

小児の頭蓋内シャント疾患と血管内治療

Pediatric Intracranial Shunt Diseases and Their Endovascular Treatment

新見康成

Yasunari Niimi

聖路加国際病院神経血管内治療科

Department of Neuroendovascular Therapy

St. Luke's International Hospital

Key words: pediatric, arteriovenous shunt, endovascular treatment,

若年小児の頭蓋内シャント疾患は、その血管解剖、病態生理、症状に成人のそれとは違った特徴を持っている。これは、主に、脳をはじめとして各臓器が成長段階にあり、その生理学的特徴が症状に影響を与えるためである。さらにこれらの疾患は、遺伝的または先天的疾患に合併して起こることが多いのも留意すべき特徴である。これらの疾患を治療する場合は、患児のサイズが小さいことだけでなく、その生理学的特徴を考慮にいれた治療計画が術前術後のケアも含めて必要である。若年小児の頭蓋内シャント疾患の特徴とその血管内治療について概説する。

分類

若年小児の頭蓋内シャント疾患は、脳の膜に関連した存在部位で分類するとわかりやすい (Table1)。Pial arteriovenous malformation (AVM)とarteriovenous fistule (AVF)は、軟膜下に存在し、vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM)は、くも膜下腔、dural AVFは、硬膜内に存在する。

初発年齢と症状

若年小児の頭蓋内シャント疾患の特徴のひとつは、各疾患がある特定の年齢でその年齢に特徴的な症状で発症することである。これは、多くの若年小児の頭蓋内シャント疾患がhigh flow shuntであることと関係している。ある年齢に特徴的な生理学的環境において、頭蓋内にhigh flow shuntが存在すると、そのシャントの膜に関連した部位と年齢に特徴的な病態生理が形成される。

胎児期

胎児期に診断される若年小児の頭蓋内シャント疾患は、そのほとんどがVGAMかdural sinus malformation (DSM)で、稀にpial AVFも診断される。この時期に診断された頭蓋内シャント疾患に関して重要なことは、そのすべてが新生児期に治療適応があるわけではないことである。広範な脳や他臓器のダメージが存在して治療適応そのものがない場合もあるし、患児がある程度大きくなってから、または症状が出現してから治療すればよい場合もある。

新生児期

胎児期に発症する若年小児の頭蓋内シャント疾患は、主にVGAMとDSMで、そのほとんどが、重篤な心不全(CHF)で発症する。稀にpial AVFも、主に心不全で発症するが痙攣、出血などの局所症状で発症する場合もある。新生児のhigh flow shuntが心不全で発症しやすいのは、出生時における重大な循環動態の変化に関係している。

頭蓋内シャント疾患の存在によるneonatal CHFのメカニズム

胎児循環の特徴は、低血管抵抗性の胎盤の存在にある。通常、胎盤血流を含めて心拍出量の約70%がinferior vena cava (IVC)に流れ、そのうち40%は、右房から卵円孔、左房を介して左心室へ流れる。一方superior vena cava (SVC)から右房に入った血流は、右室から肺動脈へ流れるが、肺血管抵抗が大きいため、そのほとんどがductus arteriosusを通して大動脈へと流れる。左室は主に冠動脈と上半身への血液供給を賄い、右室は主に下半身への血液供給を賄う。頭蓋内にhigh flow fistulaがあると、SVCへの静脈還流が増加し、右室への容量負荷が増加する。右室からの血流は頭蓋内の低血管抵抗性のhigh flow shuntの存在により、下半身だけでなく頭蓋内へも向かうことになる。分娩が起ると、胎盤への血流がなくなり、肺血流が増加する。左房への肺静脈還流が増加すると、左房圧が上昇してforamen ovaleが閉塞する。血中の酸素分圧の上昇と胎盤由来のprostaglandin E2の消失は、ductus arteriosusの閉塞を惹起する。かくして頭蓋内high flow shuntの存在によるSVCから右房への静脈還流の増加は、右心系だけでなく左心系への容量負荷を増加させる。頭蓋内high flow shuntによってさらに肺血流が増加すると、肺高血圧が持続し、patent ductus arteriosus (PDA)を介しての右左シャントが継続する。また、右房圧も上昇するため、patent foramen ovale (PFO)を介しての右左シャントも継続する。このようないわゆるpersistent fetal circulationは患児にチアノーゼを起こす。このような状況下でductus arteriosusが閉塞すると、肺高血圧がさらに悪化し、重大な右心不全が起こることになる。

