

Vein of Galen Aneurysmal Malformation (VGAM) 疾患概念と治療
Vein of Galen Aneurysmal Malformation (VGAM): Concept and treatment

新見康成

聖路加国際病院 神経血管内治療科

Yasunari Niimi

Department of Neuroendovascular Therapy,
St. Luke's International Hospital

Key words: pediatric, vein of Galen aneurysmal malformation, embolization

Vein of Galen Aneurysmal Malformation (VGAM)は、小児に特徴的なユニークなシャント疾患で、発生学的にも、解剖学的にも、臨床的にも本来の脳動静脈奇形とは区別して考えられるべきものである。この疾患概念は、Lasjauniasらによって非常に明快にまとめられ、それを血管内治療において実践することにより、治療成績も飛躍的に向上した。ここでは、LasjauniasらによってまとめられたVGAMの疾患概念について概説し、ルーズベルト病院で経験した症例をもとに考察を加え、比較的新しい知見も紹介したい。

Embryology

脳への栄養供給は、neural tube閉鎖前の羊水によって栄養される段階から、まだ内部に血管の存在しない脳実質が血管に富んだmeninx primitivaからの拡散によって栄養される段階を経て、脳実質内部に血管系が確立して栄養供給を行う形態に発展する。Meninx primitivaが脳室内に陥入することによって形成されるchoroid plexusは脳実質が血管によって貫通される前に発達し、それに伴って胎生5週ごろにchoroidal artery が発生する。同じ時期にquadrigeminal plateも発達するので、choroidal arteryとquadrigeminal arteryが血管形成の段階で最初に分化する動脈となる。これらはVGAMのメインフィーダーとなる血管である。Quadrigeminal arteryは多数存在し、この時期には細胞に富んだmeninx primitivaに埋没しており、通常はくも膜下腔の出現とともに消失するmeningeal capillary networkにつながっている。VGAMにみられるvascular networkはこのパターンに一致すると考えられる。

一方、間脳の天蓋部でtelencephalic choroid plexusが発達すると、それを還流する単一の正中静脈が分化する。この静脈は左右のchoroid plexusからの静脈血を還流し、median prosencephalic veinと呼ばれる。この静脈は32日令、8-11mmから11週、50mmごろまで確認されている。やがて脳内の血管分化が進行しbasal gangliaが発達すると、一对のinternal cerebral veinが形成され、この静脈がchoroid plexusの還流も受け持つようになり、median prosencephalic veinの大部分は退行消失する。ただし、その最も尾側の部分は残存し、internal cerebral veinと結合してvein of Galenを形成する。

Willis輪は41日(21-23mm)までに完成し、前大脳動脈は成長するchoroid plexusに達し、中大脳動脈は線条体を栄養するに至る。VGAMにおいてWillis輪のパターンは正常であることから、この病変を発生させる変化はWillis輪形成時期以後に起こったと考えられる。

以上から、VGAMは21-23mm embryo (約6週)から50mm (約11週)までに形成されると考えられる。ただしVGAM形成のトリガーはそれ以前に起こるが、比較的小規模のため初期の正常な血管分化を妨げないという可能性はある。

VGAMの血管解剖

VGAMとその栄養血管は、前方はMonro孔から後方はFalxの自由縁とテントとの合流部まで、側方はatriumまで至るくも膜下腔(choroid fissure)に存在する。この空間はさらにcistern of velum interpositum(第三脳室のroofを床に、fornix, corpus callosumなどを天井にする空間)とquadrigeminal cistern(中脳の背側表面)に分けられ、ここに存在する動脈がVGAMの栄養血管となる。

Velum interpositum cisternに存在する動脈はchoroidal arteries (anterior choroidal artery, posterior choroidal artery, anterior cerebral artery)である。Posterior choroidal artery間の比較的大きな動脈間吻合は正常でも17%に見られる。Anterior choroidal arteryはchoroid plexusに沿ってinterventricular foramenまで到達しえる。Anterior cerebral arteryはcorpus callosumのspleniumに沿って前方にカーブするposterior branchによって、正常でも inter-ventricular foramen部のchoroid plexusを栄養しえる。Quadrigeminal cisternに存在する動脈はquadrigeminal (collicular or long circumflex) arteriesで、後大脳動脈のcruialまたは ambient segmentから出るのが普通である。Accessory quadrigeminal branchはsuperior cerebellar arteryとmedial posterior choroidal arteryの両方から出る。これらの血管は、quadrigeminal plateの上表面のくも膜下腔で密なarterial networkを形成する。

