

ガレン大静脈瘤：12例の経験

Vein of Galen Aneurysms: Experience with Twelve Cases .

大阪市立総合医療センター 脳神経外科¹⁾
大阪市立総合医療センター 小児脳神経外科²⁾

Departments of Neurosurgery and
Pediatric Neurosurgery,
Osaka City General Hospital

小宮山雅樹¹⁾ Masaki Komiyama,MD¹⁾
西川 節¹⁾ Misao Nishikawa,MD¹⁾
石黒 友也¹⁾ Tomoya Ishiguro,MD¹⁾
安井 敏裕¹⁾ Toshihiro Yasui,MD¹⁾
森川 俊枝²⁾ Toshie Morikawa,MD²⁾
北野 昌平²⁾ Shouhei Kitano,MD²⁾
坂本 博昭²⁾ Hiroaki Sakamoto,MD²⁾

Twelve patients with so-called "vein of Galen aneurysms" are reported, six of whom presented with vein of Galen aneurysmal malformations (four with choroidal type and two with mural type malformations). The remaining six patients presented with vein of Galen aneurysmal dilatations secondarily due to an arteriovenous malformation in one patient, an arteriovenous fistula in another, dural arteriovenous fistulas in two patients, and varices in two patients. Treatments for these patients were individualized with consideration given to the clinical manifestations and the angioarchitecture of their lesions. Endovascular intervention played critical roles in the treatment of these vein of Galen aneurysms.

Key words : Arteriovenous fistula, Embolization, Vein of Galen aneurysm

【はじめに】

いわゆる“ガレン大静脈瘤”には、真のガレン大静脈が拡張したvein of Galen aneurysmal dilatation (VGAD)と発生学的にガレン大静脈ではなく胎生期の静脈で12週までに消退するmedian vein of prosencephalonが遺残して拡張したvein of Galen aneurysmal malformation (VGAM)がある。^{1)~3)} 臨床症状や治療方法が異なるためこの両者の鑑別は重要である。VGAMは、深部静脈系と交通はなく動静脈瘻が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。¹⁾ Mural typeは動脈静脈瘻がaneurysmal sacの下外側壁の一つ存在することが多く、choroidal typeでは、両側に多数存在する場合が多い。VGADは、脳動静脈奇形、動静脈瘻、硬膜動静脈瘻、静脈瘤が原因で二次的にガレン大静脈が拡張したものである。我々が経験した12例の“ガレン大静脈瘤”について報告する。

【方法および対象】

対象は男性9、女性3、年齢は、新生児から58歳までの12例である。臨床的特徴は、Table 1にまとめた。6例のVGAMのうち4例はchoroidal typeであり、2例はmural typeであった。6例のVGADのうち、1例は動静脈奇形、1例は動静脈瘻、2例は硬膜動静脈瘻、2例は静脈瘤が原因でガレンの大静脈の拡張が認められた。

Table 1 Clinical Data of Twelve Patients with Vein of Galen Aneurysms.

Patient no.	Classification	Age (year)	Gender	Initial symptoms	Treatment	Embolization	Complication	Outcome	Follow-up (year)
1	VGAM, choroidal	0 (neonate)	M	severe heart failure	embolization	transarterial	-	death	-
2	VGAM, choroidal	0 (neonate)	M	moderate heart failure	embolization	transarterial	vessel perforation	death	-
3	VGAM, choroidal	0 (neonate)	M	severe heart failure	embolization	transarterial transvenous	subarachnoid hemorrhage	death	-
4	VGAM, choroidal	2.2	M	mild heart failure	embolization	transvenous	-	good recovery	1
5	VGAM, mural	1.4	M	macrocephaly	clipping	-	occipital lobe infarction	good recovery	7
6	VGAM, mural	10	M	ventricular hemorrhage	clipping	-	-	good recovery	12
7	VGAD, AVM	36	F	diplopia, ptosis	embolization gamma knife	transarterial	hemi-sensory disturbance	good recovery	6
8	VGAD, AVF	2.3	M	status epilepticus	surgery	-	postoperative hemorrhage	vegetative state	-
9	VGAD, dural AVF	50	M	ventricular hemorrhage	embolization gamma knife	transarterial	-	good recovery	1
10	VGAD, dural AVF	58	F	incidental	-	-	-	good recovery	1.5
11	VGAD, varix	0 (neonate)	M	mild heart failure	-	-	-	good recovery	3
12	VGAD, varix	40	F	none	-	-	-	good recovery	1

