

症例報告

段階的経動脈的塞栓術が奏効した新生児期 発症ガレン大静脈瘤の1例

西野和彦¹⁾ 伊藤 靖¹⁾ 新保淳輔¹⁾ 藤井幸彦¹⁾

Staged transarterial embolization for vein of Galen aneurysmal malformation presenting in the neonatal period: a case report

Kazuhiko NISHINO¹⁾ Yasushi ITO¹⁾ Junsuke SHIMBO¹⁾ Yukihiko FUJII¹⁾

¹⁾ Department of Neurosurgery, Brain Research Institute, University of Niigata

●Abstract●

Purpose: A neonatal case of vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) is described, and a review of published studies on pathophysiology and treatment of VGAM is presented.

Case presentation: A male neonate presenting with heart failure was diagnosed as VGAM by MRI at postnatal day 6. Angiography performed at postnatal day 11 showed a choroidal-type VGAM, of which the largest afferent artery was embolized on the same day. Following the first session, a series of transarterial embolization sessions were performed at postnatal days 19, 61, and 138, resulting in a marked reduction of shunt flow. Although the patient showed catch-up growth after serial treatments, he underwent additional embolization for the residual shunt at the age of two years. Angiograms also indicated stenosis of the sigmoid sinus and normal venous drainage, dependent largely on collateral pathways.

Conclusion: In treatment of VGAM, decisions about treatment modality and timing are critical. Also, careful observation is essential for detecting any subsequent change in cerebral blood flow dynamics.

●Key Words●

embolization, neonate, vein of Galen aneurysmal malformation

¹⁾ 新潟大学脳研究所 脳神経外科

<連絡先: 西野和彦 〒951-8585 新潟市中央区旭町通1-757 E-mail: nishino@bri.niigata-u.ac.jp>

(Received April 11, 2008 : Accepted May 25, 2008)

はじめに

ガレン大静脈瘤は稀な脳血管奇形であり、頭蓋内血管奇形の1%を占めるに過ぎない¹⁰⁾。その中でも、新生児期発症例は短絡血流が多く、重度の心不全を伴いその予後は不良である^{1,5,7,8)}。しかしながら、これまでの経験の蓄積に基づいた病態の理解と血管内治療技術の進歩により、新生児期の治療成績も向上しつつある^{11,13)}。今回我々は、新生児期に心不全で発症したガレン大静脈瘤に対して早期に血管内治療を行い良好な結果を得た。ここに本症例を報告し、若干の考察を加える。

症例呈示

症 例：日齢6日、男児

主 訴：心不全

家族歴：特記すべきものなし

現病歴：患児の母親は不妊治療中で、人工授精で初めての妊娠が成立した。骨盤位のため妊娠39週で他院にて帝王切開で出生した。出生時体重は3,390g、Apgar scoreは9点であったが、その後頻呼吸と血中酸素飽和度(SpO₂)の低下が出現。胸部X線写真にて心拡大を指摘され、心奇形の存在を疑われて日齢6日に当院NICUに搬入された。経頭蓋エコーで頭蓋内異常を指摘されたため脳神経外科に紹介された。

現 症：体重3,278g、頭囲37cm、呼吸数60/分。Room air下でのSpO₂は80-85%であった。神経学的には明らかな異常を認めなかった。頭部からhigh pitch bruit聴取し、両側内頸静脈の拍動が視認された。他の合併奇形は認めなかった。

