

症 例

中 脳 水 道 の 非 腫 瘍 性 閉 塞 症 の 2 例

京都大学医学部外科学教室第1講座（指導：荒木千里教授）

高 三 秀 成 ・ 北 島 伸

〔原稿受付 昭和34年8月5日〕

STENOSIS OF THE AQUEDUCT OF SYLVIIUS DUE TO ITS DEVELOPMENTAL ANOMALY: REPORT OF TWO CASES

by

HIDENARI TAKASAN & SHIN KITAZIMA

From the First Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. CHISATO ARAKI)

In the present report two cases of stenosis of the aqueduct of SYLVIIUS due to its dysplasia have been reported.

Case 1. A 6-year-old girl, had complained of intermittent headache, vomiting and diplopia for the past six months. Neurological examinations as well as X-ray findings revealed the presence of the stenosis of the aqueduct. Since the aqueduct could not be opened by inserting a Nélaton's catheter through the fourth ventricle, the ventriculo-cisternostomy (TORKILDSSEN) was done. After operation, the patient developed fever continuously, ranging 37.5°C to 39.5°C, and then fell into coma and died 43 days postoperatively.

Case 2. A baby, 20 days after birth, was admitted because of abnormal enlargement of the head. The transcallosal ventriculocisternostomy (LAZORTHES, ANDUZE-ACHER, CAMPAN and ESPAGNO, 1957) was not effective. Three weeks later, the occipital bones, atlas and epistropheus were resected to make the cisterna magna wider. The patient died one hour after the operation.

In both cases, the aqueduct consisted of small canals or diverticuli lined with ependymal cells, and appeared to be forking, as designated by RUSSELL. The numerous ependymal cells embedded in a dense bed of subependymal glia with the loss of ependyma for short stretches... denuded zone..., were noted. At the site of the most intense stenosis, the aqueduct consisted of several small canals, most of which were almost obliterated.

In case 1 the subependymal glial proliferation was not remarkable, but small round cell infiltrations as a result not only of postoperative but also of preoperative ependymitis were found. In case 2, the subependymal glial proliferation was marked and no inflammatory reaction was present.

中脳水道の狭窄乃至閉塞症の原因は種々あるが、中脳水道及びその附近に於ける種々の病変（腫瘍、動脈瘤、炎症等）に基くものの他に Aqueductal dysplasia (atresia, forking 及び gliosis) 及び所謂 Traction stenosis (Arnold-Chiari complex の大部分に見られる) 等の様な発生異常に基ずくと考えられるものもある。

最近吾々は aqueductal dysplasia によると思われる中脳水道閉塞症の2例を経験したので報告する。

症 例

第7例 久○美○子、6才、女、昭和32年8月5日入院

主訴：間歇的頭痛、嘔吐発作及び複視

既往歴：満期安産、熱性疾患(-)、Mantoux's R. 1 昨年陽転、B. C. G. 未施行。

現病歴：昭和32年2月頃（入院6ヵ月前）から誘因と思われるものがなく、時々前頭部に疼痛を訴えていたが、4月20日頃より頭痛は強且頻となり、加うるに軽度発熱を来した為、某医を訪れレ線検査を受け肺浸潤と云われストレプトマイシン8gの注射を受けた。6月初旬より食後直ちに嘔吐を来することが多くなり、7月8日より7月20日迄某院に入院、結核性髄膜炎の疑のもとに種々の検査・治療を受けたが軽快せず、約10日前から更に時々複視を訴えるに至り来院した。発病来、意識障害、痙攣発作、聴覚障害を来したことはない。食欲良好、睡眠良好、便通1日1行。