新生児は心臓に余力がないため、容量負荷に対して頻脈で対応する。また、左室への前負荷が増加すると、心筋の酸素消費量が増加する。冠動脈への灌流は、主に拡張期に起こり、全身血圧と心筋内血圧の拡張期の圧較差と拡張期の長さ依存している。したがって、動静脈シャントの存在による拡張期圧の低下、前負荷の上昇による拡張終末期圧の上昇、頻脈による拡張期の短縮はすべて心不全を悪化させる要素となる。下行大動脈では、血流低下と頭蓋内high flow shuntによるsteal現象により拡張期のflow reversalが起こる。これによる低灌流は、腎臓、肝臓を含めたmulti-organ failureへと発展する。出生前に存在する心不全は、重篤な脳虚血や脳萎縮を合併することがあり、予後不良のサインである。

新生児期のhigh output cardiac failureの内科治療のゴールは、患児が経口摂取による体重増加ができるようにすることであり、患児が自宅退院できるようならば、頭蓋内シャント疾患の治療は生後5か月程度まで遅らせるのが推奨される。もし、内科治療によりCHFがコントロールできなければ、新生児期に緊急血管内治療が必要となる。血管内治療により頭蓋内シャント血流が50%程度減少すれば、心不全は劇的に改善する。

乳児期

乳児期には、VGAMとDSMに加えてpial AVFとinfantile type DAVFが増加する。この時期に特徴的な症状は、hydrodynamic disorderによる頭囲拡大、水頭症、精神発育遅延などである。この病態は、胎児期、新生児期、若年小児期にも起こり得る。

Hydrodynamic disorder

髄液は、主にchoroid plexusで産生され、一定方向に向かって循環して最終的に arachnoid granulationによって吸収される、といういわゆるbulk flow theoryが従来提唱されてきたが、最近ではこの説は否定されつつある。最近では、髄液と脳間質液には自由な水交換があって一定方向の循環は存在せず、その産生吸収には毛細血管とperivascular spaceを通る脳リンパ排水経路が関与するという説が有力である。

また、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に移動することから、新生児および乳児期においては脳および小脳のmedullary veinが髄液の主な吸収経路と考えられ、この髄液

吸収はdural sinus内の陰圧(sump effect)によって促進される。さらに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torcular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 shuntが存在すると、上矢状静脈洞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collateral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、jugular bulbの成熟過程の阻害、occipital sinusやmarginal sinusなどのembryonic sinusの残存と、torcular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、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。

脳の静脈圧亢進による慢性虚血が続くと、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。

Melting brain syndrome

Melting brain syndromeはhydrodynamic disorderの進行した状態で、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が脳圧は亢進しない。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 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。

年長児

2歳以降になると、VGAMやDSMの発症は少なくなる。VGAMは稀に年長児で、頭痛、痙攣、出血により、あるいは偶然発見されることもある。Infantile dural AVF, pial AVFはこの時期にも発症し、またPial AVMの発症が多くなっていく。Pial AVFやpial AVMは軟膜下の病変なので、軟膜の外にあるVGAMやdural AVFが心不全やhydrodynamic disorderなどの全体症状を呈しやすいのに対し、出血、痙攣などの脳局所の症状を呈しやすい。

若年小児の頭蓋内シャント疾患のその他の特徴

上記のように、若年小児の頭蓋内シャント疾患は、high flow AVFの存在と成長段階の生理学的特徴のために、各疾患がその年齢に応じてそれぞれ特徴的な症状を呈するが、それ以外にもいくつか特徴的な所見を呈する。

1. Embryonic sinusの残存

小児のAVシャント疾患のもうひとつの特徴は、embryonic sinusの残存である。VGAMにおけるembryonic falcine sinusの残存はよく知られているが、これは、VGAMに限られたものでなく、若年小児の硬膜内AVシャント疾患ではどれにも高頻度に見られる所見である。典型的なembryonic falcine sinusは上矢状静脈洞のうしろ三分の一の部分に流入する。Occipital sinusやmarginal sinusなどのembryonic falcine sinus以外のembryonic sinusの残存もよく見られる。

