningeal anastomosis は明らかでなかった。

脳波所見：B. G. A. は Low voltage fast wave (L. V. F.) が主体で、やや左に不規則な徐波が多かった。光刺激に対する driving および過呼吸による build up はみられなかった。

その後、脳血管拡張剤の投与を行い、右同名性半盲と計算力障害を残したのみで、経過観察を行っていた。昭和47年4月頃から動作が鈍となり、6月28日、急に両側視力障害をきたし、30日に入院した。入院時一般状態は良好で、臨床検査でも異常をみなかった。神経学的には運動および知覚障害はみられなかったが、計算と視力障害がみられ、視力は眼前指動弁別可能のみであった。

抗凝固療法を約3週間行ったが、視力の改善はみられず、脳血管写所見も変化がみられなかったため、arachnoiditis opto-chiasmatica の診断のもとに、昭和47年8月、右前頭開頭による視交叉部くも膜剝離術を行った。

手術所見：中硬膜動脈は拡張、蛇行し、網目状に

多数に分枝を出していた。脳は軽度萎縮し、くも膜下腔の拡大がみられた。軟膜動脈は網状となり拡大、蛇行していた（写真A）。右内頸動脈終末部は細く、壁は白く、肥厚していた（写真B）。右前大脳動脈起始部も同様の外観を示し、細血管が A_1 と C_1 から多数分枝していた。視神経のまわりのくも膜を剝離した。術後は視力の回復はみられず、軽度の左片麻痺と知能低下がみられた。左片麻痺に対する機能訓練を行っていたが、昭和49年1月27日肺炎を併発、29日死亡した。頭部のみ剖検された。

脳血管写所見：初回検査より4年7ヶ月後でも手術施行前の左右頸動脈写所見は変化はみられなかった（写真1）。右前頭開頭術後1ヶ月の右頸動脈写所見では、右内頸動脈は中等度の狭小化を示し、眼動脈を分枝後さらに内腔が狭小化し、細血管を分枝し C_1 で閉塞した。異常血管網の造影は術前に比較して減少し、特に前頭葉底面と A_1 を中心とした部の異常血管網はほとんどみられなかった。軽度発達した異常血管網を介して前および中大脳動脈流域の造影はほとんどみられなかった。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis も減少していた。左頸動脈写では術前と変化はみられなかった。さらに4ヶ月後の右頸動脈写再検では、内頸動脈の狭小化と

写真1 症例 14 右頸動脈写 昭和47年7月（視神経癒着剝離手術前）

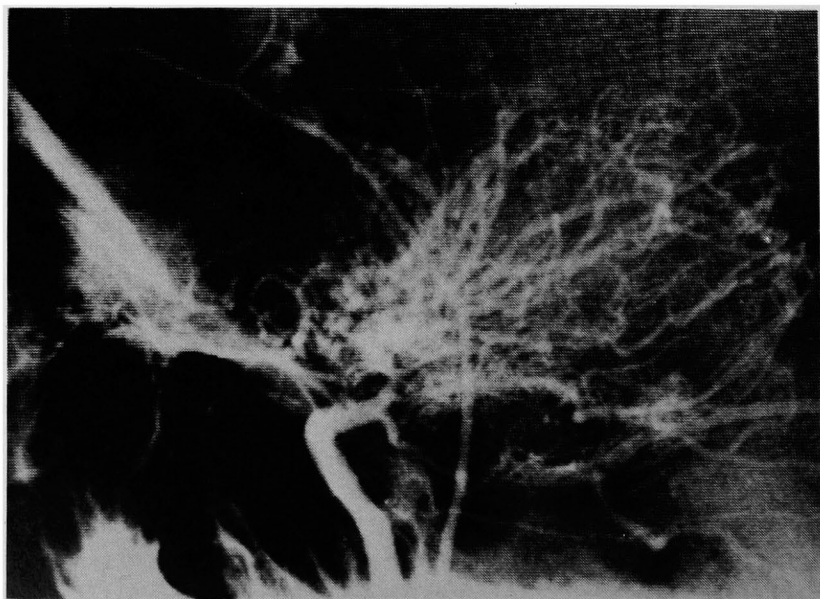


写真2 症例 14 右頸動脈写 昭和47年12月（視神経癒着剝離手術後4ヵ月）
内頸動脈は狭小化が進み，脳底部の異常血管網の造影も減少した．特にC₂，前頭葉底面からの細血管の造影は消失した．

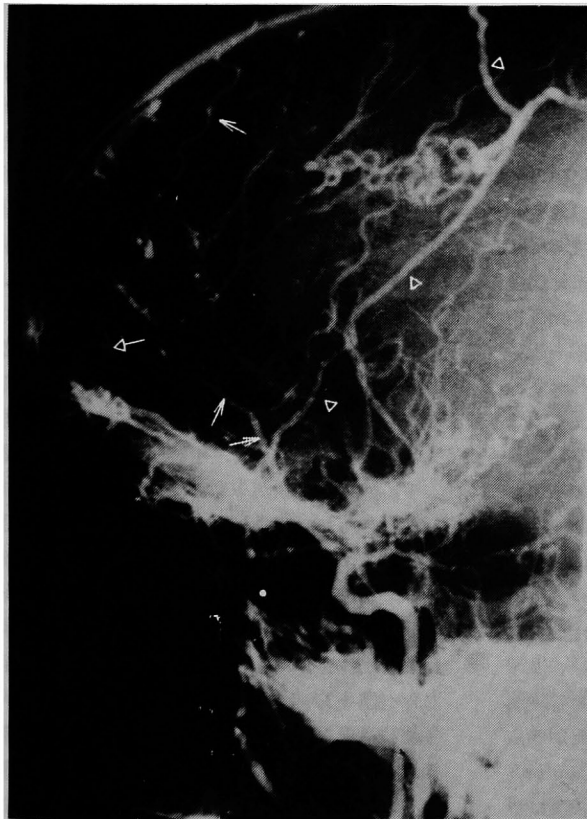
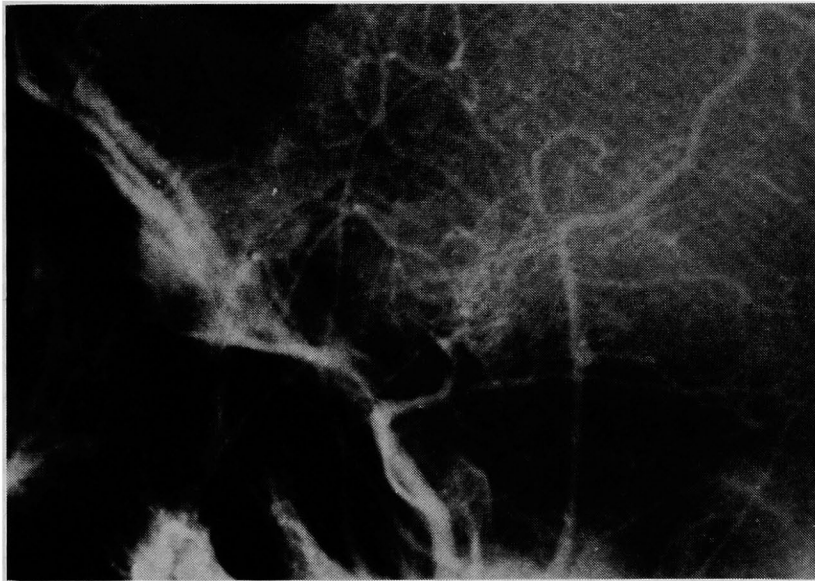


写真3 症例15 左頸動脈写
浅側頭動脈，中硬膜動脈は拡大しrete mirabile anastomosisが前葉頭にみられた．眼動脈の分枝のmedial frontal arteryからも前頭葉に側副血行路を形成した．（◁中硬膜動脈，←浅側頭動脈←medial frontal artery）

異常血管網発達度の減少はより明らかとなった(写真2)。

症例15, ○恵○子, 女, 昭24年3月25日生

家族歴: 既往歴: 特記すべき異常なし

主訴: 一過性の右上肢脱力発作と言語障害

現病歴: 昭和42年9月頃, 時々右手に力が入らなかった。昭和43年2月, 右手の脱力と言語障害(2~3分間)が1日2回の頻度で生じ, 約1ヶ月続いた。8月, 右半身脱力発作のあと約1分間の意識消失があり, 9月に来院した。来院時神経学的には右上肢軽度の脱力のみで, 他に特記すべき異常をみなかった(握力右21kg, 左24kg)

脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は中等度の狭小化を示し, わずかに拡大した眼動脈を分枝後 C_2 で閉塞した。閉塞部位を中心に異常血管網が造影された。軽度発達した異常血管網を介して, 前および中大脳動脈の一部がうすく造影されたが, 後交通—後大脳動脈は造影されなかった。眼動脈を介して, 前頭葉底面に側副血行路が造影された。浅側頭, 後頭動脈を介して rete mirabile anastomosis がよく発達していた。

左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, わずかに拡大した眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。眼動脈起始部 C_1 と後交通動脈から細血管が分枝し, 異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して前大脳動脈と中大脳動脈の一部がうすく造影された。後大脳動脈は後交通動脈を介してよく造影された。眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がみられた。中硬膜動脈, 深側頭および後頭動脈は拡大し rete mirabile anastomosis が発達した。特に中硬膜動脈から大脳鎌内の動脈が造影され, 前頭葉を中心に豊富な側副血行路が形成された(図2)(写真3)。

右上腕動脈写: 椎骨, 脳底動脈に異常をみなかった。後大脳動脈起始部と後交通動脈から多数の拡大, 蛇行した血管が分枝し異常血管網を形成した。高度発達した異常血管網を介して後大脳動脈が造影され, 両側中大脳動脈流域に豊富な leptomeningeal anastomosis がみられた。

脳波所見: B. G. A. は9~10Hz, 50~30 μ V, 後頭部優位の規則性不良の α 波からなるが, 右側の規則性が特に不良であった。両側前頭に時々 θ 波がみられた。過呼吸では1分後より著明な build up がみられ, 3分後には δ 波が出現し, 中止後の回復は不良であった。光刺激に対する driving はみられた。

10% CO_2 混合空気吸入による過呼吸では build up はみられなかった。

その後神経学的には異常なく, 約2年後に行った脳血管写再検では, 外頸動脈系からの前頭葉を中心とした側副血行路が発達した他に特記すべき変化はみなかった。

症例16, 葛○孝○, 男, 昭32年4月25日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 歩行障害, 言語障害

現病歴: 昭和38年3月, けいれん発作, 4月に左半身不全麻痺と不随意運動がみられ, 小児科で, 小舞踏病と診断された。昭和39年4月, 左不全麻痺となり, 約70日で治癒した。昭和44年2月, 朝起きて, 言葉が言えず, 左上下肢がピクピクし, 酩酊様歩行に気付いた。4月に小児科に入院, 入院時 choleoathetotic な運動が歩行時みられた。

臨床検査では, 寒冷凝集反応が亢進していたが, 血液凝固系と線溶系は正常であった。

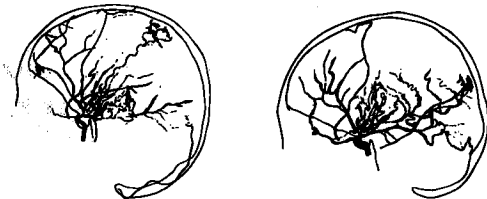
脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は中等度の狭小化を示し, 眼動脈と軽度造影される後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 と後交通動脈から細血管が分枝し異常血管網を形成した。中等度発達した血管網の前縁から, 太く, ほぼ正常走行を示す前大脳動脈と, 太い中大脳動脈流域の分枝の一部が造影された。後交通動脈を介して後大脳動脈がうすく造影された。前大脳動脈流域から中大脳動脈流域へ leptomeningeal anastomosis がみられた。中硬膜, 浅側頭ならびに後頭動脈は拡大し, rete mirabile anastomosis が発達していた。

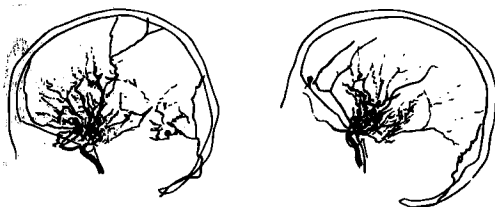
左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, 拡大した眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後急に閉塞した。閉塞部附近と後交通動脈から細血管が分枝し, 異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して, 前大脳動脈が太く, 中大脳動脈の分枝がうすく造影された。眼動脈からは前頭葉に側副血行路が造影された。造影良好な後交通動脈を介して後大脳動脈が造影され, 中大脳動脈流域へ良好な leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。中硬膜動脈は拡大し rete mirabile anastomosis がみられた(図3)。

脳波所見: B. G. A. は規則性不良の後頭部優位の10Hzの α 波からなり, やや左前頭, 側頭部優位の3~7Hzの θ 波が時々みられたが明らかな左右差はなかった。過呼吸による build up がみられ, 中止

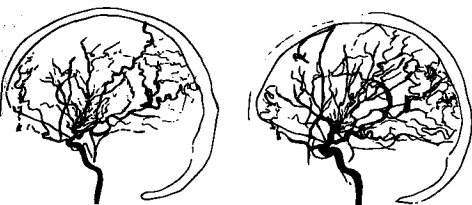
図 3
症例 16 昭 32 年生 男 葛○孝○



症例 17 昭 32 年生 女 横○典○



症例 18 昭 11 年生 女 宮○博○



後 40 秒前後まで High voltage slow (H. V. S.) が出現した。

症例 17, 横○典○, 女, 昭 32 年 6 月 2 日生

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 生下時体重 2600gr, 仮死数分間あった。

8 才の時, 單車にはねられ, 約 2 日間意識障害があった。

主訴: 左半身不随意運動と左半身不全麻痺

現病歴: 昭和 42 年頃, 一過性の左手の微細運動障害, 左下肢不全麻痺と言語障害が数回生じた。昭和 44 年 7 月頃から, 左手の脱力と左下肢の不全麻痺の発作が始まり, 特に水泳練習をはじめて, 1 日数回生じるようになった。12 月に入院, 入院時, 左手の微細運動障害と知能低下がみられたが, 他に特記すべき異常はなかった。

脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, わずかに拡大した眼動脈と造影軽度の後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 と後交通動脈から, 細血管が分枝し, 拡大, 蛇行して異常血管網を形成した。高度発達した血管網を介して, 拡大, 蛇行した血管が前および中大脳動脈流域にみられたが, 正常な走行はみ

られなかった。拡大した眼動脈から前頭蓋底を介する側副血行路が造影され, 一部は異常血管網を形成した。

左頸動脈写: 右頸動脈写所見と比較して, 眼動脈を介する側副血行路の発達がわるいこと, 軽度造影される後交通動脈を介して後大脳動脈流域がうすく造影された他は右と同様の所見であった (図 3)。

