

小児期の interventional neuroradiology とはどのようなものですか。

小宮山雅樹
Masaki Komiyama

key words: interventional neuroradiology, 小児, 動
静脈シャント

II. 対象疾患

I. 概 念

Interventional neuroradiology とは、カテーテルを介した脳・脊髄病変に対する治療であり、脳血管内治療ともよばれる。治療手技で、病変を閉塞する場合(塞栓術 embolization)と狭窄・閉塞性の血管病変を開く場合(血管形成術 angioplasty)の大きく2つに分けることができる(表1)。前者には血管性病変に対する塞栓術と腫瘍性病変に対する塞栓術があり、後者は小児期に適応となる疾患は限られている。小児期の interventional neuroradiology といえば、塞栓術をさすことが多く、ここでは血管性病変に対する塞栓術を中心に解説を行う¹⁻³⁾。

小児期の interventional neuroradiology の対象疾患には、血管性病変と腫瘍性病変がある。血管性病変には、①小児期に特徴的な血管病変と、②大人でも認められる血管病変が小児期に認められる場合に分けることができる。小児に特徴的な血管病変には、動静脈シャントを伴うガレン大静脈瘤(vein of Galen aneurysmal malformation)、先天性脳硬膜動静脈瘻(dural arteriovenous fistula)、脳動静脈瘻(pial arteriovenous fistula)がある。大人でも認められる疾患が小児期に認められる血管病変には、nidus(動脈と静脈の間にある異常血管網)を伴った脳動静脈奇形(pial arteriovenous malformation)と脳動脈瘤(cerebral aneurysm)がある。

表1 小児期の interventional neuroradiology の対象疾患

治療方法		対象疾患
1. 塞栓術	1-1. 血管性病変	ガレン大静脈瘤(choroidal type, mural type) 脳硬膜動静脈瘻(dural sinus malformation, infantile type, adult type) 脳動静脈瘻(pial arteriovenous fistula) 脳動静脈奇形(pial arteriovenous malformation) 脳動脈瘤 動静脈瘻(外傷性ほか) 頭頸部の動静脈奇形、静脈性血管奇形
	1-2. 腫瘍性病変	若年性血管芽腫、血管腫、血管性腫瘍ほか
2. 血管形成術	2-1. 動脈性病変	脳動脈の塞栓性閉塞や狭窄
	2-2. 静脈性病変	脳静脈洞血栓症の狭窄や閉塞

大阪市立総合医療センター脳神経外科[〒534-0021 大阪市都島区都島本通 2-13-22]

TEL 06-6929-1221 FAX 06-6929-1090 E-mail: komiyama@japan-mail.com

Ⅲ. 画像診断

とくに新生児期は低侵襲の画像診断が望まれる。優先順位として、超音波検査＞MR＞CT＞脳血管撮影の順になるが、患児の状態・検査目的にあわせて選択する。脳以外に心不全・右心負荷の評価や心奇形・動脈管開存なども超音波検査で評価する。CTによる出血と石灰化の評価も重要である。CTの造影検査は、腎機能不全がある場合には注意が必要である。MRによるarteriographyやvenographyも可能であるが、状態が悪いときにMR検査に時間を使うのは、あまり得策ではなく、axial image検査を短時間で行う。CTとMRで脳実質障害、水頭症、合併脳奇形の有無も評価する。診断目的だけの脳血管撮影は、侵襲的であり適応はない。

Ⅳ. 症候学

小児期に発症する特徴的な動静脈シャントをもつ血管病変は、その疾患ごとに特徴的な症状があるのではなく、疾患とは関係なしに、発症時期によってその臨床症状に特徴がある。つまり、①新生児期には心不全(congestive heart failure)で発症し、②乳児期には水頭症(hydrocephalus)や巨頭症(macrocrania)で発症し、③幼児期になると精神発達遅滞やけいれん、出血などで発症することが多い。

出生前に胎児エコーで偶然、病変が発見される場合もあるが、新生児期に症状を出す場合は、その疾患にかかわらず心不全で発症する。重症例では、出生前に胎児水腫(hydrops fetalis)となり、胎内で死亡する場合もある。また出生しても心不全に加え、呼吸・腎不全を伴い、多臓器不全となり、治療が困難な場合が多い。腫瘍性病変である血管腫(infantile hemangioma)が新生児期に心不全を起こすこともまれにある。この時期には、動静脈シャントのため脳の静脈側の圧が上がる静脈性高血圧(venous hypertension)が起り、脳循環不全が起

