

## 猿頭症 (Ceboccephalie) の一部検例

酒井 康 弘<sup>1)</sup> 栗 岩 純<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>信州大学医学部第二病理学教室(指導: 那須 毅教授), <sup>2)</sup>波田病院 産婦人科

### AN AUTOPSY CASE OF CEBOCCEPHALY

Yasuhiro SAKAI<sup>1)</sup> and Jun KURIHWA<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pathology, Faculty of Medicine, Shinshu University  
(Director: T. Nasu)

<sup>2)</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Hata municipal Hospital

Key word: 猿頭症 (cebocephaly)

#### I 緒 言

猿頭症 (Ceboccephalie) は1882年 Kundrat<sup>1)</sup>が無嗅脳症 (Arhinencephalie) の一型として命名し、顔面の特徴を次の如く記載している<sup>2)</sup>。すなわち「その容貌がアメリカ猿に酷似しており、鼻は正常位に存するが、鼻孔はただ一つで鼻尖が僅かに隆起し、鼻根部は扁平である。左右の眼窩は互に接近しているが、なお二つに分離している」と。

本症は極めて稀な奇形といわれ、三谷<sup>3)</sup>によれば昭和5~41年までの分娩数140,221例に対して7例(0.005%), 奇形数1,201に対する比率は0.583%であるという。

ここでは、われわれが経験した猿頭症の一部検例を報告する。

#### II 症 例

在胎期間が34週と6日の新生児で体重は1,960g。出生後仮死が高度であり、蘇生術によって蘇生した。直ちに保育器に収容したが、呼吸困難、チアノーゼが持続し、痙攣も認められ、出生後約5時間で死亡した。

母親は29才の初産婦で家族歴に特記すべきことはなく、既往歴に約1年前、胎状奇胎で処置を受けたことがある。

今回の妊娠分娩経過は、最終月経が昭和46年9月11

日からで、初診時(昭和47年5月)妊娠9ヶ月であった。腹囲89cm, 子宮底36cm, 腹壁はコチコチに緊張しており、腹壁上から児頭の触知、心音の聴取が困難であった。レントゲン撮影ですでに骨盤内にある児頭を認めたが、胎児は全体に小さく、さきの計測値と一致しないので羊水過多症兼切迫早産と診断した。初診から2日後、羊水漏出を訴えて入院した。保存的に経過を観察していたところ、陣痛が来、次第に規則的となり、翌日女児を分娩した。

#### III 剖検所見

1) 外表所見; 身長44cm, 体重1,960gで極めて発育の悪い新産女児屍である(図1)。

顔面は軽度浮腫状で、眼裂は著しく狭少、左右のそれはやや接近しており、内眦間距離は1.3cmである。外見上、眼球は認められないが、眼裂をおし開くと、非常に小さな眼球を認めることができる。

