

症例報告

年長児ガレン大静脈瘤の1治療経験 および本邦症例の文献的考察

小宮山雅樹¹ 西川 節¹ 安井敏裕¹ 北野昌平²
坂本博昭² 白馬 明³

Vein of Galen Aneurysmal Malformation in a Child — Case Report and Review of Japanese Literature —

Masaki Komiyama¹, Misao Nishikawa¹, Toshihiro Yasui¹, Shouhei Kitano²,
Hiroaki Sakamoto², Akira Hakuba³

¹Department of Neurosurgery, Osaka City General Hospital

²Department of Pediatric Neurosurgery, Osaka City General Hospital

³Department of Neurosurgery, Osaka City University Hospital

A 10-year-old boy with a mural type of vein of Galen aneurysmal malformation was seen. At admission, CT indicated ventricular hemorrhage and a small intraparenchymal hematoma (Fig. 1). The feeding artery was the right posterior cerebral artery, and the arteriovenous fistula was located at its P3 portion. Drainage was through the dilated vein of Galen and the straight sinus (Fig. 3). At two weeks post-ictus, clipping of the arteriovenous fistula was performed by the right parieto-occipital interhemispheric approach. Due to hydrocephalus, an LP shunt was required three weeks after surgery. A postoperative angiogram did not reveal an arteriovenous fistula (Fig. 4). The patient has shown no neurological deficits throughout a ten-year follow-up. In Japan, 27 cases of vein of Galen aneurysmal malformation have been reported to date (Table 1). These cases are briefly reviewed.

Key words: Children, Japan, Vein of Galen aneurysmal malformation

はじめに

Vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) はまれな疾患であり、本邦では1963年に越智が第1症例を報告し[26]、1976年に端らにより直達手術治療の第1症例が報告され[9]、また後藤[7]が1989年に血管内手術を行った症例を初めて報告している。現在までに本邦で報告された症例は、われわれが検索し得た限りでは26症例である[1, 2, 4, 7-11, 13-17, 20-37]。これらの症例に、われわれが経験した年長児のVGAMで、術後10年以上と最も長期の経過観察がされた1症例を加え、本邦のVGAM全例についてその臨床的特徴を報告する。

症 例

患児 10歳、男児
主訴 頭痛、意識障害
既往歴 妊娠中を含め、特記すべき事項なし。
家族歴 両親、姉ともに健康で、特記すべき事項なし。
現病歴 水泳後に突然の頭痛および意識障害を来し、救急搬送される。来院時は、Japan Coma Scaleで30-Rの意識障害を認めたが、明らかな運動麻痺は認められなかった。深部腱反射は両側で軽度亢進し、Babinski反射は両側で陽性であった。同日のCTスキャンでは、両側の脳室内出血および左脳室近傍の小さな脳内血腫が認められた (Fig. 1)。MRIではflow voidを示す血管病変がgalenic

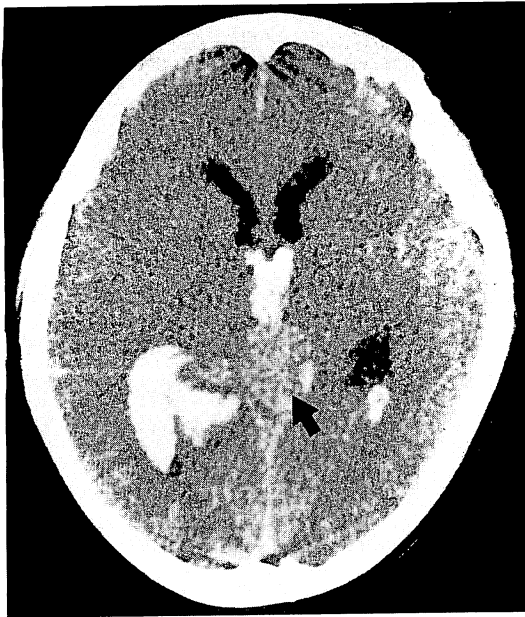


Fig. 1 X-ray CT at admission shows bilateral ventricular hemorrhage and small intraparenchymal hematoma. Isodensity round lesion (arrow) is also shown.