この他、thalamo-perforating arteryや他のtranscerebral arteryからのfeederが認められたり、posterior cerebral arteryやsuperior cerebellar arteryから出るdural branchが、veno-dural junctionのvasa vasorumを介してVGAMを栄養する場合もあるが、これらは副次的な栄養血管である。また、前交通動脈やHeubner arteryからのperforatorがinterventricular foramen部の静脈にfistulaを形成する場合もある。

VGAMの静脈還流は、embryologyの項で述べたようにmedian prosencephalic veinを介しており、これは発生学的には正常の脳深部の静脈還流と連絡しないとされている。ただしchoroidal veinは本来median prosencephalic veinに還流する静脈であるため、その還流形態を維持する場合もあり、その場合はchoroidal typeのVGAMがchoroidal veinを介してmedian prosencephalic veinに還流する場合もある。また、VGAMの還流静脈の流出路が閉塞した場合には、median vein of prosencephalonがchoroidal veinやsubependymal veinへ逆流し、それがさらにsylvian veinなどの脳表の静脈と連絡するため、この経路を介しての逆行性静脈還流が見られる場合もある。この場合は経静脈的アプローチによる拡張静脈の閉塞は出血や静脈性梗塞の原因となるため禁忌である。典型的なVGAMの場合、internal cerebral veinが発達しておらず、脳深部還流静脈としてのガレン大静脈も存在しないので、脳深部の静脈還流は他の側副流出路を介して還流される。その中でもっとも頻度の高い静脈はthalamic vein からlateral mesencephalic veinに還流するもので、側面像でイプシロン形に見えるのが特徴である(深部静脈の側副還流経路の詳細は石黒先生のニッチでのレクチャーを参考にいただきたい)。また、falcine sinus, occipital sinusなどの胎生期の静脈洞の遺残もよく見られる。VGAMは多くの場合median prosencephalic veinからembryonic falcine sinusを介して上矢状静脈洞の後三分の一の部分に還流し、straight sinusは欠如する場合が多い。

Quadrigeminal veinは小さくて多数存在し、集合してprecentral cerebellar veinに流入し、internal cerebral veinの合流部とstraight sinusの前縁の間でvein of Galenに還流する。この静脈はVGAMとは無関係とされている。

VGAMのfistula site ないしnidusは通常正中にあり、両側からの栄養血管を受ける。

Lasjauniasらは、VGAMをchoroidal typeとmural typeに分類しているが、両者がオーバーラップしたmixed typeも存在する。Mural typeのVGAMでは拡張したmedian prosencephalic veinの静脈壁にsingle ないしmultipleのfistulaが存在し、choroidal typeでは動脈のnetworkを介して拡張したmedian prosencephalic veinにmultiple fistulaを形成する。

Pial AVM with VGAD

Lasjauniasらは、subpial spaceに存在する脳動静脈奇形あるいは脳動静脈瘻でVein of Galenが拡張するものを、Vein of Galen Aneurysmal Dilatation (VGAD) として区別している。彼らによると、これらのVGADにおいてはガレン静脈が発生的に完成しているため、脳の正常還流静脈との交通がある。VGAMとVGADの最も重要な相違点は、VGAMの拡張還流静脈はmedian prosencephalic veinで正常脳の還流静脈との連絡がないため、経静脈的な拡張静脈の閉塞が治療の選択肢になりうるのに対し、VGADの拡張静脈は真のvein of Galenで正常脳の還流静脈と連絡があるため、経静脈的な拡張静脈の閉塞は禁忌である点である。したがって、AVFの拡張還流静脈と正常脳を還流する静脈との間に順行性ないし逆行性の連絡が認められる場合、またはAVFがchoroidal vein 以外の脳静脈を介して拡張静脈に還流する場合はVGADと判断される。また、脳実質を貫通するtransmesencephalic feederが血管撮影やMRIで認められる場合はpial AVMと判断される。血管撮影上transmesencephalic arteryは椎骨動脈撮影側面像で、P2 segmentよりも下方に投影される。