り、脳萎縮、脳虚血、脳出血による脳障害(melting brain syndrome)を呈する場合がある。乳児期には、静脈性高血圧のため髄液吸収が障害される髄液循環異常や中脳水道の狭窄・閉塞(aqueductal stenosis)などのため水頭症や巨頭症が起る。ガレン大静脈瘤では、ガレン嚢(galenic cistern)にある拡張した静脈瘤による中脳水道への圧迫が水頭症の原因と考えられる場合もあるが、多くの場合は機械的な閉塞ではなく、静脈性高血圧による髄液循環異常が原因とされる。この場合は、脳室腹腔シャント術(VP shunt)は、根本治療ではなく、シャント術に伴う出血性の合併症が多いため、動静脈シャントそのものに対する治療(塞栓術)を優先させるべきである。

V. 代表疾患(小児期に特徴的な血管病変)

1. ガレン大静脈瘤

頭蓋内血管奇形の1%とされるまれな血管病変である。これは小児血管奇形の30%にあたりとされるが、実態は不明である。胎生期の静脈で12週までに消退するmedian vein of prosencephalonが遺残し拡張したものがガレン大静脈瘤である。ガレン大静脈瘤では、動静脈瘻はクモ膜下腔にあり、その動静脈シャントが、瘤そのものにあるmural typeと介在する動脈のネットワークを介して瘤とつながるchoroidal typeに分けられる。新生児期にはchoroidal typeが多い。

2. 脳硬膜動静脈瘻

Dural sinus malformation (with AV shunts), infantile type, adult typeの3種類に分類されるが、ガレン大静脈瘤よりも発生頻度は低く、男女比はやや男性が多いとされる。S字状静脈洞、横静脈洞、上矢状洞遠位に起るが、静脈洞交会の関与がある場合は、正常な脳の還流路を共有するため治療は困難で予後不良である。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(Kasabach-Merritt現象)。

表 2 Neonatal evaluation score

Score	Cardiac function	Cerebral function	Hepatic function	Respiratory function	Renal function
5	normal	normal	—	normal	—
4	non-treated overload	subclinical isolated EEG abnormalities	—	polypnea normal milk intake	—
3	failure stable under treatment	non-convulsive intermittent neurological signs	no hepatomegaly normal function	polypnea insufficient milk intake	normal
2	failure unstable under treatment	isolated convulsive episode	hepatomegaly normal function	assisted ventilation normal saturation FIO ₂ < 25%	transient anuria
1	necessity of ventilation	seizure permanent neurological signs	moderate or transient hepatic insufficiency	assisted ventilation normal saturation FIO ₂ > 25%	unstable diuresis under treatment
0	resistant to treatment	—	coagulation disorder elevated enzymes	assisted ventilation desaturation	anuria

VI. 新生児期の血管病変に対する治療適応

動静脈シャントのため脳機能以外にも、心機能、呼吸機能、肝機能(凝固系の機能も含む)、腎機能の障害がくる。Lasjaunias⁴⁾は、これらの機能を点数化した neonatal evaluation score を提唱し、その点数により、新生児期の治療の適応を、適応なし(7点以下)、緊急の血管内治療(8~12点)、経過観察(13点以上)に分けている。全身状態が悪くなくても、脳障害があれば7点以下に分類している(表2)。画像上で脳障害がなくても多臓器不全のある患児では、塞栓術がうまくいっても正常な脳発達 は困難とされる。緊急の血管内治療の目的は、シャント量を減らし、全身状態を改善し、体重が増加するまでの時間を稼ぐことであり、病変自体の根治ではない。つまり anatomical cure ではなく、normal development が目的となる。新生児期に経過観察とされた場合も注意深い観察が必要で、生後5カ月頃には症状の存在にかかわらず血管内治療が必要である。この時期以降になると脳の成熟障害が起こるとされる。内科的治療や血管内治療に対する反応が十分でないときには、合併する心奇形や動脈管開存も疑う。動脈管開存症例では、左