脳波所見: B. G. A. では 6~7 Hz 規則性不良の θ 波, 右側では後頭部優位の 7~9 Hz の slow α 波からなり, 明らかな左右差がみられた。過呼吸による build up は著明で, 中止後の回復も不良であった。光刺激による driving はみられず, epileptic discharge はみられなかった。

症例 18, 宮○博○, 女, 昭 11 年 9 月 2 日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 頭痛, 意識障害

現病歴: 入院 1 週間前に睡眠中急に頭痛を訴え, その後, 意識低下と嘔吐を頻発したが, 運動障害はなかった。入院時, 意識は清明, 頭痛と項部強直がみられたが, 運動, 知覚障害はなかった。腰椎穿刺にて血性髄液を指摘された。その他神経学的異常をみなかった。

脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は中等度の狭小化を示し, 拡大した眼動脈, 造影良好な後交通動脈と前脈絡叢動脈を分枝後急に閉塞した。前脈絡叢動脈および C_1 の部分より細動脈が分枝し, 異常血管網を形成した。中等度発達した異常血管網を介して, 前大脳動脈流域の一部がうすく造影され, 中大脳動脈流域も一部の分枝が細く造影された。後大脳動脈は良好に造影され, 中大脳動脈流域および R. splenii を介して前大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。拡大した眼動脈から medial frontal artery を介する側副血行路がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた。

左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, 拡大した眼動脈, 造影良好な後交通動脈および拡大した前脈絡叢動脈を分枝した後, 数本の細動脈に分枝した。それらの分枝および前脈絡叢動脈からの細動脈から異常血管網が形成された。中等度発達した異常血管網を介して, 中大脳動脈流域のほぼ全体が細く造影されたが, 前大脳動脈流域の造影はみなかった。後大脳動脈は著明に拡大し, 中大脳動脈流域に良好な, leptomeningeal anastomosis がみられ, 前大脳動

脈流域は R. splenii を介して造影された。拡大した眼動脈を介して前頭葉底面に側副血行路がみられた。外頸動脈、特に中硬膜動脈は拡大し、1部は大脳鎌にいたり、前頭葉大脳縦裂内面に rete mirabile anastomosis がみられた (図3)。

椎骨動脈写：特に異常をみとめなかった。

脳波所見：B. G. A. は規則性良好な10Hz, 50～70 μ V の後頭部優位の α 波からなっていた。光刺激では driving がみられたが、過呼吸による build up は明らかでなかった。左右の総頸動脈圧迫にも異常をみなかった。

症例19, 三〇月〇日, 女, 昭31年1月17日生

家族歴：父親が高血圧と糖尿病で治療中

既往歴：3才頃より、泣いたあと強直性けいれん発作が生じ、抗けいれん剤投与により発作は消失した。

主訴：右半身脱力発作

現病歴：昭和36年頃より右半身の一過性の脱力発作(1～2分)がみられ、特に疲れた時に多発し、1～3回/1週の頻度であった。この発作が増加し

たため、昭和44年10月来院した。来院時、神経学的に特記すべき異常をみなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、細い眼動脈と造影良好な後交通動脈および前脈絡叢動脈を分枝後狭窄し、脳底部異常血管網に終った。C₁と前脈絡叢動脈から細血管が分枝し、血管網を形成した。高度発達した血管網を介して、前および中大脳動脈流域の一部が造影されたが、正常の形態と走行を示さなかった。拡大した後大脳動脈から中大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。前大脳動脈へは主に R. splenii を介した吻合がみられた (写真4)。rete mirabile anastomosis は明らかでなかった。

左頸動脈写：右側に比較して、眼動脈が太く造影され、それを介した前頭葉への側副血行路がみられたことと後大脳動脈流域から前大脳動脈流域への leptomeningeal anastomosis が良好であった他は、右頸動脈写とほぼ同様所見であった (図4)。

血管拡張剤投与により発作回数は激減し、発作期

写真4 症例 19 右頸動脈写

後大脳動脈は拡大し、中大脳動脈流域へは主に parietooccipital artery (←*)と posterior temporal artery (←) を介して、前大脳動脈流域へは R. splenii (←) を介した leptomeningeal anastomosis がみられた。

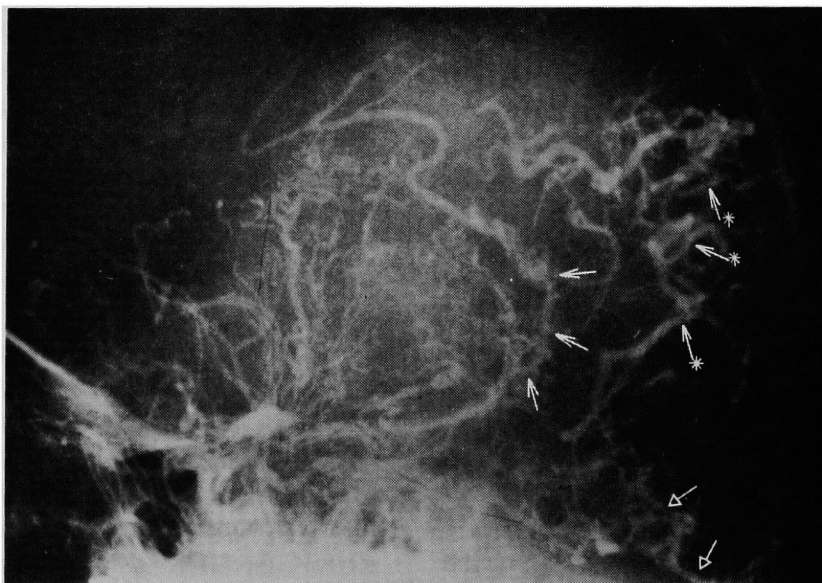
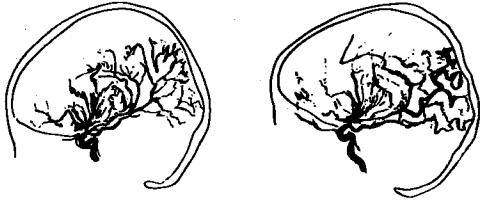
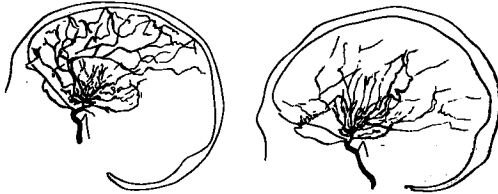


図 4

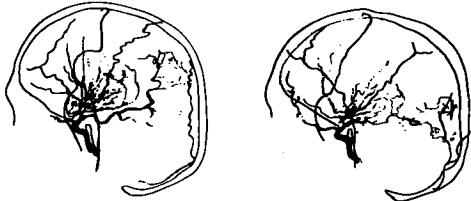
症例19 昭31年生 女 三〇月〇号



症例20 大9年生 男 岡〇四〇



症例21 昭13年生 男 坂〇三〇男



間も数十秒となった。昭和45年8月、再検査のため来院、来院時神経学的に特記すべき異常をみなかった。脳血管写所見は前回と変化はみられなかった。

脳波所見：B. G. A. は後頭部優位の10～9 Hzの規則性良好な α 波からなり、前頭部に散発的なH. V. S. がみられた。左右差はみられなかった。光刺激ではdrivingがみられた。過呼吸では1分後からH. V. S. が増加し $\theta \sim \delta$ 波が出現し、中止後5～7分で回復した。5% CO_2 混合空気による過呼吸ではbuild upはみられず、再び空気による過呼吸で著明なbuild upがみられた。

症例20, 岡〇四〇, 男, 大9年8月1日生

家族歴：母親が高血圧、兄が糖尿病で死亡

既往歴：35才の時、結核にかかり、左肺区域切除をうけた。

主訴：左半身けいれん発作と左半身不全麻痺

現病歴：昭和44年7月頃から3～5分間のジャクソン型のけいれん発作が約1回/10日の頻度で、10月頃からは2～3日に1回の頻度でみられた。昭和44年11月来院、来院時神経学的には左半身不全麻痺と、左腱反射亢進がみられたが、その他に特記すべき異常をみなかった。臨床検査でも異常をみなかっ

た。

脳血管写所見：

右上腕動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、拡大した眼動脈と前脈絡叢動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 と前脈絡叢動脈から細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して太い両側前大脳動脈が造影され、中大脳動脈流域へleptomeningeal anastomosisがみられた。中大脳動脈と後交通動脈の造影はみられなかった。眼動脈を介して前頭葉へ側副血管路がみられた。rete mirabile anastomosisは明らかでなかった。椎骨、脳底動脈系には異常をみなかった。

左頸動脈写：内頸動脈は中等度狭小化を示し、細い眼動脈と前脈絡叢動脈を分枝後、さらに狭窄し、異常血管網に終った。中等度発達した血管網を介して、細い中大脳動脈の分枝がほぼ全域にわたり造影されたが、前大脳動脈および後交通動脈の造影はみられなかった。中大脳動脈流域から、前大脳動脈流域にleptomeningeal anastomosisがみられた。外頸動脈系からのrete mirabile anastomosisは明らかでなかった(図4)脳血管拡張剤の投与により、発作は1ヶ月に2回位と減少した。昭和45年6月、再検のため入院した。入院時神経学的所見は不変であった。臨床検査では特に異常をみなかった。約7ヶ月後に行った脳血管写では、右頸動脈写において、前大脳動脈全体の内腔の狭小化がみられ、一部では閉塞がみられた。前大脳動脈から中大脳動脈流域へのleptomeningeal anastomosisは減少していた。

脳波所見：B. G. A. は左側では6～8 Hz, 10～20 μV , 右側では8～9 Hz, 20～30 μV のslow α 波からなり規則性は不良で、左側に徐波傾向が強かった。光刺激によるdrivingもみられず、過呼吸によるbuild upもみられなかった。

症例21, 坂〇三〇男, 男, 昭13年8月9日生

家族歴、既往歴：特記すべきことなし

主訴：右半身脱力と知覚障害、くも膜下出血

現病歴：昭和45年5月、冷水をかぶったところ急に右片麻痺と知覚障害を生じた。翌日には不全麻痺と改善されたが、くも膜下出血を指摘された。入院時、神経学的には右微細運動障害がみられたが、腱反射亢進や病的反射はみられず、臨床検査も血性髄液の他に異常をみなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、わずかに拡大した眼動脈、造影良好な後交通動脈および前

脈絡叢動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 , 前脈絡叢動脈と眼動脈起始部から細血管が分枝し, 異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して蛇行, 拡大した血管が中大脳動脈流域に数本みられたが, 正常な前および中大脳動脈の走行はみられなかった。造影良好な後交通動脈を介して後大脳動脈が造影され, 中大脳動脈流域へ leptomeningeal anastomosis がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた。

左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化は示さず, 拡大した眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 から細血管が分枝し異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して, うすく前および中大脳動脈流域の一部が造影された。後大脳動脈はわずかに造影されたのみであった。眼動脈からは前頭葉へ側副血行路がみられた。浅側頭, 後頭動脈からの rete mirabile anastomosis がみられた (図4)。

左椎骨動脈写: 椎骨, 脳底動脈は異常なく, 後大脳動脈は太く造影され, 中大脳動脈に良好な leptomeningeal anastomosis がみられた。また, 一部の前大脳動脈流域にも leptomeningeal anastomosis がみられた。

脳波所見: B. G. A. は10 Hz 前後の後頭, 頭頂部優位の α 波からなり, 左右差はみられなかった。光刺激による driving はみられたが過呼吸による build up はみられなかった。

症例22, 広○章○, 女, 昭38年11月15日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 右半身のしびれ感と脱力発作

現病歴: 昭和44年秋より右半身のしびれ感が1回/1週間の頻度で発生し, 泣いたり, ハーモニカを吹いたあとしばしば生じた。昭和45年8月来院, 来院時, 神経学的には異常をみなかった。10月17日の右頸動脈写後, 気管内チューブ抜管時に嘔吐し, 誤えんした。再挿管し, 気管洗滌や吸引を行ない, 肺所見も正常となった。意識は清明であったが, 約1時間後, 左上肢のしびれ, 2時間後には左片麻痺, 半身知覚異常と左腱反射亢進がみられた。左片麻痺は漸次改善され, 10月31日左半身不全麻痺を残して退院した。

脳血管写所見:

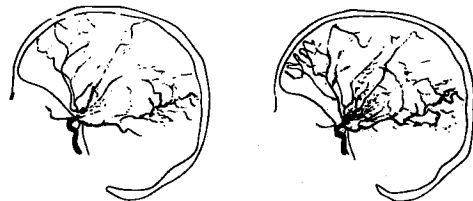
右頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, 眼動脈, 前脈絡叢動脈と造影良好な後交通動脈分枝後閉塞した。閉塞部のまわりと前脈絡叢動脈から細血管が分

枝し異常血管網を形成した。軽度発達した血管網を介して, 前大脳動脈は細いがほぼ正常の造影を示した。中大脳動脈は細かい分枝がわずかに造影されるのみであった。後大脳動脈は後交通動脈を介してほぼ正常の形態で造影された。前大脳動脈流域より中大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis は明らかでなかった。

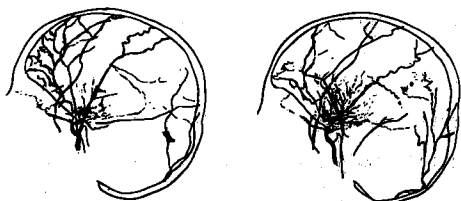
左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず, 眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後 C_1 で狭窄した。 C_1 と一部は後交通動脈から細血管が分枝して異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介してほぼ正常の走行を示す前大脳動脈が造影された。中大脳動脈は細かい分枝が造影され, 中大脳動脈流域へは前大脳動脈から良好な leptomeningeal anastomosis がみられた。後大脳動脈は後交通動脈を介して造影され, 中大脳動脈流域へ leptomeningeal anastomosis がみられた。R. splenii がわずかに造影され, その一部は前大脳動脈流域に広がった。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis は明らかでなかった (図5)。

脳波所見: B. G. A. は100~50 μ V の8 Hz, 不規則な α 波からなり, 時に5~6 Hz または3~4 Hz の図5

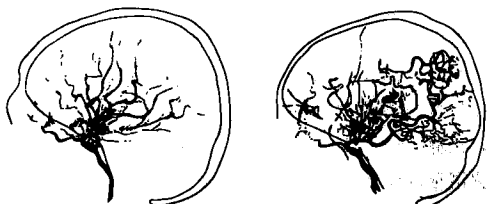
症例22 昭38年生 女 広○章○



症例23 昭34年生 男 田○悦○



症例24 昭15年生 男 平○正○



θ 波が発作性に出現した。特に左頭頂部では3~4 Hzの θ 波が多くみられ、数ヶ所でsharpまたはspikeがみられた。光刺激によるdrivingはみられず、過呼吸によるbuild upは著明にみられ、中止後、40秒でも回復しなかった。

約5ヶ月後の昭和46年4月には左不全麻痺は消失し、腱反射も正常であった。

症例23, 田○悦○, 男, 昭34年3月3日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: 発作性頭痛, 成績低下

