

Varix of the vein of Galen of a neonate

西牟田洋介<sup>1,2</sup>, 友杉哲三<sup>2</sup>, 永山哲也<sup>3</sup>, 平原一穂<sup>2</sup>, 門岡みずほ<sup>4</sup>, 茨 聡<sup>4</sup>  
有田和徳<sup>2</sup>, 小宮山雅樹<sup>5</sup>

1.鹿児島大学 脳神経外科、2.鹿児島市立病院 脳神経外科  
3.厚地脳神経外科病院 脳神経外科、4.鹿児島市立病院 新生児科  
5.大阪市立総合医療センター 脳神経センター、脳血管内治療科

Yosuke Nishimuta<sup>1)2)</sup>, Tetsuzo Tomosugi<sup>2)</sup>, Tetsuya Nagayama<sup>3)</sup>, Kazuho Hirahara<sup>2)</sup>, Mizuho Kadooka<sup>4)</sup>, Satoshi Ibara<sup>4)</sup>, Kazunori Arita<sup>1)</sup>, Masaki Komiyama<sup>5)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurosurgery, Graduated school of Medical and Dental Sciences,  
Kogoshima University

<sup>2)</sup>Department of Neurosurgery, Kagoshima City Hospital

<sup>3)</sup>Atsuchi Neurosurgical Hospital

<sup>4)</sup> Department of Neonatology, Kagoshima City Hospital

<sup>5)</sup>Center for Cerebro-Vascular Diseases and Department of Neuro-Intervention, Osaka City  
General Hospital

Key word: dilated of the vein of Galen, AV shunt, congestive heart failure, neonate, varix, vein of Galen aneurysmal malformation

はじめに

ガレン大静脈瘤は、全頭蓋内血管奇形の1%とまれな疾患であるが、新生児期において症状が重篤である場合、緊急に脳血管内治療が必要な場合があることはよく知られている。今回我々は、出生時にうっ血性心不全を呈し、原因精査にてガレン大静脈を含めた頭蓋内静脈洞の拡張がみられた症例を経験し、ガレン大静脈瘤との鑑別を要したので報告する。

症例

母体に特記すべき既往歴はなし。経産婦で今回第2子であり、妊娠39週2日目に近医にて経膈分娩された。出生時のApgarは4/7、酸素化不良のため、当院NICUにドクターヘリで搬送となった。搬入時、体重は2818g、頭囲33.5cmと正常範囲内であったが、酸素投与下でのSpO<sub>2</sub>は90-96%と低値であった。心エコー・胸部レントゲンともに心拡大所見が認められ、BNP12000と高値を示しており、うっ血性心不全状態と思われた。原因精査のため頭部MRIを施行、ガレン大静脈およびそれに連続する静脈洞の拡張を認めた (Fig. 1) が、MRAでは明らかな動静脈瘻は認められなかった (Fig. 2)。

Neonatal Evaluation Scoreは14点であったため、薬物投与 (DOB,利尿薬など) による保存的治療を開始した。治療後は心不全は速やかに改善 (Fig. 3) し、5日目には酸素投与が不要となった。入院後の経過として心エコー上、動脈管は生後1日目には開存していたが2日目には閉鎖しており、心不全の原因とは考えられなかった。入院期間を通じて神経学的異常所見はみられず、出生1ヶ月目のMRIでは静脈洞の拡張は改善がみられた。現在、生後5か月であるがMRI (Fig. 4) および発育・発達 は正常であり、外来通院にて経過観察中である。