cistern に認められた (Fig. 2)。脳血管撮影では 右後大脳動脈を栄養血管とし、その P3 部に動静脈瘻を有し、ガレン大静脈に流出する mural type の VGAM が認められた (Fig. 3)。

発症2週間後に 直達手術を行った。手術は座位で行った。脳室ドレナージ施行後、両側頭頂後頭開頭を行い、右側半球間裂アプローチを用いた。後頭葉のくも膜は肥厚し、テント切痕と癒着していた。脳梁膨大部は、やや挙上圧排されていた。VGAM周囲のくも膜も肥厚していた。右後大脳動脈は P3 部で動脈瘤様拡張を示しガレン大静脈につながっていた。剥離中、この動脈瘤様拡張部にあった小さな bleb から出血をみたがバイポーラによる凝固で簡単に止血された。右後大脳動脈 P3 部、動脈瘤様拡張部さらにガレン大静脈まで剥離した後、2つの脳動脈瘤用のクリップを用い右後大脳動脈 P3 部で動脈瘤様拡張部の近位側閉塞を行った。体血圧は約 5 mmHg 上昇したが、他の vital sign に変化なく、ガレン大静脈瘤の拍動も消失し大きさも縮小した。術直前には Japan Coma Scale で 10 点の意識障害、右側外転神経不全麻痺が認められたが、術後は、意識レベルの改善を示した。しかし徐々に水頭症による活動性の低下が出現してきたため、術3週後に lumbo-peritoneal (LP) シヤントを行った。術後の血管撮影で動静脈瘻は消失していた (Fig. 4)。発症より 1.5 か月

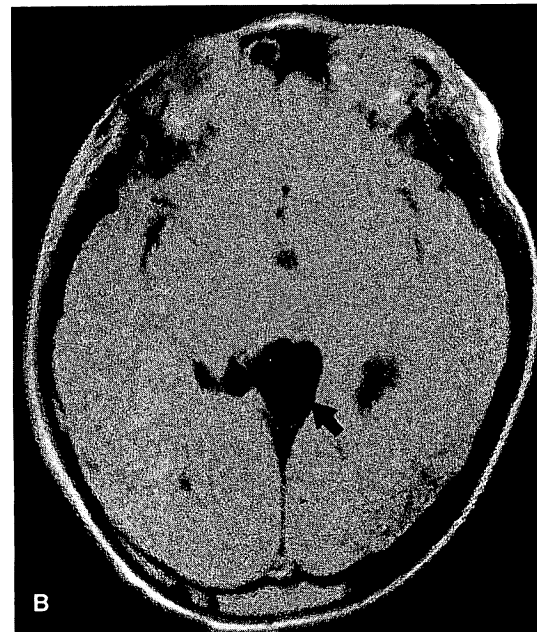
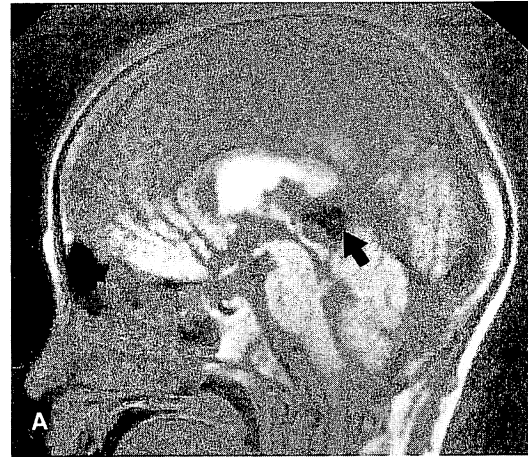


Fig. 2 Magnetic resonance (A: sagittal, B: axial; TR 1000 msec, TE 40 msec) images show lesion with flow void corresponding to dilated aneurysmal sac in galenic cistern (arrows).

