

小児脳動静脈瘻の画像診断

小宮山雅樹 本田 雄二 松阪 康弘
北野 昌平* 坂本 博昭*

Neuro-imaging of Pediatric Cerebral Arteriovenous Fistulas

Masaki Komiyama, Yuji Honnda, Yasuhiro Matsusaka, Shouhei Kitano*, and Hiroaki Sakamoto*

*Departments of Neurosurgery and *Pediatric Neurosurgery, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan*

(Received May 19, 2004)

(Accepted November 19, 2004)

Summary : *Purpose :* To review neuro-imaging of pediatric cerebral arteriovenous fistulas (AVFs).

Materials : Neuro-imaging of twelve patients (11 boys and 1 girl) with vein of Galen aneurysmal malformations (7), dural AVFs (2), and pial AVFs (3) were reviewed retrospectively. The patients studied were : four newborns, including three antenatally-diagnosed patients ; two patients less than 2 years old, five patients between ages 2 and 6 years, and one 10 year-old patient. Neuro-imaging modalities included ultrasound examination (US), computed tomography (CT) and CT angiography, magnetic resonance imaging (MR) and MR angiography, and catheter angiography.

Results : US examination and MR imaging were useful for antenatal diagnosis. US was performed during the neonatal period to evaluate not only the brain, but also cardiac and renal functions at bed-side. CT was useful in the evaluation of brain parenchymal changes (hemorrhage, infarction, and atrophy), but platinum coils deposited in the lesions produced prominent artifacts. MR was most valuable in defining the anatomy and nature of the lesions. Catheter angiography was the gold standard, but was not required for diagnosis, and was reserved as for interventional procedures.

Conclusions : Neuro-imaging for the pediatric AVFs should be performed with less invasive modalities (US, CT, and MR), with which diagnosis can be established. Catheter angiography should be reserved for interventional procedures.

Key Words : Cerebral arteriovenous fistula, Dural sinus malformation, Neuro-imaging, Pial arteriovenous fistula, Vein of Galen aneurysm

使用機種 : Ultrasound ; Sonovista (持田), Sonolayer (東芝), CT ; ProSeed (横河), Aquilion (東芝), MR ; Magnetom Harmony 1.0T (Siemens), Magnetom Impact 1.0T (Siemens), Angiography ; DFP-60A (東芝), Allura (Philips)

はじめに

小児期の脳血管病変には、小児期にも認められるが、主に成人で認められる病変（脳動脈瘤・脳動静脈奇形・後天性硬膜動静脈瘻・脳梗塞・動脈解離など）、成人でも小児で

も認められる病変（もやもや病）以外に、この時期に特徴的な脳血管病変が存在する。それらには、ガレン大静脈瘤（vein of Galen aneurysmal malformation）、先天性硬膜動静脈瘻（dural arteriovenous fistula, dural AVF）、脳動静脈瘻（pial AVF）がある²⁾。これら小児期の脳血管病変は頻度が低く、一般脳神経外科医が経験することが少ないため、その診断に苦慮する場合がある。脳動脈瘤、脳動静脈奇形、脳梗塞、動脈解離、もやもや病を除く、小児期、特に新生児期に特

微的な動静脈シャントを伴った脳血管病変の神経放射線学的特徴について検討を行った。

対象および方法

脳動静脈シャントを伴った脳血管病変を持つ小児 12 症例の画像診断を retrospective に検討した。その内訳は、ガレン大静脈瘤 (7 例)、硬膜動静脈瘻 (2 例)、脳動静脈瘻 (3 例) であり、11 例は男児で、1 例は女児であった。年齢は、出生前に診断された 3 症例を含む新生児 4 例、2 歳未満 2 例、6 歳未満 5 例、10 歳 1 例であった (Table 1)。脳血管撮影が診断の gold standard であるが、他院での低侵襲検査の時点での各症例の診断は、ガレン大静脈瘤は正しく診断されていたが、硬膜動静脈瘻の 2 例は、それぞれ先天性脳腫瘍とガレン大静脈瘤と診断されていた。これは鑑別診断に硬膜動静脈瘻が含まれていなかったのが原因であった。脳動静脈瘻の 2 例は、それぞれ脳腫瘍と硬膜形成異常と診断されていた。これは、動静脈シャントが小さかったことと鑑別診断に脳動静脈瘻が含まれていなかったのがそれぞれの原因であった。全例で当院でのカテーテルによる血管撮影前の超音波検査、CT、MR 検査で正しく脳動静脈瘻の診断がなされた。3 例の脳動静脈瘻の内 2 例は、遺伝性出血性毛細血管拡張症 (hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT) が基礎疾患であった。症例により、出生前診断には、超音波検査と MR 検査 (胎児 MR) が行われ、出生後は、CT 検査、MR 検査、カテーテルによる脳血管撮影が行われた。最近の症例では、多列検出器 (8 列) の CT による 3D-CT angiography (CTA) も行われた。また全身状態の不良な症例では、ベッドサイドで保育器内での超音波検査が、中枢神経系病変だけでなく心・腎機能の評価を含め、新生児科医または小児循環器内科医によって行われた。