家族歴：祖母が10年前子宮癌の手術を受けた以外、特記すべきものなし。

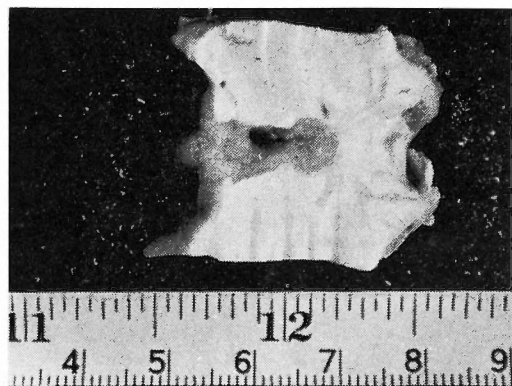
入院時所見：体格、栄養、胸腹部等に異常所見を認めず、前頭部に激しい頭痛を屢々訴える。複視を訴え、瞳孔は両側共正円型なるも左右不同（右<左）。開眼時及び閉眼時共、一足にて起立不能。Babinski 氏反射は右側にて陽性。項部強直及び両側に鬱血乳頭を認む。腰椎穿刺では、側臥位で初圧500mmH₂O以上、3cc排除して終圧500mmH₂O以上、Queckenstedt 現象は正常に認められる。髄液は水様透明、細胞5/3、糖反応及び蛋白反応正常。赤血球数550×10⁴、ザーリ氏血色素量75%、白血球数8,700、好酸球2.5%、好塩基球0%、桿状核12%、分葉核33%、リンパ球51.5%、単球1%。7月17日某院に於ける検査に依れば「ワ」氏反応陰性だった。頭部レ線単純撮影に依れば Impressio digitatae あり、骨縫合稍々拡大、右鞍背部軽度破壊像等の所見を得、又、脳血管撮影で脳水腫の所見を認

めた。又モルヨドール脳室撮影によれば脳水腫及び中脳水道閉塞の所見を得た。

経過及手術所見：中脳水道閉塞症の診断のもとに8月13日後頭下開頭術を行い、Nélaton 氏カテーテル3号挿入により第四脳室側より中脳水道の拡大を試みたが、狭窄極めて高度の為、目的を達し得ず、Torkildsen 氏手術を行なうだけに留めた。術後37乃至38°Cの発熱を見、8月20日白血球数14,200にして、爾後最高39.5°Cの弛張熱が続き抗生物質を投与するも効無く、9月5日右側脳室ドレナージを行い、9月12日之を抜去す。その後嗜眠状態となり、9月15日頃より昏睡状態に陥る。其後一時意識明瞭となつたが9月20日より再び昏睡状態となり、9月26日死亡す。後頭部の手術創の下端が9月15日頃より瘻孔性となり、髄液の排出を見た。該部よりの髄液は死亡時迄全く水様透明にして濁濁性乃至膿性ではなかつた。

脳肉眼的所見：髄膜は肥厚せず、色調その他にも異常を認めず。只、瘻孔部及び小脳の一部の軟膜に肥厚を認めたが、この変化は少範囲に過ぎなかつた。髄膜を切開するに際し、少量の水様透明な髄液の流出を認めた。脳回転は一般にやや扁平で、脳溝は浅く脳実質は全般にやや浮腫状を示す。側脳室は両側共拡張し、殊に右側に於て著しい。第三脳室も高度に拡張し、Monro 氏孔も拡大す。然し脳室壁は凡て平滑で異常沈着物乃至微細顆粒は認められず。中脳水道は上丘附近にて完全に閉塞し、閉塞部より頭側は急激に拡大して第三脳室に移行する（第1図）。下丘中央部附近（尾部）

第1図 第1例 中脳水道第三脳室側（頭側）はやゝ拡大している。

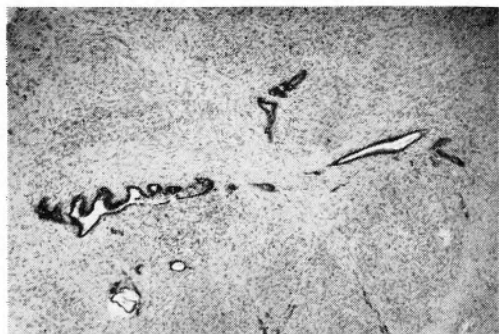


では略正円形で、寧ろやや拡張し、下丘よりも尾側では底を背側に向けた三角形をなし略正常の形状、大きさを示している。第四脳室は略正常である。

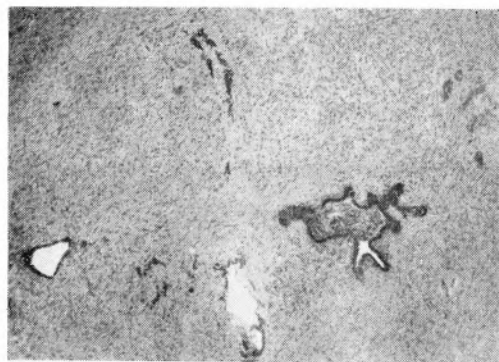
組織学的所見：肉眼的に閉塞部は上丘附近に認められたので、該部を中心として連続切片により組織学的検査を行なった。切片は凡て脳幹の長軸に垂直方向をなす様にし、ヘマトキシリン・エオジン染色を行なった。