の退院時には、意識清明、軽度の右側外転神経不全麻痺のみ認められた。

右側外転神経麻痺は数か月で消失し、その後、学業成績も普通で、10年後の現在、神経学的に異常を認めていない。また、腹部単純撮影でシヤントチューブは2箇所所で断裂しているが、CT スキャンでは、脳室拡大はなく、水頭症は現時点で、停止していると考えられる。脳液は正常であり、抗けいれん薬の投与も行っていない。

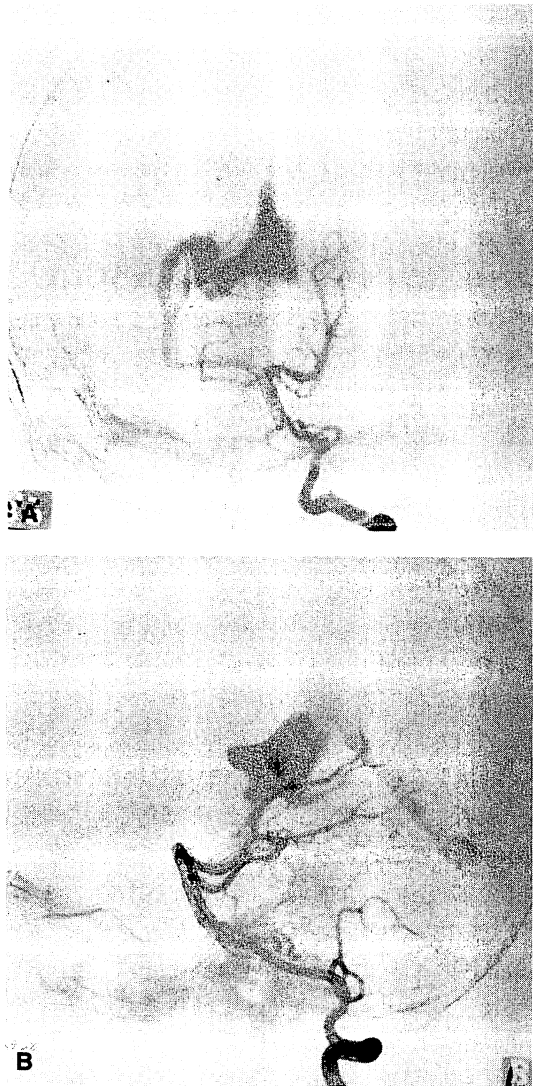


Fig. 3 Preoperative cerebral angiograms: A) AP view and B) lateral view. Left vertebral injection shows arteriovenous fistula at P3 portion of right posterior cerebral artery connecting to aneurysmal sac.

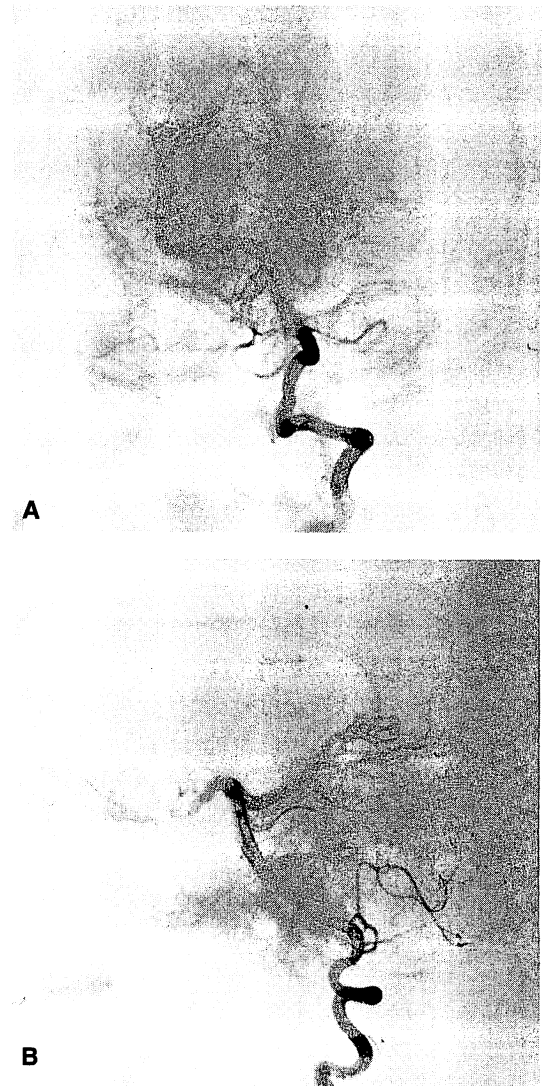


Fig. 4 Postoperative cerebral angiograms: A) AP view, B) lateral view. Left vertebral injection does not demonstrate arteriovenous fistula.