鼻はほぼ定位置にあるが、円筒状で鼻翼の発育が殆んどなく、鼻中隔を欠いており、ただ一個の鼻孔が認められるのみである(図2)。

顔面以外の体表部分に特記すべきことはない。

2) 頭蓋腔内所見; 硬膜はよく発達しているが、大脳鎌の形成はみられない。

(a) 脳の所見: クモ膜、軟膜は全体に暗赤色で血管が著しく充盈している。左右の頭頂葉に相当する部

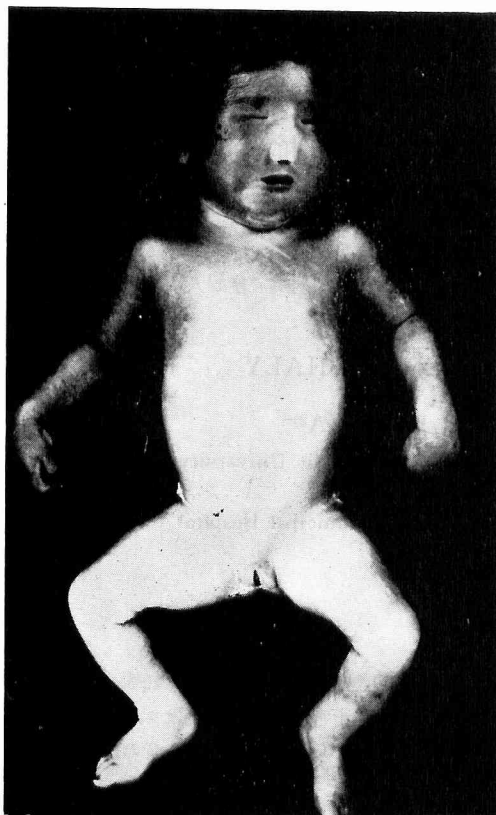


図 1 眼裂は著しく狭少で外見上眼球は認められない。特徴的な顔貌を有する女児屍。

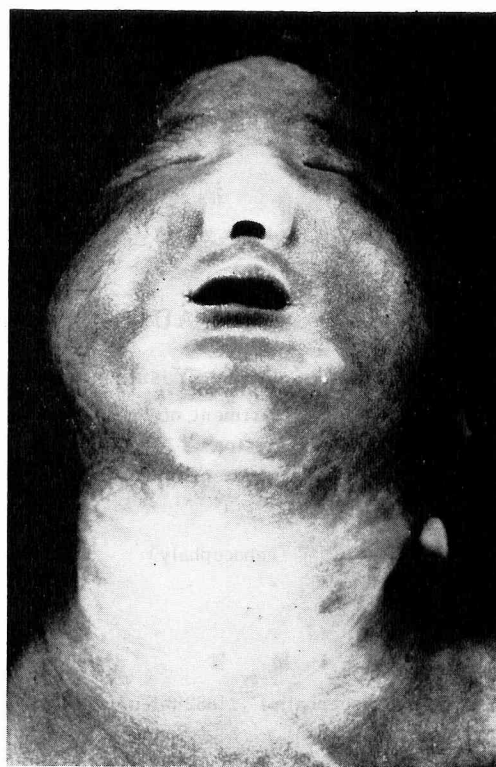


図 2 鼻中隔を欠き、外鼻は円筒状となっている。

位に鶏卵大の嚢胞が認められ、これに割を入れると黄褐色透明の液体が流出する。この嚢胞の天井部はクモ膜と軟膜が癒合したもので、底部は脳室上皮及び脈絡膜で第三脳室に通じている(図3, 4)。

脳の重量は110gで全体に小さく、脳回及び溝の形成は著しく不良である。組織学的には大脳皮質における神経節細胞や神経線維の発育は正常新産児に比べて著しく悪い。従って層状構造も不明瞭であるが、V, VI層と思われる部にグリア細胞の増生が目立つ(図5)。

頭頂葉は嚢胞のため左右に圧迫され、この部が陥凹し、間脳に相当する構造がみられない。左右の大脳半球は前頭部で馬蹄状に癒合し、矢状断にて左右に分離すると、脳梁が見られず脳実質が直接癒合している(図3, 4)。

嚢胞に連続した脳室は第Ⅲ脳室に相当し、中脳水道の閉塞はなく、左右の側脳室もほぼ正常に認められる。嚢胞底部は脳室上皮からなり、組織学的には脳室

上皮の下層ないし外側に大脳基底核と思われる神経節細胞が散在性に認められる。

脳底部には嗅球、嗅索などの嗅神経がみられず、乳頭体、漏斗、下垂体などの視床下部に相当する構造は明らかでない。また視束交叉は肉眼的に認められない。眼球を矢状断して組織学的に検索すると、視神経乳頭と、色素上皮と脈絡膜の間に視神経線維は存在しているが網膜視細胞ははっきりと確認できない。

なお、動眼神経以下の脳神経及び脳幹、小脳は正常の形態を呈している。

(b) 頭蓋底の所見：頭蓋底は正常に比べ著しく浅く、蝶形骨の発育が不十分なため、前、中頭蓋窩の境界は不明確である。篩骨篩板、鶏冠が認められず、トルコ鞍も形成されていない(図6)。