2. 静脈洞の進行性閉塞

Hydrodynamic disorderのところでも述べたように、経過中にdural sinusの狭窄や閉塞が起こりやすいことは、小児のシャント疾患の重要な特徴である。これは、自然経過として起こる場合もあるし、治療経過中に起こる場合もある。High flow shuntをtimelyに閉塞すると、dural sinusの狭窄の進行が停止したり、閉塞機転リバーズされて開存することがあると報告されている。

3. Secondary AV shuntの形成

後天的な動静脈シャントを形成しやすいのも小児の特徴である。これは、特にhigh flow AV shuntを有する疾患に顕著で、infantile typeのdural AVFにおけるinduced pial fistulaが代表的である。また、これとは逆に、pial fistulaやVGAMなどにdural shuntが発生する場合もある。これは、high flow fistulaの存在による静脈のSump effectによるものと、sinusの血栓形成によって惹起されるものがあり、もとのAVFと同じ場所に発生する場合と、そこから離れた場所に発生する場合がある。

4. Collateralの形成

VGAMやpial AVFなどを部分閉塞した際には、豊富なcollateralが発達しやすい。これらは、メインのAVFを閉塞することにより消退する傾向がある。ただし、feederのproximal occlusionの後に発達するcollateral feederは非常に広範になる場合もあり、AVFのシャントポイントの同定が困難になったり、メインのシャント部位へのアクセスが難しくなったりする。

5. Syndromeの形成

小児のAVシャント疾患のもうひとつの特徴は、syndromeを形成するものが多いことで、原因遺伝子が同定されているものもある。CAMs(Cerebrofacial Arteriovenous Metameric Syndrome)は、英語圏ではWyburn-Mason syndrome、ヨーロッパ大陸ではBonnet-Dechaume-Blanc syndromeと呼ばれていた。これは、neural crestやその近傍の中胚葉で、migration前にsomatic mutationが起こった際に、そのmigrationの径路に沿った分節で脳、眼、顔面に複数の血管奇形がおこるもので、Battacharyaらによって以下の3群に分類されている。

CAMS1: midline prosencephalic (olfactory) group: 鼻と視床下部

CAMS2: lateral prosencephalic (optic) group: 上顎部と視神経、網膜、視床、頭頂、側頭、後頭葉

CAMS3: rhombencephalic (otic) group: 下顎部と錐体骨、橋、小脳

広範な障害では、両側や複数領域にまたがった血管奇形が発生する場合もあるし、一領域内で部分的に血管奇形が発生する場合もある。この症候群に発生するbrain AVMは、small vascular network typeで中に正常脳組織が介在し、high flow fistulaは存在せず、進行性に拡大する傾向があるなど、他の通常の脳動静脈奇形とは異なっており、治療もtarget embolization以外は困難なものが多い。症状も出血よりは進行性の神経脱落症状を呈するものが多い。

HHT (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia, Osler-Rendu-Weber syndrome)は、autosomal dominantの遺伝性疾患で、4つの遺伝子座が知られている。HHT1は9q33-34のendoglin, HHT2は12q11-14のactivin receptor-like kinase1 (ALK1)で、HHT3は5qに、HHT4は7pに異常がある。発生頻度は5,000-8,000人に一人と言われている。皮膚、粘膜、腸管のtelangiectasiaとそこからの出血を特徴とするが、出血性合併症は成人になってから発症するので、

小児では脳や脊髄の動静脈奇形による発症が多い。これらは、HHTの10-15%に発生する。肺や肝臓、腸管の動静脈瘻も起こる。動静脈奇形は多発性のことが多く、多発性の脳動静脈奇形の約半数でHHTを合併しているとも言われている。脳動静脈奇形のタイプは小児ではAVFが多く、ナイダスタイプは年長児や成人に多い。中でも、micro-AVMは成人発症が多い。詳細は小宮山先生の論文を参照していただきたい。

CM-AVMは、RASA-1という遺伝子(5q13-22)のmutationによって起こり、autosomal dominantに遺伝する。この疾患は全身に複数のcapillary malformation(CM)が発生し、約三分の一にAVMを合併する。この疾患のCMは、典型的なものは特徴的な様相を示し、通常1cm以下で多発性で、ピンク、赤、茶色、灰色などの色調を呈する。AVMは全身どこにでも発生しえる。過去の報告例では、140症例中、Parks Weber syndrome 17例、AVM 26例が認められ、そのうち頭蓋内のAVMは10例だったとしている。VGAMの発生も報告されている。