考 察

広義のVGAMは、(i)先天性の動静脈瘻が原因の狭義のVGAMと、(ii)動静脈奇形、硬膜動静脈瘻、静脈瘤に伴い2次的にガレン大静脈が拡張したvein of Galen aneurysmal dilatationの2つに分類される[5]。さらに動静脈瘻がaneurysmal sacそのものにあるmural typeと、velum interpositum cisternにあるchoroidal typeに分けられる[5]。今回われわれが報告したmural typeのVGAMは、新生児期発症の心不全を伴った重症例と異なり、脳室内出血を

来したが、心不全の合併はなく、1か所の動静脈瘻を手術的に閉鎖することにより、容易に治癒した。諸家の報告のとおり、新生児期発症のVGAMは高度の心不全を合併しており、多くはchoroidal typeである。小児期発症のVGAMは多くはmural typeで、水頭症、頭囲拡大、軽度の心不全、けいれん等で発症し、さらに年齢が上ると、局所神経症状、頭痛、くも膜下出血が主な症状となる[5, 6]。VGAMの診断は、臨床症状に加え、超音波エコー法、CT、MRI、MR angiographyを用いて、まず非侵襲的に行われるが、最終的に治療方針を立てるにあたっては、脳血管撮影が必要となる。

近年発展してきた血管内手術により、VGAMの治療成績は飛躍的に向上してきているが、治療結果はおおむね発症時点の動静脈シャントの量に関係していると思われる。大きな動静脈シャントがあり新生児期に心不全のある症例は、最も治療が難しく[12]、シャントが小さい場合に、偶然に発見され治療を必要としない症例もある[17]。いずれにせよ、現在では開頭による直達手術よりも侵襲の少ない血管内手術が治療の第1選択になっている[3, 5, 18, 19]。病変への到達ルートは、経動脈的、経静脈的、経torcularなどがある。

また新生児の場合には臍帯経由で、経動脈的、または経静脈的に塞栓術が可能である。現在では、これらの中でも経動脈的塞栓術が他の方法よりも治療成績が良好のため、まず経動脈的塞栓術が行われ、栄養血管まで到達できないときに経静脈的や経torcularルートが選択される[5]。どの塞栓物質を選択するかは、病変の形態、動静脈シャント量、塞栓術の経路、術者の経験などで決定されるが、主に経動脈的塞栓術には、n-butyl cyanoacrylateの液体塞栓物質かコイルが用いられ、経静脈的塞栓術にはコイルが用いられている。今回われわれが報告した症例は、10年前の症例であり開頭手術で治療を行ったが、現在では離脱型のコイルを用いた血管内手術により治療可能な症例と思われる[16]。

Zerahらの報告[38]によると、VGAMの約47%の症例に水頭症を合併し、その多く(73%)は幼児、年長児の症例である。髄液シャント術が施行された症例の41%で合併症が起き、10%が死亡している。また髄液シャント術を施行しない症例の方が、髄液シャント術を施行した症例よりも神経学的な予後は、はるかに良かった。われわれの症例では脳室内出血後の水頭症に対してLPシャント術を施行したが、一般的には動静脈シャントによる高い静脈圧が水頭症の原因とされており、水頭症の治療は、まず血管内手術で動静脈シャントを減らすべきで、髄液シャント術は、かえって臨床症状の悪化をもたらすことが多く、避けるべきであるとされている[38]。

