

Vein of Galen Aneurysmal Malformation (VGAM): Over view

新見康成

Center for Endovascular Surgery,
Institute for Neurology and Neurosurgery
Roosevelt Hospital
Department of Neurosurgery and Radiology
Albert Einstein College of Medicine

VGAM は、Vein of Galenの胎生期前駆体であるMedian vein of prosencephalonに還流する純粋に fistulaのみからなる脳動静脈奇形と定義され、その頻度は脳動静脈奇形の1%以下と考えられている。これと区別すべき病態にVein of Galen aneurysmal dilatation (VGAD)とVein of Galen Varix (VGV)と呼ばれるものがあり、これらでは、前駆体でない真のVein of Galenが拡張している。VGVは小児に見られるAV shuntのないVein of Galen の拡張で、鑑別診断的および治療的意義は小さい。また、VGADは pial AVMによるものとdural AVFによるものに分類されるが、dural AVFによるVGADは一般に成人に発症し鑑別診断上の意義は小さい。ここではVGAMとpial AVMによるVGADに関してoverviewを行う。

Vascular anatomy

VGAM

VGAMの還流静脈は、median vein of prosencephalonと呼ばれるvein of Galenの前駆体で、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。VGAMの還流静脈は他の正常脳静脈との連絡がなくvein of Galenも存在しないため、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subtemporal veinや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。直静脈洞はほとんどの症例で存在せず、falcine sinusが上矢状静脈洞の後ろ1/3 に還流するのがほとんどである。また、occipital sinus やmarginal sinus などの胎生期静脈洞が開存していることが多い。

栄養血管とnidusの形態はchoroidal typeとmural typeの二つのタイプに分けられる。Choroidal typeはより原始的な形態で、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choroidal fissure内の拡張静脈にそそぐ。Mural typeは、median vein of prosencephalonにひとつまたは数個のfistulaが直接そそぐ。

Pial AVM with VGAD

VGAMがsubarachnoid spaceに存在するのに対してこのVGADはsubpial spaceに病変が存在し、vein of Galenへの流出血管へ還流する。病変はfistulaのみからなる場合とナイダスを形成する場合がある。Vein of Galenの拡張は流出路狭窄による。流出路狭窄の原因は不明であるが、頸静脈球の発達不全、頭蓋底の未成熟、静脈のhigh flow angiopathyによるテント縁や頭蓋底硬膜縁でのkinkingや血栓形成などが可能性としてあげられている。この流出路狭窄のためにvein of Galen から他の正常脳血管への逆流が見られることが多い。

臨床症状

臨床症状は新生児期と乳児期で異なる。新生児期では心不全で発症するものがほとんどでその多くはchoroidal type VGAMである。動脈管開存や卵円孔開存によって症状がさらに悪化する場合もある。内科的治療に反応しないものは緊急治療の対象になる。乳児期には頭囲拡大、水頭症、発達遅延などで発症するものが多く、これらは静脈圧亢進による髄液吸収障害に起因する。脳の静脈還流が静脈洞交會に集中することやパッチー二小体の発達が不十分であることも関係する。静脈洞の閉塞、狭窄により流出路障害が重なると症状はさらに悪化する。海綿静脈洞が発達して静脈流出路障害を代償すれば症状は軽くすむが、そうでない場合は神経学的症状が悪化する。この時期に発症するものはmural typeのVGAMが多い。Pial AVMによるVGADはこれよりもさらにやや遅く脳出血、神経学的異常、痙攣などで発症するものが多い。これらの症状発現には静脈の流出路障害と海綿静脈洞による代償機構の成熟が関係している。脳の静脈還流が海綿静脈洞から顔面静脈への還流で代償されると顔面静脈の拡張が見られる。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で稀に報告されている。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。

治療

この種の脳動静脈奇形では、経動脈的塞栓術が第一選択の治療法である。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、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治療の目的であり、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、必ずしも病変の完全閉塞をめざさず、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。

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めざせることが多い。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, 感染などの合併症が多く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。

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。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。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。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。経静脈的塞栓術を行うためには、病変がVGAMでVGADではないという確信が必要である。

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)を第一選択としている。High flow fistulaを閉塞する際には、我々は高濃度の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ことが多い。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。