LasjauniasらによるVGAMとVGADの画像上の鑑別診断は以上のように要約される。しかし、画像上および臨床上VGAMと思われる症例において、脳血管撮影またはMRIで拡張静脈と脳深部静脈との連絡が確認されることは時々あるし、VGAMと思われる症例に、治療によって動静脈シャントが減少した段階でinternal cerebral veinが拡張静脈に還流しているのが確認される例もある。このように最初はVGAMとしか分類できない症例を、あとからVGADに分類しなおさなければならないというのは、不自然であるし、分類法としての意味をなさない。私は、AVFの拡張還流静脈と正常脳を還流する静脈との間の連絡の有無にかかわらず、Velum interpositum cisternおよびquadrigeminal cisternに存在する動静脈シャント疾患は、dural AVFを除いてすべてVGAMと呼ぶべきと考える。あえてVGADという診断名をつけるとすれば、動静脈シャントがガレン静脈から離れて存在してその還流静脈の末梢のガレン静脈が2次的に拡張するものに限るべきと考えている。

臨床症状

臨床症状は新生児期と乳児期で異なる。VGAMのchoroidal typeは、新生児期にhigh output cardiac failureで発症することが多い。新生児で心不全が起こりやすい理由としては、出生時に低血管抵抗の胎盤の消失などの大きな循環動態の変化が起こること、cardiac reserveが少なく交感神経による代償能が未発達であること、頻脈などにより心臓の拡張期に依存する冠動脈血流量が維持しにくいことなど複数の要因がある。またVGAMはくも膜下腔にあるため、subpial spaceにある他の脳動静脈奇形と比較して、全身あるいは脳全体の症状が出やすい。

静脈還流路の狭窄によって心臓がprotectされていたり、シャント量が比較的少なくて心不全が軽度な場合は、乳児期に頭囲拡大、水頭症、発達遅延などで発症する。これは、下に述べるように、AVFの存在による静脈圧亢進により、髄液の吸収障害が起こることによるもので、hydrovenous disorderと呼ばれる。これは初期には脳室拡大のない頭囲拡大をおこし、進行すると

脳圧亢進を伴う真の水頭症を呈して、脳内石灰化や精神発育遅延がおこる。Mural typeのVGAMによく見られるが、choroidal typeやpial AVFでも起こる。

Pial AVM によるVGADは新生児期には心不全で発症することが多いが、乳児期以降にhydrovenous disorder, 脳出血、静脈うっ滞による進行性の神経脱落症状、痙攣などで発症するものが多い。

Cerebrospinal fluid (CSF) dynamicsと脳静脈還流

CSFは、その約80%がchoroid plexusにより産生され、choroid plexus以外で産生されるCSFのうちかなりの部分が脳実質で産生される。脳室壁のependymal liningもCSF産生に関与するとされる。CSFの再吸収機構は複雑で解明されていない部分も多い。脳室壁のependymal cellでは、髄液と細胞外腔間で水分の交換が自由に行われ、これらがcapillary bedやvenular endothelium を介してmedullary veinに移動することが知られており、新生児および乳児期においては、大脳および小脳のmedullary veinが髄液の主な吸収経路と考えられる。この髄液吸収はdural sinus内の陰圧(sump effect)によって促進される。

また、新生児および乳児期においては、大脳の静脈還流はcavernous sinusを介さず、すべてtorculaに集中しているという特徴がある。このような状況下でhigh flowのAV(arteriovenous) shuntが存在すると、上矢状静脈洞(SSS)での静脈圧が上昇して髄液吸収が阻害される。これは、肺高血圧、頭蓋底の発達、頭蓋骨縫合の癒合などによってさらに増悪し、頭皮下静脈やリンパ管への側副還流路の発達により頭蓋骨板間層の拡大がおこる。また、high flow AV shuntの存在は、通常は生後数ヶ月かかっておこるjugular bulbの成熟過程の阻害、occipital sinusやmarginal sinusなどのembryonic sinusの残存と、torculaの血流がこれらのembryonic sinusに向かうことによるsigmoid sinusの成熟の阻害を惹起する。そして、embryonic sinusが最終的に閉塞すると、未発達なsigmoid sinusやjugular bulbも閉塞することがある。この機序として、high flow AV shuntによる静脈洞のhigh flow angiopathy, macrocraniaによる頭蓋底の成熟異常など挙げられているが詳細はわかっていない。この際、通常生後数ヶ月におこる、脳静脈から海綿静脈洞への流出経路が確立されていれば、脳の静脈還流は海綿静脈洞を介して、眼静脈から顔面静脈、pterygoid plexus, inferior petrosal sinusからinternal jugular veinなどへの流出経路が確保されるため脳の静脈圧亢進症状は軽度である。ただし、これらの静脈への還流量によっては眼球突出、顔面静脈怒張、鼻出血などが認められる。もし、脳静脈から海綿静脈洞への流出経路が確立されていない場合は、重篤な脳静脈圧亢進症状を呈することになる。