今回、報告した症例を含め文献上、われわれが集め得た本邦症例は(vein of Galen aneurysmal dilatationは除く)、合計27症例あった[1, 2, 4, 7-11, 13-17, 20-37] (Table 1)。その内訳は、男性17、女性10で、男性に多かった(男:女=1.7:1)。年齢は新生児期発症例が13例、6か月以内が5例、1年以内が2例、5歳までが3例、10歳が2例、19歳および39歳が1例ずつあった。すなわち、新生児期に最も多く、次いで乳児期であり、成人発症は少なかった。発症時の症状は、心不全が12例と最も多く全例が新生児期発症であった。けいれんと水頭症での発症はそれぞれ

5例であった。出血発症は2例で認められ10歳と39歳の症例であった。ほかに、macrocephalyや偶然石灰化病変で発見された症例もあった。血管構築が明らかな17例では、choroidal typeが11例、mural typeが6例であった。Choroidal typeは新生児に多く、逆にmural typeは新生児には認められなかった。治療としては、栄養血管のクリッピングが11例、髄液のシャント手術が9例、塞栓術が6例に行われているが、シャント手術のみ行われたものが2例であり、内科的治療が7例であった。Follow upの期間はさまざまであるが、生存例でも比較的短期の症例が多かった。全体での予後は、死亡が7例、精神発達遅延が7例、正常が8例であった。新生児期発症の症例は、13例あり、そのうち6例が、平均10日で死亡している。それ以外の7症例のうち、3例は平均14か月のfollow upで神経学的に正常であり[2, 30, 32]、精神発達遅延が1例[24, 36]、3か月後に脳室内出血を起こした症例が1例[23]、予後不明が2例あった。また新生児期発症以外の症例は14例あり、1例死亡しているが他は生存している[26]。しかし神経学的正常例はわれわれの症例を含めて5例のみで[1, 7, 17, 22]、他の7例は精神発達遅延または神経学的脱落症状を有している。上記症例以外にも、VGAMと診断されず新生児期に死亡した症例や報告されない症例もあると考えられる。

本邦の27症例と1987年にJohnstonら[12]のまとめた245例とを比較する(本邦の症例[9]も含まれている)。Johnstonらの報告では、男性132、女性77と、やはり男性に多く、男女比は本邦とほぼ同じであった(男:女=1.7:1)。年齢は80例が新生児期に、82例が1年以内、39例が1~5歳の間にそれぞれ発症し、22例が6~20歳、22例が20歳以上と、やはり本邦症例と同様の傾向にあった。発症形式は、110例が心不全、94例が水頭症、57例が頭蓋内雑音、37例が局所神経症状、26例がけいれん、25例が出血であった。本邦症例と比較して水頭症例が多く、けいれん発症が少なかった。出血例はいずれも少なかった。治療は直達手術が91例(37%)で行われ、29例(11%)が他の手術法(主にVPシャント)が行われている。46例で(19%)保存的治療がなされている。血管内手術は行われていない。全体の死亡率は56%で、手術治療群のそれは37%であった。しかし手術後の生存例では46%に何らかの障害を認めた。新生児期症例だけに限ると91.4%の死亡率であった。本邦症例では血管内手術での治療症例の比率が大きいが、これは血管内手術が一般的でない1987年の集計との比較の結果と考えられる。

VGAMは臨床的に全く治療をを必要としない症例から、いかなる治療も困難な症例もある疾患である。新生

Table 1 Summary of vein of Galen aneurysmal malformation cases reported in Japan.