中脳水道は上丘部に於て、約4乃至5mmの長さに亘り、正中線よりも左側に偏位し、極めて複雑な形状を示し、高度の狭窄の状を呈す。左側への偏在はこの狭窄部に於てのみ認められる。狭窄部について順次経過を追つて観察するに、最も顕著な事は中脳水道はその内腔の狭小化につれて輪郭が不規則に複雑化し、憩室乃至は小細管を分岐して行くことである(第2図)。

第2図 第1例 中脳水道狭窄部。典型的なforkingが見られる。×40



第3図 第1例 狭窄の最も強い部分。×40



又単なる上衣細胞の集塊のみで、内腔を形成しないものも見られる。狭窄の最も高度の部分では、3個の小細管を数ヵ所に散在する上衣細胞集簇のみとなる(第3図)。又上衣細胞の欠如(denuded zone)、細胞体の顕著な細長化等の他に、多層に増殖し、時には之が内腔に向つて増殖突出している。然しその為に内腔を充満する様な事はない。内腔には屢々多数のリンパ球、fibroblast等が認められ、之が細管内腔を充満してい

る場合が屢々認められる。多核白血球は認められない。又上衣細胞欠損部より上衣下グリヤが内腔に向つて突出或は増殖していることが多い。然し全体として、内腔の一部又は大部分を充しているのは上記のリンパ球、fibroblast、時には赤血球等である。狭窄の最も高度の部分では3個の小細管の内、一つはその内腔が完全に血栓化して居り、他の一つは内腔の約1/2が炎症性細胞に依り充され、残る1個の細管だけが完全に空虚な内腔を有している。中脳水道周囲の血管には屢々血管周囲性リンパ球浸潤が認められ、時にはリンパ球の集塊を見られる。上衣下グリヤの増殖も見られるが、あまり顕著ではない。狭窄部より尾側に於ても、上衣細胞の増殖、内腔の一部にリンパ球、fibroblast等が認められる。然し細管形成は認められず、上衣細胞の一部欠如も稀である。髄膜にはリンパ球浸潤が極めて顕著に認められ、時には血管外膜の肥厚も認められる(第4図)。この髄膜炎の所見は脳底部に於て顕著

第4図 第1例 脳底部に於ける髄膜炎の模様。×40



である。脳実質内にも軽度ではあるが一部に血管周囲にリンパ球浸潤を認めた。

第2例：清○須○恵、生後20日、女、昭和33年12月16日入院

主訴：頭部の異常増大

現病歴：11月24日満期にて帝王切開により分娩す。生下時、頭部が異常に大きく、而もその後急速に増大して来た。

家族歴：父母共に性病を否定す。特記すべきものなし。

入院時所見：全身栄養状態や、悪く、皮膚乾燥す。頭部は非常に大きく、皮下血管怒張が顕著であり、又Macewen症状を認む。骨縫合部が異常に開大し、而

も該部に波動を触れる。軽度の anisocoria (右>左), 軽度の上肢強直(右>左), 腱反射亢進(右>左)等を認めた。赤血球数 474×10^4 , 白血球数24200, 体温 $37 \sim 38^\circ\text{C}$ 。

経過及び手術所見: 入院の翌日(12月17日) transcallosal ventriculocisternostomy (Lazorthes, Anduze-Acher, Campan & Espagno, (1957)を行つた。即ち左側脳室の前角と pericallosal cistern の間をカテーテルにて連絡した。