現病歴: 昭和45年秋頃から発作性頭痛を訴えはじめ、その頃より成績が下ってきた。昭和46年1月来院、来院時、神経学的には特記すべき異常をみなかった。

脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は中等度の狭小化を示し、眼動脈を分枝後さらに狭窄し、造影軽度の後交通動脈に終った。後交通動脈と C_2 から分枝した数本の拡大蛇行した血管を介して異常血管網が造影された。中等度発達した血管網を介して、ほぼ正常の太さの前大脳動脈が造影された。中および後大脳動脈は造影されなかった。前大脳動脈流域から中大脳動脈流域にleptomeningeal anastomosisがみられた。眼動脈を介して前頭葉底面にも血管網が形成された。外頸動脈系から良好なrete mirabile anastomosisの造影がみられた。

左頸動脈写: 内頸動脈は中等度狭小化を示し、眼動脈を分枝後さらに狭窄し、数本の血管に分枝した。この血管を介して異常血管網が造影された。高度発達した血管網を介して細い分枝をもった前大脳動脈が造影されたが、中および後大脳動脈の造影はほとんどみられなかった。前大脳動脈から中大脳動脈流域にleptomeningeal anastomosisがみられた。眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈系は拡大し、良好なrete mirabile anastomosisの造影がみられた(図5)。

左椎骨動脈写: 椎骨、脳底動脈には異常はなく太い後大脳動脈から中大脳動脈流域へ良好な, leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。R. spleniiが発達し前大脳動脈流域を造影した。

脳波所見: B. G. A. は $50\mu V$ 10 Hzの α 波からなっていたが左前頭~頭頂部には2~3 Hz 200 μV のH. V. S. が混在し、明らかな左右差がみられた。過呼吸により左側のみbuild upが著明にみられた。アレピアチンまたはシンナリジンの単独投与中の過

呼吸ではbuild upがみられたが、両薬剤併用時の過呼吸ではbuild upはみられなかった。

症例24, 平○正○, 男, 昭15年4月23日生

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

主訴: けいれん発作

現病歴: 昭和36年頃からけいれん発作があり、てんかんの診断で抗けいれん剤を服用し、以後発作はなかった。昭和46年3月頃より抗けいれん剤服用にもかかわらず、1ヶ月に2~3回、朝食時に左上肢を主とするけいれんと約1分間の意識消失をみる発作がみられた。昭和46年6月来院した。来院時、上肢の軽度の企画振戦がみられた他に特記すべき異常をみなかった。

脳血管写所見:

右頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず、 C_3 、 C_4 より数本の太い血管と、拡大した眼動脈を分枝し、 C_2 で閉塞した。 C_3 、 C_4 および C_2 から分枝した血管を介して異常血管網が造影され、一部は前頭葉底面に広がった。高度発達した異常血管網を介して、細くうすい前大脳動脈と、ほぼ正常の形態の中大脳動脈が造影された。前頭葉円蓋部で中大脳動脈流域から、前大脳動脈流域にleptomeningeal anastomosisがみられた。眼動脈を介して、前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈からのrete mirabile anastomosisは明らかでなかった。

左頸動脈写: 内頸動脈は狭小化を示さず、拡大した眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_2 、前脈絡叢動脈、後交通動脈と閉塞部附近から細い血管が分枝し、異常血管網を形成した。高度発達した血管網を介して、拡大した中大脳動脈分枝の一部が造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。後交通動脈から太い後大脳動脈が造影され、中大脳動脈流域とR. spleniiを介して前大脳動脈流域への良好なleptomeningeal anastomosisの造影がみられた。眼動脈を介して前頭葉へ側副血行路がみられた。外頸動脈からのrete mirabile anastomosisがわずかにみられた(図5)。

脳波所見: B. G. A. は9 Hz, 規則性不良の α 波からなり、左側centralに7.5 Hzの θ 波が優位に出現した。右前頭部にspikeがみられた。光刺激によるdrivingおよび過呼吸によるbuild upはみられなかった。

約2年3ヶ月後の昭和48年11月の脳血管写再検では変化はみられなかった。

症例25, 藤○シ○コ, 女, 昭2年3月10日生²⁸⁾

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：34才の頃、肺結核

主訴：意識障害、頭痛

現病歴：昭和46年11月頃から、記憶力低下と頭痛を訴えた。12月20日頭痛強く、21日朝半昏睡となった。神経学的には瞳孔左右不同（左散瞳、右正常）。右腱反射亢進および右足間代と膝間代がみられた。脳血管写により、左頭頂部に血管に豊かな腫瘍が発見された。ステロイド剤とマンニトールを投与したところ、意識状態の改善をみ、軽度の右腱反射亢進と記憶障害を残すのみとなった。昭和47年1月13日、脳腫瘍全摘術を行った。重量80grの髄膜腫であった。術直後、意識は半昏睡、右上肢麻痺と下肢不全麻痺をきたしたが、2週間後には意識はほぼ清明となり、約2ヶ月後には右手関節より末梢の運動障害を残すのみで退院した。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は中等度の狭小化を示し、拡大した眼動脈を分枝後さらに狭小化し、 C_1 で閉塞した。眼動脈起始部と C_1 から細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して前大脳動脈と、中大脳動脈分枝の一部が造影された。後交通、後大脳動脈は造影されなかった。眼動脈を

図6

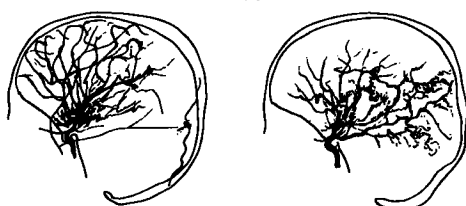
症例25 昭2年生 女 藤○シ○コ



症例26 昭36年生 女 山○直○



症例27 昭41年生 女 森○尚



介して前頭葉へ側副血行路が造影された。主に中硬膜動脈を介する rete mirabile anastomosis がみられた。

左頸動脈写：右頸動脈写と比較して、中大脳動脈の造影がわるいことおよび中硬膜、浅側頭と後頭動脈を介する rete mirabile anastomosis が発達した他は、右頸動脈写とほぼ同様の所見であった（図6）。

左椎骨動脈写：椎骨脳底動脈には異常はみられなかった。両側後大脳動脈は太く造影され、中大脳動脈流域へは良好な、前大脳動脈流域へは軽度の leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。

症例26, 山○直○, 女, 昭36年4月23日生

家族歴、既往歴：特記すべきことなし

主訴：頭痛（くも膜下出血）

現病歴：昭和47年2月18日、頭痛と嘔吐で発症、19日には頭痛強く、項部強直とくも膜下出血を認めた。入院時項部強直の他に特記すべき異常はなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、細い眼動脈と造影軽度の後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_2 、 C_1 と後交通動脈から細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網から、ほぼ正常な太さと走行を示す中大脳動脈が造影されたが、前大脳動脈はみられなかった。後交通動脈を介して後大脳動脈がうすく造影された。中大脳動脈流域から前および後大脳動脈流域に良好な leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。眼動脈と外頸動脈を介する側副血行路は明らかでなかった。

左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、細い眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝したのち、急に閉塞した。眼動脈、 C_2 と後交通動脈より細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して中大脳動脈の一部の分枝が造影され leptomeningeal anastomosis を介して前大脳動脈流域が造影された。前大脳動脈はみられなかった。後大脳動脈は太く造影され、中大脳動脈流域へは良好な、前大脳動脈流域へは主に R. splenii を介した leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis は明らかでなかった（図6）。

症例27, 森○尚○, 女, 昭41年9月12日生

家族歴：母親が高血圧で治療中

既往歴：特記すべきことなし

主訴：左不全麻痺

現病歴：昭和46年10月、泣いたあと左半身不全麻痺が約3時間続いた。昭和47年3月、脳波検査中に泣きだし急に左片麻痺となった。7月には左半身不全麻痺に改善され、9月精査のため入院した。神経学的には左不全麻痺と左腱反射亢進がみられたが、病的反射はなく、その他に異常はなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、細い眼動脈を分枝後、C₁で閉塞した。後交通動脈分枝レベルから閉塞部にかけて、多数の細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して、ほぼ正常な前大脳動脈と、細い分枝の中大脳動脈が造影された。前大脳動脈流域から中大脳動脈流域へ良好な、また後大脳動脈流域へは、わずかの leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。中硬膜および後頭動脈を介するわずかな rete mirabile anastomosis がみられた。

左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、細い眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後狭窄し、数本の血管にわかれ、異常血管網に終った。C₂と後交通動脈から細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して、中大脳動脈流域の前半部は良好に造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。中大脳動脈流域から前大脳動脈流域に

leptomeningeal anastomosis がみられた。後大脳動脈は太く造影され、中大脳動脈流域に良好な、ならびに R. splenii を介して前大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis はみられなかった（図6）。

脳波所見：B. G. A. は6～8 Hz、頭頂、後頭優位のθ波からなった。徐波傾向が強く、規則性不良で、両側前頭部優位にθ～δ波がみられたがやや右側優位であった。光刺激による driving はみられなかった。過呼吸による build up は著明で、δ波の出現をみた。過呼吸中止後の回復は悪かった。

症例28、谷○正○、男、昭和11年12月27日生 26 27

家族歴、既往歴：特記すべきことなし

主訴：言語障害、頭痛（くも膜下出血）

現病歴：昭和48年4月8日急に頭痛と言語障害をきたし、翌日も膜下出血を指摘された。4月13日入院時、軽度の右不全麻痺、言語障害およびくも膜下出血がみられたが、他に特記すべき異常をみなかった。23日急に頭痛が再発、右片麻痺と意識障害を生じ、血管写にて左脳内血腫と診断、トレフフィンにて血腫60grを吸引除去したが、神経学的所見は改善されず、24日自発呼吸停止し、27日死亡した。脳のみ剖検された。

脳血管写所見：

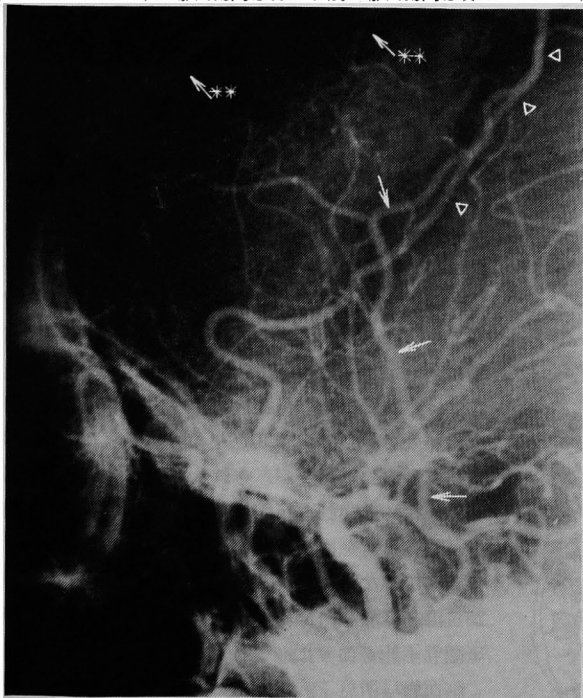


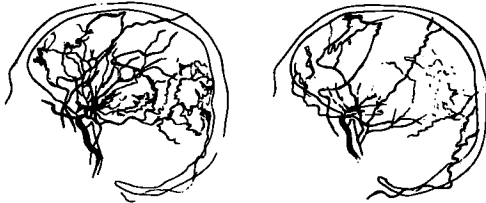
写真5 症例28 右頸動脈写
中硬膜動脈(◁), 浅側頭動脈(←)は
拡大し前頭葉円蓋部にrete mirabile
anastomosis を形成した。中硬膜動
脈を介して大脳鎌内の動脈(←*)
が造影された。

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、拡大した眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝し、 C_1 で閉塞した。前脈絡叢動脈と閉塞部附近から細血管が分枝し、異常血管網を形成した。中等度発達した異常血管網を介して中大脳動脈流域のほぼ全域が造影されたが、前大脳動脈の造影はみられなかった。後大脳動脈から中大脳動脈流域へ良好な leptomeningeal anastomosis がみられた。浅および深側頭動脈、中硬膜と後頭動脈を介して rete mirabile anastomosis がみられた。特に中硬膜動脈は拡大し、大脳鎌内の動脈が造影され、大脳縦裂面の前頭葉に側副血行路を形成した（写真5）。

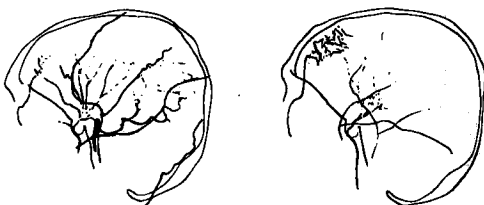
左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず、眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 と C_2 より細血管が分枝し、異常血管網を形成した。軽度発達した血管網を介して中大脳動脈分枝の一部がうすく造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。後大脳動脈は後交通動脈を介してうすく造影された。眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis は右とほぼ同様の所見であった（図7）。

脳波所見：B. G. A. は低振巾、規則性不良の α 波からなり、左後頭部は明らかに低振巾の θ 波が優位
図7

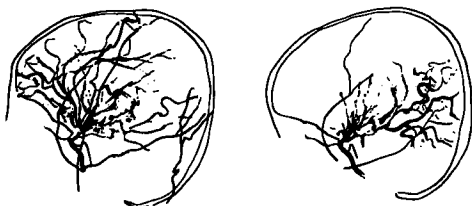
症例28 昭11年生 男 谷○正○



症例29 大6年生 男 植○豊



症例30 昭48年生 男 松○博○



で左右差がみられた。光刺激による driving と過呼吸による build up はみられなかった。

症例29, 植○豊, 男, 大6年3月15日生

家族歴, 既往歴：特記すべきことなし

主訴：けいれん発作

現病歴：約10年前からアルコール中毒とてんかんと診断され、加療中であった。昭和48年5月全身けいれん発作があり入院した。入院時、失見当識と計算不能がみられたが、運動、知覚障害はみられず、臨床検査でも明らかな異常はみられなかった。

脳血管写所見：

右上腕動脈写：内頸動脈は高度の狭小化を示し、細い眼動脈を分枝後、 C_2 で閉塞した。 C_2 より細血管が分枝し、異常血管網を形成した。軽度発達した血管網を介して細い中大脳動脈の分枝の一部が造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。椎骨、脳底動脈には異常はみられなかった。後大脳動脈も異常なかった。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた。

左頸動脈写：内頸動脈は高度の狭小化を示し C_2 で閉塞した。 C_2 より細血管が分枝し、異常血管網を形成した。軽度発達した血管網を介して中大脳動脈のごく一部が造影されたが、前大脳動脈は造影されなかった。前頭部では、顔面動脈→medial frontal artery を介して大脳鎌の動脈が造影され、一部は反対側前頭葉へ側副血行路を形成した。その他の外頸動脈からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた（図7）。

