

# JSPN JOURNAL CONFERENCE

## 軽度の心不全を呈するガレン大静脈瘤幼児例の治療

### Case Presentation & Proposal of Issue

北野昌平<sup>1</sup> 小宮山雅樹<sup>2</sup> 西川 節<sup>2</sup> 森川俊枝<sup>1</sup> 坂本博昭<sup>1</sup>  
*Shouhei Kitano<sup>1</sup>, Masaki Komiyama<sup>2</sup>, Misao Nishikawa<sup>2</sup>, Toshie Morikawa<sup>1</sup>, Hiroaki Sakamoto<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>大阪市立総合医療センター小児脳神経外科  
<sup>2</sup>同 脳神経外科

心雑音があり、胸部単純写で心拡大を認めた2歳7カ月の男子です。頭蓋内に動静脈瘻を認めましたが、心不全は軽症で、腎機能は正常でした。本例の治療方針について、ご意見をお聞かせください。

患児は子宮内発育不良を認めていましたが、在胎39週2320gで正常頭位分娩で出生しました。頭定2カ月、座位8カ月、腹這い12カ月、独歩は21カ月で可能でした。2歳7カ月で2語文の表出がなく、運動および知的発達の遅れを認めました。2歳時に小児科医が体重の増加不良と前胸部の膨隆および心雑音に気づきました。胸部単純写で心拡大(心胸比58%)を認めました。入院時(2歳7カ月時)、頭囲は51cmと同年齢の+2SDを超える大きさであり、頭皮動脈の怒張と大泉門の膨隆を認め、cranial bruitを後頭部に聴取しました。頭部のmagnetic resonance imaging (MRI)で脳室の軽度拡大とvein of Galen aneurysmal malformation (VGAM)が認められました。脳実質に石灰化や虚血性的変化はなく、脳萎縮による脳溝の拡大所見も認められませんでした。Magnetic resonance angiography (MRA)の所見から、このVGAMは、前および後脈絡叢動脈をはじめとする多数の栄養血管が流入するchoroidal typeと考えられました。

心エコーでは心奇形はありませんでしたが、左室の負荷を示す所見を呈したため、循環器科より心不全に対して利尿剤が処方されました(Fig. 1~3)。

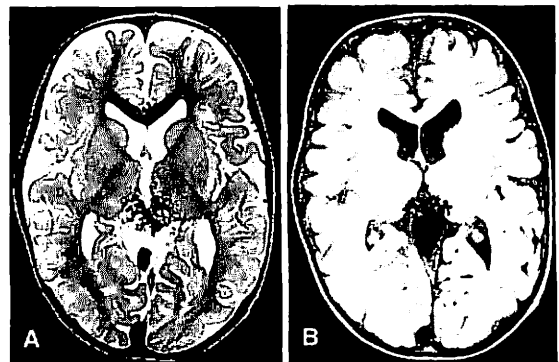
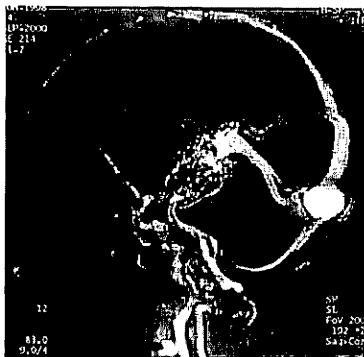
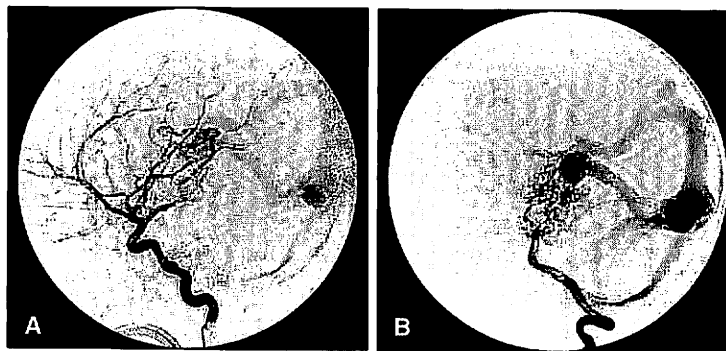


Fig. 1 Magnetic resonance imagings (A: T<sub>2</sub>-weighted image, B: T<sub>1</sub>-weighted image) revealing dilated vein of Galen and thalamoperforating arteries. Mild ventricular enlargement is also observed.