Fig. 1 生後1日目 MRI

T2  
FLAIR

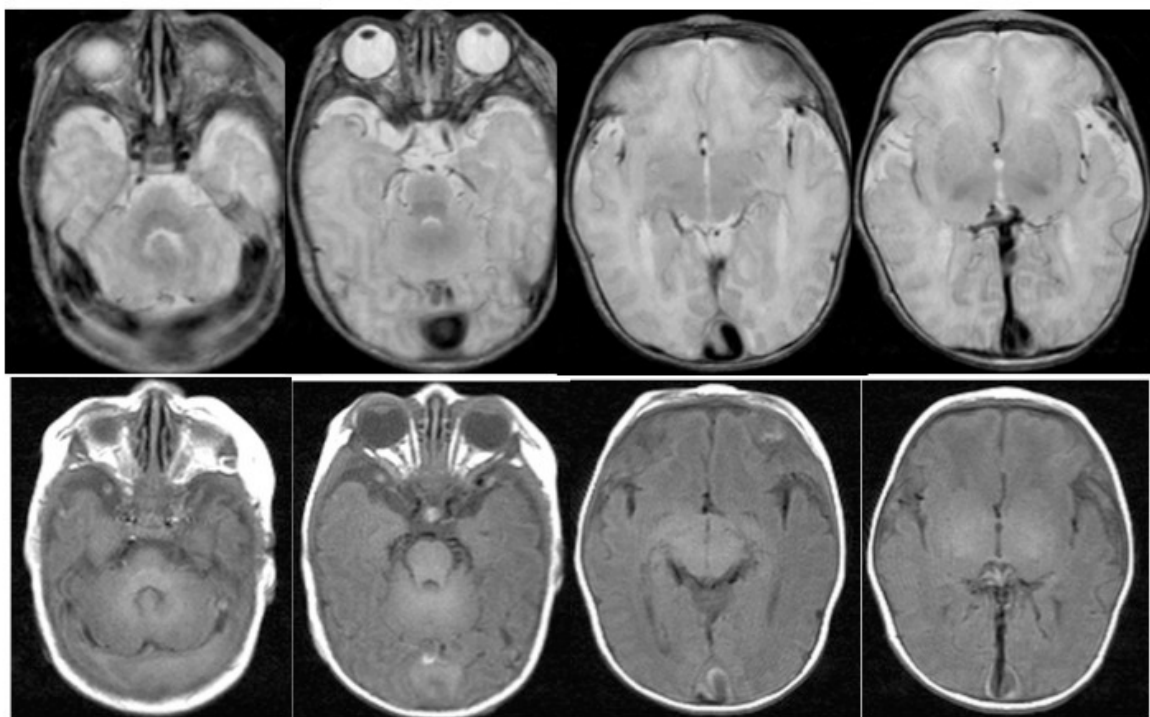
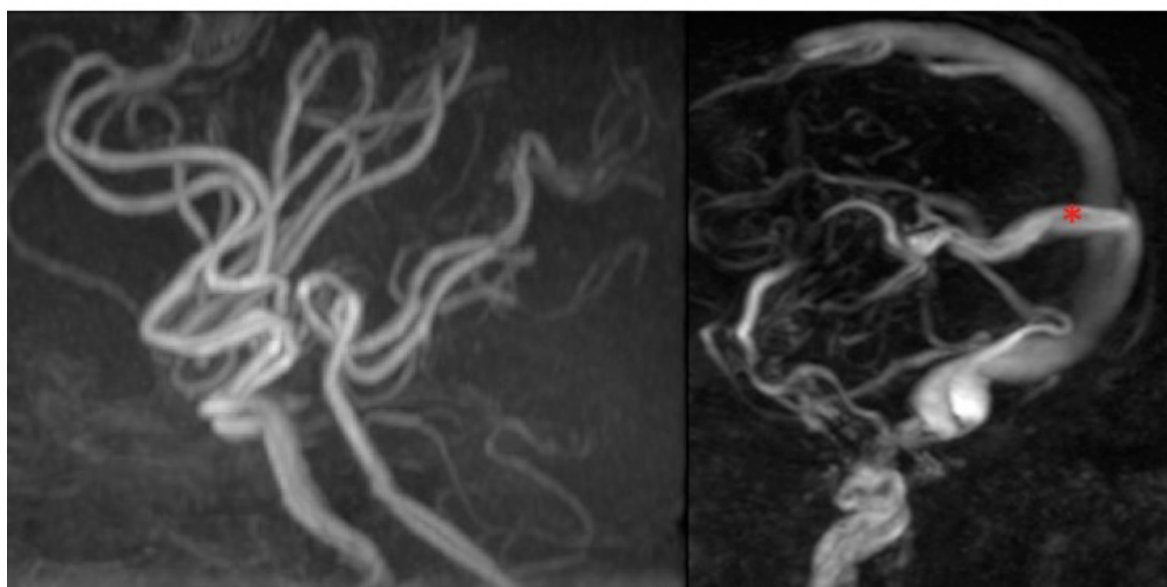