症例呈示

1. 症例 4 (Fig. 1) ガレン大静脈瘤 (choroidal type)

2 歳男児。軽度心不全で発見されるも、神経学的に異常はなかった。Choroidal type のガレン大静脈瘤があり 2 回の経静脈的塞栓術で、ほぼ短絡血流は消失した。現在 5 歳になるが、神経学的に異常はなく、低身長に対してホルモン治療中である。

2. 症例 7 (Fig. 2) ガレン大静脈瘤 (mural type)

3 歳男児。頭部外傷時の CT 検査で偶然発見される。軽度の心不全が認められた。Mural type のガレン大静脈瘤に対して、2 本の栄養血管のうち太い 1 本の血管に対して、経動脈的塞栓術を行った。心不全は軽快し、残存する栄養血管に対する塞栓術を予定している。

3. 症例 9 (Fig. 3) 硬膜動静脈瘻

新生児男児で、妊娠 24 週に他院での超音波検査で異常が

Table 1 Patients list

Case no.	gender	age	antenatal diagnosis	type of AVF	initial symptom	treatment	anatomical result	outcome
1	M	neonate	yes	VGAM-choroidal	severe heart failure	transarterial	reduced flow	death
2	M	neonate	no	VGAM-choroidal	severe heart failure	transarterial	arterial rupture	death
3	M	8Mo	no	VGAM-choroidal	moderate heart failure	transvenous	occluded	death
4	M	2Y	no	VGAM-choroidal	mild heart failure	transvenous	minimal residual	GR
5	M	1Y	no	VGAM-mural	neurological deficit	clipping	cure	GR
6	M	10Y	no	VGAM-mural	ventricular hemorrhage	clipping	cure	GR
7	M	3Y	no	VGAM-mural	incidental mild heart failure	transarterial	minimal residual	GR
8	M	neonate	yes	Dural sinus malformation	severe heart failure	transarterial transvenous	residual	GR
9	M	neonate	yes	Dural sinus malformation	severe heart failure	transarterial transvenous	minimal residual	MD
10	M	2Y	no	Pial AVF (non-HHT)	status epileptics	surgery	cure	SD
11	M	3Y	no	Pial AVF (HHT)	gait disturbance	transarterial	minimal residual	GR
12	F	5Y	no	Pial AVF (HHT)	hemiparesis	transarterial	minimal residual other 4 AVFs	GR

Abbreviations; AVF: arteriovenous fistula, F: female, GR: good recovery, HHT: hereditary hemorrhagic telangiectasia,

ICH: intracerebral hematoma, M: male, MD: moderately disabled, Mo: month, SD: severely disabled,

VGAM: vein of Galen aneurysmal malformation, Y: year



Fig. 1 Case 4. A 2-year-old boy with vein of Galen aneurysmal malformation (choroidal type). Magnetic resonance (MR) imaging (sagittal view : **a**) shows a signal void area in the Galenic cistern. Digital subtraction angiography (**b**) demonstrates choroidal type of vein of Galen aneurysmal malformation. Duplicated straight and falcine sinuses are also shown. Many feeding arteries are connected to the dilated venous pouch.