Abbreviations: AVF, arteriovenous fistula; AVM, arteriovenous malformation; VGAD, vein of Galen aneurysmal dilatation; VGAM, vein of Galen aneurysmal malformation

【結果】

4例のchoroidal typeのVGAMに対して血管内治療をおこなった。2例(症例1, 2)では、新生児期に重症心不全に対して緊急で塞栓術を行ったが、2例とも死亡した。

中程度の心不全があった新生児の1例(症例3)では、マイクロカテーテルによる脳底動脈の穿孔がおり、重症のくも膜下出血のため死亡した。軽度の心不全を呈した2歳のchoroidal typeのVGAM症例(症例4)は、経静脈的に静脈瘤の部分塞栓術を行い心不全は改善した(Fig.1)

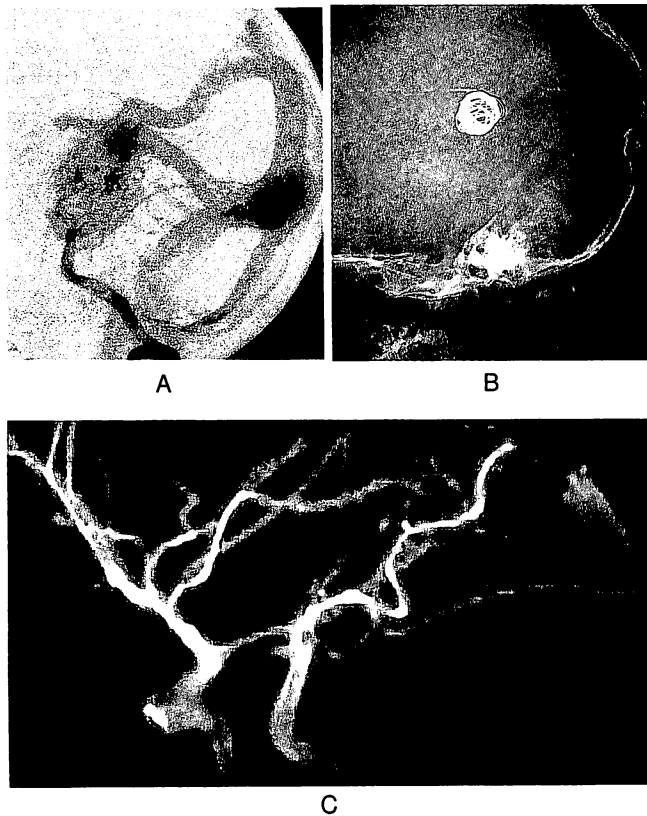


Figure 1

Choroidal type of vein of Galen aneurysmal malformation

A 2-year-old boy with mild heart failure (Patient 4). Transvenous partial coil embolization through the falcine sinus resulted in marked improvement of the heart failure.

A: Left vertebral artery injection (lateral view) showing the choroidal type of vein of Galen aneurysmal malformation. Falcine sinus and occipital sinus are observed.
 B: Coils in the aneurysmal dilation.
 C: Magnetic resonance angiography (lateral view) at 6-months post-embolization showing markedly decreased arteriovenous shunt.

Mural typeのVGAMの2例(症例5, 6)では、動静脈瘻近傍の栄養血管のクリッピングを行い治療した術中操作

のため1例で一侧の後頭葉に静脈性梗塞が起こった。これら2症例は血管内治療がまだ一般的でなかった時期の症例であった。

脳動静脈奇形によるVGADの1例(症例7)に対して、まず経動脈的塞栓術をおこない短絡血流を減少させたが、半身の軽度の痛覚、温覚鈍麻の合併症が起こった。その後、ガンマナイフによる放射線治療を行った。6年間follow-up期間に神経学的に変化はなかった。痙攣で発症した脳動静脈瘻によるVGAD症例(症例8)に対して直達手術をおこなったが、術後出血により遷延性植物状態となった。硬膜動静脈瘻による脳室内出血で発症したVGADの1例(症例9)に対して経動脈的塞栓術とガンマナイフによる治療をおこない、1年間再出血はなかった。偶然発見された硬膜動静脈瘻のVGADの1例(症例10)は保存的治療をおこなった。軽度の心不全を呈した新生児のVGADの症例(症例11)は、出生第1日のCTAにてガレンの大静脈のみならず脳硬膜静脈系の著明な拡大が認められた。動脈管開存に対してindomethacinが投与され、動脈管閉鎖とともに心不全の改善と脳硬膜静脈系の正常化が出生第4日の超音波検査で認められた。一ヶ月後のCT angiographyでも、脳硬膜静脈系の正常化が確認された。3年間のfollow-up期間で、正常な発育をしている。Chiari奇形と水頭症、後頭蓋窩のvenous angiomaを合併した成人のVGAD症例(症例12)は、varixとvenous angiomaに対しては保存的治療を行った。