診断

胎児や新生児の場合は、超音波検査で頭蓋内動静脈奇形が疑われる場合もある。MRI検査を行えば、brain AVM, VGAM, dural AVFの鑑別はほとんどの場合可能である。また、MRIでは、脳萎縮や水頭症や合併する脳奇形の有無、局所の出血、梗塞や脳浮腫、硬膜静脈洞の閉塞や、静脈還流障害を疑わせる所見などが得られ、これらは、治療の適応とタイミングを決めるのに重要である。CTは短時間で簡単にとれるので、出血、水頭症や脳の石灰化の診断とフォローアップに有用である。細かい血管解剖を分析するには脳血管撮影が必要であるが、若年小児では診断のための血管撮影を行うことにより、血管内治療のために必要な大腿動脈のアクセスを失う危険性もあるので、血管内治療の準備をしたうえで行うべきで、診断のみの目的で行うべきではない。

治療戦略

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、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。

新生児の場合は重篤な心不全からの脱却により、経口摂取と体重増加を可能にすることが、短期ゴールとなる。このゴールが到達できれば、患者を退院させ、体重増加を待って数か月後に再治療を行なう。すでに重篤な脳器質障害がある場合は治療適応からはずされる。これら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、完全閉塞はめざさず、血管撮影も最小限にとどめ、最小量の造影剤で最大の治療効果をあげる工夫が必要である。

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。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シャント手術を回避できることが多い。このような患児に対するシャント手術は、vein of Galenの拡大、痙攣、出血、slit ventricle, 感染などの合併症の出現するリスクが高いため、できるだけ避けるべきである。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

治療法には血管内治療、外科手術、定位的放射線治療などがある。若年小児の頭蓋内シャント疾患に対しては、その低侵襲性から可能な場合は経動脈的塞栓術が第一選択の治療法である。外科手術は、それによる根治が望める一部のpial AVFやpial AVMに対して、主に血管内治療と併用して行われる。放射線治療は血管内治療後の残存や、血管内治療も外科手術もできない症例に対して、主に年長児において行われる。

血管内治療

新生児では造影剤の量が限られているので、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。一般的には経動脈的塞栓術が行われるが、VGAMやdural AVFに対しては経静脈的塞栓術が行われることもある。VGAMに対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、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。

経動脈的塞栓術は大腿動脈に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。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)を第一選択としており、High flow fistulaに対しては、高濃度のNBCAを全身低血圧下に注入する。コイルは、栄養血管の閉塞に用いると近位部閉塞になってシャント部位を閉塞しない可能性が高く、側副血行路の発達しやすい小児ではその後の治療が困難になるので推奨されないが、AVFを静脈側から閉塞させる目的では使用可能である。ただし、AVFの静脈側を閉塞させる場合には、それによって正常脳の静脈還流が障害されないよう留意する必要がある。Onyx (ev3 Neurovascular, Irvine CA)は、一本の栄養血管から大量の液体塞栓物質を注入できるので、血管内治療によるAVMの根治率を高める。また、この物質は、比較的細い硬膜血管からも大量に注入できるので、dural AVFの塞栓物質としても有用である。ただし、Onyxは非接着性であるために、high flow fistulaを閉塞させる効果は小さく、high flow fistulaを形成することの多い小児のAVMにおいては、接着性の液体塞栓物質であるN butyl cyanoacrylate (NBCA)が頻用されている。

各疾患の概略

Pial AVM/ AVF

脳動静脈奇形はその約20%が20歳以下で診断され、小児の脳出血の原因として最も頻度が高く、脳動脈瘤の3倍といわれている。また、小児の脳動静脈奇形は約80%が出血で発症し、その頻度は成人よりも高く死亡率も高いと報告されている。小児の脳動静脈奇形の特長は、pial AVFが多いこと、脳深部に多いこと、多発性の症例が多いこと、静脈拡張や静脈血栓などの静脈の変化が多いのに対し、flow related aneurysmのような動脈性の変化は少ないことである。Pial AVFは、single fistulaの場合とmultiple fistulaの場合がある。血管内治療は経動脈的塞栓術が主流である。

