症 例

高齢者にみられた失外套症候群の 1 例*

杉浦 昌也 林 輝美 飯塚 啓
嶋田 裕之 片山 宗一**

脳卒中再発作の比較的早期に失外套症候群を呈し、剖検の結果、右内頸動脈サイフォン部のほぼ完全閉塞により、大脳および脳幹に広汎な軟化巣を認めた老年女子例について、臨床病理学的検討を加えた。また本症候群の本邦報告例について病因と病変部位に関する若干の検討を行った。

症例は 77 才の女性で、4 年前に高血圧を指摘され、2 年前に左不全片麻痺、高血圧で 6 ヶ月入院した。昭和 44 年 4 月、食欲不振、腰痛を主訴として再入院した。5 日目、言語不明瞭となり、左顔面筋麻痺をきたし、次いで左完全片麻痺：無言となり、呼びかけに対して開眼し、物を追うような眼球運動があった。痛覚刺激に対する逃避反応、強制把握、上下肢の無目的な運動が右側に存在した。嚥下は不能。睡眠覚醒の区別は明瞭。意識水準が次第に低下し、入院後 52 日目に死亡した。

脳波所見は、本症候群出現前は 8～9 c/s, 50～70 μ V の α 波が頭頂、後頭部に優位に出現、本症候群出現 3 週後は 6～7 c/s, 50～70 μ V の θ 波の基礎律動に、3 c/s 前後の δ 波が少量混在し、軽度の左右差を認めた。死亡 15 日前には 1～3 c/s の大徐波が連続的に出現し、右半球に電氣的活動の減弱が著明にみられた。

剖検所見では、右内頸動脈サイフォン部が器質化した血栓によりほぼ完全に閉塞され、右中心前回、前頭葉の帯状回、脳梁を含む右大脳半球皮質、白質および海馬回、視床、視床下部を中心とした脳幹網様体に新、旧の融解壊死と脱髄が血管病変に合致してみられた。本症候群ないし無動性無言の脳の障害部位は 1) 広汎な大脳皮質、白質。2) 前頭葉（帯状回、脳梁）、3) 視床、視床下部、脳幹の三大領域に分類されているが、本症例は 3 者にまたがる複雑な病変を示した。本邦報告例 44 例において脳腫瘍は単独部位の障害が多く、各種中毒、脳血管障害、頭部外傷では 2 者ないし 3 者の領域にまたがる例が 11 例をしめた。

Kretschmer¹⁾, Cairns^{2,3)} の報告以来、失外套症候群 (dasapallische Syndrom) は独語圏内において、無動性無言 (akinetetic mutism) は英仏語圏内において、それぞれ多数の報告例を重ねつつある^{4,5)}。この両者の異同ないし、相互の関係について最近二、三の綜説^{6,7)} において整理の動きがみられるが、豊倉⁶⁾ は、現在あまり性急に症候と病変の局在との結論をだすことを戒めている。著者らは脳卒中再発作の比較的早期に、本症候群を呈し、剖検により右内頸動脈サイフォン部のほぼ完全閉塞により、大脳および脳幹に広汎な軟化巣を認めた症例を経験し、臨床病理学的検討を加えた。

症 例

患者 77 才の女性

家族歴：夫、子供 2 人が肺結核で死亡

既往歴：昭和 40 年 5 月養育院入寮時、血圧 196/120 mmHg の高血圧で、降圧剤による治療を受けたが、昭和 42 年 9 月上旬、左上肢の動きが悪くなり、知覚も鈍くなったため、9 月 16 日当院へ入院。左不全片麻痺と診断された。血圧は 148/100 mmHg。握力は右 6 kg、左 1 kg。膝蓋腱反射が両側亢進し、Babinski 反射が左に陽性であった。漸次回復し、昭和 43 年 2 月 20 日軽快退院した。