症例30, 松○博○, 男, 昭48年3月18日生

家族歴, 既往歴：特記すべきことなし

主訴：左片麻痺と左半身けいれん発作

現病歴：昭和49年1月30日左口角から左上肢のけいれん発作が15分間続いた。翌日左上肢の間代性けいれん発作後、左片麻痺を生じた。抗けいれん剤投与で発作は消失し、片麻痺は不全麻痺に改善された。脳スキャンで右大脳円蓋部に異常な up take がみられた。3月10日から発熱し、11日には傾眠状態となり発熱（39℃）、瞳孔不同（左：散瞳、右：正常）および右への共同偏視がみられた。12日には半昏睡となり、全身けいれん発作が頻発、血腫の疑いにて右側試験穿頭術を行なったが、硬膜外および硬膜下には異常をみなかった。一たん解熱していたが、3月26日再び発熱し、全身発疹と除脳強直がみられ、以来哺乳不能となった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず，細い眼動脈と造影軽度の後交通動脈を分枝後，数本の細い血管に分枝した。その一部が再び拡大し，前脈絡叢動脈から分枝した細血管とともに異常血管網を形成した。高度発達した血管網を介して，両側前大脳動脈の良好な造影と細い中大脳動脈数分枝の造影がみられた。後大脳動脈は後交通動脈を介してうすく造影された。前大脳動脈流域から中大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。浅側頭，中硬膜および後頭動脈は拡大し，rete mirabile anastomosis がみられた。

左頸動脈写：内頸動脈は中等度の狭小化を示し，細い眼動脈と造影良好な後交通動脈を分枝後， C_1 で閉塞した。 C_1 と後交通動脈から細血管が分枝し，異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して，うすく中大脳動脈の一部が造影されたが，前大脳動脈は造影されなかった。後大脳動脈は太く，中大脳動脈流域へ leptomeningeal anastomosis がみられた。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis はわずかにみられた（図7）。

脳波所見：B. G. A. は左側では後頭，頭頂部優位の50～100 μ V，4～5 Hzの θ 波が主体で，低振巾の6～7 Hzの θ 波や β 波が混在した。右側は著明な低振巾で3～5 Hzの δ または θ 波が主体であった。光刺激ではわずかに左側のみに driving がみられた。

症例31，小○護，男，昭21年2月10日生

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：7～9才頃，時々頭痛，嘔吐ならびに右半身脱力がみられたが，放置し，治癒した。

・主訴：右上下肢不随意運動

現病歴：昭和49年7月頃から右上下肢に不随意運動がはじまった。漸次増悪傾向にあったため7月入院した。神経学的には右上肢の軽度脱力がみられたのみで，他に特記すべき異常はなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず，造影良好な眼動脈と後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 ，前脈絡叢動脈と後交通動脈から細血管が分枝し，異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して主に前頭葉に分布する中大脳動脈流域の前半の分枝が造影されたが，前大脳動脈は造影されなかった。後大脳動脈からは R. splenii および中大脳動脈流域への良好な leptomeningeal anastomosis が造影された。眼動脈を介して前頭葉に側副血行路がうすく造影された。

左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず，造影良好な眼動脈と後交通動脈を分枝後 C_1 で閉塞した。 C_1 と後交通動脈から細血管が分枝し，異常血管網を形成した。中等度発達した血管網を介して中大脳動脈流域の数本の分枝がうすく造影されたが，前大脳動脈は造影されなかった。後大脳動脈流域から中大脳動脈流域に良好な leptomeningeal anastomosis がみられた。また R. splenii が造影され，前大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。眼動脈を介して前頭葉へ側副血行路がみられた。外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis がわずかにみられた（図8）。

脳波所見：B. G. A. は8.5 Hz，50 μ Vの α 波からなり，少量の θ 波を混在した。光刺激に対する driving はみられたが，過呼吸による build up はみられなかった。

症例32，奥○早○，女，昭44年5月7日生

家族歴：両親はまたいとこ関係にある

既往歴：頭位出産，生下時3600grであった。つまり立ちは14ヶ月目，歩行は18ヶ月で可能となり発育遅延がみられた。

主訴：一過性，反復性片麻痺

現病歴：約1週間の上気道感染のあと，昭和47年4月，左半身不全麻痺を生じ，約1ヶ月で治癒した。昭和47年秋，泣いたあと右上肢麻痺を生じ，約3日で治癒した。昭和49年5月2日朝，右手の運動障害および歩行障害に気付いた。入院時には左上肢に不全麻痺と全体的に運動がきこえない他に特記すべき異常はなかった。臨床検査でも異常はみられなかった。

脳血管写所見

右頸動脈写：内頸動脈は中等度の狭小化を示し，拡大した眼動脈を分枝後さらに狭窄し，前脈絡叢動脈と思われる動脈を分枝後閉塞した。眼動脈基始部と C_2 より細血管が分枝し，異常血管網を形成した。一部は前頭葉底面に広がり，眼動脈を介して前頭葉に形成された側副血行路と吻合していた（写真6）。後交通，後大脳動脈は造影されなかった。中等度発達した血管網を介して細い前大脳動脈が造影されたが，中大脳動脈分枝は造影されなかった。拡大した眼動脈から medial frontal artery を介して前頭葉に側副血行路がみられた。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis も発達していた。

左頸動脈写：異常血管網を介して中大脳動脈流域の数分枝が造影された他は，右頸動脈写所見とほぼ

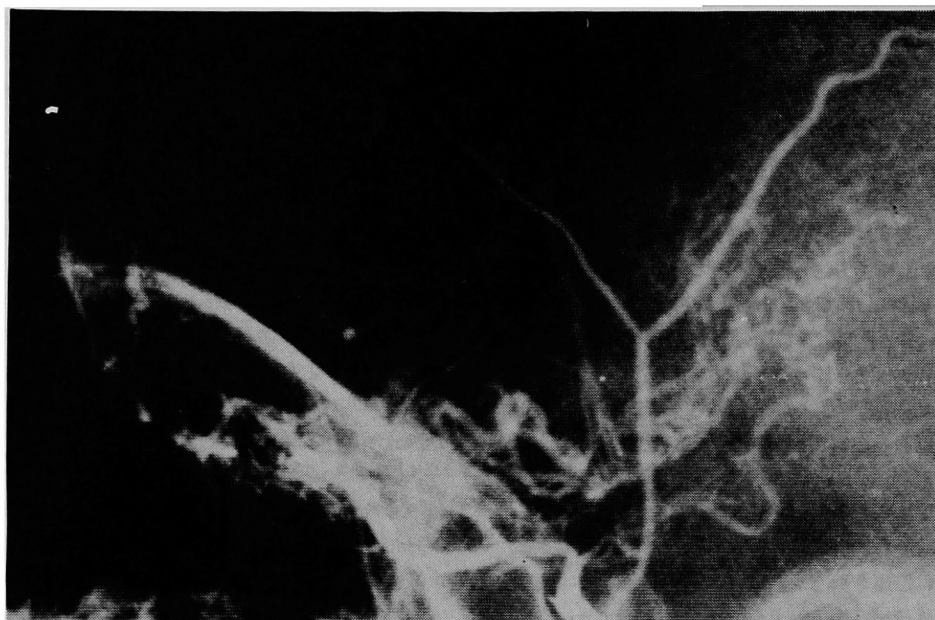
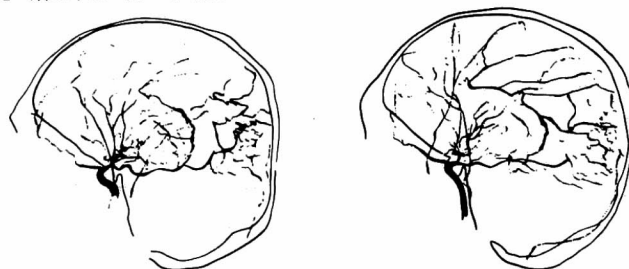


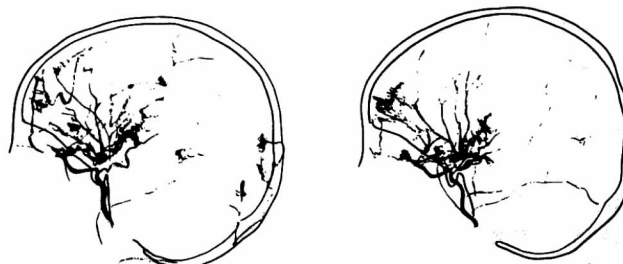
写真 6 症例32 右頸動脈写

眼動脈起始部と前頭葉底面からの分枝により異常血管網が形成された。眼動脈からは anterior and posterior ethmoidal artery を介する側副血行路が発達していた。

図 8 症例31 昭21年生 男 小○護



症例32 昭44年生 女 奥○早○



症例33 昭44年生 男 藤○潤○郎



同様の所見であった(図8)。

椎骨動脈写：椎骨、脳底動脈は拡大し後交通—後大脳動脈が造影された。後交通、後大脳動脈起始部から、多数の細血管が分枝し異常血管網が形成された。高度発達した異常血管網を介して R. splenii が造影され、中大脳動脈流域と一部の前大脳動脈流域に leptomeningeal anastomosis がみられた。

脳波所見：B. G. A. は左側は30~50 μ V, 4~6 Hz の θ 波が主体で2~3 Hz δ 波が時々みられた。右側は低振幅徐波で、明らかに左右差がみられた。光刺激では左側にわずかに driving がみられた。sleep spindle と central sharp は左側に優位であった。右側後頭部に14 Hz positive spike(?)がみられた。

症例33, 藤○潤○郎, 男, 昭和44年11月8日生

家族歴, 既往歴：特記すべきことなし

主訴：右不全麻痺と右脳波異常

現病歴：昭和48年5月頃, 右上肢の異常知覚と右上肢の軽い不全麻痺が時々生じ, 時には左上肢のこともあった。昭和49年4月, 右上肢異常知覚, 言語障害で発症, 約2日間で右上肢麻痺, 右下肢不全麻痺となったが, 約1ヶ月で改善された。昭和49年12月, 異常脳波を指摘された。入院時神経学的には異常はなかった。

脳血管写所見：

右頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず, 太い眼動脈と造影良好な後交通動脈および拡大した前脈絡叢動脈を分枝後 C₁ で閉塞した。眼動脈起始部, C₂, 後交通動脈, C₁ と前脈絡叢動脈から細血管が分枝し異常血管網を形成した。高度発達した異常血管網を介して, 前大脳動脈がややおくれて造影され, 中大脳動脈流域の数分枝が造影されたが, 中大脳動脈流域では正常な走行はみられなかった。後大脳動脈は後交通動脈を介して造影され, 中大脳動脈流域に良好な leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。眼動脈を介して前頭葉底面に側副血行路がみられた。外頸動脈系は太く rete mirabile anastomosis が発達していた。

左頸動脈写：内頸動脈は狭小化を示さず, 太い眼動脈, 造影良好な後交通動脈と拡大した前脈絡叢動脈を分枝後, C₁ で閉塞した。C₂, 後交通動脈と前脈絡叢動脈から細血管が分枝して異常血管網を形成した。高度発達した異常血管網を介して, 前大脳動脈および中大脳動脈流域の前半がうすく造影された。拡大した後大脳動脈流域から中大脳動脈流域へ良好な leptomeningeal anastomosis の造影がみられた。

また後大脳動脈流域から前大脳動脈流域へおよび前大脳動脈流域から中大脳動脈流域へも leptomeningeal anastomosis がみられた。眼動脈を介して, 大脳鎌の動脈が造影され, 前頭葉へ側副血行路がみられた。外頸動脈を介する rete mirabile anastomosis は明らかでなかった(図8)。

脳波所見：B. G. A. は後頭部優位の30~70 μ V, 8~9 Hz の α 波からなったが, 50~70 μ V の不規則な θ 波が多く混在し, 左側においてその頻度は多くみられた。光刺激による driving はみられず, photo-sensitivity もなかった。過呼吸により著明な build up がみられたが δ 波の出現は左側に多くみられた。中止後の回復は不良であった。spike はみられなかった。左右の総頸動脈圧迫や tilt up によっても脳波上の変化はみられなかった。

IV. 脳血管写による経過観察

1. 自験症例

竹内がすでに報告した9症例⑩のうち, 今回脳血管写による経過観察を行った症例は, 症例1, 3, 4 および7である。なお竹内がすでに脳血管写による経過観察を行った症例は症例1, 3 および6であったが, 症例6は詳細な検討の結果, 片側性病変と判定したため, 今回の検討から除外した。

症例1, 小○川○江, 女, 昭和45年9月(初回検査より6年8ヵ月後, 最終検査より5年後), 左頸動脈写および右上腕動脈写を行った。両側内頸動脈は5年前よりさらに狭小化が進み, C₃ 又は C₄ で閉塞した。外頸動脈→顔面動脈を介して眼動脈が逆行性に造影され, それを介して脳底部の異常血管網が造影された。軽度発達した異常血管網を介して, 前および中大脳動脈流域の造影はほとんどみられなかった。外頸動脈からの rete mirabile anastomosis がみられたが, 明らかな変化はみられなかった。椎骨脳底動脈系の変化はみられなかった。

症例3, 中○久○, 男, 昭和44年10月(初回検査より6年4ヶ月後最終検査より2年後)左頸動脈写を行ったが, 変化はみられなかった。

症例4, 久○佐○子, 女, 昭和42年8月(初回検査より1年10ヵ月後)頸動脈写を行ったが, 特に変化はみられなかった。

症例7, 舩○勝, 男, 昭和48年7月(初回検査より7年後), 両側頸動脈写を行った。両側ともに, 異常血管網を介して造影される中大脳動脈流域の分枝がわずかに細く造影された他に特記すべき変化をみ

なかった。

今回、新たに加わった症例のうちで、6カ月以上の間隔をおいて脳血管写による経過観察を行った症例は、症例10, 11, 14, 15, 19, 20および24であった。

2. 全国統計から集計した症例

昭和48年、全国主要病院にアンケート用式によって、脳底部異常血管網症患者の調査を行ない集計した症例のうちで、年令、性別の明らかな症例は自験症例を含めて518例であった²⁴⁾。これらのうち、6カ月以上の間隔をもつて脳血管写による follow-up を行った症例は自験例をのぞいて56例であった。うちわけは成人29例（男13例、女16例）と小児27例（男11例、女16例）であった。これらの症例のうち、最初正常の脳血管写像を示し、追跡血管写で、両側内頸動脈終末部の高度の狭窄または閉塞と両側脳底部に異常血管網を有するにいたった症例は4例、本症患者で、内頸動脈の閉塞部位と程度が進行しそれにつれて異常血管網の造影度が明らかに変化した症例は2例および片側のみに異常血管網を有したが両側にみられるにいたった症例は1例であった。異常血管網を介して造影される前および中大脳動脈分枝の造影度の変化、外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis や leptomeningeal anastomosis の造影の変化した症例は13例であった。残りの36症例は