画像所見：胸部X線上、心胸郭比は71%と高度の心拡大

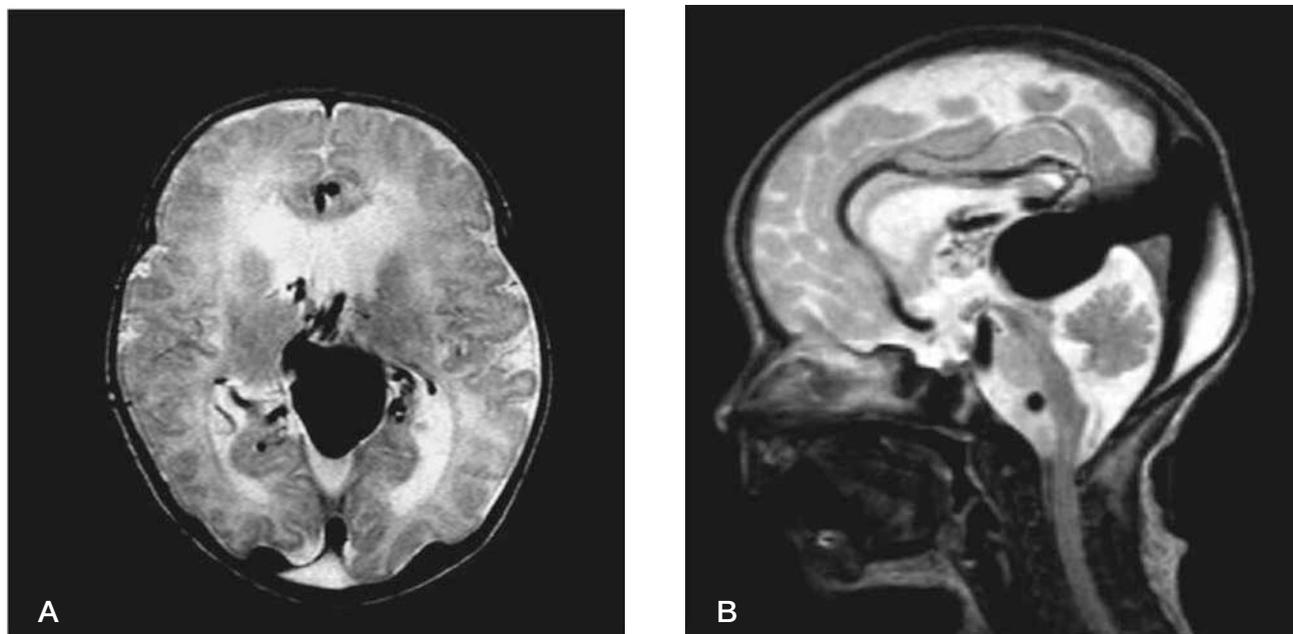


Fig. 1 MRI-T2-weighted images (axial view (A) and sagittal view (B)) show a large flow void in the region posterior to the third ventricle, connecting to the superior sagittal sinus. Engorged vessels are observed around the mass. The lateral ventricle shows moderate dilatation.

を認めた。心エコー上は心臓の形態異常はないが、高度の肺高血圧症を呈し高拍出性心不全の所見が見られた。経頭蓋エコーでは第3脳室後方に直径約2.5cmの腫瘤を認め、MRIでは、その腫瘤はflow voidを有し、周囲に拡張した血管を伴っていた。また、軽度の水頭症を呈していた (Fig. 1)。

経過：以上よりガレン大静脈瘤と診断。Lasjauniasらのneonatal evaluation score¹¹⁾では14点であったが、心不全を改善させるために早期のshunt flow reductionが必要と判断し、流入血管に対する経動脈的塞栓術を計画した。

脳血管撮影・第1回塞栓術：日齢11日に全身麻酔下にならず脳血管撮影を行った (Fig. 2)。右大腿動脈に4Fr short sheath (Terumo Corporation, Tokyo, Japan) を留置し、カテーテルは4Fr Glidacath (Terumo Corporation) を使用した。術中の全身ヘパリン化は行わなかった。流入血管は両側の脳梁周囲動脈 (Pericall A)、前脈絡叢動脈 (Achor A)、内側後脈絡叢動脈 (MPChor A)、前視床穿通動脈 (ATPA) と後視床穿通動脈 (PTPA) で、これらはvenous pouchの前方に集束・流入し、falcine sinusを介して流出しており、choroidal typeのガレン大静脈瘤であった。直静脈洞は描出されなかった。また、後大脳動脈を含めて正常皮質動脈の造影は不良であった。引き続き、4Fr Glidacath をガイディングカテーテ

ルとして、最も太い流入血管である左Pericall AにExcelsior 1018 (Boston Scientific, Natick, MA, USA) を誘導し、Guglielmi Detachable Coil (GDC) 18 (Boston Scientific) とfibered GDCを用いてこれを閉塞した。意図せずにcoilがpouch内に逸脱したが流出路を塞ぐことはなかった。また、coilのひとつ (Fibered-GDC 2mm × 3mm) が後頭静脈洞に迷入したが還流を妨げることはなかった (Fig. 4B)。ここで造影剤許容量 (6 ml/kg) に達したため、手技を終了した。術直後のCTにて脳底槽にクモ膜下出血を認めたが、神経学的悪化は見られなかった。これは、マイクロカテーテルにより脳底部の血管が伸展され、穿通枝から出血が起きたものと推察された。

