

ガレン大静脈瘤

小宮山 雅樹

はじめに

ガレン大静脈瘤は、頭蓋内脳血管奇形の1%、小児脳血管奇形の30%の頻度とされる、稀な血管奇形である。脳血管内治療の進歩で生命予後は向上したが、機能予後が不良の症例もあり、その治療適応の判断が難しいことも少なくない^{1,2)}。

発生の背景および血管構築

広義の「ガレン大静脈瘤」には、胎生期の静脈である median vein of prosencephalon が遺残・拡張し、そこに動静脈シャントが形成された vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) と、正常発生したガレン大静脈が脳動静脈奇形や脳動静脈瘻のために拡張した vein of Galen aneurysmal dilatation (VGAD) がある^{3,4)}。狭義のガレン大静脈瘤は前者の VGAM を指し、両者の鑑別は重要であり、

こみやま まさき 大阪市立総合医療センター/脳血管内治療科部長

以下 VGAM について概説する。Median vein は胎生初期の終脳の脈絡叢の導出静脈であり、胎生 10 週頃までに一对の内大脳静脈に置き換わる³⁾。VGAM では直静脈洞の形成不全や無形成を合併することが多く、直静脈洞に代わり大脳鎌静脈洞が発達する。後頭静脈洞や緑静脈洞の遺残を合併することもある。VGAD でも大脳鎌静脈洞や後頭静脈洞が認められることがあり、VGAM との鑑別点にはならない。

VGAM の拡張した静脈瘤は、前方は Monro 孔で、後方は大脳鎌と小脳テントで囲まれたくも膜下腔に存在する。動静脈シャントが、静脈瘤の壁にある mural type と多数の動脈のネットワークを介して静脈瘤とつながる choroidal type に分けられる。この両者の混在型もある。正常な深部静脈と静脈瘤の交通性はないため経静脈的に瘤内塞栓が理論的には可能である。VGAD は 2 次的にガレン大静脈が拡張したものであり、深部静脈と交通があるため経静

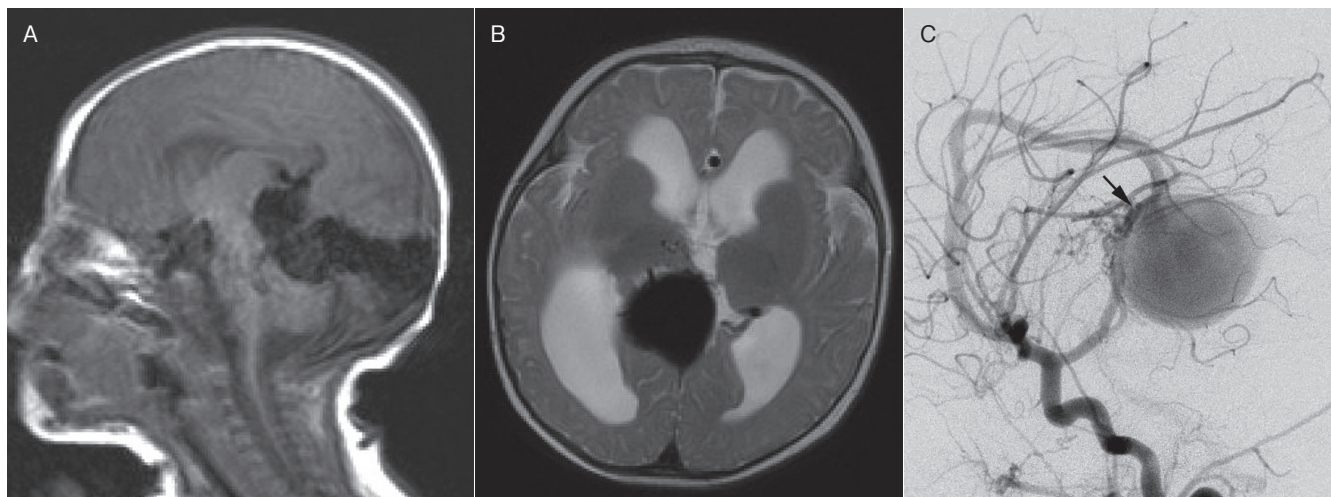


図 1 ガレン大静脈瘤 Choroidal type

男児、出生時に診断をされ、軽度の心不全に対し内科的治療が行われた。6ヵ月時、水頭症が出現し、3回の経動脈的塞栓術を行なった。動静脈シャントは消失し、脳室腹腔シャント術は不要であった。患児は正常に発達している。A) 出生時のMR矢状断像。B) 6ヵ月時のMR水平断像、著明な水頭症が認められる。C) 右頸動脈撮影側面像、右前大脳動脈が静脈瘤に直接シャントをつくり、右後脈絡叢動脈は動脈網(矢印)を介しシャントをつくっている。