Fig. 2 生後1日目 MRA



\*falcine sinus

### 図3.胸部X線経過

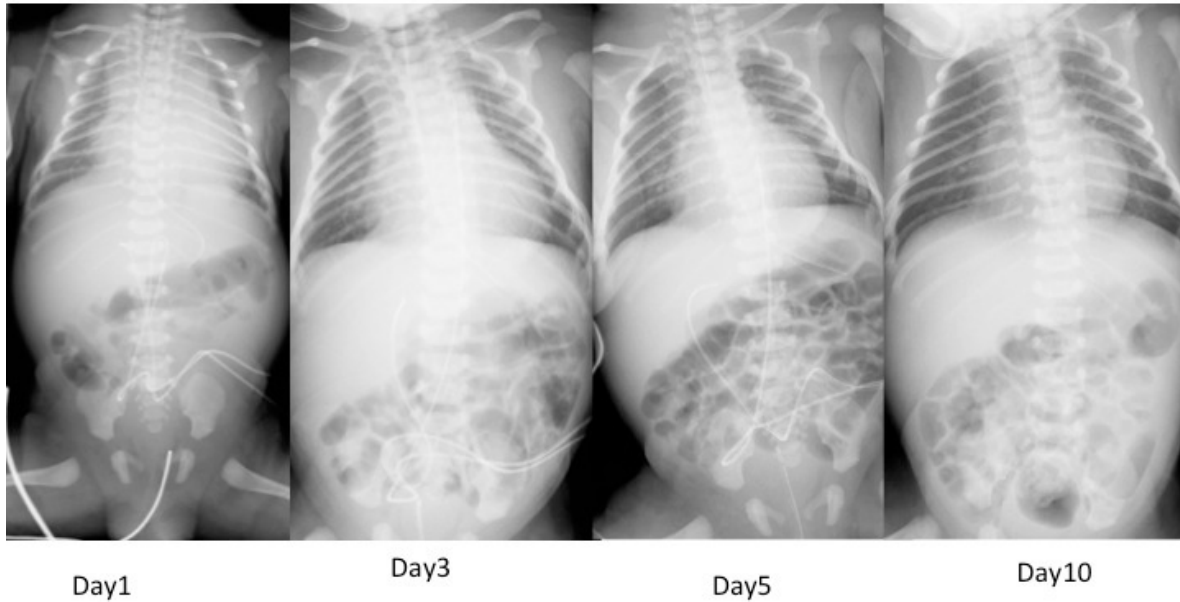
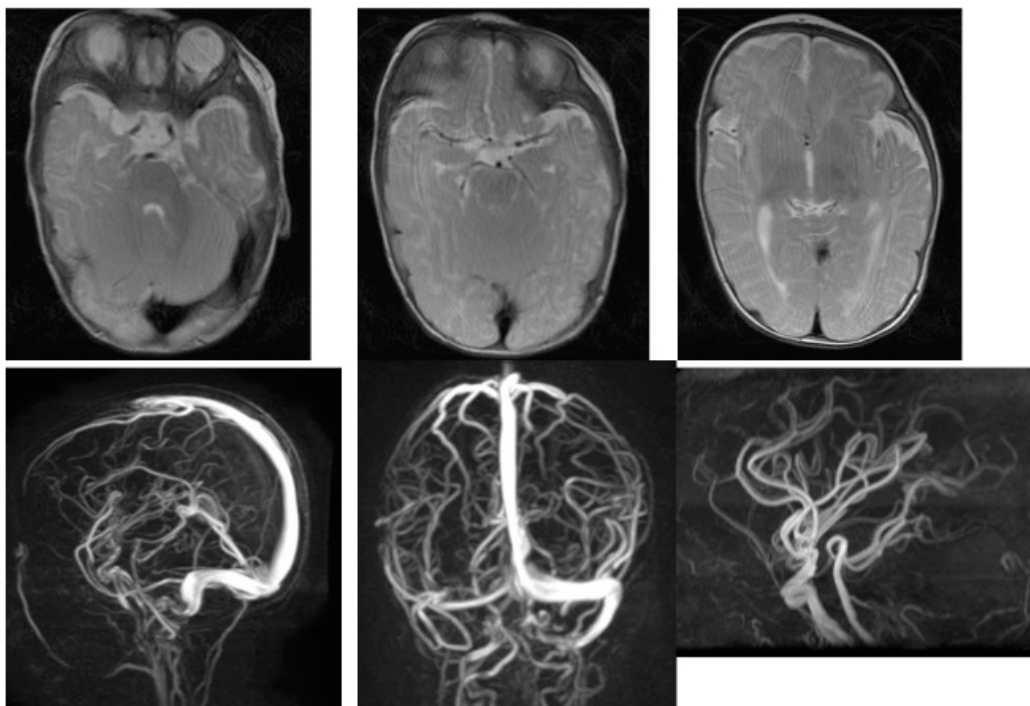


Fig. 4 生後5か月目 MRI



## 考察

新生児の心不全の原因として、形態異常である先天性心疾患、不整脈などが挙げられるが、脳神経外科領域とくに脳血管内治療医が関与する疾患としてガレン大静脈瘤がよく知られている。