第2-4回塞栓術：第1回塞栓術後は鎮静のうえ、人工呼吸器管理とした。循環動態に改善が見られないため、日齢19日に右大腿動脈経由で、第2回塞栓術を施行した。塞栓した血管は左Achor Aの2本、左MPChor Aの1本、右Achor Aの1本で、いずれもマイクロカテーテルはExcelsior SL10 (Boston Scientific)、coilはGDC-10を用いた。この塞栓術により循環動態は改善し、人工呼吸器から離脱できた。その後経口哺乳を開始した。日齢61日に右大腿動脈経由で第3回塞栓術を施行。まず右Pericall Aに対して50% N-butyl cyanoacrylate (NBCA) 0.2mlで塞栓を行った。次いで、右MPChor Aから出る

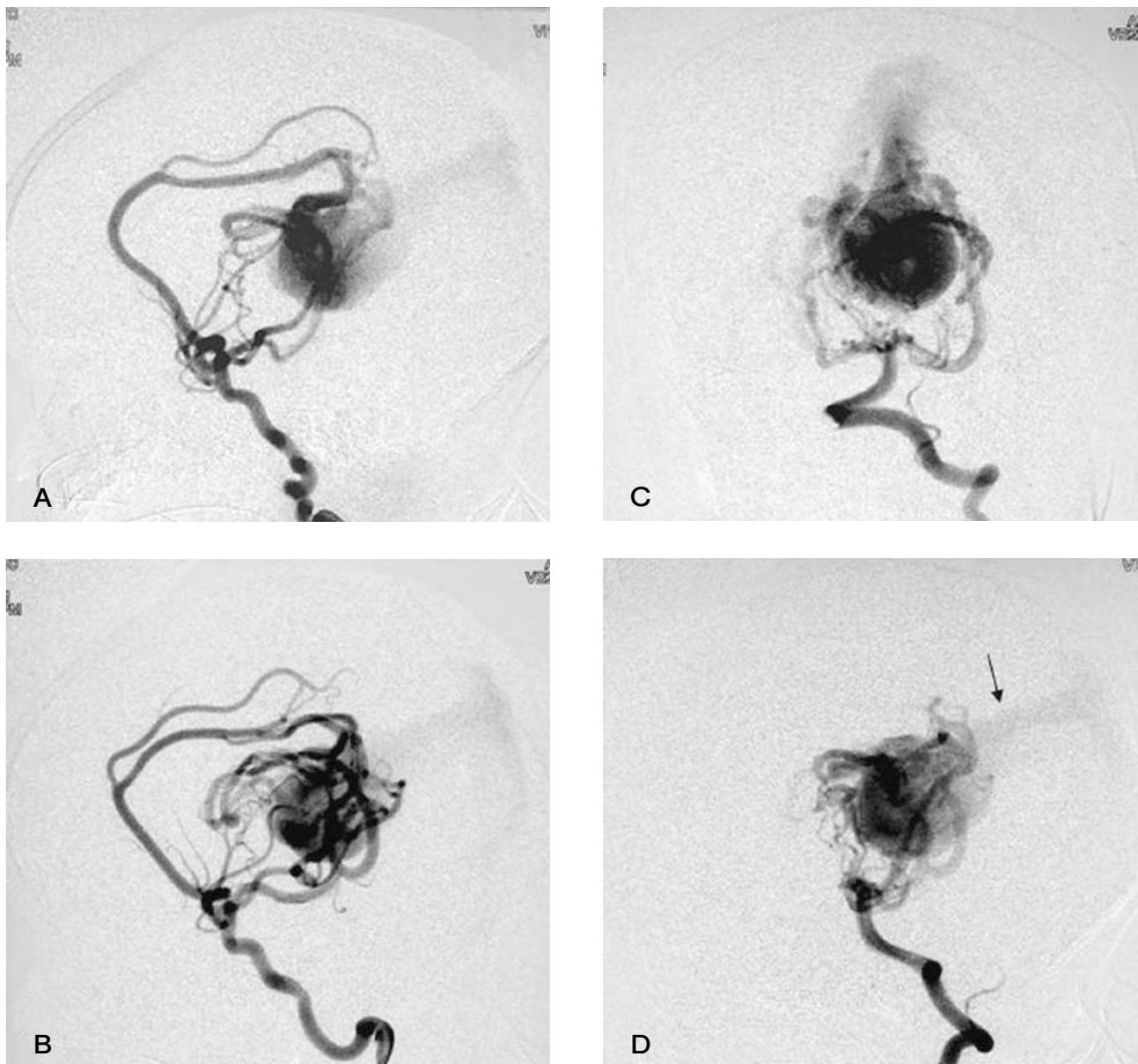


Fig. 2 Preoperative angiograms obtained at postnatal day 11, including left internal carotid angiogram (ICAG), lateral view (A), right ICAG, lateral view (B), and left vertebral angiogram (VAG), frontal view (C) and lateral view (D). The angiograms show a choroidal-type vein of Galen aneurysmal malformation. Afferent arteries are as follows: bilateral pericallosal arteries (Pericall A), anterior choroidal arteries (AChor A), medial posterior choroidal arteries (MPChor A), anterior thalamoperforating arteries (ATPA), and posterior thalamoperforating arteries (PTPA). These arteries converge in front of the venous pouch and drain into it. Shunt flow is drained through the falcine sinus (arrow).

2本の血管をGDC-10で閉塞した。いずれもマイクロカテーテルはExcelsior SL10を使用した。これにより循環動態はさらに改善し、日齢70日で自宅に退院した。しかし、心エコー上は心不全が持続していたため、日齢138日に右大腿動脈経由で第4回塞栓術を施行。まず、左MPChor Aから出る1本をGDC-10で塞栓した。次いで再開通が見られた左Pericall Aに50% NBCA 0.45mlを注入した。NBCAの一部が瘤内に流れたが、流出路を閉塞

することはなかった。さらに、左脳梁辺縁動脈に67% NBCA 0.2ml, 右AChor Aの1本に50% NBCA 0.35ml, 右MPChor Aの1本に33% NBCA 0.1mlを注入して塞栓を行った。マイクロカテーテルはすべてExcelsior SL10を使用した。これによりシャント量はさらに減少し、残存流入血管はATPAとPTPAとなった。なお、第2-4回塞栓術中は全身ヘパリン化を行った。