3) 鼻腔、眼窩の所見：鼻腔側壁に下鼻甲介が僅かに存在しているが、鼻中隔は欠如し単鼻腔となっている。この鼻腔は外鼻孔より2cmの所で盲端に終ってい

# 猿頭症 (Cebrocephalie) の一部検例

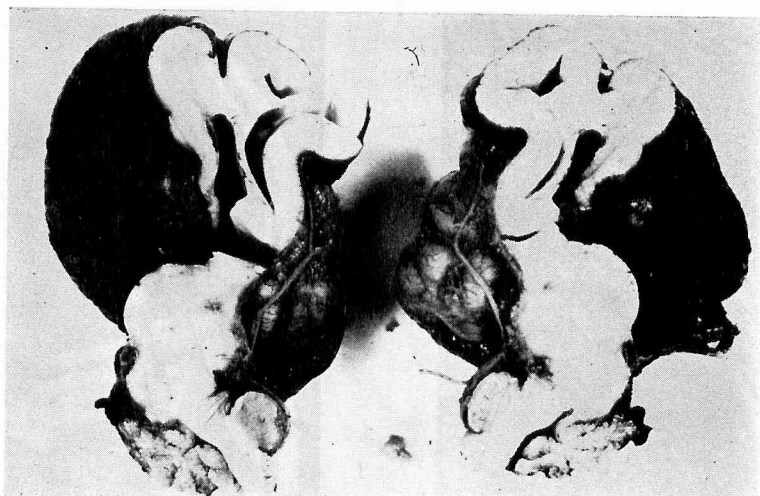


図 3 脳回及び溝の形成は著しく不良。頭頂葉は囊胞のため左右に圧迫され、左右の大脳半球は脳実質で直接癒合している。

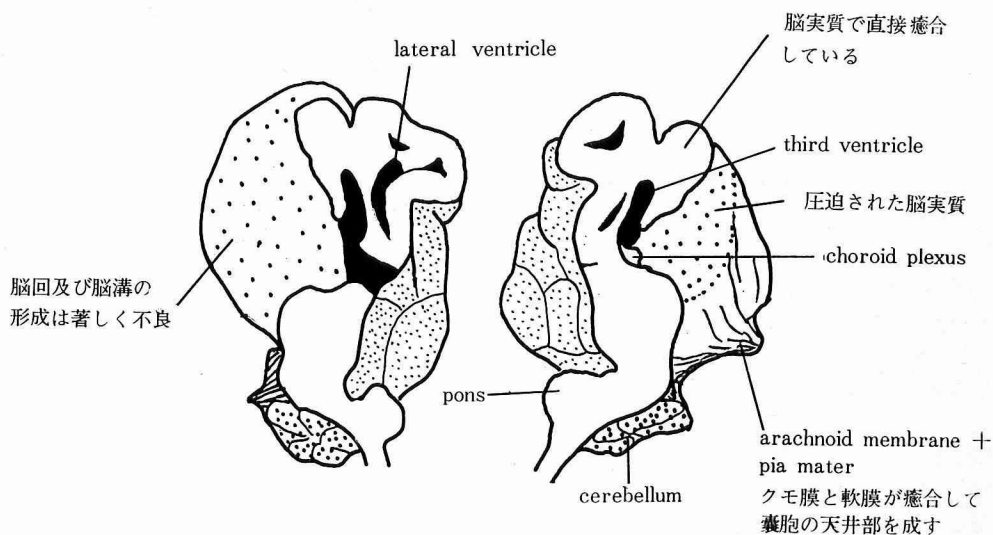


図 4

図 3 の 説 明

る(図6)。左右の眼窩は互に分離しているが、骨性隔壁として両者を境する篩骨が欠如しているため、左右の眼窩は共通の腔となり、両窩はその部を満たす脂肪組織により隔てられている。眼球は小さいながら存在し、眼裂より1cm離れておのおのの眼窩内に埋没している(図7)。

4) 他の臓器所見; 肺の拡張不全, 肝, 脾, 腎のうっ血の他に特記すべきことはない。

## 5) 病理解剖学的診断

### A) 猿 頭 症

- a) 嗅脳無形成及び間脳形成不全
- b) 脳梁欠如及び脳半球の馬蹄形癒合
- c) 内脳水腫
- d) 両側眼球の発育不全及び両眼窩間の骨性隔壁と鼻中隔の欠如

