非定型的なファロー四徴症に
脳血管異常と脳出血を伴った1例

十善会病院内科 深堀愛子◇坂井正裕 森 勉

木原正高 古林正夫

長崎大学医学部第一内科 長瀧重信

概要 症例は27才女性。乳児期よりチアノーゼが出現しやすく、7才時ファロー四徴症(TOF)の診断を受け自然経過良好であった。25才時、肺動脈弁閉鎖、動脈管開存、部分肺静脈還流異常を伴ったTOFと確認された。昭和61年5月左片麻痺が出現し、頭部CTにて脳出血と診断。脳血管造影で胎生期三叉動脈開存、左内頸動脈低形成、および右内頸動脈の拡張を認めた。成人型ファロー四徴症に、比較的まれな脳血管異常と脳出血を合併した興味ある1例と考え報告する。
〔日内会誌 78:420~421, 1989〕

緒言：胎生期遺残血管の一つである胎生期三叉動脈遺残は、脳血管撮影上0.2~0.6%の頻度で見られる脳血管異常であり、種々の脳血管異常や頭蓋内出血等の合併例も報告されている。一方、ファロー四徴症と、脳血管系異常の合併例の報告は極めて少なく、脳出血との合併例は、我々が調べた限りではない。本例は、先天性心疾患に比較的小さい脳血管異常である胎生期三叉動脈遺残を合併していたために、これらの先天性の血行動態異常が脳出血発症に何等かの影響を与えたものと思われた。

症例：27才、主婦。主訴：左片麻痺。家族歴：父と祖母に高血圧症、心疾患および脳血管障害はない。既往歴：乳児期よりチアノーゼが出現しやすく、体重増加は不良で生後4週目に、初めて心疾患を指摘された。7才時、長崎大学小児科で心臓カテーテル検査をうけ、ファロー四徴症と診断されたが、手術の適応はないと判断され経過観察となり、激しい運動を除きほぼ通常の生活を送っていた。25才時、大学病院内科に精査のため入院。心臓カテーテル、および造影所見にて、

①肺動脈弁閉鎖、②動脈管開存、③部分肺静脈還流異常を伴った非定型的ファロー四徴症と確認された。現病歴：昭和61年5月11日、突然、左片麻痺が出現し、頭部CTスキャンにて脳出血と診断され入院。入院時現症：身長138.5cm、体重38.5kgと小柄で発育不良がみられ、血圧118/64mmHg、脈拍100/分・整、体温36.6℃、口唇と爪に軽度のチアノーゼがあり、ばち状指も認められた。聴診所見では第二音は単一で、第Ⅲ肋間胸骨左縁にて、早期クリックが聴取でき、左鎖骨下領域に最強点を有するLevine IV度の背部へ放散する連続性雑音が聴かれ、同部にスリルを認めた。心尖部ではLevine III度の駆出性収縮期雑音を聴取した。また肺野にラ音はなく、腹部では肝腫大はなかった。神経学的所見では、意識清明で瞳孔不同はなく、左片麻痺および同側の腱反射亢進と病的反射を認めた。入院時一般検査：赤血球数452万、ヘモグロビン11.1g/dl、ヘマトクリット37.6%と赤血球数の軽度増加を認めるも、血小板数および出血・凝固時間は正常であった。心電図：洞調律で右軸偏位と不完全右脚ブロックおよび非

〔昭和63年5月10日受稿〕

A case of Atypical Fallot's tetralogy with rare cerebral vascular anomaly and cerebral hemorrhage

Aiko FUKAHORI, Masahiro SAKAI, Tsutomu MORI, Masataka KIHARA, Masao KOBAYASHI and Shigenobu NAGATAKI**, *Department of Internal Medicine, Juuzenkai Hospital, Nagasaki. **The First Department of Internal Medicine, Nagasaki University School of Medicine, Nagasaki