以後、外来で経過観察を行った。当初は顎定、寝返り

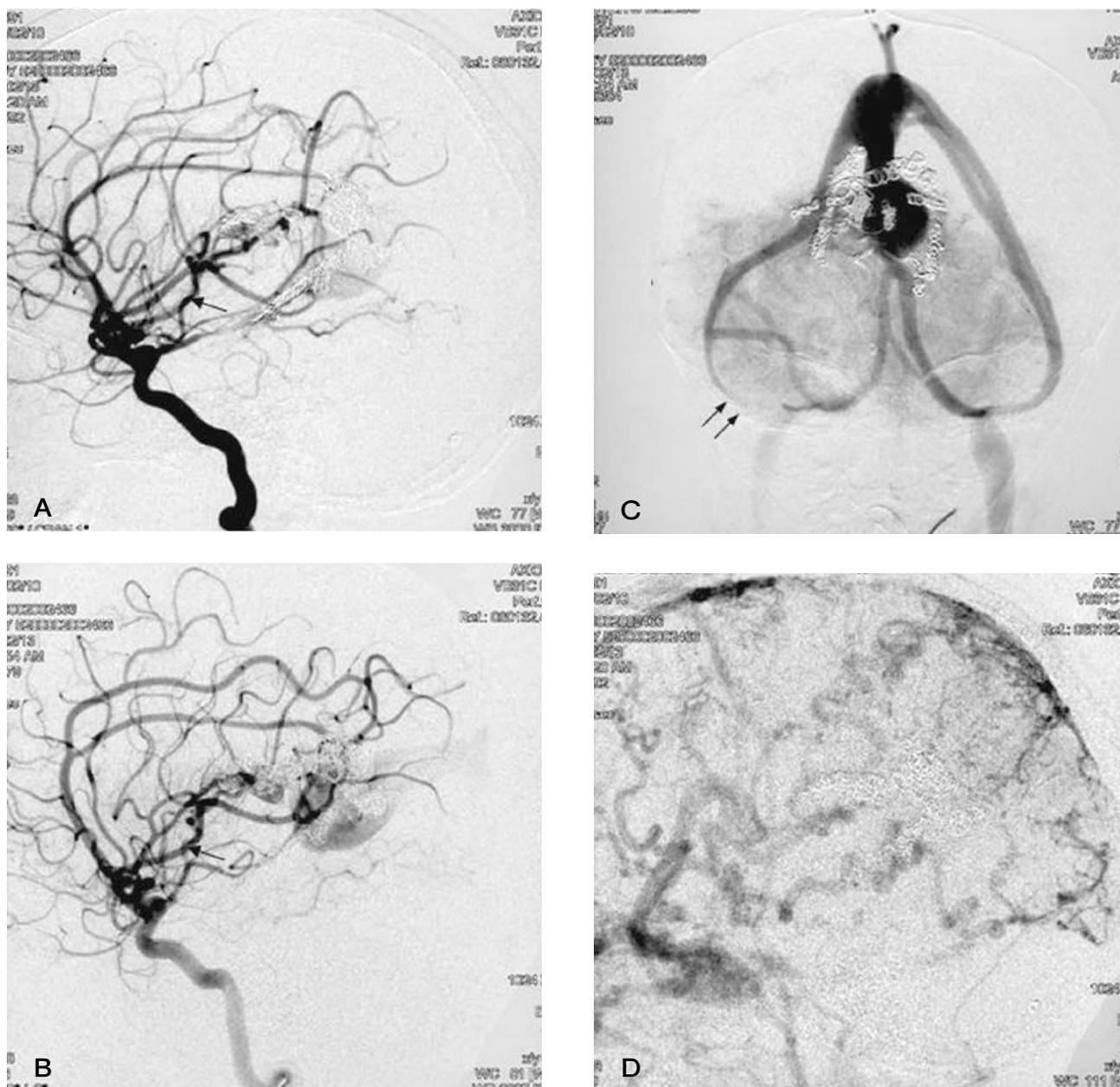


Fig. 3 Left ICAG, lateral view (A) and right ICAG, lateral view (B) obtained at the age of 2 years indicate dilatation of afferent vessels from ATPA (arrow). Venous phase of the left VAG, frontal view (C) shows stenosis of the right sigmoid sinus (double arrows), resulting in reflux to the right superior petrosal sinus. Venous phase of the left ICAG, lateral view (D) shows that almost all supratentorial cortical veins are drained through the cavernous sinus.

や起立の開始，発語に遅れが見られたが，1歳8カ月の時点では精神機能，運動機能とも正常であり，MRIでも脳実質の障害や水頭症は認めなかった。しかし，前額部や顔面静脈の怒張が次第に明瞭になった。患者が2歳となった時点で，再評価と追加治療を行った。

脳血管撮影・第5回塞栓術：全身へパリン化後に行った脳血管撮影では，ATPA，PTPAが拡張しA-Vシャントの残存を認めたが，正常皮質動脈の描出は良好となって

いた (Fig. 3A, B, Fig. 4C, D)。静脈系では，初回の脳血管撮影では明らかでなかった左横静脈洞のduplicationを認めた。後頭静脈洞や辺縁静脈洞は開存していたが，右側のS状静脈洞は狭小化しており，シャント血流の上錐体静脈洞への逆流を認め，この血流は前方の海綿静脈洞へ流出していた (Fig. 3C)。また，テント上のほぼすべての皮質静脈も海綿静脈洞を介して流出していた (Fig. 3D)。引き続き，UltraFlow (Micro Therapeutics