不変であった。

V. 自験症例の剖検所見

剖検症例1（症例28）^{26) 27)}

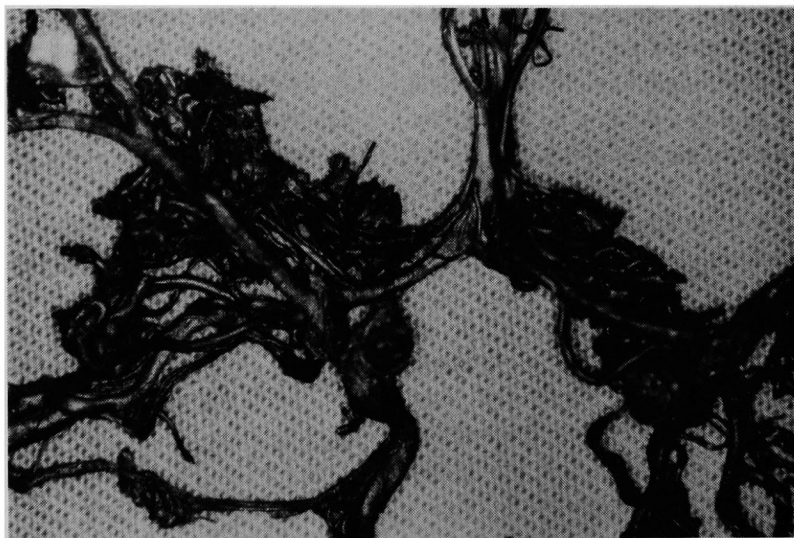
昭和48年4月27日、脳内血腫にて死亡

脳重量は1340grで、大脳円蓋部の軟膜動脈は拡大、蛇行がみられた。断面では左内包部に脳内血腫がみられた。内頸動脈終末部から前および中大脳動脈起始部にかけて著明な壁の肥厚と内腔の狭窄および、両側前および中大脳動脈起始部から細動脈の多数の分枝がみられた。ウィリス動脈輪は一応完成されていた（写真C）。

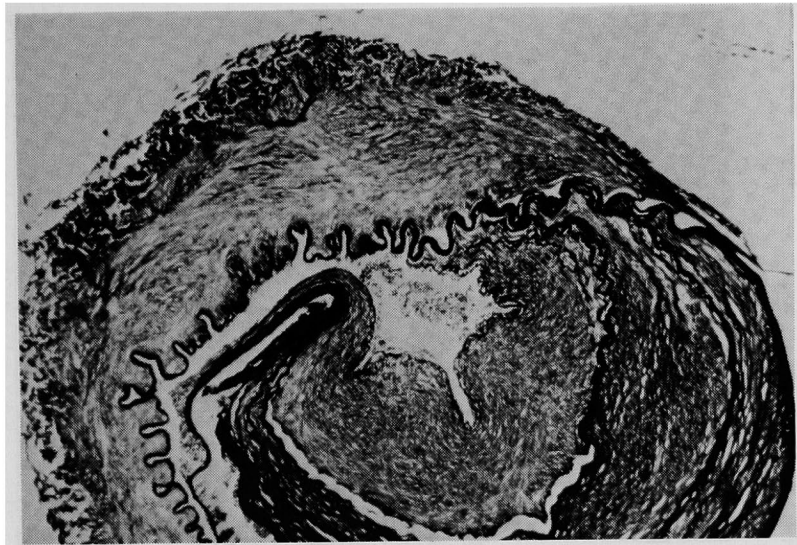
組織学的には、内頸動脈終末部(C₁)では内膜の偏心性層状肥厚がみられ、内膜の外側寄りでは膠原線維が密に配列し、内腔寄りでは細胞成分が増し、より疎な配列を示し、これらが弾性線維によりはっきりと2～3層に区分された。内弾性板は内膜肥厚部に一致して軽度の断裂を示し、中膜は一応保たれていたが、内膜肥厚部に一致して著明な菲薄化がみられた（写真D）。一方両側前および中大脳動脈起始部では、内膜は求心性に肥厚し、細胞線維成分が浮腫状に配列し、内弾性板の著明な波状構造と、中膜の全周に一樣な菲薄化がみられた（写真E）。脳底部の異常血管網を形成する血管は直径が200～300μのも

写真C 症例28

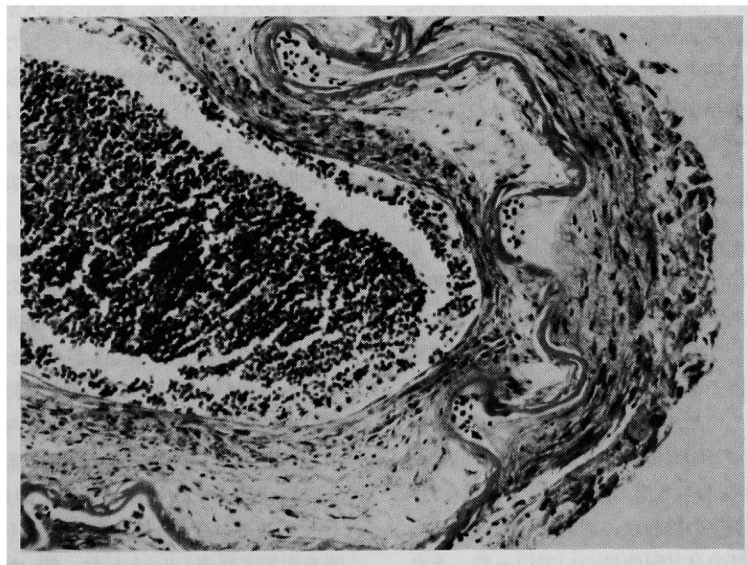
前および中大脳動脈から多数の細血管が分枝した。ウィリス動脈輪は形成されていた。



写真D 症例28
内頸動脈終末部 (エラスティカ・ワンギーソン染色)



写真E 症例28
前大脳動脈起始部 (A₁) (H. E. 染色)



のが主体で、内腔は著明に拡大、蛇行し壁はうすく、動脈とも静脈とも区別しがたい血管であった(写真F)。

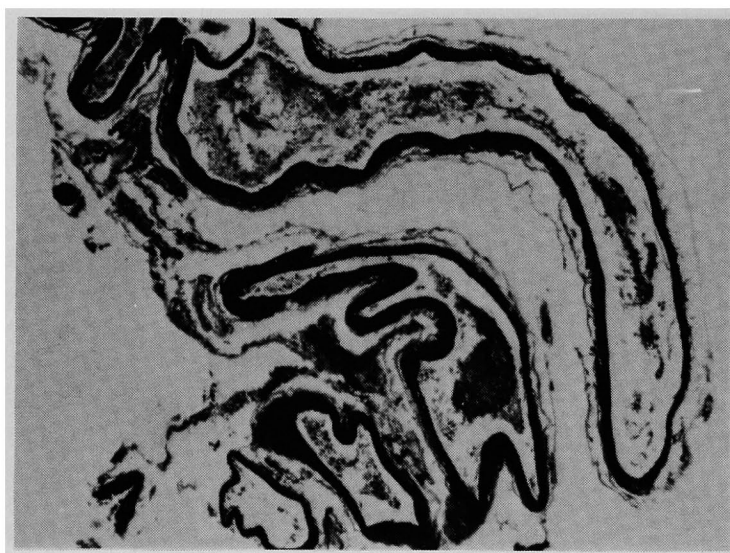
剖検症例2(症例14) ②⑥ ②⑦

昭和49年2月27日、肺炎にて死亡

脳重量は850 grで萎縮がみられ、特に右前頭葉から頭頂葉で著明であった。剖面では、右前頭葉～後頭葉にかけて、多くの小硬塞巣が、左後頭葉に広範囲の古い硬塞巣がみられ一部では大脳基底核部においてもみられた。主幹動脈の肉眼的所見では、両側

写真F 症例28

脳底部異常血管網 (エラスティカワンギーソン染色)



上小脳動脈を分枝後、急に細くなっていた他は才1例と特に異った所見はみられなかった。

組織学的には、内頸動脈終末部内膜の内腔寄りに粥状硬化病変がみられた他は内膜、内弾性板および中膜の所見は才1例と同様であった。前および中大脳動脈起始部と異常血管網を形成すると思われる血管の所見も才1例とほぼ同様の所見であった。

VI. 結果ならびに考按

自験症例33症例のうち、成人18症例(男11例, 女7例)と小児12症例(男4例, 女8例)の合計30症例について、脳血管写を種々の観点から検討した。対象から除外した3症例のうち2例は脳血管写再検によっても片側性であり、他の1例は外頸動脈系の血管腫を合併していた。小児の1症例は頸動脈写所見が経過観察中に著明な変化を示したため3度にわたる脳血管写, すなわち6側の頸動脈写を検討した。そこで頸動脈写所見の検討は、成人18症例, 36例と小児12症例, 28側の合計64側について行った。それぞれの項目の判定は以下のような基準で行った。

内頸動脈の狭小化判定には、内頸動脈の才1頸椎と才2頸椎の間のレベルでの直径を代表値とし、これが総頸動脈終末部の直径の2/3までを内頸動脈狭小化(-)とし、2/3から1/3までを中等度狭小化とし1/3以下を高度狭小化とした。眼動脈の造

影度は、造影がみられない場合を(-)、造影がみられる場合を3つに大別した。すなわち、造影がみられるものを(+)とし、著明な拡大がみられるものを(++)とし、その中間を(++)とした。後交通動脈造影度は、後交通動脈を介して後大脳動脈流域が良好に造影される場合を造影良好(++)とし、後交通動脈が造影されないか、きわめてわずかを(-)とし、その中間を軽度造影(+)とした。なお、特に著明な拡大がみられた場合を(+++)とした。

異常血管網の発達度は脳血管写側面像において、通常の動脈相における異常血管網の広がり度で判定した。異常血管網の広がり度をどの範囲までとるかの判定は容易ではなく、かつ広がりもかならずしも円形でなかったが、通常の動脈相で、前脈絡叢動脈末梢での吻合はその範囲から除外し、内頸動脈終末部を中心にみられる動脈性の血管網の径の平均でもつて3群に大別した。直径4 cm以上の場合を高度発達(+++), 2 cm以下の場合を軽度発達(+)とし、その中間を中等度発達(++)とした。前、中および後大脳動脈流域の造影度は、ほぼ正常またはそれ以上の広い流域が造影された場合を(+++), ほぼ正常の流域が造影されるが、うすく造影されるか、細い分枝が造影された場合または、流域の数分枝が拡大して造影された場合を(++)とし、流域の一部の分枝がわずかに造影された場合を(+)とした。leptomeningeal

表 1

症 例	年令性	内頸動脈		眼動脈 造影度	後交通 動脈 造影度	異常血 管網 発達度	前大脳 動脈 造影度	中大脳 動脈 造影度	後大脳 動脈 造影度	内頸動脈 流域 造影係数	leptomeningeal anastomoses					
		狭 小 化	閉 塞 部 位								前大脳動脈 ⇓ 中大脳動脈	前大脳動脈 ⇓ 後大脳動脈	中大脳動脈 ⇓ 前大脳動脈	中大脳動脈 ⇓ 後大脳動脈	後大脳動脈 ⇓ 前大脳動脈	後大脳動脈 ⇓ 中大脳動脈
1	8. ♀	(-)	C ₁	-	++	++	+	+	++	10			+			+
	10. ♀	高度	C ₁	-	-	++	+	-	-	3						
2	15. ♀	高度	C ₃	-	-	+	-	-	-	1						
	35. ♂	中等度	C ₂	-	-	++	-	+	-	3						
3	36. ♂	(-)	C ₁	+	++	++	+	++	++	10					++	
	28. ♀	中等度	C ₂	+	+	++	+	++	-	6			+		++	+
4	36. ♀	(-)	C ₁	+	+	++	+	++	++	12						
	36. ♀	(-)	C ₁	+	+	++	+	++	-	9						
5	24. ♂	中等度	C ₁	+	-	++	+	++	-	5						
	27. ♀	(-)	C ₁	+	+	++	+	++	-	7						
6	40. ♂	中等度	C ₁	+	+	++	+	++	-	8						
	17. ♀	高度	C ₄	-	-	+	-	+	-	4					++	+
7	35. ♂	(-)	C ₁	+	+	++	+	++	-	10						
	19. ♀	中等度	C ₂	+	+	++	+	+	-	5						++

16	12.	♂	中等度 右左	C ₁	+	+	#	#	#	#	+	9	13	+					+
17	12.	♀	(一) 右左	C ₁	+	-	#	#	+	-	#	8	8						
18	38.	♀	中等度 右左	C ₁	#	#	#	#	+	#	+	10	12					+	+
19	13.	♀	(一) 右左	C ₁	+	#	#	#	+	#	+	11	11					#	#
20	49.	♂	(一) 右左	C ₁	+	-	#	#	#	-	-	7	5			+			
21	31.	♂	(一) 右左	C ₁	+	#	#	#	-	+	+	10	9					+	+
22	6.	♀	(一) 右左	C ₁	+	#	+	+	#	#	+	9	11	+	+			+	+
23	11.	♂	中等度 右左	C ₂	+	-	#	#	#	-	-	5	6	+	+			+	+
24	31.	♂	(一) 右左	C ₂	#	-	#	#	+	-	+	9	13			+		#	#
25	44.	♀	中等度 右左	C ₁	#	-	#	+	#	#	-	8	6					+	+
26	10.	♀	(一) 右左	C ₁	+	+	#	#	-	+	#	9	10			+	+	+	#
27	6.	♀	(一) 右左	C ₁	+	-	#	#	#	-	-	8	10	+	+			#	#
28	36.	♂	(一) 右左	C ₁	#	#	+	+	-	-	+	11	8						
29	56.	♂	高度 右左	C ₂	+	-	+	+	+	+	-	4	2						
30	1.	♂	(一) 右左	C ₁	+	+	#	#	#	-	+	11	8	+				+	+
31	28.	♂	(一) 右左	C ₁	+	+	#	#	-	+	+	10	10			+		#	#
32	5.	♀	中等度 右左	C ₂	#	-	#	#	#	-	-	7	8					+	+
33	5.	♂	(一) 右左	C ₁	#	#	#	#	#	+	+	12	13	+				+	#

anastomosis は良好な吻合をみた場合を (+), その他を (+) と 2 つに大別した。ただし、後大脳動脈流域から前大脳動脈流域に吻合がみられた場合には, R. splenii が造影され, それを介した吻合がみられた場合を (+), R. splenii が造影されない場合を (+) とした。このようにして自験症例 30 例, 64 側の頸動脈写を検討した (表 1)。

a) 内頸動脈の太さについて

内頸動脈の狭小化がみられなかったものは, 成人例 36 例中 22 例 (61%), 小児例 28 例中 15 例 (54%) を占め, 中等度狭小化がみられたものは, 成人例 11 例 (31%), 小児例 7 例 (25%) であった。内頸動脈の高度狭小化がみられたものは, 成人例 3 例 (8%), 小児例 5 例 (18%) を占めるにすぎなかった。すなわち, 成人例の約 40% と小児例の約 45% は内頸動脈の中等度または高度狭小化がみられたことになる。また内頸動脈の太さが左右でほぼ同様の症例は成人例 9 症例, 小児例 9 症例を占め, 全症例の約 2/3 においては, 左右の内頸動脈の太さが同じであった。つぎに内頸動脈の狭小化と閉塞または高度の狭窄部位との関係をみた。狭小化 (一) 群では C₁ の閉塞または狭窄がみられたものは 38 例中 37 例 (97%) を占めたが, 中等度および高度狭小化群では 26 例中 15 例 (58%) を占めるにすぎなかった。