指摘され、MR 検査も追加されたが、先天性脳腫瘍と診断された。当院に出産目的で転院し、妊娠 36 週に硬膜動静脈瘻の診断のもと帝王切開で出産した。新生児期に高度の心・腎・肝不全に対して 4 回の経静脈的および経動脈的塞栓術を施行した。現在、3 歳で心不全はなく全身状態は良好であるが、中程度の精神発達の遅延が認められる。

4. 症例 12 (Fig. 4) 脳動静脈瘻

5 歳女児。右片麻痺で発症した。CT 検査で、脳腫瘍（海綿状血管腫）が疑われたが、3D-CTA、カテーテルによる脳血管撮影で、多発性脳動静脈瘻と診断し、大きな varix を伴う症候性の脳動静脈瘻に対して経動脈的塞栓術を施行した。顔面の telangiectasia と肺動静脈瘻があり、HHT と診断した。父親（頻回の鼻出血）、弟（肺動静脈瘻）も同疾患が疑われている。

考 察

ガレン大静脈瘤、硬膜動静脈瘻、脳動静脈瘻の診断自体は、それぞれの疾患の臨床的および神経放射線学的特徴を知っていると、さほど困難ではない。細かな血管構築の把握には、カテーテルによる血管撮影を必要とするが、血管撮影は侵襲的であり、実際には治療時に行うのが原則であり、診断目的のみでは適応はない²⁾⁷⁾。特徴的な拡張した静脈側の病変（拡張した静脈、静脈洞、静脈瘤）の部位や関与する栄養血管が鑑別点である。静脈洞に閉塞性変化が認

められたり、後頭静脈洞、大脳鎌洞などの脳硬膜静脈洞の形成異常を認めることもある。小児期の嚢胞性病変には、くも膜嚢胞や孔脳症があるが、これらは病変内の血流の有無で鑑別可能である。

ガレン大静脈瘤（広義）には、真のガレン大静脈瘤（狭義）と動静脈瘻、動静脈奇形、硬膜洞静脈瘻が存在し、そのために正常なガレン大静脈が二次的に拡張したガレン大静脈拡張症（vein of Galen aneurysmal dilatation）があり、その鑑別は治療上も重要である³⁾⁷⁾⁸⁾。ガレン大静脈瘤はさらに、栄養血管によって choroidal type (Fig. 1) と mural type (Fig. 2) に分けられ、前者は、介在する動脈のネットワークを介して aneurysmal sac とつながり、後者は、動静脈瘻が aneurysmal sac そのものにある。ガレン大静脈瘤では、galenic cistern に拡張した静脈瘤があり、脈絡叢動脈が主な栄養血管である。この拡張した静脈瘤は、必ずしも正中線上にあるとは限らず、側方に変位していることがあるので注意が必要であるが、脳深部にあり脳表に達することは稀である。直静脈洞の欠損・形成不全や大脳鎌洞、後頭静脈洞の遺残を合併することがあり、約半数の症例に水頭症を合併し、その多くは幼児、年長児の症例である。新生児期発症は高度の心・腎不全を合併していることが多く、これらの多くの症例は choroidal type である。小児期発症の症例の多くは mural type で、水頭症、頭囲拡大、軽度の心不全、痙攣等で発症し、さらに年齢が上がると、局所神経症状、頭