【考案】

新生児期発症のVGAMは高度の心不全を合併していることが多く、その多くはchoroidal typeである。小児期発症のVGAMの多くはmural typeであり、水頭症、頭囲拡大、軽度の心不全、痙攣等で発症し、さらに年齢が上がると局所神経症状、頭痛、くも膜下出血、精神発達遅延が主な症状となる。^{1, 4)} 動静脈奇形、動静脈瘻、硬膜動静脈瘻によるVGADは、脳内出血、脳室内出血、水頭症、注視障害、複視などの症状を呈する。

VGAMとVGADは治療法が異なるため、その鑑別診断は重要である。VGAMとVGADの血管構築上の鑑別点は、中脳を貫通するtransmesencephalic arteries(perforators)⁵⁾とdeep venous drainage(internal cerebral veinやbasal veinへのdrainage)が前者にはなく、後者で存在する場合があることである。VGAMの栄養血管は、anterior choroidal, posterior choroidal, circumferential, mesencephalic, meningeal arteriesが中心であるがanterior cerebral, middle cerebral, cerebellar arteriesも関与することがある。栄養血管と拡張した静脈瘤間には、arterial mazeと呼ばれるnidusに似た構造がある場合もあり、動静脈奇形によるVGADとの鑑別が重要である。またVGAMにおけるchoroidal veinsに集まる二次的に拡張したsubependymal vesselsやtranscerebral vessels(thalamoperforators)とVGAD

における拡張した subependymal vessels や thalamoperforators, また上述の transmesencephalic arteries との鑑別も重要である。動静脈奇形と動静脈瘻による VGAD では、深部静脈系とガレン大静脈の交通があるため経静脈的塞栓術は禁忌である。VGAM では、falcine sinus, occipital sinus, marginal sinus が存在する場合があります、また straight sinus, transverse-sigmoid sinus の閉塞や頸静脈の狭窄など静脈系の異常も伴うこともある。後者の場合 collaterals が問題となる。テント上の脳表静脈から海綿静脈洞への側副血行路は、生下時には通常発達しておらずこの場合は、venous congestion のため pial reflux が起こり痙攣、神経脱落症状、脳出血などを起こす可能性がある。眼静脈から顔面静脈へのルートができれば、顔面静脈の怒張や鼻出血が認められる場合がある。テント下の脳表静脈からの pial reflux により小脳扁桃下垂や syringomyelia が起こることがある。

新生児の VGAM の治療適応とその時期は、患者の臨床症状により決定される。Lasjaunias⁶⁾ らは、neonatal evaluation scores を提唱し、神経学所見 (1-5 点)、心機能 (0-5 点)、腎機能 (0-3 点)、凝固機能を含む肝機能 (0-3 点)、呼吸機能 (0-5 点) を評価し、9 点未満は治療の適応がなく、9-12 点は緊急の塞栓術が、13 点以上は待機の塞栓術が適応であるとした。脳出血、脳梗塞は、重症の脳障害を示し治療の適応はないとした。また、基底核や皮質下の石灰化は、慢性の脳虚血による脳実質障害を示し早急な治療を必要とされる。

VGAM の治療には、保存的治療、開頭による直達手術、血管内手術、定位的放射線治療があり、個々の患者の症状、血管構築を考え集学的治療が求められる。血管内手術により、VGAM の治療成績は飛躍的に向上したが、予後は、概ね発症時点の動静脈シャントの量に関係している。大きな動静脈シャントがあり新生児期に心不全を呈する症例は最も治療が難しく、⁷⁾ シャントが小さく偶然に発見され治療を必要としない症例もある。出生前にエコーで診断された症例でも、必ずしも新生児期に治療が必要とは限らず、患者の臨床症状でその適応が決定される。新生児症例の治療目的は、anatomical cure (normal appearance) ではなく normal growth であり、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一選択とされる。^{1), 2), 6), 8), 9), 10)} 定位的放射線治療は、治療効果が出るまで時間がかかるため、治療の第1選択にはならないが、年長児で治療を急がない症例には治療のオプションとなり得る。¹¹⁾ 静脈瘤の自然血栓化の報告もあるが、その予測が困難であり、かつ自然血栓化が良好な予後と結びついているわけではないので血栓化を待つよりも治療を積極的に行うべきとされる。