図 内頸動脈造影

上；右内頸動脈造影では、右胎生期三又動脈遺残（矢印）および右内頸動脈拡張が認められる。下；左内頸動脈造影では、左内頸動脈低形成（矢印）があった。

特異的ST-T変化をV₁に認めた。放射線検査：入院時胸部X線像では、左第II弓の陥凹と大動脈起始部の右方への偏位を認め、心胸郭比は58.8%と増大していた。頭部CTスキャンでは、右頭頂葉領域に、high density areaがみられ、皮質下脳出血と診断した。入院後24日目に施行した頸動脈造影では、若年性脳出血の一因である動脈奇形や、動脈瘤などは認めなかったが、図の矢印のように胎生期三又動脈遺残があり、右内頸動脈の拡張および左内頸動脈の低形成を認めた。入院後経過：保存的治療とリハビリテーションにて右片麻痺は軽快し、約2ヵ月後に独歩退院した。

考案：ファロー四徴症は、多彩な心血管系異常の合併を呈する事が知られているが^{1)~3)}、脳血管系異常の合併はまれである⁴⁾。また本例のように、脳出血を合併した例の報告は、私達が調べた限りでは本邦においてみられなかった。本例は、非定型的なファロー四徴症の成人型であるが、若年性脳出血が頭頂葉皮質下にみられたため、その原因として脳動脈奇形や脳動脈瘤、また、先天性心疾患例での合併が報告されている細菌性脳動

脈瘤^{5)~7)}などを考えて、脳血管写を行った。その結果、脳出血の原因と断定できる明らかな血管異常は、指摘できなかった。しかしながら、胎生期三又動脈遺残、右頸動脈拡張、左頸動脈低形成などの脳血管異常が認められ、これらが、脳血流動態に何らかの影響を及ぼしたとも考えられた。また、胎生期三又動脈遺残では、Georgeらが述べる様に、頭蓋内血管の走行異常および分布の異常や脳動脈瘤・脳動脈奇形等の頭蓋内血管性病変を伴うことが多い^{8)~10)}といわれており、本例でも、脳血管写で写らないmicro-aneurysmやcryptic AVMの存在は、必ずしも否定できなかった。一方、本例は、27才の成人型ファロー四徴症で、時にチアノーゼの出現をみる以外、これまで心不全の合併は認めていない。これは、肺動脈弁閉塞を伴った非定型的なファロー四徴症に加えて、動脈管開存および部分肺静脈還流異常をも合併していたため、比較的良好な肺血行動態が維持されているものと推測された。

文 献

- 1) Nagao I, et al: Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 20: 206, 1967.
- 2) Rao SBN, et al: Anatomic variation in the tetralogy of Fallot. Am H J 81: 361, 1971.
- 3) Tetralogy of Fallot in adults. Lancet 12: 1, (8159): 74, 1980.
- 4) 植村生三郎, 他: 先天性心疾患を合併した脳動脈奇形. 脳神経外科 9(3): 377, 1981.
- 5) 丸山啓子, 他: 細菌性脳動脈瘤の破裂を合併した感染性心内膜炎の2例. 心臓 18: 210, 1986.
- 6) 岡田知雄, 他: 頭蓋内Mycotic aneurysmの破裂が考えられた肺炎球菌性心内膜炎の1例. 小児内科 17(3): 461, 1985.
- 7) 長谷川泰弘, 他: 抗生物質により完全に消失した多発性細菌性脳動脈瘤の1例. 神経内科 20: 200, 1984.
- 8) 郭 隆, 他: Persistent primitive trigeminal arteryを合併したモヤモヤ病の2例. 脳神経 35(3): 237, 1983.
- 9) 石橋孝雄, 他: 脳動脈瘤を伴った先天性脳動脈異常について (azygos anterior cerebral arteryの1例とprimitive trigeminal arteryの3例). 埼玉医誌 20(6): 1265, 1986.
- 10) George AE, et al: Intracranial aneurysm on a persistent primitive trigeminal artery. J Neurosurg 35: 601, 1971.