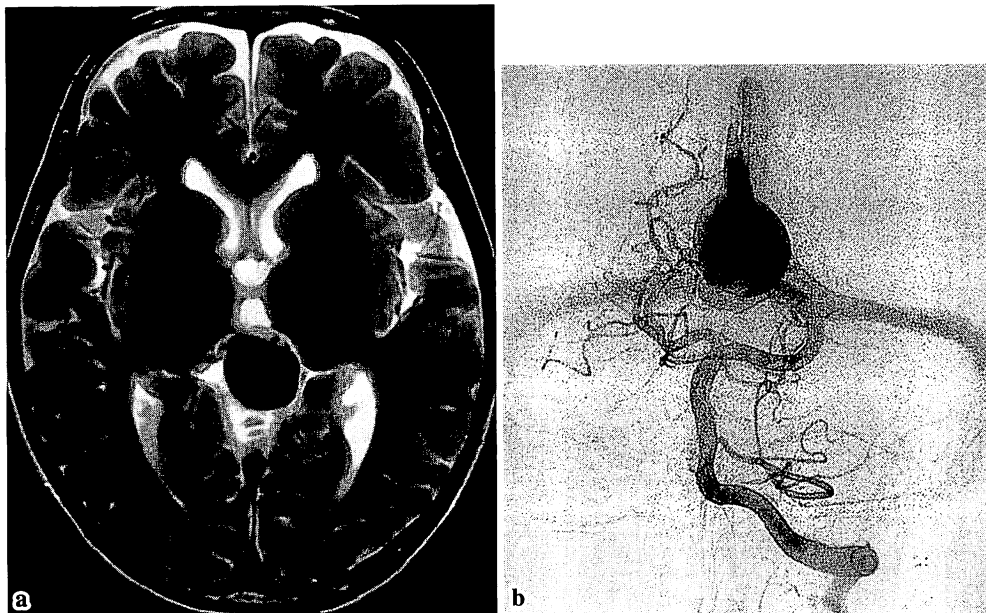


Fig. 2 Case 7. A 3-year-old boy with vein of Galen aneurysmal malformation (mural type). On MR images, an oval signal void lesion was observed in the Galenic cistern (a), which was supplied by two choroidal arteries (b).

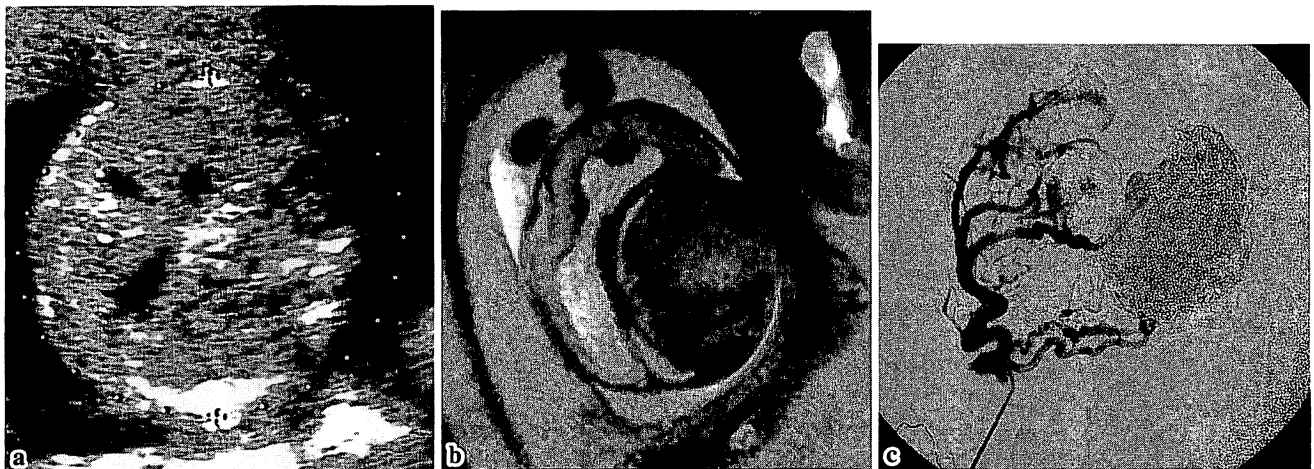


Fig. 3 Case 9. A infant boy with dural sinus malformation.

Ultrasound examination (a) at gestation week 24 shows a large cystic mass in the brain. MR image (b) shows a large left parieto-occipital mass, which was interpreted initially as a congenital brain tumor. Left external carotid injection (lateral view : c) shows many dural branches supplying the dural arteriovenous fistulas. Large coil mass which was deposited in the venous pouch in the prior intervention.

痛，くも膜下出血が主な症状となる¹⁾。

硬膜動静脈瘻は，dural sinus malformation, infantile dural arteriovenous shunt (DAVS)，adult DAVS の3種類に分類され，ガレン大静脈瘤よりも発生頻度ははるかに低い⁷⁾⁹⁾。男女比はやや男性に多いとされる。Dural sinus malformation

は，巨大な硬膜静脈洞とそこに硬膜動静脈瘻があり，心不全，凝固異常，頭蓋内圧亢進，雑音，頭皮静脈拡張，頭囲拡大，巨頭症，水頭症，精神発達遅延，けいれん，局所神経脱落症状などの症状を呈する (Fig. 3)。Infantile DAVS は，新生児期，幼児期に認められる単発または多発性の