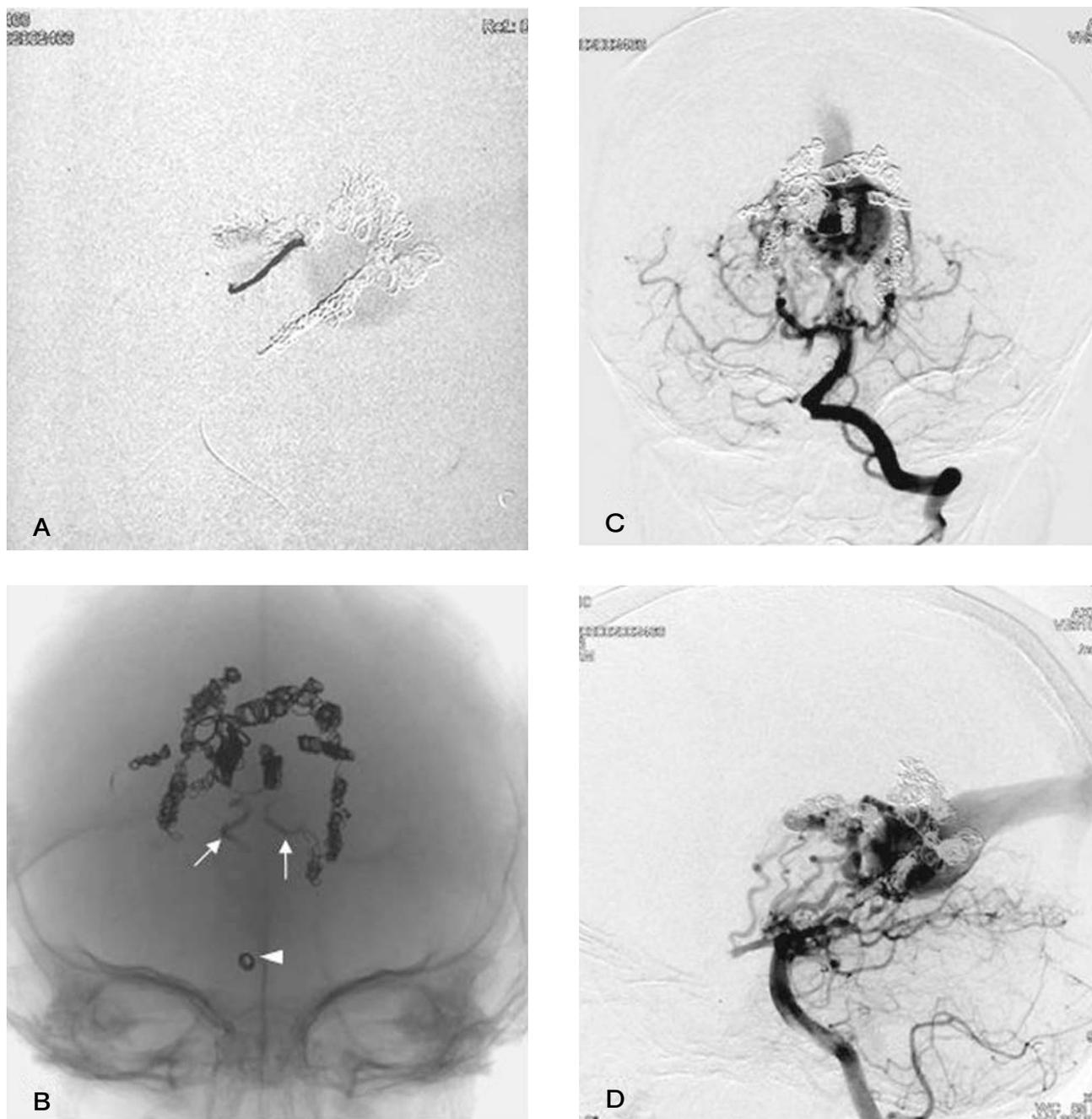


Fig. 4 Lateral view of superselective injection into a PTPA (A) indicates that no parenchymal branches arise from the artery to be embolized. Frontal view of fluoroscopic image obtained immediately after the fifth embolization (B) demonstrates NBCA casts in two PTPA (arrows). A coil that migrated during the first embolization remains in the occipital sinus (arrowhead). Left VAG, frontal view (C) and lateral view (D) after the fifth embolization show residual shunt flow from ATPA and PTPA.

Inc, Irvine, CA, USA) をガイドワイヤーを用いて PTPAに誘導し、正常組織への灌流がないことを確認後、2本を30% NBCAで閉塞した (Fig. 4A, B). 他の流入血管は蛇行が強く catheterizationが困難であり、シャント量を大きく減じることはできなかった (Fig. 4C, D). 術後は問題なく経過し、患児は正常の発育を続けている。

考 察

いわゆる“ガレン大静脈瘤”には、近接した脳動静脈奇形などによりガレン大静脈が二次的に拡張した vein of Galen aneurysmal dilatation と、median vein of prosencephalonが遺残して拡張した vein of Galen aneurysmal malformationがある⁹⁾。後者は、シャントが

venous pouchそのものにあるmural typeと、介在する動脈のネットワークを介してvenous pouchにつながるchoroidal typeに分類される¹²⁾。小児例はmural typeが多く、幼児では頭圍拡大、水頭症、てんかん発作で発症することが多い。年長児は頭痛で発症する傾向があり、その中にはくも膜下出血を伴う症例も少なくない。一方、新生児期に発症するものは、ほとんどが重度の循環呼吸不全を呈する⁴⁾。これは、新生児例の多くがchoroidal typeであり、多量の頭蓋内A-Vシャントが高拍出性心不全と肺高血圧症をきたすためである。また、他臓器の障害を併発することが新生児例の治療を一層困難にしている。