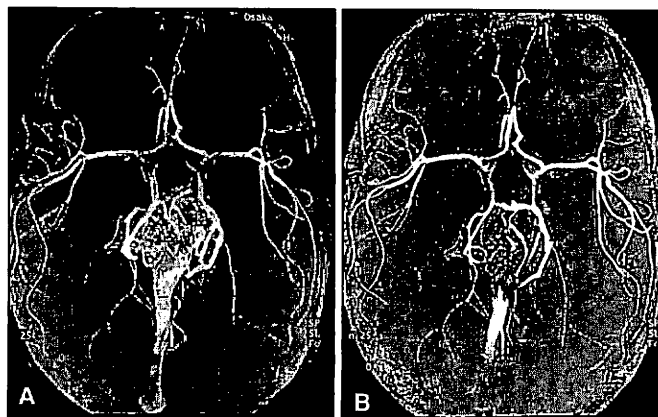
**Fig. 2** Magnetic resonance angiography showing choroidal type of the vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) with multiple feeding arteries.



**Fig. 3** Selective angiography showing that anterior choroidal arteries, posterior choroidal arteries and thalamoperforating arteries are contributing to the fistulas of VGAM. A: right carotid angiogram, B: left vertebral angiogram.



**Fig. 4** Left vertebral angiogram showing partial obliteration of the VGAM immediately after transvenous coil embolization.



**Fig. 5** Magnetic resonance angiography showing marked reduction of the fistulas of VGAM. A: before coil embolization, B: one month after embolization.

■ その後の経過と考察 ■

経過

われわれは、心拡大は動静脈短絡による心負荷が原因であり、血管内手術により動静脈短絡量を減少させ、体重増加不良や心拡大などの心不全を改善できると考えた。

全身麻酔下での脳血管撮影を施行し、両側の前および後脈絡叢動脈、視床穿通動脈が栄養する choroidal type のガレン大静脈瘤が認められた。引き続き血管内手術を施行した。栄養動脈が多数存在しており、これらをすべて閉塞することは不可能であり、また視床穿通動脈の塞栓術は大脳基底核領域の梗塞を来す危険性があるため、経動脈的塞栓術を行わず経静脈的に aneury-

smal dilatation への到達を試みた。動静脈短絡による血流量が増大していたため、直静脈洞を血流に逆行してカテーテルを静脈瘤内に誘導することはできなかった。結局、falcine sinus から静脈瘤内に進入し、Guglielmi detachable coil (GDC) 径 20 mm × 30 cm を 2 本と径 18 mm × 30 cm を 2 本、合計長さ 120 cm を用いて塞栓を行った。血管撮影上、短絡血流が中等度に減少したことを確認して、手技を終了した (Fig. 4)。患者は術前同様に軽度の発達の遅れを除き神経学的に異常所見を認めなかった。Cranial bruit はほとんど聞き取れなくなった。術 1 カ月後の MRA では、視床穿通枝領域からの多数の栄養血管が描出不良となっており、塞栓術後に短絡血流がさらに減少

したものと思われた (Fig. 5)。また脳室の大きさは術前に比較して軽度に縮小した。心エコー検査では左心負荷が軽度改善し、術 3 カ月後には胸部単純写上心陰影は縮小し (心胸比 50%)、利尿剤が不要となった。

考察

① 塞栓術について

VGAM では心不全に加えて腎不全を合併していることがあり、1 回の血管撮影において使用できる造影剤の量は限られているため、脳血管撮影は全身状態を考慮して計画的に行うべきである [7]。われわれは手術的に流入動脈の処理を行うことは不可能と考え、血管内手術の方法を用いて動静脈短絡の閉塞を行う方針を立てた。初回には

完全塞栓を目指さず、段階的な塞栓術を選択した理由としては、患者の心不全が軽度であり、短期間に症状が進行していなかったため、緩徐に動静脈短絡を減少させた方が急激な脳循環の変化を招かず安全と考えたからである。

VGAMに対する塞栓術は経動脈的方法と経静脈的方法の2つがある。VGAMの栄養動脈が一側または両側の後脈絡叢動脈枝である mural type の場合には経動脈的に閉塞を計画できることが多い[3, 5]。しかし、両側の前および後脈絡叢動脈、視床穿通動脈など多数の血管が関与する本例のような choroidal type では、経動脈的塞栓術は技術的に困難な場合が多く、数本の動脈を閉塞しても、動静脈短絡量は全体として減少し難いものと思われる。また、視床穿通動脈枝の塞栓術は大脳基底核領域の梗塞の危険性がある。