脈的塞栓術は禁忌である。

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発達しておらず、浅中大脳静脈の海綿静脈洞への流入が確立するのは2歳頃とされる。静脈性高血圧による脳軟膜静脈への逆流がおこると痙攣、神経脱落症状、脳出血などがおこる。眼静脈から顔面静脈への導出ルートがあれば、顔面静脈の怒張や鼻出血が認められる。テント下の脳軟膜静脈への逆流により小脳扁桃下垂や脊髄空洞症がおこる。

VGAMの栄養血管には、脈絡叢動脈(前脈絡叢動脈・後脈絡叢動脈や前大脳動脈の脈絡叢枝)や四丘体動脈などの主要な栄養動脈と視床穿通動脈やレンズ核線条体動脈の2次的な栄養動脈がある。穿通動脈は上衣の下を通りシャント部位に向かい、上衣下動脈と呼ばれる。

治療前にVGAMの正常な深部静脈系の血行動態を把握することは、高流量の動静脈シャントのため困難であるが、シャントの閉塞後には深部静脈系からの導出路が明らかになる。視床、線条体、大脳皮質を経由する導出ルートがあり、視床ルートは視床静脈から側頭葉の下面の静脈を通り、横静脈洞・S状静脈洞に導出されるルートで、脳血管撮影の側面像でイブシロン形状として認識される。

臨床症状

新生児期のVGAMは高度の心不全を合併している場合が多く、その多くはchoroidal typeである。乳幼児期発症の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、くも膜下出血が主な症状となる^{4,5)}。出生前に心不全を呈することは少なく、多くは出生後に顕在化する。胎盤が低血管抵抗である胎児循環では頭蓋内の動静脈シャントの全身への影響が少ない。しかし出生時に血行動態が胎児循環から低血管抵抗の肺循環に変化するため動静脈シャントの全身への影響が顕在化する。

治療

VGAMの患者に対しては集学的なアプローチが必須である。出生前診断がされた場合には、高リスク妊娠として出生直後から心不全の管理や血管内治療が必要になる場合に備え、治療経験のある施設に母体搬送を行う。予定出産であれば帝王切開を選択する。出生直後に新生児の全身状態、合併奇形の把握に努め、必要に応じて気管内挿管、人工呼吸、臍帯血管の確保を行う。低侵襲のベッドサイドの超音波検査で脳や心臓の評価を行う。

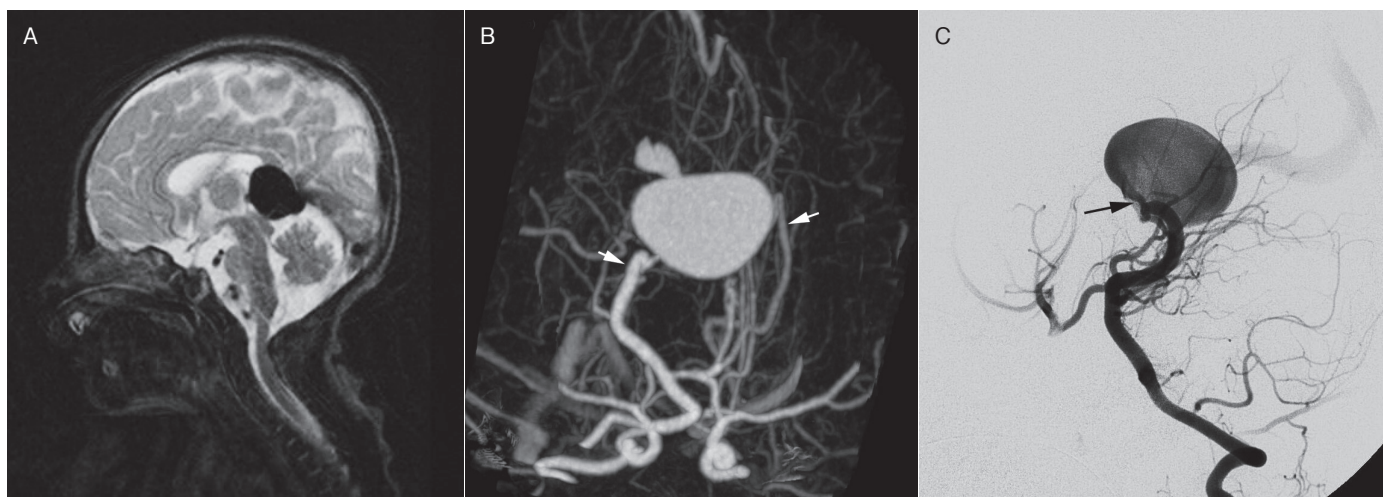


図2 ガレン大静脈瘤 Mural type

男児、出生時に診断されたが心不全はなかったため、5ヵ月時に経動脈的塞栓術を行なった。1回の治療で動静脈シャントは消失し、患児は正常に発達している。A) 新生児期のMR矢状断像。B) 5ヵ月時のCT angiography正面像、両側の後脈絡叢動脈(矢印)が静脈瘤の壁でシャントを形成している。C) 左椎骨動脈撮影側面像、右後脈絡叢動脈(矢印)がシャントをつくっている。