以上のことより, 内頸動脈狭小化については, 成人と小児において大差はなかった。内頸動脈の太さは, 小児例ではほぼ 80% が左右で同じ太さであったが, 成人例では約半数にすぎなかった。

b) 眼動脈の造影ならびに眼動脈を介する副血行路について

眼動脈の造影は成人症例では 36 例中 32 例 (89%), 小児症例では 28 例中 23 例 (82%) においてみられた。これらのうちで, 拡大がみられたものは, 29 例 (45%) を占めた。

自験症例 1 の昭和 40 年と昭和 45 年度の脳血管写および, 症例 2, 症例 13 の脳血管写において外頸動脈系から逆行性に眼動脈が造影され, 一部は頭蓋内に逆流した所見がえられた。この経路は主に,

- facial artery → dorsal nasal artery → nasal branch of ophthalmic artery
- superficial temporal artery → medial frontal artery または supraorbital branch of ophthalmic artery であった。

その他の経路としては反対側の supraorbital branch から同側の supraorbital branch を介する

ものが報告されている²⁹。これら, 眼動脈を介する側副血行路は内頸動脈閉塞のときしばしばみられる²⁹ ~³³。この経路は側副血行路として重要な働きをするという報告が多くみられる²⁹, ³⁰。

脳底部異常血管網症においてしばしばみられるパターンは, 眼動脈が拡大し, 内頸動脈の終末枝のように造影され, それを介して, 前頭葉底面ならびに前頭葉円蓋部に側副血行路を形成していることである。この側副血行路は 64 例中 34 例 (53%) においてみとめられた。これらの経路としては ophthalmic artery から medial frontal artery または supraorbital branch を介して, 前頭葉硬膜にいたり rete mirabile anastomosis を形成するものがあげられる。時にはこれらの動脈が superficial temporal artery や middle meningeal artery と吻合する。一部の症例においてはこれらを介して大脳鎌内の動脈が造影され, 大脳縦裂面に rete mirabile anastomosis がみられた。また anterior and posterior ethmoidal artery を介して前頭葉底面に側副血行路がみられ, 一部の症例ではこの側副血行路からの血管網が脳底部異常血管網の一部をなしていた (写真 6)。これを鈴木らは ethmoidal moyamoya と名付け, lamina cribrosa を介して大脳底面にいたり primitive olfactory artery など primitive artery を介して moyamoya 血管に入るとした³⁴。

c) 後交通動脈の造影度について

後交通動脈造影度と内頸動脈狭小化の関係を成人症例と小児症例にわけて検討した (表 2)。後交通動

表 2 内頸動脈狭小化と後交通動脈造影度

後交通動脈造影度	内頸動脈狭小化					
	成人			小児		
	(一)	中等度	高度	(一)	中等度	高度
造影良好	15	1	0	11	1	0
造影軽度	2	1	0	3	2	0
造影 (一)	5	9	3	2	4	5
合計	22	11	3	16	7	5

脈の造影度良好なものは成人症例 16 例であったが, そのうち 15 例 (94%) は内頸動脈狭小化 (一) であった。小児症例でも 12 例中 11 例 (92%) をしめた。後交通動脈が軽度造影されたものは成人症例 3 例, 小児症例 5 例であったが, そのうち内頸動脈狭小化 (一) を示すものはそれぞれ 2 例, 3 例であった。一

方後交通動脈造影をみなかったものは成人症例17例小児症例11例であった。そのうち、内頸動脈狭小化(一)を示すものはそれぞれ5例、2例にすぎなかった。後交通動脈が造影されたものは、成人では36例中19例(53%)、小児では28例中17例(61%)でわずかに小児例で多い傾向がみられた。以上のことから、後交通動脈の造影度と内頸動脈の狭小化とは相関関係がみられた。

d) Leptomeningeal anastomosis について

脳の動脈は終動脈でなく、主幹動脈はその末梢で、軟膜動脈間吻合があるといわれている。これらは、正常状態ではほとんど血流はみられないが、脳主幹動脈や主要分枝が閉塞すると、これらの吻合が開き、側副血行路として重要な働きを行なうといわれている^{(33)(35)~(39)}。

自験症例30例について leptomeningeal anastomosis のみられた成人26例、小児20例の頸動脈写において、その吻合の程度ならびに方向について検討した(表3、表1)。前大脳動脈流域(以下 A. と省略)から中大脳動脈流域(以下 M. と省略)にむかって、成人例では++ : 1例、+ : 2例、小児例では++ : 3例、+ : 7例の吻合がみられ、主に orbito-frontal artery, prefrontal artery および pre-central artery の領域において吻合がみられた。一方 M. から A. への吻合は成人例では+ : 5例、小児例では++ : 1例、+ : 3例がみられたのみであった。A. から後大脳動脈流域(以後 P. と省略)へは成人例ではみられず、小児例で+ : 1例がみられたのみであった。P. から A. への吻合は成人例では++ : 7例、+ : 8例、小児例は++ : 4例、+ : 5例においてみられ、これらは主に R. splenii を介する吻合がみられた。P. から M. への吻合が最も多くみられ、成人例では++ : 15例、+ : 4例、小児例では++ : 9例、+ : 6例においてみられた。しかし、M. から P. へは成人例ではみとめられず、わずかに小児例において++ : 1例みられたにすぎなかった。これらの吻合は R. splenii, posterior temporal artery や parieto-occipital artery を介して行なわれた(写真4)。

以上のように、本症における leptomeningeal anastomosis は後大脳動脈流域から中大脳動脈流域へ動脈流域へ、最も多くみられ、ついで、後大脳動脈流域から前大脳または前大脳動脈流域から中大脳動脈流域への吻合がみられた。一方中大脳動脈流域から前および後大脳動脈への吻合は少なかった(表3)。

表3 Leptomeningeal anastomosis

	A→M		A→P		M→A		M→P		P→A		P→M	
	++	+	++	+	++	+	++	+	++	+	++	+
小 児	3	7	0	1	1	3	1	0	4	5	9	6
成 人	1	2	0	0	0	5	0	0	7	8	15	4
合 計	4	9	0	1	1	8	1	0	11	13	24	10

A. 前大脳動脈流域 ++ : 良好な吻合

M. 中大脳動脈流域 + : 吻合

P. 後大脳動脈流域

表4 内頸動脈狭小化と異常血管網発達度

		内 頸 動 脈 狭 小 化					
		成 人			小 児		
		(一)	中等度	高度	(一)	中等度	高度
異常血管網発達度	高 度	6	0	0	7	1	0
	中 等 度	15	8	0	8	6	3
	軽 度	1	3	3	1	0	2
合 計		22	11	3	16	7	5

e) 脳底部の異常血管網について

脳底部の異常血管網の発達度と内頸動脈狭小化との関係を成人例と小児例にわけて検討した(表4)。

異常血管網高度発達は成人例では6例(17%)小児例では8例(28%)、中等度発達は成人例23例(64%)、小児例17例(61%)であった。軽度発達は成人7例(19%)、小児3例(11%)にすぎなかった。成人例において、異常血管網高度発達したものはすべて内頸動脈狭小化(一)であり、小児例でも8例中7例が狭小化(一)であった。異常血管網中等度発達したもののうち、成人例23例中15例(65%)、小児例17例中8例(47%)が内頸動脈狭小化(一)であった。異常血管網軽度発達したもののうち、内頸動脈狭小化(一)であったものは、成人例7例中1例、小児例3例中1例にすぎなかった。

以上のことから、成人例では、小児例と比較して異常血管網高度発達が少なく、軽度発達が多い傾向がみられた。また成人、小児例ともに異常血管網高度発達を示すものでは、内頸動脈狭小化(一)の占める割合が多く、内頸動脈狭小化と異常血管網発達は相関がみられた。

脳底部異常血管網の発達度が左右では同様の症例は成人例13症例、小児例11症例で、全体では30症例中24例を占めた。異常血管網を構成する血管は、主に後交通動脈、前脈絡叢動脈、C₁の部から分枝し

ていたが、時には C_2 や眼動脈起始部から分枝することもあった。異常血管網の発達度が左右では同様でも、その分枝の形態の詳細はそれぞれ異なっていたことが多かった。

f) 内頸動脈流域の造影度と内頸動脈の太さについて

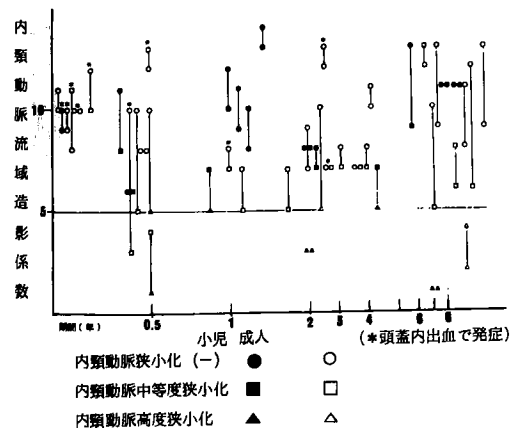
内頸動脈流域の造影度を定量化する目的で以下の試みを行った。すなわち表1において、眼動脈と後交通動脈の造影度、異常血管網の発達度および、前、中、後大脳動脈流域の造影度について $++$ を3、 $+$ を2、 $-$ を1、および $-$ を0とし、それぞれの頸動脈写について、総和を算出し、それを造影係数とした(表1)。

内頸動脈狭小化(一)の成人例22側の造影係数平均は 10.1 ± 1.7 、小児例16側の平均は 10.4 ± 1.6 、内頸動脈中等度狭小化の成人例11側の平均は 5.9 ± 1.8 、小児例6側の平均は 7.1 ± 1.2 、高度狭小化の成人例3側の平均は 2.3 ± 1.2 、小児例5側の平均は 2.5 ± 1.5 であった。

このことは、それぞれの群では成人例と小児例との間には差がみられなかったが、狭小化(一)、中等度狭小化および高度狭小化の各群の間の造影係数は有意の差がみられたことが明らかとなった。すなわち、内頸動脈の太さは内頸動脈流域造影度と明らかな相関がみられた。

内頸動脈の太さと本症発症からの経過との関係について、工藤ら④は内頸動脈は時間経過と共に狭小化がみられるとし、鈴木ら⑤は本症患者を6つのstageにわけて、late stageでは内頸動脈の高度狭小化と外頸動脈系からの側副血行路の発達がみられるとした。自験症例30例について、発症から脳血管写までの期間と内頸動脈の太さおよび内頸動脈流域

表5 内頸動脈の狭小化、内頸動脈流域造影度と発症から脳血管写施行までの時間



造影度の関係をみた(表5)。なお表の中で縦線に結んだものは同一症例で左右において造影度が異なっていることを表わしている。

これからも明らかなように、発症からの期間と内頸動脈の太さや内頸動脈流域の造影度との間には一定の関係または傾向はみられなかった。ただし、自験症例1のみについては工藤、鈴木らのいう変化を示した。なお*印の症例はくも膜下出血または脳内出血で発症し、本症特有の血管写にみられる変化は、それ以前にさかのぼると考えられたが、これらのことを考慮にいれても、本症における発症からの期間と内頸動脈の太さや内頸動脈流域造影度との間には一定の関係や傾向はみられなかった。

g) 脳血管写による経時的变化の検討

1973年、全国主要病院および大学病院にアンケート様式により、脳底部異常血管網症について調査を

表6 脳底部異常血管網症(全国例)
性別年齢別分布

男 性	年 令	女 性
22	0 — 4	40
37	5 — 9	52
26	10 — 15	43
85	小 計	135
7	16 — 19	23
29	20 — 29	30
43	30 — 39	65
25	40 — 49	38
16	50 — 59	13
4	60 —	5
124	小 計	174
209	合 計	309

(1973)

行った。調査により集計し得た症例のうち、年齢、性別の明らかであった症例は518例であった。518例の年齢、性別分布は表6のように男209例、女309例で性比は2:3で女に多く、この傾向はすべての年齢層においてみられた。16才以上の成人例は男124例、女174例の合計298例であり、15才以下の小児例は男85例、女135例の合計220例であった。年齢別にみると5~10才の小児例と30才台の成人例に多くみられ2相性のピークがみられた。そのうち6ヶ月以上の間隔をもって、脳血管写による follow-up を行った症例は68例であった(表7)。そのうちわけは成人38例(男18例、女20例)と小児30例(男11例、女19例)であった。脳血管写上の所見の変化をI:大

表7 Follow-up angiography

1) 大変化群	8例
a) 正 常→もやもや病	4例
b) 片側例→もやもや病	1例
c) 内頸動脈の閉塞部位と程度が進行し、異常血管網の造影度が明らかに変化する症例	3例
小児例：8例（男：4例，女：4例）	
Follow-up 期間 平均32カ月	
2) 小変化群	15例
Rete mirabile, leptomeningeal anastomosis の造影度や血管異常網を介して、造影される分枝の造影度の変化する症例	
小児例：6例（男：3例，女：3例）	
成人例：9例（男：3例，女：6例）	
Follow-up 期間 平均23カ月	
3) 無変化群	45例
小児例：16例（男：4例，女：12例）	
成人例：29例（男：15例，女：14例）	

変化群、Ⅱ：小変化群とⅢ：無変化群の3群に大別した。大変化群をⅠ-a：正常所見から両側脳底部異常血管網症となった症例、Ⅰ-b：片側にのみ異常血管網がみられたものから両側性になった症例、Ⅰ-c：内頸動脈終末部の狭窄または閉塞の部位と程度が進行し、異常血管網の造影度が明らかに変化した症例の3群にさらに分類した。Ⅱの小変化群とは側副血