no.	arthors	papers	year	age	gender	symptoms	angio-arch.	treatment	outcome	follow-up
1	Ochi	26	1963	3y	f	seizure	?	none	death	4mo
2	Hashi	9,10,11,14	1976	6mo	f	hydrocephalus	mural	clipping	mental retardation	3.5y
3	Yon	37	1977	n	m	heart failure	?	none	death	5d
4	Yamada	34	1979	5mo	f	seizure	mural	clipping	mental retardation	2y
5	Goya	4,8,13,31	1979	6mo	m	seizure	mural	clipping/VP shunt	mental retardation	4.5y
6	Shimizu	27	1984	n	m	heart failure	choroidal	none	death	3d
7	Fukui	4	1984	9mo	m	hydrocephalus	mural	clipping/VP shunt	mental retardation	3.4y
8	Yamashita	25,35	1986	n	f	heart failure	choroidal	none	death	19d
9	Takahashi	20,29	1986	4y	f	seizure	choroidal	clipping/VP shunt	hemiparesis, visual defect	6mo
10	Sugimoto	28,33	1986	8mo	f	seizure	choroidal	clipping/VP shunt	mental retardation	5y
11	Goto-1	7	1989	1.4y	m	hydrocephalus	choroidal	VP shunt/embolization	mental retardation	4mo
12	Goto-2	7	1989	n	m	heart failure	choroidal	embolization	improve	?
13	Goto-3	7	1989	39y	m	hemorrhage	mural?	embolization	no hemorrhage	4y
14	Aoki	2	1989	n	f	US finding	?	none	normal	5mo
15	Takahashi-1	30	1990	n	m	heart failure	choroidal	clipping/VP shunt	normal	2y
16	Takahashi-2	30	1990	n	m	heart failure	choroidal	clipping	death	14d
17	Miyakawa	21	1991	n	m	heart failure	?	none	death	9d
18	Toyota	32	1991	n	f	heart failure	?	embolization	normal	1y
19	Momoji	22	1991	10y	m	calcification	thrombosed	clipping for concomitant AVM	normal	none
20	Kobayashi	15	1993	n	m	heart failure	?	embolization	improve	?
21	Kuroki	17	1995	3mo	m	macrocephaly	mural	none	normal	5y
22	Nagasaka	24,36	1995	n	m	heart failure	choroidal	clipping	mental retardation	2y
23	Morimoto-1	23	1995	n	f	heart failure	?	clipping	normal	8mo
24	Morimoto-2	23	1995	6mo	m	hydrocephalus	?	VP shunt	bleed	3mo
25	Abe	1	1996	19y	f	hydrocephalus	choroidal	VP shunt	normal	9y
26	Komiyama	16	1996	n	m	heart failure	choroidal	embolization	death	12d
27	Komiyama		1996	10y	m	hemorrhage	mural	clipping/LP shunt	normal	10y

angio-arch.: angio-architecture, d: days, f: female, LP: lumbo-peritoneal, m: male, mo: months, n: neonate, VP: ventriculo-peritoneal, y: years.

児期発症の心不全を合併した症例で脳実質の障害のある症例は、治療の対象外であるとされている [5, 18]. 治療方法の進歩で、生命予後は向上しても、機能予後が不良の症例もあり、今後治療の適応も考えていく必要がある