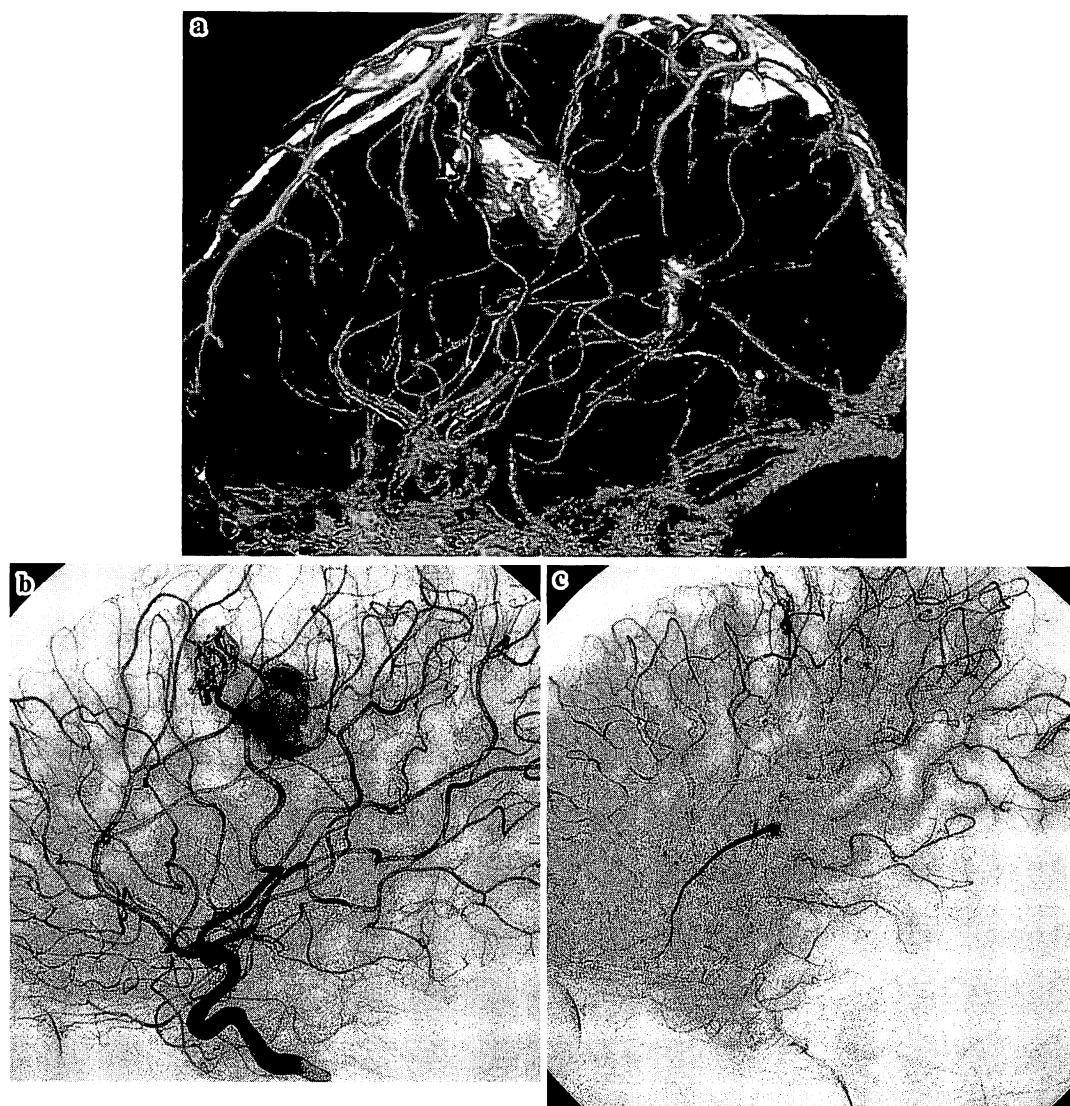


Fig. 4 Case 12. A 5-year-old girl with multiple arteriovenous fistulas (AVFs).

3D-CT angiography shows a large varix fed by a small AVF. Left internal carotid injection (b) demonstrates an AVF and varix. Right internal carotid injection (late phase, lateral view : c) demonstrates two small AVFs with stagnant flow, which are not demonstrated on enhanced CT and MR imaging.