行路である rete mirabile や leptomeningeal anastomosis の造影度や異常血管網を介して造影される分枝の造影度の変化を示したものである。Ⅰの大変化群は8症例（男4例，女4例）ですべて小児例であった。そのうちわけはⅠ-a：4例，Ⅰ-b：1例，およびⅠ-c：3例であった。follow-upの平均期間は32ヶ月であった。Ⅱの小変化群は15症例で、小児6症例（男3例，女3例）と成人9症例（男3例，女6例）であった。follow-up 期間の平均は23ヶ月であった。Ⅲの無変化群は45症例で、そのうちわけは小児16症例（男4例，女12例），成人29症例（男15例，女14例）であった（表7）。以上のことから、小児の一部の症例では脳血管写所見が変化した症例がみられたが、小児例の残り22症例（73%）は小変化群又は無変化群であった。小変化群が本症の本質的な変化でないことから本症において、脳血管写所見の変化したものは小児例の27%，全体からすれば11.8%にすぎなかった。また、大変化群のうち、片側例が本症に変化した症例は8例中1例で、他の7例は、両側性の変化であったことは興味ある所見である。

h) 病理学的検討

現在まで脳底部異常血管網症として報告された剖検例のうち、片側例、生前の脳血管写のない症例や、記載の不十分な症例をのぞいた15症例と2自験症例

表8 血管組織像

症例	年令 (才)	性	報 告 者	内 頸 動 脈 終 末 部				A ₁ ~ A ₂ , M ₁ ~ M ₂ 部		
				内 膜		内弾性板 軽度断裂	中 膜 一部菲薄	内膜の求心性 浮腫性肥厚	内弾性板 著明な波状	中 膜 全周菲薄
				肥厚	偏心性層状					
1	9	女	牧 (65)	+	+	+	+	-	-	-
2	43	女	安藤 (67)	+	+	+	+	+	+	+
3	12	女	北条 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
4	51	女	赤井 (〃)	+	不明	不明	不明	+	+	+
5	27	女	半田 (69)	+	+	+	+	+	+	+
6	24	女	後藤 (〃)	+	不明	不明	不明	+	+	+
7	47	女	木下 (〃)	+	不明	不明	不明	+	+	+
8	66	男	桶田 (70)	+	+	+	+	-	-	一部菲薄
9	52	女	別府 (71)	+	不明	不明	不明	+	+	+
10	28	男	金子 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
11	6	女	小川 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
12	31	女	細田 (74)	+	+	+	+	不明	不明	不明
13	50	女	〃 (〃)	+	+	+	+	-	-	-
14	62	男	〃 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
15	34	男	西本 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
16	42	男	〃 (〃)	+	+	+	+	+	+	+
17	47	男	平山 (75)	+	+	+	+	+	+	+

の合計17症例について主に内頸動脈終末部と前大脳動脈起始部(A₁)と中大脳動脈起始部(M₁)の組織学的な所見を中心に検討した④②～⑤①(表8)。内頸動脈終末部においては、17症例全例において内膜肥厚がみられた。そのうちの13症例(77%)においてはその内膜肥厚は偏心性層状肥厚であり、他の4例はその記載がされていなかった。これら13例は内弾性板の軽度断裂と中膜の一部菲薄化がみられた。

自験剖検症例2(症例14)にみられた内膜の粥状硬化性病変は、小児例で1例および成人例で4例の計5例についてみられたが、これは、小児例、成人例ともに約1/3を占めた。一方前および中大脳動脈では、内膜肥厚は13例(77%)にみられたが、3例においてはみられず、1例は記載がなかった。この部での内膜の肥厚は求心性浮腫状肥厚であった。内膜肥厚のみられた13症例全例において、内弾性板の波状構造および中膜全周にわたる菲薄化がみられた。中膜の一部菲薄化は1例にみられたが、2例においては菲薄化はみられず、1例は不明であった。異常血管網に関する記載は不備な症例が多くみられたが、ほとんども共通した所見としては内腔の拡大した、壁の薄い血管でしかも蛇行した血管から構成されていた。脳底部の脳主幹動脈の肉眼的所見から、本症においてはウィリス動脈輪が形成されていたと考えられた。すなわち、自験剖検例の2例にみられた病理学的所見は脳底部異常血管網症の所見を代表するものと考えられた。

i) 成因について

脳底部異常血管網症に特有な所見は両側内頸動脈終末部においてみとめられる動脈性の異常な血管網であり、外頸動脈系からの rete mirabile anastomosis, leptomeningeal anastomosis や内頸動脈狭小化は本症に特有なものではない。この脳底部異常血管網は血管網の発達度が3/4の症例においては左右でほぼ同じであること、lenticulostriate artery 間には通常 end-to-end anastomosis はないといわれていること①⑥、同胞や親子発症例が報告されていること、日本人に特に多発するという人種特異性がみられること、および幼児、学童期に比較的多く認められることなどから、先天的な要因が大とする考えがある①⑥⑤②。一方、lenticulostriate artery 間に吻合形成の可能性、特に若年者における可能性が示唆されたこと⑤③、大脳基底核内においても脳の他の部位と同様に側副血行路がみられること④⑦、⑤④や少数例ながら正常例から本症例に移行した症例がみ

れたことなどから、この異常血管網は主幹動脈(内頸動脈終末部)の動脈閉塞による側副血行路とする考えもある④⑩⑤⑤。しかし数例の大変化を示す症例があることを根拠に本症が後天的であろうとする考えや少なくとも小児例については後天的であろうとする考え④⑩⑤⑤には無理があると思われる。現時点では異常血管の形成される原因や時期についてはいまだ不明であるが、脳底部の異常血管網は脳主幹動脈閉塞による側副血行路であろうとする考えが強いようである。

脳主幹動脈や一側の内頸動脈が閉塞または狭窄した場合、側副血行路として働く最も重要な経路は、前および後交通動脈を介するウィリス動脈輪であるといわれている④⑩④③⑤⑤。そこで側副血行路として脳底部異常血管網が存在するためにはある特殊な状態すなわち、通常重要な側副血行路として働くウィリス動脈輪、特に前半部の閉塞がすでに存在しそれに内頸動脈終末部の閉塞または狭窄が加わった場合であると①⑥④⑩。工藤は本症をウィリス動脈輪閉塞症と名づけた。しかし脳血管写による経過観察から8例の大変化群のうち、片側性変化は1例のみであったこと、および17症例の剖検例における前大脳動脈と内頸動脈終末部の病理学的所見のちがいから本症発生においては、あらかじめウィリス動脈輪の閉塞が存在したと考えるよりはむしろ両側内頸動脈終末部にほぼ同時に進行する狭窄または閉塞機転が生じたものと考えられた。本症にしばしばみられる内頸動脈の狭小化が一次的なものかまたは二次的なものかについては議論のあるところである。自験症例1における経時的な脳血管写所見の変化、自験症例14における手術前および手術後の脳血管写所見の変化、内頸動脈の太さが内頸動脈流域造影係数と良い相関を持っていることおよび、動脈ではその末梢の閉塞により中枢側が hypoplastic となりやすく、特に若年者においては明らかであるとする報告がある⑤⑥⑤⑦ことなどから、この内頸動脈狭小化は内頸動脈流域の血流量の減少を反映した二次的な変化であると考えられた。

一般に内頸動脈の閉塞は動脈硬化により生じ、しかも高令者に多くみられ、かつ、その部位も内頸動脈終末部よりはむしろ基始部に多いといわれている。日本人においては若年者に、しかも内頸動脈終末部の閉塞が比較的多くみられるとする報告④⑩もあるが、本症剖検報告例における内頸動脈終末部の病理組織学的所見では、粥状硬化病変は小児1例と成人4例

の合計5例にみられたのみであり、動脈硬化のみが本症の原因とは考えがたい。すなわち本症に特有にみられる内頸動脈終末部の内膜の偏心性層状肥厚の発生には動脈硬化性病変以外の要因の存在が疑われた。この内頸動脈終末部の狭窄または閉塞機転がどの時期に始まったかについては明らかでない。剖検報告例において、ウィリス動脈輪が一応形成されていることから、本病変の発生はウィリス動脈輪が形成された後、すなわち胎生5~7週以後の時期であれば、胎生期、生後のいずれの時期でもよいことが示唆された。

Riggら⁵⁸⁾によると、左右対称で前大脳動脈、前交通動脈と後交通動脈がそれぞれ狭小化や閉塞がみられない、いわゆる教科書的なウィリス動脈輪の形態を示すものは全体の18%にすぎないとしており、日本人を対象とした八代の報告⁵⁹⁾でも約半数を占めるのみであった。このように左右不对称で個体差のあるウィリス動脈輪をもとにして、それに両側内頸動脈終末部に漸次進行する狭窄または閉塞機転が生じ、そのために側副血行路が形成され、側副血行路を通る血流がある一定の量に保たれた時期で変化が停止すると考えれば、各症例間や同一症例の左右でみられる内頸動脈の狭小化内頸動脈流域の造影度や後交通動脈造影度の差などをきわめて容易に説明しうると考えられた。

Ⅶ. 総 括

脳底部異常血管網症の自験症例30例の臨床症状、経過ならびに脳血管写所見の詳細な検討、全国主要病院よりアンケート様式により集計した518例の本症患者のうち6ヶ月以上の期間をおいて脳血管写による経過観察を行った68症例の脳血管写上の変化の検討ならびに、2自験剖検例と15剖検報告例の対比を行った。

自験30例の脳血管写による検討から

- 1) 内頸動脈全域にわたる高度または中等度の狭小化は、成人の約40%、および小児の約45%にみとめられた。
- 2) 内頸動脈全域の太さが左右でほぼ同じ症例は、成人では18例中9例、小児では12例中9例であった。
- 3) 内頸動脈全域の狭小化の程度、内頸動脈流域造影度と発症から脳血管写施行までの期間との間には鈴木ら⁴⁾のいう関係はみられなかった。くも膜下出血に代表される頭蓋内出血により発症した症例を除外しても相関はみられなかった。

4) 本症では眼動脈から medial frontal artery, supraorbital branch や anterior または posterior ethmoidal artery を介して、前頭葉や前頭葉底面に側副血行路がみられ、その頻度は64例中34例(53%)であった。

5) 後交通動脈造影は成人例では36例中19例(53%)、小児例では28例中17例(61%)でみとめられ、正常人例より多い傾向にあった。

6) leptomeningeal anastomosis はしばしばみられ、最も多くみられた吻合は後大脳動脈流域から中大脳動脈流域へであり、ついで後大脳動脈流域から前大脳動脈流域へであった。これらは R. splenii, posterior temporal artery や parietooccipital artery を介してみとめられるものであった。中大脳動脈流域から後大脳動脈流域への吻合はきわめてまれであった。

7) 脳底部に認められた異常血管網の発達度は成人例では小児例に比較して高度発達が少なく、軽度発達例が多い傾向がみられた。左右で発達度がほぼ同じ症例は約80%を占めたが、異常血管網を構成する血管や分枝の形態、内頸動脈の狭窄または閉塞部位はかならずしも左右同様ではなかった。

8) 内頸動脈狭小化の程度は内頸動脈閉塞または狭窄部位、後交通動脈造影度、異常血管網の発達度および内頸動脈流域造影度と相関がみられた。すなわち内頸動脈狭小化(一)群では C₁ で閉塞または狭窄、後交通動脈造影度良好なもの、異常血管網発達高度のものおよび、内頸動脈流域造影係数が大きいものの占める割合が多かった。

9) 内頸動脈流域の造影度を造影係数として数量化を試みた。狭小化(一)では、成人の平均造影係数は 10.1 ± 1.7 、小児では 10.4 ± 1.6 、中等度狭小化では成人 5.9 ± 1.8 、小児 7.1 ± 1.2 であり、高度狭小化では 2.3 ± 1.2 、小児では 2.5 ± 1.5 であり、3群の間には有意の差がみられた。

全国統計から集計した518例のうち6ヶ月以上の期間をおいて脳血管写を行って経過観察をした68症例の検討から

10) 脳血管写所見の変化を大変化群、小変化群および無変化群に大別した。大変化群は68例中8例であり、すべて小児例であった。

11) 小児例30例中、8例(27%)は大変化群で6例(20%)は小変化群、16例(53%)は無変化群であった。小変化群でみられる変化は、通常、他の閉塞性病変においてもみられることから、小児例のうち

で変化した症例は8例(27%)であったが、全症例からみれば12%にすぎなかった。

12) 大変化を示した8例中、片側性の変化は1例のみで、他の7例は両側性の変化であった。

2 自験剖検例と15剖検報告例の検討から

13) 両側内頸動脈終末部では、内膜は偏心性、層状肥厚と内弾性板の軽度断裂、中膜の一部の菲薄化がみられた。一方前および中大脳動脈基始部では、内膜は求心性浮腫状肥厚、内弾性板の波状構造と中膜全周の菲薄化がみられた。このことは、内頸動脈終末部と前および中大脳動脈起始部の内腔狭窄の成因が異なることが示唆された。

14) 内膜の粥状硬化像は小児例3例中1例に、成人例14例中4例の計5例にみられたのみで動脈硬化のみが本症の原因とは考えがたかった。

15) 脳底部の異常血管網を構成する血管は、内腔の拡大した、壁の薄い、蛇行した動脈とも静脈とも区別し難い血管であった。

本研究は厚生省、特定疾患、脳脊髄血管異常調査班からの助成によりなされた。

稿を終るにあたり、長期間にわたり御指導御校閲と御鞭達をたまわった恩師西本詮教授に深甚なる謝意を表すると共に、貴重な症例を提供していただいた脳神経外科教室関連病院の諸先輩、アンケートに御協力いただいた全国大学病院および主要病院の関係各位および研究の御援助をいただいた教職員大橋威雄、植田清隆両先生に心から感謝いたします。

文 献

- 1) 竹内一夫：頸動脈閉塞症。神経進歩，5：511，1961.
- 2) 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，23：5，1964.
- 3) 武内義朗，渡辺茂夫，布目治雄：両側内頸動脈形成不全について脳と神経，12：468，1960.
- 4) 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，2085：16，1964.
- 5) 工藤達之，清水志郎：ウィリス動脈輪不全症，第4回日本神経学会総会，1963.
- 6) 西本詮，杉生了亮，万波也：脳底部内頸動脈血管様奇型。脳と神経，17：750，1965.
- 7) 佐野圭司：大脳基底核部の telangiectasia—私見—。脳と神経，17：748，1965.
- 8) Nishimoto, A. and Sugiu, R.: Hemangiomatic malformation of bilateral internal carotid artery at the base of the brain. Preliminary report. Proceedings of the Annual Meeting of the Neuroradiological Association of Japan, 5：2，1964.
- 9) 工藤達之編：頭蓋内に異常血管網を示す疾患—willis 動脈輪閉塞症—。医学書院，東京，1967.
- 10) 竹内伸二：脳底部に網状異常血管像を呈する本邦人症例の研究。岡山医学会雑誌，79：311，1967.
- 11) Solomon, G. E., Hilal, S. K., Gold, A. P. and Carter, S.: Natural history of acute hemiplegia of childhood. Brain, 93：107，1970.
- 12) Leeds, N. E. and Abbott, K. H.: Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. Radiol., 85：628，1965.
- 13) Weidner, W., Hanafé, W. and Markham, C. H.: Intracranial collateral circulation via leptomeningeal and rete mirabile anastomoses. Neurology, 15：39，1965.
- 14) Simon, J., Sabouraud, O., Guy, G. and Turpin, J.: Un cas de maladie de Nishimoto, A. propos d'une maladie rare et bilatérale de la carotide interne. Rev. Neurol., 119：376，1968.
- 15) Hatley, W. and Shapiro, R.: Carotid rete mirabile. An unusual example associated with diffuse bilateral cerebral telangiectasia. Clinic. Radiol., 21：32，1970.
- 16) Taveras, J. M.: Multiple progressive intracranial arterial occlusions. A syndrome of children and young adults. Am. J. Roent., 106：235，1969.