ガレン大静脈瘤の診断においては、胎生期のmedian vein of prosencephalonが遺残し動静脈瘻の流出路として拡張したVein of Galen Aneurysmal Malformation (VGAM)と、正常の血管発生でガレン大静脈が拡張したVein of Galen Dilation (VGAD)との鑑別が重要となり、それぞれ病態や深部静脈との関与などが異なり治療方針が異なるため注意が必要である。

今回我々は、出生直後からうっ血性心不全症状を呈し、ガレン大静脈を含めたduro-venous systemの拡張所見が認められたことから、当初はガレン大静脈瘤を疑ったが、診断過程において心不全治療のみで症状と頭部画像所見の改善がみられた症例を経験した。このような症例は過去に数例報告されているが<sup>1)-3)</sup>、いずれも動静脈瘻がみられないことがガレン大静脈瘤との鑑別所見になると記載されている<sup>1)</sup>。またこれらによると、動静脈瘻を伴わないガレン大静脈の拡張として、ひとつは新生児期に動静脈瘻以外の原因で心不全を発症、ガレン大静脈または脳静脈洞全体の拡張があるが数日間で症状が軽快するとともにガレン大静脈の拡張も正常化するタイプ、もう一つは、通常の頭蓋内静脈瘤varixやdevelopmental venous anomalyに伴いガレン大静脈そのものが拡張するもので、成人に認められることが多く無症候性であり治療の対象にはならないタイプ<sup>5)</sup>、の二つが存在すると報告されている。今回の症例は前者と思われるが、このタイプのガレン大静脈および静脈洞全体の拡張は一過性の心不全を呈するが無症候性であり<sup>1)</sup>、この静脈系の拡張は出生前から存在すると思われるがいつからこのような構造をとるかは不明とのことである。直接の関連はないものの、新生児期に一過性の心不全や脳圧亢進を呈する動静脈瘻を伴わないdural sinus malformationが、その後、血栓化などを伴い、remodelingにより正常化することがあり、その関連が興味深い<sup>4)</sup>。

今回の症例を含め、過去の報告症例の共通点をまとめてみると(表1)<sup>1)-3)</sup>、①胎児期もしくは新生児期にうっ血性心不全と頭蓋内の静脈洞を中心に拡張を認める、②はっきりとした神経症状は伴わない、③心不全治療にて比較的速やかに全身状態は改善する、④心不全の改善が先行し遅れて頭蓋内の静脈の異常が改善する、などが挙げられる。静脈系拡張の原因については、心不全の改善が先行することから心不全の影響(今回は認められなかったが、その一つとして動脈管開存)があると考えられるが不明である。発生率は0.13%といわれ非常にまれであり<sup>1)</sup>、発症時期(新生児期)、症状(心不全)、画像所見(静脈系の拡張)において、ガレン大静脈瘤と似ており、鑑別が必要であるといえる(表2)。鑑別法として超音波検査は、拡張したガレン静脈内の静脈血流とガレン大静脈瘤内のシャント血流では血流パターンが異なるため、有効な検査法であるといえる。また、CTAやMRAで、太い栄養動脈やそれにつながる拡張した静脈瘤、導出静脈等の描出の有無を確認することでも鑑別は可能である。

本症例のように、心不全のある新生児にガレン大静脈の拡張を伴っている場合、ガレン大静脈瘤を考慮しつつ、まずはシャント血流の有無をエコーやMRなどの画像検査で確認することが重要であると思われる。

- 1) Komiyama M et al: *Pediatr Neurosurg* 35: 149-152,2001
- 2) Jayendra Sharma et al: *Indian J Pediatr* 77(3): 313-315,2010
- 3) Rod W Hunt et al: *European Journal of Paediatric Neurology* 6:289-292,2002
- 4) Jenny B et al: *J Neurosurg Pediatrics* 5:523-528,2010

表1

Dilatation of duro-venous system with congestive heart failure

Author	Prenatal history	Presentation	AV shunt	therapy	outcome	Duration for resolution
Komiyama (2001)	None	CHF(Day1) PDA(Day3)	(-) 3DCTA	Catecholamine Indomethacin	Varix(-)→ CHF(-)	4d
Hunt (2002)	Fetal Hydrops IUGR	CHF RDS Coagulopathy (Day1)	(-) MRI	Decongestive therapy ventilation FFP	CHF(-) Varix(-)	6w
Sharma (2010)	Fetal hydrops	CHF(Day1)	(-) 3DCT,MRA	Decongestive therapy	CHF(-)→ Varix(-)	2w
Our case	None	CHF(Day1)	(-) MRA	Decongestive therapy	CHF(-)→ Varix(-)	5d

表2

フローチャート