血管内治療において、病変への到達ルートは、経大腿動脈、経大腿静脈、経静脈洞交会有る。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。¹²⁾ 現在では、これらの中でも経大腿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、^{2), 6)} 栄養血管まで到達できない場合に経静脈的や経静脈洞交会有ルートが選択される。⁹⁾ 経静脈洞交会有塞栓術は、静脈洞交会有の穿刺部出血や瘤破裂による出血の合併症が多いとされる。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、経動脈的塞栓術には、主に NBCA が用いられ、場合によってはコイルも用いられ、経静脈的塞栓術にはコイルが用いられている。経静脈的かつ逆行性に栄養血管にまでカテーテルを進め、塞栓する方法もあるが技術的に難しい。心不全を呈する新生児で、数ヶ月経過しても体重増加は認められず、心不全が改善しなければ待機する利点は少ない。治療によって、少しシャント量を減らせば臨床症状が好転し、患児の成長 (体重増加) を待って、次の塞栓術を効果的に行える。重症の心不全のある新生児症例で、一回目の診断血管撮影とそれに続く血管内手術でシャント量が減少できなかった場合は、シースを留置して造影剤の排泄を待って数日以内に血管内手術を繰り返すことも可能である。

Varix による VGAD には、2 タイプがあるとされる。ひとつは、新生児期に動静脈瘻ではない他の原因で一過性の心不全を伴い、ガレン大静脈 (又は、静脈洞全体の拡張) があり、数日間でこの心不全が軽快するとともにガレン大静脈の拡張も正常化する。¹³⁾ このガレン大静脈の拡張 (又は、静脈洞全体の拡張) は無症候性である。これらは、新生児期の VGAM との鑑別が必要である。ガレン大静脈の中の血流は遅く、動静脈瘻は伴わない。他のタイプは、通常の varix に伴いガレン大静脈が拡張するもので、成人に認められることが多く、無症候性であり治療の対象にはならない。

本邦では 1963 年に第一症例の VGAM が報告されて以来、約 40 数例の報告がなされているが、報告されず心不全で死亡している症例も多数あると考えられる。¹⁴⁾ 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。

【謝辞】

この報告に貴重な症例の使用を許可して下さった島田市民病院の坂口正和先生、第二岡本総合病院の中澤拓也先生、神戸中央市民病院の坂井信幸先生に感謝いたします。

【文献】

- 1) 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;p113-127
- 2) Lasjaunias P: Vein of Galen aneurysmal malformation. in *Vascular diseases in neonates, infants and children. Interventional neuroradiology management*, Springer-Verlag, Berlin, 1997;p 321-371
- 3) Raybaud CA, Strother CM, Hald JK: Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989;31:109-128
- 4) Gold AP, Ransohoff J, Carter S: Vein of Galen malformation. *Acta Neurol Scand* 1964;40(S11):5-31
- 5) Lasjaunias P, Terbrugge K, Choi IS: Transmesencephalic arteries and veins. Angiographic aspects in tectal vascular lesions. *Acta Neurochir (Wien)* 1988;92:138-143
- 6) Lasjaunias P, Alvarez H, Rodesch G, et al: Aneurysmal malformations of the vein of Galen. Follow-up of 120 children treated between 1984 and 1994. *Interventional Neuroradiol* 1996;2:15-26
- 7) Johnston IH, Whittle IR, Besser M, et al: Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery* 1987;20:747-758
- 8) Lasjaunias P, Rodesch G, Terbrugge K, et al: Vein of Galen aneurysmal malformations. Report of 36 cases managed between 1982 and 1988. *Acta Neurochir (Wien)* 1989;99:26-37
- 9) Lylyk P, Vinuela F, Dion JE, et al: Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformations. *J Neurosurg* 1993;78:438-445
- 10) Komiyama M, Nakajima H, Nishikawa M, et al: Interventional neuroangiography in neonates. *Interventional Neuroradiol* 5(S1):127-132, 1999
- 11) Payne BR, Prasad D, Steiner M, et al: Gamma surgery for vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 2000;93:229-236
- 12) Komiyama M, Nishikawa M, Kitano S, et al: Transumbilical embolization of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate. Case report. *J Neurosurg* 1999;90:964-969
- 13) Komiyama M, Kitano S, Sakamoto H, et al: Rapid normalization of marked dilatation of the cerebral dural venous system in a newborn infant mimicking a great vein of Galen varix. *Pediatr Neurosurg* 2001;35:149-152
- 14) 小宮山雅樹、西川 節、安井敏裕、他：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. *小児の脳神経* 1996;21: 257-263