1. 治療開始の時期

頭蓋内に大きなA-Vシャントが存在している以上、理想的には早期にシャント量を減じることが望ましい。しかし、すべての臓器が未発達な新生児に侵襲的な治療を行うことは当然ながら危険を伴う。したがって、どの時期に血管内治療を行うかが最初の問題となる。Lasjauniasらは本疾患新生児症例に対する豊富な治療経験からBicetre neonatal evaluation scoreを作成し、それに則って心・脳・呼吸・肝・腎機能を評価して治療方針を決定している¹²⁾。このscoreの合計が13点以上の場合には内科的治療を行いながら待機し、生後5ヵ月以降に治療が行われる。彼らは生後5ヵ月が脳発達遅延の危険を抑えつつ塞栓術を効率的に行う最もバランスのとれた時期であると述べている。Scoreが9～12点の症例は、神経症状や他の臓器不全が重篤ではあるが可逆的と判断されて新生児期に緊急治療が行われ、8点以下は治療の適応外となる。我々の症例はこのevaluation scoreでは14点となり、Lasjauniasらの方針に則れば内科的治療で待機することが選択される。しかし我々は本疾患の治療経験は少なく、心不全の急速な悪化により治療機会を失うことを危惧したため、日齢11日目で治療に踏み切り、最終的に心不全症状は消失した。

2. 治療方法

過去の報告における直達手術による死亡率は極めて高く⁶⁾、現在は血管内治療以外の選択肢はないと考えられる。血管内治療には経動脈的塞栓術と経静脈的塞栓術があるが、新生児・乳児例に対しては前者が選択されることが多い。塞栓物質としては、液体塞栓物質や離脱式コイルが用いられる。我々はNBCAの末梢へのmigrationによる静脈洞の閉塞や肺塞栓を危惧したため、最初に離脱式コイルを用いた。coilは意図した場所に留置するこ

とが比較的容易であるという利点があるが、本症例ではcoilの末梢への迷入が起きており、適切な径のcoilを選択することが重要である。また、coilを使用するにはover-the-wire typeのカテーテルが必要になる。これは蛇行の強い脳血管を伸展させる可能性があり、本症例も初回治療中にくも膜下出血を生じたため、2回目以降はより慎重な操作を行った。NBCAを用いる場合にはflow-directed typeのカテーテルの使用が可能であり、血管損傷の危険性は少ない。しかも、流量の多い血管にはover-the-wire法よりも容易に誘導することができる。しかし、細く蛇行の強い流入血管にカテーテルを誘導することはflow-directed法では困難な場合があり、本症例のNBCA使用時にもover-the-wire法を用いた。NBCAを使用する場合には、その濃度の決定が重要になる。Lasjauniasらは原則的にpure NBCAを用いて塞栓術を行っている¹²⁾。本症例では50% NBCAを使用した際に瘤内への流入を生じており、より高濃度のNBCAを用いれば流入を避けられた可能性がある。

経静脈的塞栓術は理論的には形態的治癒を期待できる方法であり、Mitchellらは新生児症例に対して経静脈的塞栓術と経動脈的塞栓術を組み合わせた治療を行い良好な成績を報告している¹³⁾。しかしこの方法は、重篤な合併症を招く危険性を有している。Venous pouchを急激に閉塞させた場合には、深部静脈の還流障害により静脈性梗塞や出血を起こす可能性が高く、その頻度は10%以上とされている¹¹⁾。逆にpouchを不完全に閉塞させた場合には、coilを通過する血液が溶血を起こし、disseminated coagulopathyを生じた例も報告されており^{3,14)}、経静脈塞栓術のindicationには十分な注意が必要と思われる。

3. 治療のエンドポイント

本例は出生時から約2年にわたって5回の経動脈的塞栓術を行い、A-Vシャントは残存しているが現在も正常な発育を続けている。治療のエンドポイントに関してLasjauniasらは、シャント血流のpial refluxを消失させることをゴールとして段階的に経動脈的塞栓術を行う方針とし、最終的に90-100%の閉塞が得られたものは55%、50-90%の閉塞で終わったものは38.5%と報告している¹¹⁾。本疾患の治療においては、患児のnormal growthが重要であり、シャントの完全閉塞が必ずしも容易でないため、残存する例も存在する。一方、続発する静脈洞閉塞などの静脈流出路の変化も追加治療を決定するうえでの重要な要素である^{2,12)}。本例の2歳時の脳血管撮影では、シャント血流の残存により依然として静脈洞交會