### B) 未 熟 児

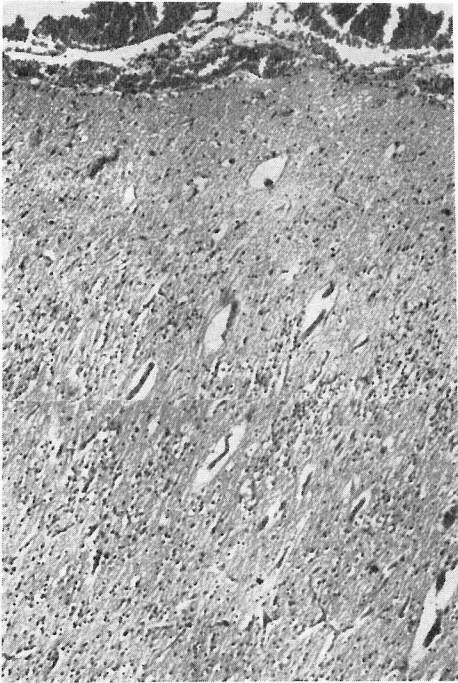


図 5

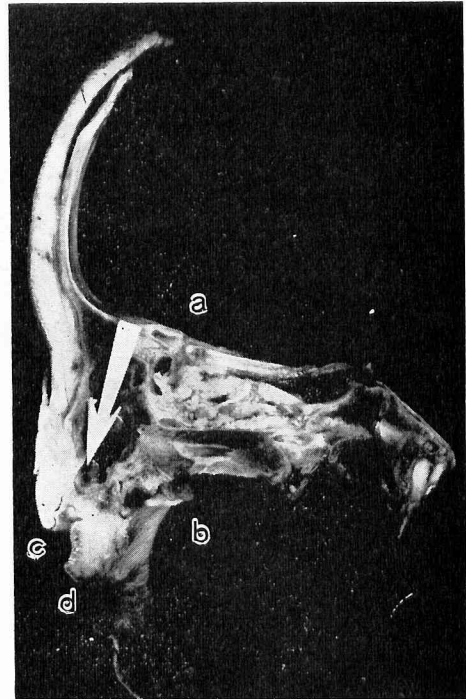


図 6

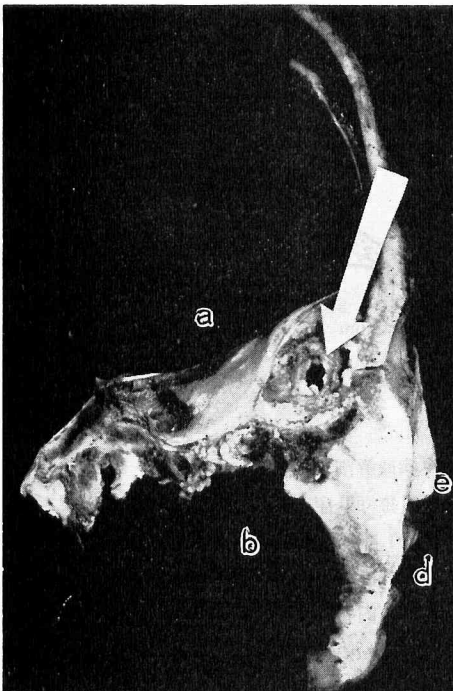


図 7

図 5 成熟した神経節細胞は殆んどみられず、層状構造も不明瞭である。

図 6 鼻腔は外鼻孔より 2cm の所で盲端に終わっている (矢印)。また鶏冠、トルコ鞍の形成もみられない。

(顔面中央部の矢状断面, a : 頭蓋底, b : 口腔, c : 外鼻孔, d : 口唇)

図 7 眼球は眼裂より 1cm 離れて眼窩内に埋没している (矢印)。

(右眼窩を通る矢状断面, a : 頭蓋底, b : 口腔, d : 口唇, e : 外鼻)

#### Ⅳ 考 按

嗅脳無形成という奇形は、嗅脳欠如以外に他の身体部に奇形のないものと、嗅脳を欠くと共に中枢神経系、特に大脳の高度奇形や顔面の形成異常を伴うものがあり<sup>9)</sup>、後者を Kundrat は無嗅脳症と呼び、ここにいう猿頭症はこの一型として知られている。