術後 $41 \sim 38^\circ\text{C}$ の弛張熱が続いたが, 頭囲の増大が稍停止した如く思われたので12月30日一旦退院す。

術後1週間は頭囲も徐々に小さくなつたが, 術後約3週間目より再び増大して来, 時折嘔吐を伴う様になつたので, 翌年2月7日再入院す。尚頭囲は, 術前48cm, 術後1週間目43cm, 術後1ヵ月目49cm, 再入院時52.5cm, であつた。再入院時には赤血球数 425×10^4 , 白血球9,400であつた。

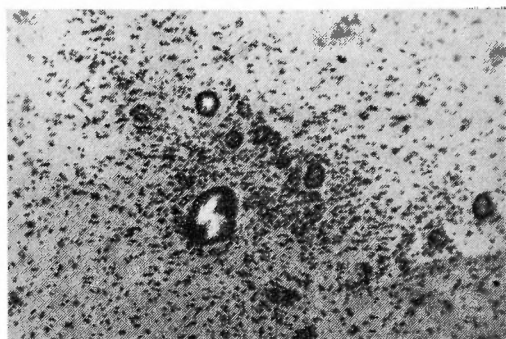
2月11日, 後頭骨を除去し, 出来れば第1, 第2頸椎をも除去し大後頭槽を広くする目的で手術を行なつた。小脳扁桃は第3頸椎, 延髄の門 (Obex) は第1頸椎, 錐子(Clava)は第2頸椎の高さ迄脱出しているのが認められ, 恐らく Arnold-Chiari の畸形に基くものと考えられた。術後約1時間で死亡す。

剖検時所見: 髄膜に異常を認めず。脳回転は扁平化し, 脳溝は浅く, 大脳半球は約 $0.5 \sim 1\text{cm}$ の厚さに萎縮し, 側脳室及び第Ⅲ脳室は強度に拡大し, 脳梁は薄紙様である。視床, 視床下部は拡大せる脳室にて圧迫されている。中脳水道は, 下丘より上丘部にかけて完全に閉塞され, 腔を認めず。閉塞部より頭側では急激に拡大している。結局手術時 Arnold-Chiari malformation と思われたが, 剖検では斯かる畸形はなく中脳水道閉塞に基くものであつた。

組織学的所見: 第1例と同様に閉塞部を中心として連続標本を作りヘマトキシリン・エオジン染色を行なつた。

中脳水道の狭窄乃至閉塞は約4乃至5mmの長さに亘つて認められたが, 第1例の如き1側への顕著な偏位は認められなかつた。中脳水道の形状は狭窄部では極めて複雑化し, 樹枝状又は forking の状態を呈し更に憩室又は小細管に分岐している事は第1例と同様である。最も狭窄の度の強い部では数個の小細管及び上衣細胞集簇のみで, その内, 内腔の明かに認められるのは1コの小細管だけであり, 狭窄の度は第1例に

第5図 第2例 狭窄の最も強い部分。×70

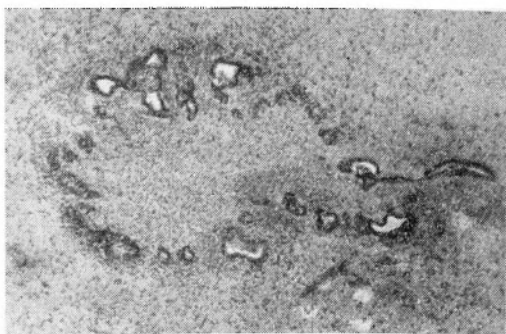


於けるよりも強く, 機能的には完全な閉塞状態にあつたものと思われる(第5図)。又, 以上の所見の他に, 第1例に於けると同様に上衣細胞の一部欠損, 上衣細胞の多層増殖や細長化等も認められた。本例では, 第1例と異なる所は, 上記の狭窄の度が強い事の他に, 上衣下グリヤ増殖が顕著である事及び脳・髄膜炎の如き炎症性変化が全く認められない事である。

上衣下グリヤ増殖は狭窄部の頭側の部分に於ても顕著である。即ち此部では, 中脳水道の元来の輪郭に一致して環状に小細管及び上衣細胞集簇が散在し, 主としてその内側にグリヤ細胞の増殖が認められる(第6図)。グリヤ細胞は主として幼若なアストロサイトと思