現病歴：昭和 44 年 4 月中旬、微熱、食欲不振、呼吸困難が出現、24 日再入院した。

入院時所見：体格小、栄養やや不良、意識は清明、言語は正常であった。体温 38.4°C、脈拍 72/m、整、血

* 要旨は第206回日本内科学会関東地方会において発表。

** M. Sugiura, T. Hayashi, H. Iizuka, H. Shimada: 東京都養育院付属病院内科病理：東京都板橋区栄町 35の2；S. Katayama：東京大学医学部第2内科：東京都文京区本郷 7-3-1. 受付：1970年10月21日。

圧 130/90 mmHg. 貧血, 黄疸なく, 胸部は心濁音界正常で, 心音純. 肺野は正常, 腹部は平坦で, 肝, 脾, 腎を触知せず. 瞳孔は左右同大で, 対光反射は迅速, 眼球運動は正常, 舌偏位なく, 項部強直もみられなかった. 深部反射は左膝蓋腱反射が亢進し, Babinski, Chaddock 反射が左に陽性で, 左の不全片麻痺が認められた.

入院時検査成績: 末梢血液では赤血球数 386 万, 血色素量 77 %, 色素指数 1.0, ヘマトクリット 43 % と軽度の正色性貧血があり, 白血球数は 12,900 と増加を示した. 尿は蛋白が弱陽性で, 糖は陰性, 沈渣に顆粒円柱と, 1 視野に 3~5 コの白血球を認めた. 血液生化学では, 総蛋白 8.4 mg/dl, A/G 比 0.63, 血清蛋白分画ではアルブミン 38.5 %, γ -グロブリン 33.1 % であった. Na 143 mEq/l, K 5.7 mEq/l, Cl 102 mEq/l. 尿素窒素 20 mg/dl, 総コレステロール 242 mg/dl, 血清鉄 52 γ /dl. 肝機能ではアルカリフォスファターゼが 4.0 Bessey 単位. TTT 6, ZnTT 17, 黄疸指数 6. GOT 17, GPT 16, LDH 300. 梅毒血清反応は陰性. ASLO 50 単位, CRP 7 (+), RA (++) , 赤沈は 1 時間 82 であった.

胸部 X 線所見は右横隔膜がやや挙上し, 肺紋理の増強はなく, 大動脈弓が延長し, 心胸廓比は 46 % であった.

心電図所見は, 正常洞調律で, 電気軸は -20° . PQ 間隔は 0.16 秒. 心室肥大はなく, aVf, V₁₋₆ に陰性 T 波を認めた.

眼底は Scheie III 度. K-WII 度の変化を示した. 以上より高血圧, 脳軟化と診断された.

入院後の経過: 入院後 5 日目に言語が不明瞭となり, 左顔面神経麻痺が出現し, 左上下肢の麻痺が増強した. 血圧 142/90 mmHg. 脈拍 84/分. 次第に食欲が減退し, 8 日目, 左完全片麻痺を呈し, 尿尿失禁をきたした. 顔貌は無欲状となり, 自発言語および応答がまったくなくなったが, 呼びかけに対しては開眼し, 物を追うような眼球運動があった. 右上下肢に痛覚刺激に対する逃避反応, 強制把握および無目的な運動が認められた. 食物を口に入れても嚥下せず, 口にためたまの状態で続けた. 睡眠, 覚醒の区別は明瞭で, 覚醒時にのみ眼球運動および右上下肢の自発運動があった. 以後意識水準が次第に低下し, 病的反射が右側にも出現した. 6 月 18 日昏睡に陥り, 約 2 ヶ月の経過ののち, 6 月 20 日死亡した.

脳波所見: 4 月 30 日 (図 1-a) 失外套症候群出現前の記録では, 8~9 c/s, 50~70 μ V の α 波が, 頭頂,

図 1. 脳波. 昭和 44 年 4 月 30 日 (a), 5 月 21 日 (b), 6 月 4 日 (c), 説明本文

後頭部にやや優位に出現し, 左右差はほとんどない.