また、新生児および乳児における後頭蓋窩の静脈還流はpetrosal veinとsuperior petrosal sinusを介して海綿静脈洞へ向かう経路と、下方のjugular bulbやspinal cord veinへ向かう経路がある。Transverse sinus, sigmoid sinusやjugular bulb, jugular veinの狭窄や閉塞がおこると、小脳の静脈うっ滞がおこる。これに海綿静脈洞の未発達が重なると小脳の還流障害が増悪し、tonsillar prolapseが起こる。以上がhydrodynamic disorderの発生と進行の機序である。したがってhydrodynamic disorderは新生児期よりも少し遅れて乳児期に顕在化する傾向がある。脳の静脈圧亢進による静脈性虚血が続くと、脳の石灰化や脳萎縮がおこる。石灰化は脳深部と表在静脈のwatershed zoneに両側性におこるのが特徴である。また、静脈の流出路障害により、静脈洞から脳静脈への逆流が起こると、局所神経症状、痙攣、出血などが起こることもある。これらは主に年長児の症状である。VGAMの自然閉塞は特にmural typeでまれに報告されている。これは、脳圧亢進や脳の静脈性虚血に関連して起こる場合もあり、必ずしも予後良好とはいえない。

Hydrovenous disorderとシャント

VGAMに伴う水頭症は、hydrodynamic disorderが主因で、拡張した静脈が中脳水道を圧迫することによる閉塞性の機序は存在しないか、存在しても副次的である。また、頭蓋内圧亢進を伴

わず、subependymal atrophyによる脳室拡大が徐々に進行する場合もある。また、慢性的な静脈性虚血はsubcortical white matterの石灰化を起こす。臨床的にはirritabilityに続いて発育と精神発達の遅延を呈する。末期には痙攣、出血などの脳局所症状やmelting brain syndromeを呈する。

VGAMの水頭症に対してembolizationを行わずにシャント手術をすると、原因となる病態を治療せずに本来の脳室から脳表へ向かうべき圧勾配を逆に脳表から脳室へ向かわせることになる。これは、拡張静脈のさらなる拡大、シャント手術と反対側の深部白質から始まる石灰化を惹起し、また、subependymal atrophyによる脳室拡大を起こすことが多い。さらに急激な圧勾配の変化により、slit ventricle, subdural hematomaなどの合併症を起こすこともある。

Hydrodynamic disorder発症早期にembolizationによりシャント血流を低下させれば、脳室から脳表への正常な圧勾配を回復して、シャント手術をせずに水頭症を予防ないし治療することができる。また、tonsillar prolapseも早期にembolizationすれば消失する。水頭症の発症後、embolizationのタイミングが遅れた場合にはembolizationによるシャント血流減少効果が十分であってもシャント手術が必要となる場合があるが、その場合でも十分にembolizationが行われていればシャント手術による合併症のリスクは小さい。また、embolizationとthird ventriculostomyによりシャント手術を回避できる場合もある。

Melting brain syndrome

Melting brain syndromeはhydrovenous disorderが亜急性に進行する病態で、比較的急速に起こる静脈圧亢進により脳血流が低下して、白質を中心とした急速な脳実質の破壊が起こり、二次的に脳室が拡大する。通常両側対称性に起こるが、pial AVMの周囲に起こる脳萎縮も同じ現象の局所的な表現とみなすことができる。通常、新生児から早期乳児期に起こり、VGAM, pial AVF, pial AVM, dural sinus malformationを含めたすべてのAV shunt疾患で起こりうるが、成人では起こらない。この現象は一旦始まると比較的急速に非可逆性に進行するので、緊急治療の対象となる。

画像診断と血管内治療

術前MRIは病変の診断と脳実質の変化、水頭症の評価などに有用である。CTは、脳室のサイズや脳の石灰化のフォローアップに有用である。新生児では、trans-cranial Dopplerが脳出血や水頭症の診断とフォローアップに有用である。年少児では、治療のためのfemoral artery温存のため、脳血管撮影は同じセッティングで血管内治療を行う場合にのみ施行し、診断目的のみでは行うべきではない。