第6図 第2例 小細管が環状に配列しその内側にグリヤ増殖が顕著である。

×50



われるが, 場所により多少その性状は異り, 上衣細胞の幼若型と思われるものも混在している。狭窄の最も高度な部及び更に尾側では小細管の環状配列が認められず, グリヤ増殖は頭側程強い事はないが, 小細管群の周囲に判然とグリヤ細胞増殖が認められる。

上衣細胞欠損部より内腔に向つてのグリヤ増殖は時折認められるが, 何れも軽度である。又第1例に見られた様な髄腔内に炎症性細胞は認められなかつた。

上衣下や髄膜に血管周囲性細胞浸潤を殆ど認めることが出来なかつた。

考 察

中脳水道の形状、大きさは個人差が甚しく、中脳水道の狭窄がある場合でも必ずしもその症状を示すものではない。Beckett 等は正常成人では中脳水道は長さ約15mm、巾約3mmとしているが、彼等は約0.09sq・cmのもので内脳水腫を発生しなかつた例を認めている。又正常の中脳水道に於ても上衣細胞の一部欠損 (denuded zone)、該上衣細胞欠損部より内腔へのグリヤ増殖性結節形成等が屢々認められ、更に上衣細胞が一層でなくて時に数層をなすことがあり、又上衣下層に副細管 (accessory aqueductules) 乃至憩室 (diverticuli) を形成したり、単なる細胞集簇として中脳水道の周囲に散在したり、又、上衣下グリヤ (glial plate) も、グリヤ増殖の場所及びその細胞密度に於て多様性を呈すると述べている。従つて中脳水道はその性状が極めて多様なるが故に、正常か否かは程度差の問題であることが多い。而して、内脳水腫の発現は中脳水道自体の他に種々の要素——病変の進行状況、髄液副路形成の有無、感染等——が関与するものと考えられる。

Arnold-Chiari complex の場合に見られる中脳水道の Traction stenosis (Lichtenstein) や、中脳水道の附近に発生した腫瘍による閉塞症を除けば、中脳水道の狭窄乃至閉塞症の発生機転に関しては上衣下グリヤ増殖 (gliosis) が重要な役割を演ずると考えられている。而してこのグリヤ増殖は炎症に基くとなす考え方と発生異常によるとの考え方とがある。

炎症説によれば、主として胎生期の慢性髄膜炎、上衣炎により二次的に上衣下グリヤ増殖が起り、この炎症性グリヤ増殖が中脳水道の閉塞乃至狭窄を惹起すると考えるのである (Dandy & Blackfan, Schelden, Parker & Kernohan, 井田)。そして炎症性変化が既に認められない場合には、炎症により惹起されたグリヤ増殖だけが残されていると考えるのである。尚、炎症の原因としては胎生期に於ける細菌(結核、梅毒等)新陳代謝毒素、外傷等の要素が挙げられている。

他方グリヤ増殖を発生異常に基くとする説によれば、炎症性反応が中脳水道及びその他の脳実質或は髄膜に認められない事、中脳水道部のグリヤ増殖には spongioblast 等の未分化のグリヤ細胞が混在していることがある事、正常中脳水道にも軽度乍らもグリヤ

増殖、細管形成等が屢々認められることがある事、又種々の畸形が同時に合併する事がある事等から、中脳水道の dysplasia は発生異常性のものであると考えるのである (Beckett, Netzký & Zimmerman 等)。何れにしても、本疾患ではその発生機転はともかく、上衣下グリヤ増殖が重要な所見の一つであり、そして同時に中脳水道は極めて狭小となり多数の細管に分歧しているもの (forking) が多いのである。