VGAM

VGAMはvelum interpositum cistern とquadrigeminal cisternからなるくも膜下腔に存在し、choroidal artery (anteriorとposterior choroidal artery, anterior cerebral artery)やquadrigeminal arteryによって栄養され、胎生期の脈絡叢の還流静脈である、median vein of prosencephalon (Markowski)によって還流される。この静脈は、胎生21-23mm(6週)と50mm(11週)の間に存在し、この時期にVGAMも形成されると考えられる。この静脈の後半部は後に内大脳静脈の発生により脳深部の還流をつかさどるようになりvein of Galenとなる。脈絡叢の動静脈系は、他の脳の動静脈よりも早く確立するので、VGAMは他のbrain AVMよりも発生の早い時期に形成されると考えられており、拡張した還流静脈は脳の静脈とは直接連絡がないとされている。

VGAMの栄養血管としては、thalamo-perforating arteryや他のtranscerebral arteryからのfeederや、superior cerebellar arteryなどから出るdural branchが、veno-dural junctionのvasa vasorumを介してVGAMを栄養するのが認められる場合もあるが、これらは副次的な栄養血管である。また、choroidal typeのVGAMでは、前交通動脈やHeubner arteryからのperforatorがinterventricular foramen部のchoroidal veinにfistulaを形成する場合もある。

VGAMは一般にchoroidal typeと mural typeの二種類に分類される。Choroidal typeは、anteriorおよびposterior choroidal artery, pericallosal artery, thalamoperforatorのsubependymal branchなどから栄養される多数のfistulaが血管網を介してvelum interpositum cisternの拡張静脈にそそぐ。新生児期に重篤な心不全で発症するものが多い。Mural typeは、ひと

つかあるいは少数のAVFが直接拡張静脈壁に形成されるもので、乳児期に頭囲拡大、水頭症、精神発育遅延などのhydrodynamic disorderで発症するものが多い。

これと区別すべき病態にVein of Galen aneurysmal dilatation (VGAD)と呼ばれるものがある。VGADでは、subpial spaceのpial AVMやAVFの還流静脈として、真のVein of Galenが拡張している。これらは、年長児で脳出血、神経学的異常、痙攣などで発症するものが多い。ただし、新生児期や乳児期に心不全やhydrodynamic disorderで発症するものもあり、そのうち正中線にあるAVFでは、VGAMとの区別が難しいものもある。

治療法は経動脈的塞栓術が第一選択である。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。

VGAMにおける、経静脈的なaneurysmal dilatationの閉塞術の安全性の理論的根拠は、このaneurysmal dilatationが脳の還流静脈と連絡を持たないことである。しかしながら、aneurysmal dilatationとinternal cerebral vein やcortical veinとの連絡は、high flow AVシャントの存在する初回治療時のMRIや血管造影では証明できず、治療過程で、AVFのシャントフローが減った段階や、あるいは自然経過や治療によりAVFの還流流出路の狭窄が生じて静脈還流抵抗が増したときに、逆流としてあきらかになる場合がある。したがって、初回検査で脳静脈との連絡が認められなくても、経静脈アプローチによってaneurysmal dilatationを閉塞することは安全とは限らない。どのタイプの疾患にしろ、fistula siteを完全に閉塞しないで、流出路の静脈を閉塞することは出血の危険性が高いと考えなければならない。

Dural AVF

小児のDural AVFは、DSM, infantile dural AVF, adult type dural AVFに分類される。

DSMは、硬膜静脈洞がその形成異常により著明な拡張を示すもので、上矢状静脈洞後半から静脈洞交会、横静脈洞にかけて好発し、AVFを伴うものと伴わないものがある。拡張した静脈洞は内部に血栓を形成する傾向があり凝固異常 (consumption coagulopathy) を呈するものもある。病変の位置、AVFの血流、静脈洞血栓の程度により、新生児期から乳児期にかけて、心不全、静脈圧亢進による水頭症や発育遅延、痙攣、静脈性脳出血などさまざまな症状で発症する。一般に予後不良と言われているが、病変が片側性で、治療後病変部が血栓化した際に脳の還流路が確保できる症例では必ずしも予後不良ではない。