high flow の硬膜動静脈瘻で、拡大した硬膜静脈洞を伴い、軽度の心不全、巨頭症、精神発達遅延などを呈する。硬膜静脈洞の閉塞を伴うことは少なく、pial supply が認められる。病変は、一側性・多発性が特徴である。心不全は軽度である。Adult DAVS は、成人の硬膜動静脈瘻と同じで静脈洞血栓を trigger とした後天性病変と考えられており、海綿静脈洞に多い。硬膜動静脈瘻は、S 字状静脈洞、横静脈洞、上矢状洞遠位に起こるが、torcular herophili など正中部の硬膜静脈洞の関与がある場合、正常な脳還流路を共有するため治療は困難で予後不良とされる。栄養血管は硬膜動脈であり、venous lake 内に血栓を伴うことも多く、このため凝固

系異常を合併し、出血傾向などの全身症状に対して抗凝固療法を必要とすることもある。超音波検査や MR 検査では遅い血流のため多胞性病変の様に見えるので脳腫瘍との鑑別が重要である。

脳動静脈瘻 (pial AVF) は脳動脈と静脈が単純にシャントを作った血管構築をしているが、nidus を伴う場合もある。大人でも認められるが、小児期に診断される場合の方が多い。症状は、年齢によって異なり、新生児期には、うっ血性心不全で、乳児期には、頭囲拡大、けいれん、軽度の心不全、精神発達遅延で、さらに年齢が上になると、頭痛、けいれん、出血、片麻痺、失調、局所脳症状などを呈し、成

人になると、頭痛、けいれん、出血、局所脳症状などで発症する。常染色体優性遺伝の疾患である HHT との関連が深い。この HHT は mucocutaneous telangiectasia と visceral arteriovenous malformation (AVM) や AVF が特徴で、前者により消化管出血や鼻出血が起こる。しかし、鼻出血は小児期には起こりにくい。AVM や AVF は、脳・肺・肝臓に多く、脳病変は、多発性で皮質中心に存在し、nidus の大きさが 1cm 以下の病変が多く、一本の栄養血管と一本の導出静脈の構造が多い¹⁰⁾。ただ、シャント量が少ない場合は、カテーテルによる血管撮影でないとその検出は不可能な場合がある (Fig. 4)。

出生直後に動脈管開存などが原因で心不全を伴う場合に、脳動静脈瘻がないにもかかわらずガレン大静脈を含めた脳硬膜静脈洞の拡張する病態があり、ガレン大静脈瘤や硬膜動静脈瘻との鑑別が必要である⁴⁾。新生児期の早期に心不全の改善とともに硬膜静脈洞の拡張も消失する良性な病態である。

超音波検査は、非侵襲性であり出生前や新生児期にベッドサイドで繰り返し行える検査であるが、その診断能力は検者の技量に依存するのが欠点である。B-mode 検査だけでなくカラードップラーを行うとさらに血流情報を得ることが可能であり、腫瘍などの鑑別に有効である。超音波検査で出生前に病変が検出された場合、次に胎児 MR 検査を行う。出生前に脳動静脈瘻 (pial AVF) や脳動静脈奇形が検出されることは殆どなく、実際に認められる脳血管奇形は、ガレン大静脈瘤または硬膜動静脈瘻である⁹⁾。ともに早ければ、妊娠 24～25 週ごろから検出される場合がある³⁾。ガレン大静脈瘤の方が、硬膜動静脈瘻よりも病変内の血流速度は速い。これら疾患の超音波検査によって妊娠早期に診断された場合には、予後不良の脳血管奇形を持った子供を妊娠したことを知り驚愕している両親に対する早期からのカウンセリングが可能である。

CT や MR 検査は、造影剤の使用を除けば、侵襲のない検査であるが、全身状態の不良な新生児の場合、検査室は室温が低く設定されているため、検査中の体温低下に特に注意が必要である。短時間で検査を終了したい場合は、MR angiography を行わなくても、断層画像で治療には十分な情報が得られる場合が多い。CT・MR 検査で、脳実質の変化 (脳出血、脳室内出血、脳梗塞、脳萎縮)、水頭症などの評価を行う。石灰化の評価は CT 検査で可能であるが、コイルによる塞栓術後の評価を行う場合には、コイルによる artifact が障害になる。その場合、スカウト・ビューを参考にできるだけコイルを外すようにガントリーを傾けたり、頭位を工夫したりする。大量のコイルが病変に存在する場合は、MR 検査が有用であり、MR angiography の原画の評価も重要である。最近の multi-slice CT による 3D-CTA は、造