扱て、吾々の検索した症例について考察するに、先づ第1例では、中脳水道の狭窄部は正中線よりも左側に偏在し極めて複雑な走行を呈し、細管形成、上衣細胞増殖乃至一部欠損、内腔へのグリヤ膨出、上衣細胞集簇の散在等が見られ、殊に最も狭窄の強いと思われる部では数個の細管のみが認められた。之は明かに発生異常を示すものである。一方又、蜘蛛膜下腔、脳実質の一部及び中脳水道の周囲等に於ける血管周囲性リンパ球浸潤が見られるが、之は脳・髄膜炎及びそれから引続いて発生した上衣炎の像を示すものである。これは主として手術後に起つた炎症性変化と思われる。又、本例では他の多くの報告例に見られる如き顕著なグリヤ増殖殊に中脳水道内腔へのグリヤ増殖の傾向は少く、リンパ球様円形細胞が中脳水道の腔内に多数証明され、更に fibroblast の如き結合織性細胞が混在し、一部では血栓様に器質化されて細管内腔を充満していたが、之等は明らかに二次的な炎症性反応であつた。これには術後の上衣炎も或程度関係していると思われるが、それとは別に恐らく手術前既にそこに慢性炎症があつて、それが発生異常に加つてこの部の通過障害を助長したものと考えられる。結核性髄膜炎の所見は認められなかつた。結局本例は congenital に狭小となれる中脳水道に更に慢性の脳・髄膜炎、上衣炎が加わり、為に中脳水道の内腔に狭窄を来し内脳水腫を発現したものである。但し剖検時に見られる炎症は術後性の炎症を混じているので、これがそのまゝ当部の炎症を示すものでないことは勿論である。尚当初の炎症の原因は本例では明かでない。第2例では上衣下グリヤ増殖が顕著であり、而も炎症性変化は全く認められなかつた。第1例と同様に中脳水道の形状の変化、細管形成、上衣細胞の変化等が見られたが、狭窄の程度は第1例よりも更に強い様に思われる。然し細管内腔がすべて完全に消失している部分を見出し得なかつた。機能的には殆ど完全な閉塞状態にあつたものと想像される。尚本例では手術時に Arnold-Chiari complex の存在が疑われたが、剖検時にその存在が否定さ

れている。Lichtensteinによれば、この complex の際の Traction stenosis は何れも中脳水道の狭窄の程度が軽い様であり、本例に於ける狭窄の模様とは全く異なるものの様である。結局、本例も中脳水道の発生異常に基く狭窄症であつて、而も炎症を伴なっていないものである。

結 語

中脳水道の発生異常に基くと考えられる非腫瘍性的の中脳水道閉塞症の2例を報告し、その病理発生機転について考察を加えた。尚、第1例では炎症所見を伴つて居り、これが発生異常に附加されて水道通過障害を来たしたものと推定される。

参 考 文 献

- 1) 井田泰輔：Aq. Sylvii の非腫瘍性閉塞症の病理解剖学的研究。新潟医学会雑誌，第70年，4号，354，昭31，
- 2) Beckett, R. S. et al.: Developmental Stenosis

of the Aqueduct of Sylvius. Am. J. of Path., 26, 755, 1950.

- 3) Dandy, W. E., and Blackfan, K. D.: Internal Hydrocephalus. Am. J. Dis. Child., 14, 424, 1917.
- 4) Spiller, W. G.: Two Cases of Parietal Internal Hydrocephalus from Closure of the Interventricular Passages: With Remarks on Bilateral Contractures Caused by a Unilateral Cerebral Lesion. Am. J. M. Sc., 124, 44, 1902.
- 5) Schelden, W. D. et al.: Occlusion of the Aqueduct of Sylvius. Arch. Neurol. & Psychiatry., 23, 1183, 1930.
- 6) Shimada, M.: Persistence and Misplacement of Immature Glial Cells in Various Parts of the Human Fetal Brain and their Possible Relation to the Development of Gliomas. Folia Psychiat. et Neurol. Japan. 8, 237, 1954.

腹 痛 を 前 兆 と す る 癲 癇

京都大学医学部外科学教室第1講座（指導：荒木千里教授）

野 川 徳 二

〔原稿受付 昭和34年7月29日〕

EPILEPSY WITH AN AURA OF ABDOMINAL PAIN REPORT OF A CASE

by

TOKUJI NOGAWA

From the 1st Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. CHISATO ARAKI)

An eighteen-year-old boy was admitted to our clinic, complaining of general convulsive seizure with an aura of colicky abdominal pain.

On EEG examination, left-sided diffuse seizure discharges were disclosed.

By means of pressing on the plexus coeliacus, the seizure could be ceased.

緒 言

腹痛を前兆とする癲癇発作は相当に存在する事が報

告されているが、明らかに腸管蠕動亢進を伴う腹痛を前兆とする癲癇発作であり、然も腹部を圧迫する事によつて頓挫せしめ得る症例を観察したので報告する。