治療は、経動脈的塞栓術が第一選択である。内科的、外科的および放射線治療は血管内治療の補助的な役割を果たす。治療の際は、新生児の患児は心腎機能が低下していて大量の水分や造影剤の負荷に耐えられないので、必ずしも治癒をめざさず、最小量の造影剤で最大の治療効果をあげるべく工夫が必要である。あらかじめMRIで最大の栄養血管を同定し、その血管にアクセスするために必要な一側の内頸動脈または椎骨動脈のみの血管撮影を行い、そのあと直ちに血管内塞栓術を施行する。経静脈的塞栓術は、術後出血の頻度が経動脈的塞栓術よりも高いので第一選択とせず、我々は、小さな残存病変に対して完全閉塞を狙う場合にのみ考慮している。拡張した還流静脈と脳静脈との連絡が判然としない場合も多いので、経静脈的アプローチでもシャント部のみを閉塞するほうが安全である。

経動脈的塞栓術は大動脈に4Frのシースを挿入して、4Frのガイディングカテーテルを用いて行うのが一般的である。新生児では下肢の虚血のリスクが高いため臍帯動脈からのアプローチも考慮する。我々は、マイクロカテーテルはフローガイドのもの、塞栓物質はN butyl cyanoacrylate (NBCA)を第一選択としている。High flow fistulaを閉塞する際には、高濃度のNBCAを

全身低血圧下に注入している。Mural typeのVGAMでは一回の治療で完全閉塞が得られる場合が多い。わずかにfistulaが残存していてもフォローアップのMRIで還流静脈が完全に血栓化して縮小していることがよくある。Choroidal typeのVGAMやpial AVMでは、血管構築が複雑なことが多く、何セッションかに分けてstaged embolizationを行うことが多い。

治療のゴールは患者の年齢、症状、病変の種類によって個別に設定されなければならない。正しく設定された治療ゴールを持って、経験を積んだチームが治療にあたれば、多くの場合良好な治療結果が得られる。長期的な治療ゴールは病変の完全閉塞と患児の正常な発育であるが、短期的な治療ゴールは患者の年齢によって異なる。

新生児の場合は重篤な心不全からの回復が最重要課題であり、それ以外の状態が新生児期に治療適応となることは少ない。状態が安定していて生後5,6ヶ月まで治療が延期できれば、治療の安全性が格段に高くなる。すでに重篤な脳器質障害や多臓器不全がある場合は治療適応からはずされる。

乳児期、小児期の短期治療ゴールは、静脈圧の低下と正常の発育を維持することにあるが、同時に病変の完全閉塞を目指せることが多い。治療待機中あるいはフォローアップ中に急速に頭囲が拡大する場合、MRI上脳圧亢進が疑われる場合、発育遅延が明らかになった場合には早急に血管内治療を行うことにより脳室から脳表への正常な圧勾配を回復して、シャント手術を回避できることが多い。静脈圧亢進による脳局所症状、出血、痙攣などが発症した場合には緊急治療の適応となる。特にpial AVMによるVGADの場合は急速にmelting brain syndromeになることがあるので、症状が軽くても早急に治療する必要がある。

治療成績

血管内治療の導入と病変の概念の確立により、VGAMの治療成績は飛躍的に向上した。Lasjauniasらのシリーズでは、生存患者の74%が神経学的に無症状であったと報告している。このような治療成績を得るためには、正しい適応のもとに患者を選択し、よくトレーニングされた経験のあるチームが、他科の協力を得て集学的に治療を行うことが重要である。

比較的最近の知見

1. VGAMにおけるdural shuntの発生

2002年5月から2011年12月までのRoosevelt病院の症例71例のうち、初回の血管撮影でdural shuntが認められたものは7例、治療経過中にdural shuntが発生したものは20例で、合計27例(38%)に対し、34箇所のdural shuntが発生した。発生部位は、拡張還流静脈部位が24例、Torcula 5例、Transverse-Sigmoid sinus 3例、SSS 1

例、その他1例であった。ガレン大静脈部のシャントの発生に関しては、ガレン大静脈が血管の豊富な硬膜に囲まれていて、硬膜からのsproutingあるいはnonsprouting angiogenesisが起りやすいという解剖学的特長がベースにあると考えられた。硬膜動脈が側副血行路としてVGAMを栄養する場合と、血栓に誘発されると思われる新たなシャントが発生する場合があります、両者の明確な区別は困難であった。