以下は正常脳静脈還流には使われていない。静脈還流障害による臨床症状の出現は、静脈側副路の発達のタイミングに依存するが¹²⁾、本例では海綿静脈洞が発達し Tent 上の正常脳還流のほとんどはこれを介して流出しており、脳実質障害や水頭症を回避できているものと思われた。しかし、皮質静脈は蛇行を示し、海綿静脈洞から眼静脈を介した流出のために顔面静脈の怒張が生じており、静脈への圧負荷の存在が示唆される。また、S状静脈洞は狭窄を示し、Tent 下ではシャント血流の上錐体静脈洞への reflux がみられている。さらに、後頭静脈洞や辺縁静脈洞などの embryonic sinus が今後閉塞していけば、シャント血流の pial reflux により神経症状を惹起する可能性がある。したがって、今後は本例の血流動態の変化を厳重に観察し、流入血管の拡張、静脈洞閉塞の進行、海綿静脈洞からの流出路の発達等を評価しながら時期を失わずに追加塞栓術を行うべきと考えている。

文 献

- 1) Amacher AL, Shillito J Jr: The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg* 39:89-98, 1973.
- 2) Bhattacharya J, Thammaroj J: Vein of Galen malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74 (Suppl 1):i42-i44, 2003.
- 3) Charafeddine L, Numaguchi Y, Sinkin RA: Disseminated coagulopathy associated with transtorcular embolization of vein of Galen aneurysm in a neonate. *J Perinatol* 19:61-63, 1999.
- 4) Gailloud P, O' Riordan DP, Burger I, et al: Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol* 25:542-551, 2005.
- 5) Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, et al: Aneurysms of the vein of Galen. Experience at The Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 57:316-322, 1982.
- 6) Johnston IH, Whittle IR, Besser M, et al: Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery* 20:747-758, 1987.
- 7) Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, et al: Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR* 23:1717-1724, 2002.
- 8) Komiyama M, Nakajima H, Nishikawa M, et al: Vein of Galen aneurysms: experience with eleven cases. *Interventional Neuroradiol* 7 (suppl 1):99-103, 2001.
- 9) 小宮山雅樹: 小児脳血管奇形. 吉田 純, 宮地 茂編, 脳血管内治療の Do's & Don't. 初版, 東京, 医学書院, 2002, 93-107.
- 10) Lasjaunias P, Rodesch G, Ter Brugge K, et al: Vein of Galen aneurysmal malformation: Report of 36 cases managed between 1982 and 1988. *Acta Neurochir (Wien)* 99:26-37, 1989.
- 11) Lasjaunias P, Chng SM, Sachet M, et al: The management of vein of Galen aneurysmal malformation. *Neurosurgery* 59 (5 suppl 3):S184-194, 2006.
- 12) Lasjaunias P, Ter Brugge K, Berenstein A: Vein of Galen aneurysmal malformation, *Surgical neuroangiography vol 3, ed 2*. Berlin Heiderburg New York, Springer, 2006, 105-226.
- 13) Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, et al: Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR* 22:1403-1409, 2001.
- 14) Rosenburg EM, Nazar GB: Neonatal vein of Galen aneurysms: severe coagulopathy associated with transtorcular embolization. *Crit Care Med* 19:441-443, 1991.

JNET 2:132-138, 2008

要 旨

【目的】 新生児期発症のガレン大静脈瘤症例の治療経過を報告し、病態と治療に関する文献的考察を加える。**【症例】** 生後間もなく心不全が出現。日齢11日の脳血管撮影にてchoroidal typeのガレン大静脈瘤と診断し、引き続き最も太い流入血管を閉塞した。さらに、日齢19, 61, 138日に経動脈的塞栓術を施行し流入血管を段階的に閉塞した。患児は正常発育を示したが、2歳時に脳血管撮影で再評価を行い残存流入血管を閉塞した。この時点での正常脳静脈還流は側副路に依存し、S状静脈洞には狭窄性変化を認めた。**【結論】** 本疾患の治療ではその時期や方法の決定が重要だが、続発する脳循環動態の変化にも注意する必要がある。