本例は嗅脳欠如を含む各種の大脳奇形があり、その顔貌も特徴的であった。すなわち、ほぼ正常の位置にある鼻は円筒状で、鼻中隔が欠如し単鼻腔となっていた。また眼裂は著しく狭少で、互にやや接近 (内眥間距離 1.3cm) していた。本例の顔貌は必ずしもアメリカ猿に似ているとはいえないが、奇形の状態は Kundrat が記載した猿頭症に相当すると思われる。

猿頭症については Haworth<sup>5)</sup>, Saxena<sup>6)</sup>, Fatt<sup>7)</sup>, Valkeakari<sup>8)</sup>, 三谷<sup>9)</sup>, 五十嵐<sup>10)</sup>, 安達<sup>11)</sup>, 久富<sup>12)</sup>, 岡崎<sup>13)</sup>, 高橋<sup>14)</sup>らの報告例があるが、極めて稀な奇形といわれている。また無嗅脳症として報告されているもののなかに、本例のような猿頭症に該当する症例もある<sup>15)</sup>。

本症における鼻中隔欠如はほぼ必発であり、外鼻の形成不全のため鼻は円筒状となっているが、その位置はほぼ正常位置にある。また内眥間距離 (正常 1.5cm<sup>16)</sup>) は 0.9~1.5cm まで種々の数値が報告されているが<sup>8)</sup> 10)<sup>11)</sup>、一般には Kundrat が記載したように互に接近している (hypotelorism) ことが多い<sup>13)</sup>。

本例の眼窩は前記のように左右を境する骨性隔壁が欠如し、単一の腔となっており、その間は脂肪組織が満たしていた。そして發育不全の眼球がおのおのの眼窩内に埋没していた。

大脳は 110g で極めて低形成であり、嗅脳欠如、脳梁欠如、脳半球の馬蹄状癒合などの奇形が認められた。また間脳の形成も著しく不良で、視束交叉、下垂体、漏斗などは見出せなかった。従来<sup>17)</sup>の報告例でも大脳は低形成で重量は 60~150g に過ぎず<sup>8)</sup> 10)<sup>13)</sup>、脳回及び溝の發育は著しく不良とされている。

組織学的には本例では脳皮質の層状形成が不明瞭で成熟型の神経節細胞は殆んど認めなかった。従来から本症における大脳の組織学的検索は比較的少ないが、牛島<sup>17)</sup>は無嗅脳症の症例で脳皮質の層状構造が不完全であり、細胞は幼若型が多く神経節細胞も Neuroblast 型を呈するものが多いと報告している。また de Lange<sup>18)</sup>は層状構造は区別でき、比較的広い内顆粒層に小型の神経節細胞が多くみられたと報告してい

る。

本症における視束交叉や下垂体の存在については症例により異なり<sup>5) 10) 11) 13)</sup>、これらを含めた間脳の發育程度は必ずしも一様ではない。これは後述するように本症の發生時期が一次脳胞である前脳胞が終脳と間脳に分化する頃であり、この時期に何らかの障害を受けたためそれらが十分に分化することが出来ず、終脳は發育不全となり間脳は根跡的となる。根跡的な間脳といっても、おのずから程度が種々であるため、視束交叉や下垂体の有無にもいろいろな差が生ずるものと思われる。

本例の頭蓋底は篩骨篩板、鵝冠が認められず、蝶形骨の發育不全も著明であった。ここにはトルコ鞍はなく、視神経管も見当らなかった。大脳の脳底部に視神経は認め得ないが、眼窩内及び眼底には組織学的に検索して視神経線維の存在を確認することが出来た。このことは眼球が形成された後、何らかの原因で頭蓋底の發育が抑制され、視神経管が形成されなかったか又は閉鎖されたものと考えられる。