治療には低侵襲な血管内治療が第一選択であり、患児の年齢、症状、血管構築を考え治療方針をたてる^{2,4)}。血管内手術により VGAM の治療成績は飛躍的に向上したが、新生児期に発症し、動静脈シャント量が多く心不全を呈する症例は最も治療が難しい⁶⁾。出生前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、患児の臨床症状でその適応を決める。塞栓術によりシャント量を少し減らせば臨床症状が好転するため、1 回の治療で多くのシャントの閉塞を目指さずに、患児の成長を待って段階的な塞栓術を行う。静脈瘤自身の自然血栓化による動静脈瘻の閉塞の報告もあるが、その予測が困難であり自然血栓化が良好な予後となることも限らないため積極的に治療を行う。

血管内治療には経動脈的と経静脈的塞栓術があるが、基本は大腿から経動脈的塞栓術を行う。まず高濃度の n-butyl 2-cyanoacrylate (NBCA) を用いた塞栓術を第一選択とし、あまりにも高流量の場合には、大量の NBCA が静脈側に抜けるのを防止する目的でコイルを粗に留置し、次いで高濃度の NBCA による塞栓術を行う。新生児の脳動脈壁は脆弱であり血管穿孔に注意を払う。塞栓術中の意図的低血圧は有効である。塞栓術後は 24 時間鎮静を行う。数回の経動脈的塞栓術後、小さなシャントが残存した症例には経静脈的塞栓術が選択されることがある。塞栓物質には、経動脈的塞栓術には NBCA やコイルが、経静脈的塞栓術にはコイルが用いられる。NBCA は油性造影剤と混合し重合時間の調整をする。

水頭症

VGAM の 47% の症例に水頭症を合併し、その 73% は幼児と年長児の症例である。水頭症や頭囲拡大がおこるメカニズムは中脳水道の圧迫が主ではなく、静脈性高血圧による髄液の吸収障害によるとされる。脳室腹腔シャント術は合併症がおこり易いとされる。脳室穿刺による出血が主な

原因であり、脳室ドレナージも同様にリスクが高い。痙攣や低い圧設定による硬膜下血腫・水腫などの合併症も多い。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あり、脳室腹腔シャント術や内視鏡的第三脳室開窓術を先行させるべきではない⁷⁾。

予後・治療成績

Lasjaunias らの 317 例²⁾ の治療成績は、新生児 140、乳児 125、幼児 52 例のうち、塞栓術を行なった症例 (233 例) がそれぞれ 88/103/42 例あり、治療を行わなかった症例が 45/16/6 例で、経過を追えなかった 17 例があった。治療群の成績 (216 例) は、正常、中程度障害、高度障害、死亡が、新生児群で 4/6/1/12 例、乳児群で 112/16/14/11 例、幼児群で 27/8/5/0 例であった。新生児では 45 例が治療の対象外とされ、治療した群 23 例でも 52% が死亡している。彼らの治療群の生存例 193 例の解剖学的治療成績は、完全閉塞 82 例、90~100% 閉塞が 106 例、50~90% 閉塞が 74 例、50% 以下の閉塞が 12 例であった。このように、血管内治療により乳児・幼児の VGAM の治療成績は向上したが、新生児の予後は不良である。

文献

- 1) 小宮山雅樹. 神経脈管学. メディカ出版; 2012.
- 2) Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations. Neuroimaging Clin N Am. 2007; 17: 189-206.
- 3) Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomic features relating to the pathogenesis of the malformation. Neuroradiology. 1989; 31: 109-28.
- 4) Lasjaunias P. Vascular diseases in neonates, infants and children. Berlin: Springer-Verlag; 1997.
- 5) Gold AP, Ransohoff J, Carter S. Vein of Galen malformation. Acta Neurol Scand. 1964; 40: 5-31.
- 6) Johnston IH, Whittle IR, Besser M, et al. Vein of Galen malformation: diagnosis and management. Neurosurgery. 1987; 20: 747-58.
- 7) Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, et al. Hemodynamics in vein of Galen malformations. Childs Nerv Syst. 1992; 8: 111-7.