5 月 21 日 (図 1-b) 失外套症候群出現約 3 週後の記録で, α 波の減少を認め, 6~7 c/s, 50~70 μ V の θ 波, 3 c/s 前後の δ 波を少量認める. 右後頭部に軽度ながら lazy activity がみられる.

6 月 4 日 (図 1-c) 意識混濁がやや進行した状態で, 左半球になお不規則な α 波を少量認めるが, 1~3 c/s の大徐波が連続的に出現し, 右半球の電氣的活動の減弱が著明である.

図 2. 中枢神経系の病理所見模式図

密な斜線：陳旧性軟化

疎な斜線：新鮮な軟化

点：脱髄

病理解剖学的所見：脳は 1,070 g. 病変は模式図（図 2）とともに示すと、右内頸動脈サイフォン部直上に器質化した血栓によるほぼ完全なる閉塞像をみ（図 3-a）、脳髓病変はおおむね右大脳半球皮質・白質と基底核に存在する（図 3-b, c, d）。すなわち右側基底核（図 3-a, b, c）、右中心前回、両帯状回、脳梁の右半分（図 3-b, c）、視床、視床下部（図 3-c）、島部（図 3-c）、海馬回（図 3-c）、鳥距溝（図 3-d）にわたる広汎な脳実質の新鮮軟化巣と比較的古い嚢胞化した融解壊死癰痕像をみる。なお椎骨、脳底動脈は閉塞なく、アテローム板が脳底動脈起始部にあるが内腔狭窄の程度は 25 %以下であった。

組織学的所見：右中心前回、脳梁の一部は病変がやや古く、皮質、白質の融解壊死化があり、右帯状回は病変の時期的推移によって新旧の変化がそれぞれ混じり合い、一定の法則性が見あたらない（図 4-a）。とくに注目すべきことは、比較的新しい融解壊死が視床下部（図 4-b）および右扁桃核にみられ、かつ橋、中脳移行部の網様体と被蓋交叉に新らしい脱髄現象（図 4-c）を認めた。

いいかえれば右内頸動脈閉塞にいたるまでの血流量の段階的減少に応ずる右 pallium の広汎な新旧の変化と、

灰白質なかんずく基底核および視床下部核を中心とする変化が混在し、さらに動脈終末枝の硬化による不規則な脱髄が半球および脳幹部に存していることが知られる。

他に脳全体の乏血性変化が以上の Pallium 全体の変化を修飾し、脳室上皮層の疎鬆化、大脳脚部の小癰痕（図 4-d）、小脳 Purkinje 細胞の乏血性変化（図 4-e）、大脳白質の随所にみられる“Gewebe-Verlockerung”（図 4-f）等が組織像として確認された。

脳以外の病変としては、両肺に末期の沈下性肺炎像がみられた。

考 按

1940 年 Kretschmer¹⁾は大脳皮質の広汎な障害によって眼球運動を除く、無動無言状態を呈するものを“失外套症候群”と名づけたが、同様の症状は視床、視床下部、中脳の網様賦活系を中心とする領域の障害、あるいは前頭葉、とくに前帯状回、脳梁の障害によっても起こり得ることが知られており、主として英仏語圏では、1941 年 Cairns²⁾の報告以来、“無動性無言”の名が提唱されている。両症候群の症状および局在の異同について種々論

図 3. 大 腦 の 病 変

(a) 右内頸動脈の閉塞。(b) 視床交叉部での大脳前額断。右基底核、右帯状回、右大脳半球皮質、白質の広汎な軟化、(c) Massa intermedia での大脳前額断。右大脳半球皮質、白質の広汎な軟化、右基底核、島、両側帯状回、前脳梁、視床、視床下部、海馬回の軟化。(d) 側脳室後角での大脳前額断。皮質、白質の軟化