本症の發生機構を考察するために、本症に関係する器官の正常發生について概要を略述する<sup>10)</sup>。

終脳及び嗅脳の發生：神経管の閉鎖後、頭部は膨出して一次脳胞と呼ばれる前脳胞、中脳胞、菱脳となり、前脳胞の外側壁に眼胞が形成される。実令 5 週 (胎長 11mm) 頃になると、前脳胞は終脳と間脳に、菱脳は後脳と髓脳に分化しはじめる。眼胞は發育して眼杯となり、眼窩内で水晶体をおおうようになる。また初期視細胞が發生する。6 週初 (13mm) には終脳、間脳、中脳、後脳、髓脳の 5 部に完全に分化し、この時期になると終脳の底部に膨隆を生じ、嗅脳の前基が發生する。この頃視神経線維が大脳に達するようになる。

顔面の發生：顔面は口窩をとり囲む一連の間葉組織が増殖、隆起した前頭突起 frontal prominence、上顎突起 maxillary swelling、下顎突起 mandibular swelling の融合により生じる。実令 5 週頃、nasal placode の周囲に lateral nasal swelling 及び medial nasal swelling が生じ nasal pit を形成する。Lateral nasal swelling (外側鼻突起) は鼻翼となるが、上顎突起の上縁との間に眼胞を藏し、後に眼窩が出来る。Medial nasal swelling (内側鼻突起) は中央において癒合し、鼻中隔、鋤骨が形成される。

嗅脳の前基が發生する頃 (実令 6 週、胎長 13mm) の終脳と顔面の位置関係は、終脳の外膜が前頭突起と内

外側鼻突起の上部分にあり、額として突出している（図8、9）。

頭蓋底の発生：頭蓋底を形成する骨は軟骨頭蓋の軟骨内骨化により発生する。脊索をとり囲む間葉組織が軟骨化して基板となり、この基板の前方に下垂体軟骨、梁柱軟骨を生じ、これらの軟骨が融合してそれぞれ蝶形骨、篩骨が形成される。なお梁柱軟骨の前端の両側に2個の軟骨板が生じ、これから鼻中隔軟骨、下甲介及び嗅神経が通る篩骨篩板が形成される

（図10）。

以上の発生学的考察から本症の発生時期を推定すると、実令5～6週（胎長11～13mm）と思われる。

この時期は前脳胞が終脳と間脳に分化し始める頃で、顔面を形成する前頭突起と内、外側鼻突起の上に前脳胞が存在し、額として突出している（図8）。従ってこの時期に何らかの障害因子が突出した額の部位に働くと、その領域にある内、外側鼻突起の発育が抑制され顔面の形成異常が生じる。そして同時に前脳胞