と思われる。いずれにせよ、脳神経外科医のみならず、麻酔科医、産婦人科医、小児科医、神経放射線科医などの密な協力が必要である。

文 献

- [1] Abe T, Matsumoto K, Kiyota K, Tanaka H: Vein of Galen aneurysmal malformation in an adult: A case report. *Surg Neurol* **45**: 39-43, 1996.
- [2] 青木昭和, 秦利之, 妹尾大作, 榎原研, 秦幸吉, 高宮収, 北尾学: Galen大静脈瘤における子宮内胎児循環動態の評価について. *日本新生児学会雑誌* **25**: 596-600, 1989.
- [3] Friedman DM, Verma R, Madrid M, Wisoff JH, Berenstein A: Recent improvement in outcome using transcatheter embolization techniques for neonatal aneurysmal malformations of the vein of Galen. *Pediatrics* **91**: 583-586, 1993.
- [4] 福井仁士, 北村勝俊, 藤井清孝, 呉屋朝和, 木下和夫, 吉田昌史, 倉本進賢, 谷村晃, 林隆士: Galenic AVM — 診断と治療について —. *Neurosurgeons* **3**: 65-76, 1984.
- [5] Garcia-Monaco R, Lasjaunias P, Berenstein A. Therapeutic management of vein of Galen aneurysmal malformations. in Vinuela F, Halbach V, Dion J (eds): *Interventional Neuroradiology*. New York, Raven Press, 1992, pp113-127.
- [6] Gold AP, Ransohoff J, Carter S: Vein of Galen malformation. *Acta Neurol Scand Suppl* **40**: 5-31, 1964.
- [7] 後藤勝弥: Galen奇形 — 塞栓術 —. *The Mt. Fuji Workshop on CVD* **7**: 97-108, 1989.
- [8] 呉屋朝和, 木下和夫, 三原桂吉, 竹原好文: Galen大静脈瘤. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **19**: 917-924, 1979.
- [9] 端和夫, 藤谷健, 坂口正和, 西村周郎, 松岡収, 北村豊: Galen大静脈瘤. *脳神経外科* **4**: 903-909, 1976.
- [10] 端和夫, 藤谷健, 中村徹, 河野一彦, 安井敏裕, 西村周郎, 松岡収: Galen大静脈瘤の予後. *小児の脳神経* **4**: 183-188, 1979.
- [11] 端和夫: Galen大静脈瘤. *The Mt. Fuji Workshop on CVD* **2**: 107-113, 1984.
- [12] Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK: Vein of Galen malformation: Diagnosis and management. *Neurosurgery* **20**: 747-758, 1987.
- [13] 木下和夫: Galen大静脈瘤の手術. *脳神経外科* **11**: 1125-1130, 1983.
- [14] 北村恵津子, 永田昇, 浅田章, 北村豊, 謝直道, 豊田芳郎, 西村清司, 藤森貢: Galen大静脈瘤と麻酔. *麻酔* **15**: 863-870, 1976.
- [15] 小林宗光, 阿波彰一, 安藤靖, 隠岐直紀, 松田博雄, 阪井哲男, 松山毅, 齊藤勇, 小西善史: 高度のうっ血性心不全を伴う Galen動静脈奇形に経皮的コイル塞栓術を試みた1乳児例. *日本小児循環器学会雑誌* **9**: 355-356, 1993.
- [16] 小宮山雅樹, 西川節, 北野昌平, 坂本博昭. 新生児 Galen大静脈瘤の血管内手術. 第24回日本小児脳神経外科学研究会抄録集 (東京) p 57, 1996.
- [17] Kuroki K, Uozumi T, Arita K, Takechi A, Matsuura R, Fujidaka M: Spontaneous disappearance of an aneurysmal malformation of the vein of Galen. *Neuroradiology* **37**: 244-246, 1995.
- [18] Lasjaunias P, Rodesch G, Terbrugge K, Pruvost Ph, Devictor D, Comoy J, Landrieu P: Vein of Galen aneurysmal malformations. Report of 36 cases managed between 1982 and 1988. *Acta Neurochir (Wien)* **99**: 26-37, 1989.
- [19] Lylyk P, Vinuela F, Dion JE, Duckwiler G, Guglielmi G, Peacock W, Martin N: Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformations. *J Neurosurg* **78**: 438-445, 1993.
- [20] 三谷明子, 森隆, 華園久彬, 本谷尚, 高橋義男, 堤博, 坂本佳則: Galen大静脈瘤のCT所見. *臨床小児医学* **37**: 217-221, 1989.
- [21] 宮川美智子, 小平隆太郎, 久富幹則, 田坂春美, 日野原正幸, 高橋滋, 大國真彦: 出生時より心不全を呈した Galen静脈瘤の1例. *日本新生児学会雑誌* **27**: 349-354, 1991.
- [22] 百次仁, 六川二郎, 高良英一, 久田均, 佐久田治, 宮里洋: 血栓化 Galen大静脈瘤に合併した動静脈奇形の1手術例. *小児の脳神経* **16**: 349-354, 1991.
- [23] 森本一良, 竹本理, 山田淳二, 大谷和正, 後藤めぐみ, 二木康之, 若山暁, 早川徹: 新生児ならびに乳児期 Galen大静脈奇形の2症例. 第18回日本小児神経学会近畿地方会抄録集, p 30, 1995.
- [24] 長坂昌登, 田仲裕: 新生児 Galen静脈瘤の1例. *小児の脳神経* **20**: 271-275, 1995.
- [25] 中村康寛, 森松稔, 山鹿博史, 山下裕史朗, 安楽茂己: Galen動静脈奇形の新生児剖検例について. *Neuropathol* **7**: 210, 1986.
- [26] 越智功: 乳幼児に発生した巨大脳動静脈瘤の1例. *臨床神経学* **3**: 230-231, 1963.
- [27] 清水博志, 加登真里子, 山口昂一, 佐藤哲雄: 新生児 Galen静脈瘤の1例. *臨床放射線* **29**: 191-192, 1984.
- [28] 杉本信志, 伊藤輝史, 阿部弘, 中川翼, 伊藤文生, 越前谷幸平, 小岩光行: 乳児 Galen大静脈瘤の1例. *小児の脳神経* **11**: 15-22, 1986.
- [29] 高橋義男, 堤博, 相馬文勝. 年長児 Galen静脈瘤の治療方針: *小児の脳神経* **11**: 199-206, 1986.
- [30] 高橋義男, 堤博, 端和夫: 新生児 Galen静脈瘤の2症例. 治療上の問題点と対策. *小児の脳神経* **15**: 253-260, 1990.
- [31] 竹原好文, 新木正剛, 本松研一, 呉屋朝和: Galen静脈瘤の循環動態と麻酔. *麻酔* **28**: 738-743, 1979.
- [32] 豊田温, 大原延年, 高木純一, 井上治, 加藤裕久, 石松順嗣, 吉村修, 安倍等思: 出生前診断し生後すぐに経皮的後大脳動脈塞栓術を行った Galen脳動静脈奇形の1例. *日本小児循環器学会雑誌* **7**: 473-474, 1991.
- [33] 上野範博, 石坂明人, 更科三郎, 土田二三子, 石井敏明, 齊藤久寿, 小岩光行, 竹井秀敏, 宮城和男, 中川翼, 伊藤文生, 阿部弘: Galen大静脈奇形による新生児心不全の1例. *小児科診療* **44**: 2075-2078, 1981.
- [34] 山田博是, 田島正孝, 景山直樹, 中村茂俊, 渡辺一功, 原紀美子: Galen大静脈瘤の1手術例. *小児の脳神経* **4**: 103-110, 1979.
- [35] 山下裕史朗, 山口洋一郎, 大滝悦生, 松石豊次郎, 松永隆元, 石松順嗣, 浜田悌二: 超音波診断で胎児期に中枢神経異常が発見された症例の検討. *脳と発達* **18**: 326-329, 1986.