影剤が必要であるが、血管解剖の描出に非常に有用である (Fig. 4)。

カテーテルによる血管撮影にはリスクがあるので診断目的のみでは行わない。治療を目的に行うことを前提として、診断のカテーテル検査を行う。血管撮影装置には、digital subtraction angiography の機能は必須であり、さらに biplane の撮像機能も治療時間短縮や造影剤量の減少のために必要である。一側の頸動脈を用手圧迫して撮影し、反対側の脳血管の情報を得たり、カテーテルの dead space 内の造影剤を撮影毎に吸引し捨てたり、造影剤が体循環を一度回って脳に返ってくるタイミング (第 2 脳循環) まで長時間撮影したり、大腿動脈にシースを留置して 1～2 日間隔を開けて撮影・治療するなど工夫が必要である²⁾。また臍動脈や臍静脈を使った血管撮影は、新生児期のみ可能であり、出生前診断された症例では考慮すべきである⁶⁾。

結 語

小児脳動静脈瘻には、ガレン大静脈瘤、硬膜動静脈瘻、脳動静脈瘻があり、発症年齢、全身状態 (心・腎機能・体重) などを考慮しながら低侵襲な超音波検査、CT 検査・MR 検査をまず行うべきである。臨床的および神経放射線学的特徴を知れば、その鑑別診断は困難ではない。カテーテルによる脳血管撮影は、診断目的では適応がなく、治療時に同時に行われるべきである。

この論文の内容は、第 27 回日本脳神経 CI 学会総会 (2004 年 4 月 2 日、長久手にて) で発表した。

文 献

- 1) Garcia-Monaco R, Lasjaunias P, and Berenstein A : Therapeutic management of vein of Galen aneurysmal malformations. (In) Vinuela F, Halbach V, Dion J eds, *Interventional Neuroradiology*, Raven Press, New York, 1992, 113-127
- 2) Komiyama M, Honnda Y, Matsusaka Y, et al : Cerebral diagnostic and therapeutic angiography for neonatal arteriovenous fistulas. *Interventional Neuroradiol* **10** (s1) : 39-42, 2004
- 3) Komiyama M, Ishiguro T, Kitano S, et al : Serial antenatal ultrasound observation of cerebral dural sinus malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* **25** : 1446-1448, 2004
- 4) Komiyama M, Kitano S, Sakamoto H, et al : Rapid normalization of marked dilatation of cerebral dural venous system in a newborn infant mimicking the great vein of Galen varix. Case report. *Pediatr Neurosurg* **35** : 145-152, 2001
- 5) Komiyama M, Nakajima H, Nishikawa M, et al : Vein of

- Galen aneurysms. Experience with eleven cases. *Interventional Neuroradiol* **7** (s1) : 99-103, 2001
- 6) Komiyama M, Nishikawa M, Kitano S, et al : Transumbilical embolization of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate. Case report. *J Neurosurg* **90** : 964-969, 1999
- 7) 小宮山雅樹, 安井敏裕, 北野昌平, 他 : 新生児・乳幼児期の脳血管奇形に対する血管内治療. *脳神経外科速報* **13** : 732-738, 2003
- 8) Lasjaunias P : Vein of Galen aneurysmal malformation. *Vascular diseases in neonates, infants and children. Interventional neuroradiology management*, Springer-Verlag, Berlin, 1997, 67-202
- 9) Lasjaunias P : Dural arteriovenous shunts. *Vascular diseases in neonates, infants and children. Interventional neuroradiology management*, Springer-Verlag, Berlin, 1997, 321-371
- 10) Matsubara S, Manzia JL, ter Brugge K, et al : Angiographic and clinical characteristics of patients with cerebral arte-

riovenous malformations associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJNR Am J Neuroradiol* **21** : 1016-1020, 2000

Comment

本論文では, 成人に比し小児期に多く見られる脳血管病変の画像診断について, 12 症例の経験をもとに述べられています. とは言いましても, これらの疾患は一般の脳神経外科医にとりまして経験することは非常にまれであります. 論文中にも書かれていますように, 誤診されていた症例もあり, 多くの脳神経外科医がこのような疾患を, すぐには正しく診断できないと推測されます. このような疾患の存在と画像診断を理解しておくことにより, 誤診が防げると考えられます. その意味において, 本論文は各病変を分類し, その画像診断について demonstrable な画像を示し解りやすく述べており, このような小児の脳血管疾患をあつかう時に非常に有用であると思われます.

渡辺 高志 (鳥取大学 脳神経外科)