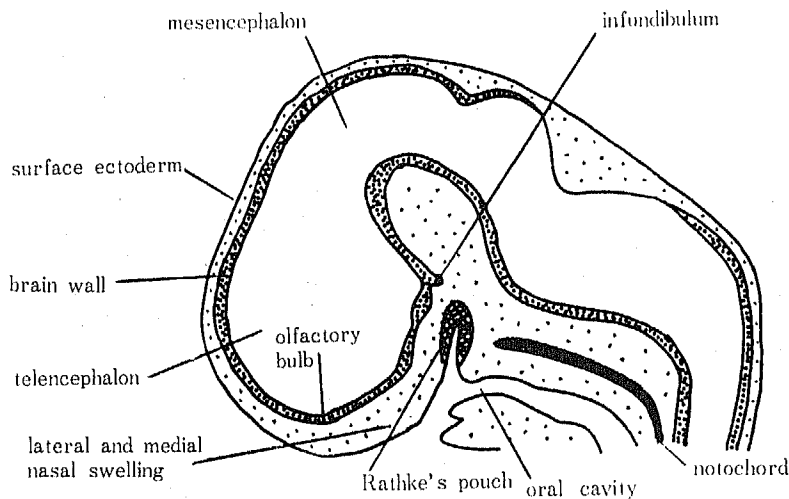


図8 胎生6週の頭部矢状断

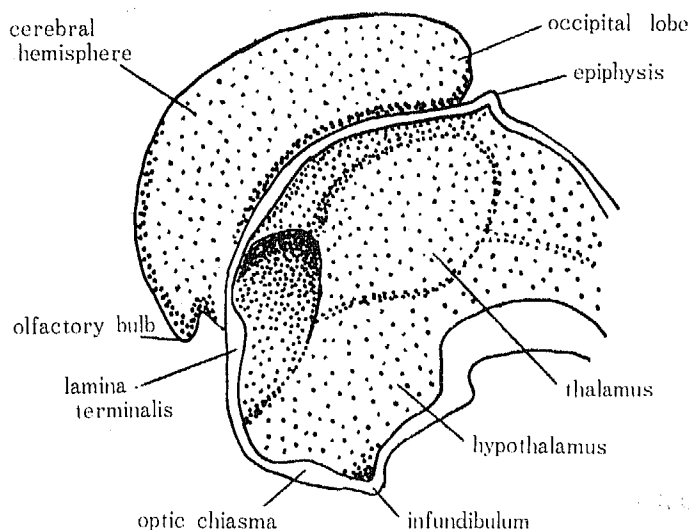


図9 胎生8週の終脳と間脳の右半内面

猿頭症 (Ceboccephalie) の一部検例

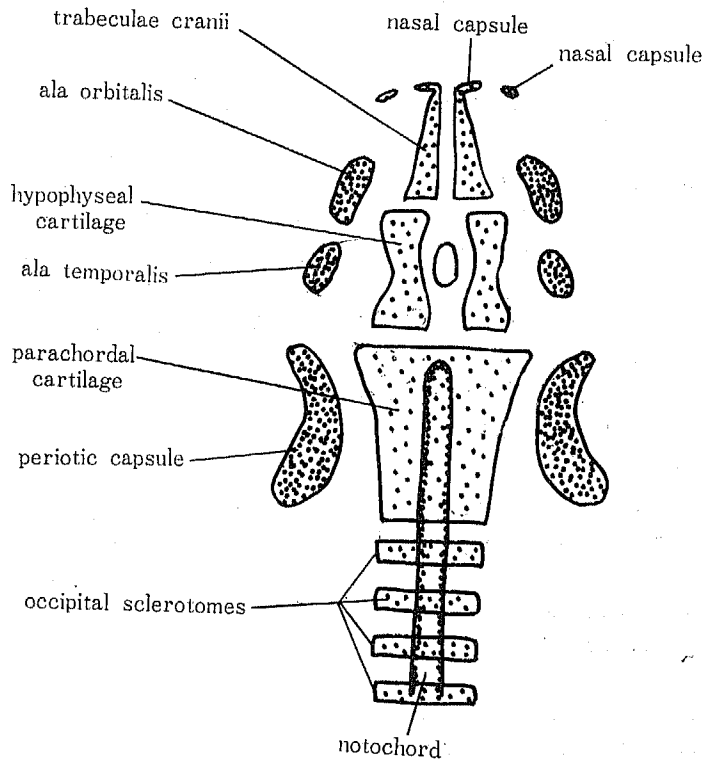


図10 頭蓋底とその前方の鼻腔側壁の骨形成に関与する種々の軟骨

の分化も抑制されるので、終脳は發育不全となり嗅腦の發生も障害され、間腦は根跡的となる。また近在する間葉組織由来の基底板の發育にも障害が及び、篩骨や蝶形骨の形成不全がもたらされる。

これらの發育不全は猿頭症にみられる種々の奇形とほぼ一致する。

本症を發生せしめる障害因子が何であるか未だ定説はないが<sup>20)21)</sup>、われわれは胎生早期に羊水欠乏などにより羊膜が顔面とくに内、外側鼻突起の領域に癒着して生じたものと考えている。しかし本例には剖検時、羊膜癒着を示唆する所見は認められなかったが、発生学的考察を加えて検討すると本例の奇形発生は顔面の外から阻害因子が働いたと考えるのが適当と思われる。

本症や単眼児などの無嗅腦症において、間腦をおおう一種の囊胞の存在が認められ、<sup>21)</sup>これは上皮性脈絡膜の変化により生じたものと考えられ、この囊胞内に透明な液体が充満していることが多い。本例では第Ⅲ腦室に通ずる囊胞が見られ、底部は腦室上皮だが天井部はクモ膜と軟膜の癒合したものである。五十嵐<sup>10)</sup>、安達<sup>11)</sup>らは硬膜とクモ膜の間に同種の囊胞が存