- 17) Vuia, O., Alexinu, M. and Gabor, S.: Hypoplasia and obstruction of the circle of Willis in a case of atypical cerebral hemorrhage and its relationship to Nishimoto's disease. *Neurology*, **20**:361, 1970.
- 18) Galligioni, F., Andrioli, G. C., Marin, G., Briani, S. and Iraci, G.: Hypoplasia of the internal carotid artery associated with cerebral pseudoangiomatosis. Report of 4 cases. *Am. J. Roent.*, **112**:251, 1971.
- 19) Iraci, G., Marin, G., Andrioli, G. and Feltrin, G.: Further observations on the so-called "Japanese cerebrovascular disease". *Am. J. Roent.*, **115**:35, 1972.
- 20) Urbanek, K., Farkova, H., and Kraus, E.: Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease. Case report. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **33**:671, 1970.
- 21) Picard, L., Lévesque, M., Crouzet, G., Simon, J. and Andre, J.M.: Le syndrome 《Moya-moya》, *J. Neuroradiologie*, **1**:47, 1974.
- 22) Poór, G.Y. and Gács, G.Y.: The so-called Moyamoya disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, **37**:370, 1974.
- 23) 工藤達之, 半田肇, 桑原武夫, 鈴木二郎, 細田泰弘, 西本詮: シンポジウム S-46. 頭蓋内異常血管網. 第18回医学会総会誌, pp. 1253, 1971.
- 24) 西本詮, 水川典彦, 植田清隆, 大橋威雄: 脳底部異常血管網症 (モヤモヤ病) の統計的観察, 第15回日本神経学会総会, 横浜, 1974.
- 25) 水川典彦, 植田清隆, 竹内伸二, 西本詮: 脳底部異常血管網症. 総論統計的観察とその問題点. 医学のあゆみ, **91**:279, 1974.
- 26) 植田清隆, 大橋威雄, 水川典彦, 西本詮: 脳底部異常血管網症二剖検例の検討—15剖検例との比較—. 第16回日本神経学会総会, 大阪, 1975.
- 27) 大橋威雄, 水川典彦, 植田清隆, 西本詮, 谷川雅洋, 生田房雄: 脳底部異常血管網症の2剖検例. 第16回日本神経学会中四国地方会, 広島, 1974.
- 28) 水川典彦, 岩槻清: 脳腫瘍を合併した脳底部異常血管網症の1例. *臨床神経*, **13**:650, 1973.
- 29) Silverstein, A., Lehrer, G.M. and Mones, R.: Relation of certain diagnostic features of carotid occlusion to collateral circulation. *Neurology*, **10**:409, 1960.
- 30) Mount, L.A. and Taveras, J.M.: Arteriographic demonstration of the collateral circulation of the cerebral hemispheres. *Arch. Neurol. Psychiat.*, **78**:235, 1957.
- 31) Kaplan, H.A.: Collateral circulation of the brain. *Neurology*, **11**:9, 1961.
- 32) Taveras, J.M., Mount, L.A. and Friedenber, R.M.: Arteriographic demonstration of external-internal carotid anastomoses through the ophthalmic arteries. *Radiol.*, **63**:525, 1954.
- 33) Tatelman, M.: Pathways of cerebral collateral circulation. *Radiol.*, **75**:349, 1960.
- 34) 鈴木二郎, 児玉南海雄, 高久晃: 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. Cerebrovascular "Moyamoya" disease. 第5報. "Ethomoidal Moyamoya" について. *脳と神経*, **22**:417, 1970.
- 35) Gado, M. and Marshall, J.: Clinico-radiological study of collateral circulation after internal carotid and middle cerebral occlusion. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **34**:163, 1971.
- 36) Van der Eecken, H.M. and Adams, R.D.: The anatomy and functional significans of the meningeal arterial anastomoses of the human brain. *J. Neuropath. Exp. Neurol.*, **12**:132, 1953.
- 37) Cobbs, S.: The cerebral circulation, XIII. The question of "End-arteries of the brain and the mechanism of infarction". *Arch. Neurol. Psychiat.*, **25**:273, 1931.
- 38) Sindermann, F., Dichgans, J. and Bergleiter, R.: Occlusion of the middle cerebral artery and its branches: Angiographic and clinical correlations. *Brain*, **92**:607, 1969.
- 39) Rosegay, H. and Welch, W.K.: Peripheral collateral circulation between cerebral arteries.

- : A demonstration by angiography of the meningeal arterial anastomoses. J. Neurosurg., 11 : 363, 1954.
- 40) 工藤達之: 若年者ウィリス動脈輪閉塞症. 臨床神経, 5 : 607, 1965.
- 41) 鈴木二郎, 高久晃, 旭方旗: 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, 1966.
- 42) 赤井契一郎, 橋本康夫, 森安信雄: 剖検症例, Ref. 9, pp. 113, 1967.
- 43) 別府俊雄, 荒井康温, 河村弘庸, 喜多村孝一, 梶田昭: 脳底部異常血管網症の1剖検例. 脳と神経, 23 : 1369, 1971.
- 44) 半田肇, 谷栄一, 梶川博, 佐藤耕造, 山下純宏, 苧坂邦彦, 南風原英之, 為茂井道子, 京極方久: いわゆる cerebral arterial rete の成人例の1剖検例. 脳と神経, 21 : 181, 1969.
- 45) 平山章彦, 古和田正悦, 深沢仁, 伊藤善太郎, 松岡茂, 儀藤洋治: 脳底部異常血管網における組織計測学的検討及び本邦12剖検例の概要. 脳と神経, 26 : 1215, 1974.
- 46) 北条憲二, 小林庸次, 川北幸男: 若年性両側性内頸動脈閉塞症. Ref. 9, pp. 104, 1967.
- 47) 細田泰弘: 病理学的立場から. Ref. 23, pp. 1266, 1971.
- 48) 細田泰弘: いわゆる“特発性ウィリス動脈輪閉塞症”(脳血管“Moyamoya病”)の病理学的検討. 脳と神経, 26 : 471, 1974.
- 49) 金子博, 岡村明治, 西田和男, 渡辺正雄: 頭蓋内異常血管網の1剖検例. 脳と神経, 23 : 1381, 1971.
- 50) 牧豊, 中田義隆: 脳底部内頸動脈血管奇形の剖検例について. 脳と神経, 17 : 764, 1965.
- 51) 桶田理喜: 臨床的に両側性に頭蓋内内頸動脈終末部の閉塞と脳底部異常血管網が認められた肺癌の1剖検例—動脈の閉塞ならびに異常血管網の成立機序について—. 神経進歩, 14 : 285, 1970.
- 52) 桑原武夫: 先天説の立場から. Ref. 23, pp. 1259, 1971.
- 53) 児玉南海雄: 脳底部穿通動脈の側副血行路としての可能性および加齢的变化—脳血管“Moyamoya”病に関して. 脳と神経, 23 : 1389, 1971.
- 54) Murphy, J. P.: Cerebrovascular disease, The Year Book Publishers. Inc., Chicago., pp. 1363, 1954.
- 55) 鈴木二郎: 後天的な立場から. Ref. 23, pp. 1263, 1971.
- 56) Smith, K., Nelson, J. and Dooley, J.: Bilateral “hypoplasia” of the internal carotid arteries. Neurol., 18 : 1149, 1968.
- 57) Fisher, C.: Early-life carotid-artery occlusion associated with late intracranial hemorrhage : Observations on the ischemic pathogenesis of mantle sclerosis. Lab. Invest., 8 : 680, 1959.
- 58) Riggs, H. E. and Griffiths, J. O.: Anomalies of the circle of Willis in persons with nervous and mental disorders. Arch. Neurol. Psychiat., 39 : 1353, 1938.
- 59) 八代利雄: 脳底部に於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, 1957.

Abstract

Studies of Japanese cases with cerebral basal rete mirabile (moyamoya disease) clinical, angiographical and pathological investigations.

by

Norihiko MIZUKAWA

Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School

(Director : Prof. Akira Nishimoto)

It has become evident from reports by neurosurgeons, neuroradiologists and pediatricians that the syndromes of transient hemiplegia or convulsions in children (under 16 years of age) and subarachnoid hemorrhage or hemiplegia in adults occur with a particularly high frequency in Japan. Angiographic findings in these patients revealed marked stenosis or obstruction at the terminal portion of bilateral internal carotid artery (most of the cases showed C₁ obstruction) and bilateral arterial vascular networks at the base of the brain. The syndrome was given the name "cerebral basal rete mirabile" by the Japanese and is also variously called moyamoya disease or cerebral arterial rete.

Our clinic has experienced thirty-three cases of this disease during the past 12 years (1963~1974). Thirty of these cases (18 adults : 11 males, 7 females and 12 children : 4 males, 8 females) are presented with discussions of the symptoms, clinical course and angiographic findings. Bilateral carotid angiograms were performed in each case. In one particular juvenile case, angiography performed on three different occasions revealed marked changes and these six films are presented for discussion. In sum total, therefore, 36 carotid angiograms from 18 adult cases and 28 from 12 juvenile cases have been discussed.

Each angiogram was discussed in terms of grade of narrowing throughout the internal carotid artery, filling of the ophthalmic and posterior communicating arteries, development of the cerebral basal rete mirabile, visualization of the anterior, middle and posterior cerebral arterial regions and development of the leptomeningeal anastomoses. Narrowing was classified into three groups : none, moderate and marked. Filling of the ophthalmic artery and its branches was classified as mild (+), moderate (++) or marked (+++), as was filling in the posterior communicating artery. Development of the cerebral basal rete mirabile and visualization of the anterior, middle and posterior cerebral arterial regions were both reported as good (+++), fair (++) or poor (+).

1) Moderate or marked narrowing throughout the internal carotid arteries was observed in 40% of adult angiograms and 45% of juvenile angiograms.

2) In 9 cases out of 18 adult cases and 9 cases out of 12 juvenile cases, bilateral internal carotid arteries showed almost equal size throughout.

3) The time intervals from the onset of symptoms to angiography examinations showed no statistical correlation to the grade of narrowing of the internal carotid arteries.

4) The collateral circulation to the frontal lobe or frontal base via the medical frontal artery, supra-orbital artery or anterior and posterior ethmoidal artery originating from the ophthalmic artery were detected in 34 out of 64 carotid angiograms (53%).

5) The posterior communicating artery was visible in 53% of adult carotid angiograms and 61% of juvenile carotid angiograms.

6) Leptomeningeal anastomoses were often observed. The most frequently detected leptomeningeal anastomosis originated from the posterior cerebral artery to the middle cerebral artery. The second most frequently detected anastomosis was from the posterior cerebral artery to the anterior cerebral artery. These leptomeningeal anastomoses were detected in the distal regions of the R.splenii, posterior temporal and parietooccipital arteries. Anastomosis from the middle cerebral artery to the posterior cerebral artery was seldom visible.

7) Well developed cerebral basal rete mirabile were more often detected in children, while the poorly developed predominated in adults.

8) 80% of the cases showed almost symmetrical development of cerebral basal rete mirabile. The branching of small vessels forming the cerebral basal rete mirabile or obstruction level of the internal carotid artery was not always symmetrical.

This author developed the "visualization index" of internal carotid angiograms. The grade was converted into numbers, namely, — to 0, + to 1, ++ to 2 and +++ to 3. The index was the sum of these numbers depicting the grade of filling of the ophthalmic and posterior communicating arteries, development of cerebral basal rete mirabile, and visualization of anterior, middle and posterior cerebral arteries.

9) The mean visualization index of internal carotid artery of "no narrowing" group was 10.1 ± 1.7 in adult angiograms and 10.4 ± 1.6 in juvenile angiograms. In the moderate narrowing group, 5.9 ± 1.8 in adults and 7.1 ± 1.2 in children and in the marked narrowing group, 2.3 ± 1.2 in adults and 2.5 ± 1.5 in children. These results showed that the narrowing of internal carotid artery closely correlated to the "visualization index" of internal carotid artery.

The author reviewed 518 cases of moyamoya disease by personal inquiry to the main neurosurgical, neurological and pediatric clinics in Japan.

10) Sex and age distribution of these 518 cases were as follows.

Age	0~4	5~9	10~15	16~19	20~29	30~39	40~49	50~59	60~
male	22	37	26	7	29	43	25	16	4
female	40	52	43	23	30	65	38	13	5

Among these 518 cases, angiographic follow-up was carried out in 68 cases (time interval of follow-up angiography was more than six months). The angiographic changes were classified in three groups, major change, minor change and no change.

11) 8 juvenile cases (male 4 cases, female 4 cases) showed major change. 4 cases became typical moyamoya disease after normal angiograms. 3 cases showed dramatic changed of angiography. Only one case developed typical moyamoya disease with unilateral changes at angiography.

12) 6 juvenile cases (male 3 cases, female 3 cases) and 9 adult cases (male 3 cases, female 6 cases) showed minor changes such as development of collateral pathways via leptomeningeal anastomosis or rete mirabile anastomosis. These minor changes were not typical changes in this disease, because they were often detected in cases with main arterial obstruction of the central nervous system.

13) In short, only 8 cases showed true angiographic changes in 68 cases and these 8 cases were 12% of total cases and 27% of juvenile cases.

The author collected 15 autopsy cases from literature in Japan and has personal experience of two others. These 17 cases comprised three juvenile cases (female, 3 cases) and 14 adult case (male, 6 cases, female, 8 cases). Pathological findings of the terminal portion of internal carotid artery and main trunk of anterior and middle cerebral artery were mainly discussed. 14) All cases showed marked thickening of the intima at the terminal portion of the internal carotid artery (C_1). 13 cases out of 17 cases showed eccentric, stratified thickening of the intima, splitting of the internal elastic lamina and partial thinning of the media.

15) The main trunk of the anterior and middle cerebral arteries (A_1 A_2 , M_1 M_2) showed concentric edematous thickning of the intima, tortuous configuration of the internal elastic lamina and thinning of the media in 13 out of 17 cases.

16) From these pathological findings, it seemed to us that the thickening of the intima at the internal carotid artery and the main trunk of anterior and middle cerebral arteries was of different etiology.

17) The atheromatous changes in the intima were detected in only one juvenile case and 4 adult cases. These cases with atheromatous changes were only one third of the autopsied cases and it was clear that atheromatous change of intima was not the main cause of this disease.

18) Histologically, the abnormal vascular networks showed thin, tortuous walls with irregular dilated lumens and it was very difficult to classify them categorically as venous or arteriolar.