じられているが、いまだ解明しつくされていない。

本症例は無言、随意運動なく、追視などの眼球運動がみられ、睡眠覚醒の区別が明瞭で強制把握などの原始反射がみられ、大脳機能が遮断されたと解される失外套症候群に一致するが、麻痺と反対側の上下肢の不随意運動が保たれた点、嚥下不能の点が典型例と異なる。また脳波は徐波の程度を次第に深めたが終始 α 波を残存したことは無動性無言に一致し⁷⁾、ただ前頭葉の障害によるも

のとしては高体温、頻脈、発汗などの自律神経症状が無かったことが非典型的といえる。

我々の症例の病理学的所見からは、約 2 年前の左不全片麻痺は右大脳基底核、内包部分の古い軟化により説明され、次いで今回右内頸動脈サイフォン部のほぼ完全閉塞が起こり加えて終末動脈枝の血管病変により、(1)前頭葉の右中心前回、帯状回、脳梁の新旧の変化 (2)視床、視床下部、扁桃、脳幹の変化、(3)側頭葉、後頭葉を主と

図 4. 組 織 学 的 所 見

- (a) 右帯状回の新旧混合し、やや瘢痕化に傾く軟化。×100, H-E
- (b) 視床下部近傍の新鮮軟化と軟化性浮腫による組織圧迫。×50, H-E
- (c) 被蓋交叉部の網様賦活体の不規則な脱髄。髄鞘が縦軸方向で分断消失している。×200, Klüber-Barrera (K. B.)
- (d) 大脳脚部にみられる小瘢痕。×100, K. B.
- (e) 小脳軟化巣近傍の健常組織内プルキンエ細胞の乏血性変化。×200, K. B.
- (f) 随所の白質にみられる“Gewebe-Verlockerung”(視床下部)。×50, K. B.

する大脳皮質白質の広汎な軟化性変化が認められた。これらの病変部位は従来指摘されている三大障害部位のすべてにまたがった複雑なものであることが本症例の特色である。(1), (2)の病変は Cairns^{2,3)}, Klee⁴⁾, Clavio⁵⁾らの無動性無言に相当するものと考えられる。しかし主病変は右内頸動脈灌流域に広く存在し、脳幹の変化は比較的軽度であり、椎骨、脳底動脈には閉塞を認めなかった。また臨床的にも、原始反射、睡眠覚醒リズムが認められたことはむしろ Kretschmer の失外套症候群に近いものと思われる。

本邦における無動性無言を呈した症例の報告は、著者らの調べ得た範囲では 80 例⁶⁻³⁵⁾を数える。そのうち性、年齢の判明した 35 例⁶⁻²⁷⁾では、60 才以上は 7 例⁸⁻¹²⁾と少なく、性別は 1:2 の割合で女性に多い(表 1)。

本邦報告例中剖検 44 例^{6-18,28-33)}について、脳の障害部位と病因との関係を表 2 に示す。障害部位としては先に横山⁷⁾, 豊倉⁶⁾が分類した 3 群を参考として分類し、さらに大脳を広汎性が大部分であるが、限局性の小区分を設けた。

CO 中毒 5 例を含む各種中毒^{7,11,17,30,32,33)}では、大脳が広汎に障害されており、脳腫瘍^{10,14,33)}は大脳に限らず限局性の障害により本症候群をきたす。脳血管障害^{6,8,10,12-15,30,31,33)}, とくに頭部外傷^{18,28,30,33)} その他脳の変性疾患^{6,9,29,30,32,33)} などでは、2 者ないし 3 者合併の比較

表 1. 年齢・性別分類

35 例⁶⁻²⁷⁾

年齢 (才)	男	女	計
10 ~ 19	2	0	2
20 ~ 29	2	2	4
30 ~ 39	4	6	10
40 ~ 49	1	4	5
50 ~ 59	1	6	7
60 ~ 69	1	4	5
70 ~ 79	0	2	2
計	11	24	35