経静脈的に静脈瘤へ到達することは容易である。コイルを用いた塞栓術を行えば、静脈瘤を狭窄することにより短絡血流の減少が期待できる。しかし、塞栓部位が静脈側遠位部に及ぶと正常な静脈血流を妨げ、皮質静脈への逆流を招く可能性があり危険である。また経静脈的に急激に閉塞を行った新生児例において、第3脳室後半部の静脈の破綻を来し致命的な脳室内出血の報告もある[2]。これは栄養血管の急激な閉塞で生じる normal perfusion pressure breakthrough と同じ機序ではないかと考えられている[9]。また例数は少ないが静脈壁損傷による致命的な頭蓋内出血の報告がある[8, 9]。塞栓術により徐々に血流が低下する場合には、血行動態の変化が緩徐でより生理的であると思われる。経静脈的に到達して塞栓術を行い合併症なく予後が良好であった報告がある[1, 2, 7, 8]。心不全が軽い場合や無症候性の例で、早急な治療が必要でない場合には出血の合併症がほとんどない定位的放射線治療が有用とする論文があり、この方法では mural type の方が choroidal type よりも動静脈短絡の閉塞効果があるという[10]。

本例では、塞栓術による短絡血流の低下は直後には不十分と思われたが、経過観察中に心不全が軽快したので現在のところ追加の塞栓術は行っていない。将来、頭蓋内出血を予防するために段階的塞栓術を行うべきか、注意深く観察していく予定である。

## ② 脳室拡大に対して

水頭症はVGAMの幼児期によく認められる症状であり、中脳水道レベルでの閉塞が原因とする説や静脈洞内圧の亢進による髄液の吸収障害によるものとする説がある[11]。静脈洞の内圧が高いため、側脳室の上皮下静脈が拡大しており、損傷すれば致命的な脳室内出血を引き起こす危険性があるので、VGAMに伴う水頭症に対して短絡術やドレナージをVGAMそのものの治療より先に行うことは可能な限り避けるべきとする意見にわれわれも賛成である[11]。進行性に脳室拡大がみられる場合には、静脈洞内圧を減少させる目的で塞栓術を優先すべきである。水頭症による急激な頭蓋内圧の亢進や意識障害の出現など緊急時には短絡術を施行せざるを得ないが、その場合も脳室内出血の危険性があることを常に考慮して、慎重に適応を考えるべきと思われる。本例において、静脈洞交会の血圧は平均22 mmHgであり、静脈洞内圧の上昇は他の報告にみられるのと同様に確認された[1, 2]。短絡血流量の減少により静脈洞内圧が減少すれば髄液循環動態が改善する可能性がある。本例は経静脈的塞栓術後に脳室がわずかに縮小したため、短絡術は行わなかった。

## 文 献

- [1] Casasco A, Lylyk P, Hodes JE, Kohan G, Aymard A, Merland JJ: Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurgery* 28: 260-266, 1991.
- [2] Ciricillo SF, Edwards MSB, Schmidt KG, Hieshima GB, Silverman NH, Higashida RT, Halbach VV: Interventional neuro-

radiological management of vein of Galen malformations in the neonate. *Neurosurgery* 27: 22-28, 1990.

- [3] Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT, Balousek PA, Ciricillo SF, Edwards MSB: Endovascular treatment of mural-type vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 88: 74-80, 1998.
- [4] Hamasaki T, Kai Y, Hamada J, Miura M, Kondo Y, Ushio Y: Successful treatment of a neonate with vein of Galen aneurysmal malformation. *Pediatr Neurosurg* 32: 200-204, 2000.
- [5] Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, Humphreys RP: Aneurysms of the vein of Galen, experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 57: 316-322, 1982.
- [6] Komiyama M, Nishikawa M, Yasui T, Kitano S, Sakamoto H, Inoue T: Vein of Galen aneurysmal malformation in a neonate treated by endovascular surgery: Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 36: 893-900, 1996.
- [7] Lasjaunias P, Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Zerah M, Tardieu M, De Victor D: Vein of Galen malformation. Endovascular management of 43 cases. *Childs Nerv Syst* 7: 360-367, 1991.
- [8] 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.
- [9] Morgan MK, Jhonston IH, Sundt TM: Normal perfusion pressure breakthrough complicating surgery for the vein of Galen malformation: Report of three cases. *Neurosurgery* 24: 406-410, 1989.
- [10] Payne BR, Prasad D, Steiner M, Bunge H, Steiner L: Gamma surgery for vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 93: 229-236, 2000.
- [11] Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Tardieu M, De Victor D, Lasjaunias P: Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Childs Nerv Syst* 8: 111-117, 1992.

(受稿 2001. 5. 25)