在した症例を報告しているが、外国例ではクモ膜、軟膜と腦室の間に囊胞を認める症例が多い。この種の囊胞の意義については明らかでないが、われわれは腦脊髄液の流通障害によって生じたものというよりは、むしろ間腦の發育不全を補うための補腔性水腫として、髄液の貯留したものと考えている。

## V 結 語

29才初産婦から生まれた無嗅腦症の一型である猿頭症の一部検症例を報告した。

本例には嗅腦欠如を含む種々の大脳奇形と顔面の形成異常がみられた。

本例の奇形発生は実令5～6週(胎長11～13mm)頃で、羊膜癒着などの阻害因子が顔面の外から影響し、内、外側鼻突起の發育が障害され、同時にこの領域にある前腦胞の分化と間葉組織の發育が抑制されて生じたものと推定された。

(本論文の要旨は昭和48年10月、第47回日本産婦人科学会関東連合地方部会で発表した。)

文 献

- 1) Kundrat, H.: Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. Graz, von Leuscher und Lubensky, 1882
- 2) 青地勇雄: 人中, 中間顎, 鼻中隔欠損を伴える Arhinencephalie の2例に就て, 整形外科学誌, 14: 552-574, 1940
- 3) 三谷 茂: 小児病理学, p. 9-16, 医学書院, 東京, 1972
- 4) Yakovlev, P. I.: Pathoarchitectonic studies of cerebral malformations, Arrhinencephalies (Holotelencephalies), J. Neuropath. exp. Neurol., 18: 22-55, 1959
- 5) Haworth, J. C. and Medovy, H.: Cebocephaly with endocrine dysgenesis. J. Pediat., 59: 726-733, 1961
- 6) Saxena, H. M. et al.: Cebocephalus (A case report), Indian Pediat., 8: 46-47, 1971
- 7) Fatt, C. Y.: Cebocephaly, a report of five post-mortem cases and a review of literature. Aust. Paediat. J., 8: 52-56, 1972
- 8) Valkeakari, T. et al.: Cebocephaly, a report of three new cases. Acta paediat. scand., 206: 147-148, 1970
- 9) 三谷 茂: 単眼児及猿喉頭奇形に就て, 日本婦学誌, 31: 2582-2583, 1936
- 10) 五十嵐信一: 猿頭様奇形 Cebocephalie の一例, 日本婦学誌, 39: 164-169, 1944
- 11) 安達健二, 宇佐美昭: 流行性耳下腺炎に罹患した母体より生れた猿頭症 (Cebocephalie) の一例, 産婦の世界, 8: 881-887, 1956
- 12) 久富 雄, 軽部晶子: 猿頭症の一例, 臨産婦, 22: 243-245, 1968
- 13) Okazaki, K. et al.: Three autopsy cases of cebocephalus. Bull. Osaka. med. Sch., 16: 91-99, 1970
- 14) 高橋正弥, 川上 勇: 頭部奇形児症例, 耳鼻咽喉科臨床, 47: 644, 1954
- 15) 織田 明, 筑井正之: 無嗅脳症の一例, 産と婦, 29: 852-854, 1954
- 16) Landau, J. W. et al.: Arhinencephaly, J. Pediat., 62: 895-900, 1963
- 17) 牛島 宥: 嗅脳欠如 (Arhinencephalie) の一例, 日病会誌, 40: 138-140, 1951
- 18) de Lange, C.: Cebocephalia minor (Beitrag zur Kenntnis der Cyclopien), Acta Psychiat. et Neurol., 15: 299-336, 1940
- 19) Langman, J.: Medical embryology, 2nd. ed. William & Wilkins Comp. Baltimore, 1969
- 20) 勝 慶徳, 三河篤二: 稀有なる奇形児の分娩例, 近畿婦学誌, 13: 1337-1344, 1929
- 21) 三谷 茂: 日本産婦全書, 27(II), P. 685-717, 金原書店, 東京, 1963

(49. 5. 10 受稿)