的広い範囲の障害をきたしているのが興味深い。すなわち 44 例中、単一部位の発現は 33 例に認めたが、他の 11 例は複雑な病変部位を示し、臨床的に本症候群を診察したさいに局在診断を困難ならしめるゆえんと考えられる。

む す び

右内頸動脈サイフォン部の閉塞によって、大脳の広汎な軟化をきたし、失外套症候群を呈した 77 才の女性の症例を報告し、合せて本邦報告例における病変部位と病因との関係について若干の検討を行い、三大病変部位が複雑に組み合さる症例の存在することを指摘した。

表 2. 障害部位による分類

(剖検 44 例)

○ 単独 ● 合併 ◎ 三者合併

疾患名	大 脳		前 頭 葉	視床・視床下部
	広汎性	限局性	(帯状回・脳梁)	脳幹・中脳
各種中毒	○○○○○ ○○○○○			
脳 腫 瘍		○	○○	○○○
脳血管障害	○○○	○●	○○○○○◎ ○○○○●●	●◎
頭 部 外 傷	○○◎◎◎		◎◎◎	◎◎◎
そ の 他	○○●●◎	●●	●◎○	○●●●◎

- 文献 1) Kretschmer, E.: Das apallische Syndrom, Z. Neurol. **169**: 576, 1940. 2) Cairns, H. et al.: Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the 3rd ventricle, Brain **64**: 273, 1941. 3) Cairns, H.: Disturbances of consciousness with lesions of the brain-stem and diencephalon, Brain **75**: 109, 1952. 4) Cravioto, H., Silberman, J. et al.: A clinical and pathologic study of akinetic mutism, Neurology **10**: 10, 1960. 5) Klee, A.: Akinetic mutism. Review of the literature and report of a case, J. Nervous Ment. Dis. **133**: 536, 1961.
- 6) 豊倉康夫, 柳沢信夫: Akinetic mutism, 総合臨床 **16**: 2570, 1967. 7) 横山茂生: 「無動性無言症状群」の臨床病理学的研究, 精神経誌 **69**: 291, 1967. 8) 加瀬正夫ほか: 前大脳動脈解離性動脈瘤症候群, 臨床神経 **1**: 218, 1961. 9) 大塚良作ほか: 失外套症候群を偶発した Huntington 舞蹈病の1例, 臨床神経 **3**: 283, 1963. 10) 安田晋ほか: Akinetic mutism を呈したる剖検例, 臨床神経 **6**: 537, 1966.
- 11) 斉藤守ほか: 失外套症候群を呈し広汎な脳萎縮を呈した有機水銀性脳症の2剖検例, 神経研究の進歩 **11**: 850, 1967. 12) 金山隆一ほか: Akinetic mutism の1例, 内科 **25**: 383, 1970. 13) 田嶋英夫ほか: Apallisches Syndrom の1剖検例, 臨床神経 **5**: 335, 1965. 14) 奥村二吉ほか: “Akinetic mutism” の臨床的研究, 精神経誌 **68**: 225, 1966. 15) Ogata, J. et al.: Akinetic mutism in extensive cerebral softening, 臨床神経 **6**: 125, 1966.
- 16) 向山昌邦ほか: 両側視床と中脳に限局性病巣を有した Akinetic mutism の1例, 臨床神経 **7**: 252, 1967. 17) 伊藤公一ほか: 失外套症候群を呈した急性 Barbiturate 中毒の遷延性死亡の1剖検例, 精神経誌 **69**: 1171, 1967. 18) 松沢一夫: 頭部外傷後遷延性昏睡(失外套症候群)の病理組織学的研究, 神経研究の進歩 **11**: 843, 1967. 19) 斉藤一郎ほか: 急性脳循環不全後に来た Apallisches Syndrom の1例, 診断と治療 **47**: 307, 1959. 20) 木島滋二ほか: 前頭葉性無動症の2例, 臨床神経 **3**: 453, 1963.
- 21) 安部光正ほか: 急性一酸化炭素中毒後に観られた失外套症候群の1例, 福岡医誌 **54**: 1057, 1963. 22) 安達稔貞: 外傷後脳動脈閉塞に因る失外套症候群の1例, 共済医報 **14**: 465, 1965. 23) 藤井千秋ほか: 失外套症候群の1例, 広島医学 **19**: 535, 1966. 24) 宇都宮健生ほか: 失外套症候群を呈した重症頭部外傷の1症例, 災害医学 **10**: 179, 1967. 25) 荒井紀久雄ほか: 失外套症候群を呈し3年10ヶ月を経過している1例, 精神経誌 **69**: 379, 1967.
- 26) 原田正純ほか: 落電事故後2年間失外套症候群を呈している1症例, 臨床神経 **8**: 107, 1968. 27) 三好功峰ほか: Apallisches Syndrom を呈し剖検により一酸化炭素中毒と確認された1例, 精神経誌 **70**: 1070, 1968. 28) 金沢敬之介ほか: Apallische Syndrom を呈した頭部外傷患者の臨床と病理, 奈良医誌 **13**: 185, 1962. 29) 小田雅ほか: 肝脳疾患“類癲癇脳型”の臨床的病理学的研究, 精神経誌 **66**: 892, 1964. 30) 諏訪望ほか: 失外套症候群を呈した各種脳疾患について, 臨床神経 **4**: 278, 1964.
- 31) 田淵健次郎ほか: Apallisches Syndrom の1剖検例, 精神経誌 **67**: 1246, 1965. 32) 吉田哲雄: 失外套症候群の脳病理学的検討, 精神経誌 **68**: 225, 1966. 33) 黒岩義五郎ほか: 失外套症候群の臨床病理学的研究, 精神経誌 **68**: 226, 1966. 34) 後藤昭ほか: Insulin 遷延昏睡に引続き長期間 Apallische Syndrom を呈して居る1例, 精神経誌 **65**: 732, 1963. 35) 伊藤博治ほか: 頭部外傷と Apallische Syndrom 精神経誌 **68**: 1289, 1966.