Infantile dural AVFは、high flow のdural AVFで、多発性のことが多い。硬膜静脈洞の拡張を伴うが形成異常はない。2次的にpial AVFの発生を伴うこともあり、high flow AVFによるsump effectによる現象と考えられる。動静脈シャントが広範に起こるため治療が難しい場合が多い。症状としては乳児期から小児期にかけて、うっ血乳頭、痙攣、精神発育遅延などを起こす。VGAMと同様に頸静脈球部での狭窄や閉塞が起こると、静脈圧亢進症状が悪化する。

Adult type dural AVFは成人例のdural AVFと同様に、硬膜静脈洞の血栓症、外傷、手術やその他の要因により後天的に発生するもので、小児の場合は海綿静脈洞に病変ができることが多いといわれている。

血管内治療は、経動脈的、経静脈的、直接穿刺などが行われる。いずれの方法を用いる場合も、常に正常脳の還流経路を残すよう治療計画をたてることが重要である。

Table 1: Classification of ICAVS

Layer	Disease	
<u>subpial</u>	<u>Pial AVM (nidus)</u>	
	<u>Pial AVF</u>	
<u>subarachnoid</u>	VGAM	
dura	Dural AVF	DSM
		Infantile
		<u>Adult</u>
<u>Extra-dural</u>	AVM of <u>bone</u> , soft tissue, skin	

AVM: Arteriovenous Malformation, AVF: Arteriovenous Fistula, VGAM: Vein of Galen Aneurysmal Malformation, DSM: Dural Sinus Malformation

References

1. Berenstein A, Toma N, Niimi Y, et al. Occlusion of posterior fossa dural sinuses in vein of Galen malformation. Published online on Januray 21, 2016, AJNR
2. Bhattacharya JJ, Luo CB, Suh DC, et al: Wyburn-Mason or Bonnet-Dechaume-Blanc as Cerebrofacial Arteriovenous Metameric Syndromes (CAMS). A New Concept and a New Classification. Interv Neuroradiol 7: 5-17, 2001.
3. Brouillard P, Vikkula M: Genetic causes of vascular malformations. Hum Mol Genet 16 Spec No. 2: R140-9, 2007.
4. Komiya M, Ishiuro T, Yamada O, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia in Japanese patients. Journal of Human Genetics, 59: 37-41, 2014
5. Lasjaunias P, TerBrugge KG, Berenstein A. Cerebral Arteriovenous Fistulas. In Surgical Neuroangiography 2nd ed, Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2006, 227-90.
6. Lasjaunias P, TerBrugge KG, Berenstein A. Dural Arteriovenous Shunts. In Surgical Neuroangiography 2nd ed, Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2006, 389-454.
7. Lasjaunias P, TerBrugge KG, Berenstein A. 2006. Introduction and general comments regarding pediatric intracranial arteriovenous shunts. In Surgical Neuroangiography 2nd ed , Berlin Heidelberg Springer-Verlag, 2006, 27-104.
8. Okudera T, Huang YP, Ohta T, et al: Development of posterior fossa dural sinuses, emissary veins, and jugular bulb: morphological and radiologic study. AJNR Am J Neuroradiol 15: 1871-83, 1994.
9. Paramasivam S, Toma N, Niimi Y, et al: De novo development of dural arteriovenous fistula after endovascular embolization of pial arteriovenous fistula. J Neurointerv Surg 5: 321-6, 2013.
10. Paramasivam S, Toma N, Niimi Y, et al: Development, clinical presentation and endovascular management of congenital intracranial pial arteriovenous fistulas. J Neurointerv Surg 5: 184-90, 2013.
11. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, et al: Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. Hum Mutat 29: 959-65, 2008.

Niche Neuro-Angiology Conference 2016

12. Weon YC, Yoshida Y, Sachet M, et al: Supratentorial cerebral arteriovenous fistulas (AVFs) in children: review of 41 cases with 63 non choroidal single-hole AVFs. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 17-31; discussion, 2005.
13. 新見康成: 脳動静脈奇形. 新井一、伊達裕昭、西本博eds: 小児脳神経外科診療ガイドブック 東京, Medical View, 2013, 250-61.
14. 徳田隆彦、木多眞也: 髄液の産生・吸収に関する最新の知見 *Brain and Nerve* 67, 617-626, 2015