- [36] 安中寛, 沢田圭介, 下起明: Galen 動静脈奇形新生児の麻酔経験. 日臨麻誌 15: 330-335, 1995.
- [37] 金勇, 青木浩之, 宝田正志: 新生児期に心不全を呈した Galen 大静脈奇形の1例. 心臓 9: 911-917, 1977.
- [38] Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Tardieu M, Victor D, Lasjaunias P: Hydrodynamics in vein of Galen malformations. Childs Nerv Syst 8:111-117, 1992.

要旨

小児の脳神経 21: 257-263, 1996

年長児ガレン大静脈瘤の1治療経験および本邦症例の文献的考察

小宮山雅樹／西川 節／安井敏裕／北野昌平／坂本博昭／白馬 明

年長児ガレン大静脈瘤の1治療経験を報告した。症例は脳室内出血と脳実質出血で発症した10歳の男児である。神経放射線学的には右後大脳動脈のP3部に動静脈瘻があり、拡張したガレン大静脈につながる mural type のガレン大静脈瘤であった。発症2週後に右半球間裂アプローチで動静脈シャント部位にクリッピングを行った。術3週後に水頭症に対してLPシャントを行った。術後の血管撮影で動静脈瘻は消失し、10年後の現在まで神経学的脱落症状なく経過している。

本邦では現在まで27例のガレン大静脈瘤の報告があり、これらの特徴について概観した。