2. VGAMにおけるposterior fossa dural sinus occlusion (PFDSO)に関して

VGAMが経過中にPFDSOを起こす傾向があることは知られている。その機序についての考察は上記のとおりであるが、その発生頻度に関しては不明であった。

2005年から2012年の間にRoosevelt病院で治療した61例のうち、初回塞栓術を新生児期(生後0-30日)に行なったものは19例、乳児期(1-24ヶ月)に行なったものは34例、幼児期(2-15歳)に行なったものは8例であった。他院で初回治療を行なった症例が7例あり、多くはコイルやOnyxによるproximal occlusionであった。全体で、治療前あるいは治療中にPFDSOが発生したものは20例(32.8%)で、片側が9例、両側が11例であった。全例S状静脈洞の閉塞を認め、閉塞が内頸静脈におよぶものが10例、横静脈洞におよぶものが5例あった。新生

児期治療の19例では初期にPFDSOの存在したものはなく、ステージ治療中の乳児期にPFDSOが出現したものが2例(11%)あった。乳児期治療の34例では、初期にPFDSOの存在したものは8例でそのうち4例で治療経過中の小児期に再開通を認めた。もともとPFDSOの存在しなかった26例のうち、治療経過中にPFDSOが出現したものは5例あり、そのうち2例にその後治療継続中に再開通が認められた。したがって、乳児期治療の34例のうち、治療前および治療中にPFDSOを認めたものは合計13例(8%)であった。小児期治療の8例のうち初期にPFDSOが認められたのは5例(63%)で、治療中の再開通は認められなかった。

治療結果は、治癒12例、90%以上閉塞6例、80-90%閉塞2例でその他は継続治療中であった。これら20例のフォローアップ期間は4M-118Mで平均35.9Mであった。合併症は5例に起こっており、そのうち4例は他施設での治療によるものであった。神経局所症状はすべて合併症によるもので、合併症のあった全例でneurocognitive delayが認められた。Neuro-cognitive delayは8例で認められ、正常は12例であった。

Neuro-cognitive delayを起こす要因としては、PFDSOを伴うhydrovenous disorderの進行、治療開始の遅れ、治療における合併症が考えられた。

以上から、VGAMにおける約3分の1の症例でPFDSOが起これ、これは、乳児期に進行して、静脈還流障害による髄液吸収障害を悪化させ、neurocognitive functionの遅延の原因となると考えられた。タイムリーに適切な血管内治療を行なうことにより、PFDSOの進行予防および、再開通を促進することができると考えられた。

References

1. Berenstein A, Niimi Y: Vein of Galen Aneurysmal Malformation. R Winn (ed), Youmans Neurological Surgery, Philadelphia, Elsevier Saunders, 2011, 2150-65.
2. Berenstein A, Niimi Y, Song JK, et al: Vein of Galen Aneurysmal Malformation. AL Albright, IF Pollack, PD Adelson (eds): Principles and Practice of Pediatric Neuroradiology, New York, Thieme, 2008, 1014-28.
3. Lasjaunias P, TerBrugge KG, Berenstein A: Introduction and general comments regarding pediatric intracranial arteriovenous shunts. In Surgical Neuroangiography 2nd ed. Berlin Heidelberg, Springer-Verlag, 2006, 27-104.
4. Lasjaunias P, TerBrugge KG, Berenstein A. Vein of Galen Aneurysmal Malformation. In Surgical neuroangiography, 2nd ed. Berlin Heidelberg, Springer-Verlag, 2006, 105-226.
5. Levrier O, Gailloud PH, Souei M, et al: Normal galenic drainage of the deep cerebral venous system in two cases of vein of Galen aneurysmal malformation. Childs Nerv Syst 20: 91-7; discussion 8-9, 2004.
6. 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 31: 109-28, 1989.
7. Paramasivam S, Niimi Y, Melia D, Berenstein A: Dural arteriovenous shunt development in patients with vein of Galen malformation. Interventional Neuroradiology 20;781-790, 2014
8. Berenstein A, Toma N, Niimi Y, Paramasivam S: Occlusion of posterior fossa dural sinuses in vein of Galen malformation. AJNR Am J Neurol, 2016 as 10.3174/ajnr.A4688/j.jstrokecerebrovasdis.2016.07.003.