Abstract

“Apallisches Syndrom” in an Aged

Masaya Sugiura Terumi Hayashi Hiraku Iizuka
Hiroyuki Shimada* and Soichi Katayama**

A 77-year-old woman was reported, who showed akinetic mutism after an attack of cerebral thrombosis. The patient was admitted to the hospital complaining anorexia, followed by a development of left facial palsy, left hemiparesis and akinetic mutism, which was characterized by opening eyes to calling, gazing observers, following the movement of objects, escape from the painful stimuli, and forced grasp. Consciousness disturbance was gradually deepened and she died on the 52nd hospital day.

Electroencephalograms showed slow α waves (8 to 9 cps) at the parieto-occipital region prior to onset of akinetic mutism, slow δ waves (3 cps) superimposed on the α to θ waves (7 to 8 cps) 3 weeks after the de-

velopment of mutism, and large slow waves (1 to 2 cps) and irregular α waves (10 cps) on the left hemisphere in the terminal stage.

Autopsy showed almost complete obstruction of the siphon of the right internal carotid artery by the organized thrombus, and there were extensive softening at the right precentral gyrus, cingulate gyrus, corpus callosum, hippocampal gyrus and reticular formation of thalamus and hypothalamus. Thus, our case showed extensive lesions encompassing all of 3 main areas of cerebral lesions in the akinetic mutism; that is (1) cerebrum, (2) frontal lobe (cingulate gyrus and corpus callosum) and (3) thalamus and hypothalamus.

* * * * *

* Department of Internal Medicine and Pathology,
Yoiku-in Hospital, Tokyo Municipal Home for the
Aged: Sakae-machi 35-2, Itabashi-ku, Tokyo, Japan.

**2nd Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine,
University of Tokyo: Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo, Japan.