→右シャントがあり、脳血管内治療の前に動脈管開存症に対する治療を先行させる場合もある。

VII. 治療方法

動静脈シャントを呈する疾患に対する脳血管内治療の目標は、シャントそのものの閉塞、それができない場合はシャント量の減少である。脳血管内治療そのものが、唯一の治療になる場合と外科的摘出術や定位放射線治療(ガンマナイフ、リニアックナイフ)の前処置として脳血管内治療を行う場合の2通りがある。後者は、脳動静脈奇形の症例で、術中の出血量の減少や手術の時間短縮を目的として外科的摘出術前に行われる場合と、定位放射線治療の前に病変を小さくし照射体積の減少目的で行われる場合がある。脳動脈瘤が小児期に発見されることは多くないが、基本的な治療方針は大人と同じであり、開頭による clipping か血管内治療によるコイル塞栓術を行う。

脳血管内治療を第一選択とされるガレン大静脈瘤、硬膜動静脈瘻、脳動静脈瘻では、動静脈シャント部の閉塞を、動脈側からのアプローチ(transarterial approach)と静脈側からのアプローチ(transvenous approach)で行う。

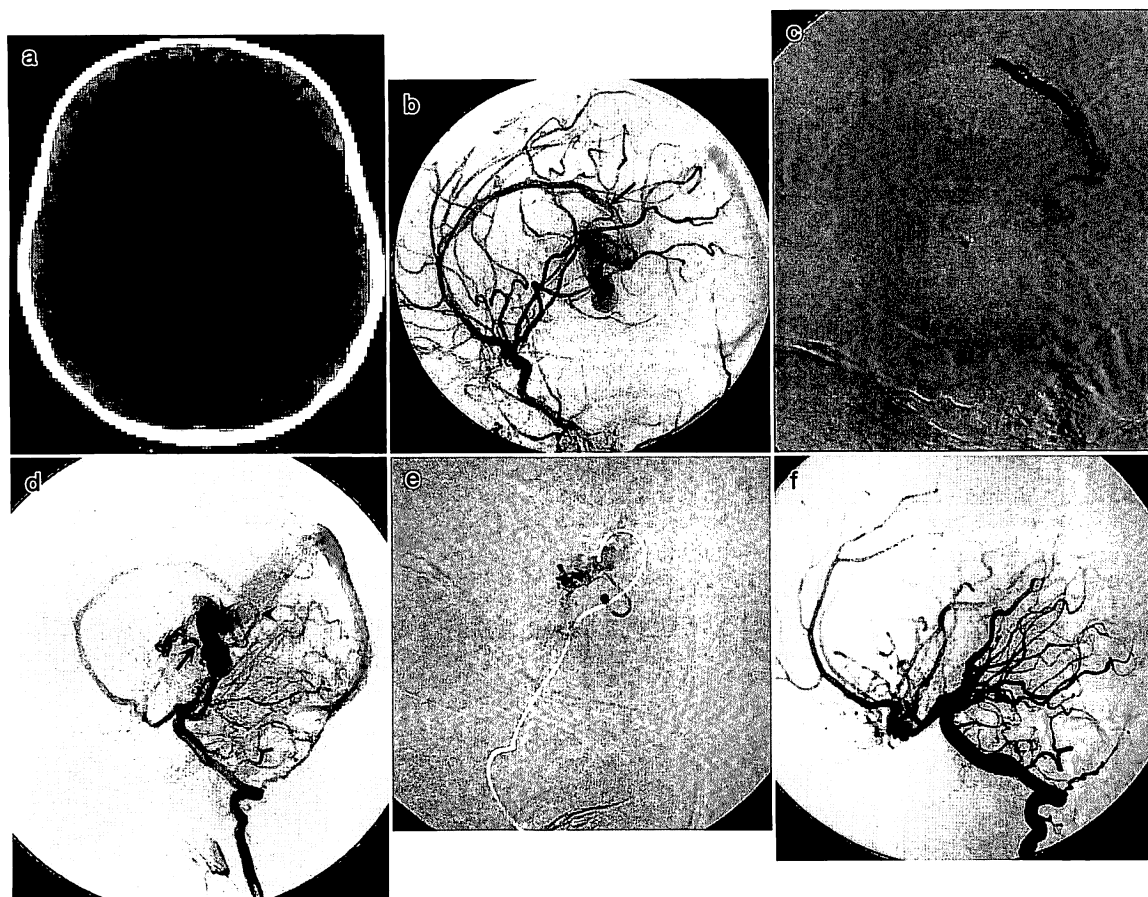


図1 a:入院時のCTで、拡大した脳室が認められる。b:左内頸動脈撮影側面像で、左前大脳動脈の末梢枝(矢印)が、動静脈シャントを栄養している。短絡血液は、静脈瘤から大脳鎌静脈洞を介して導出されており、直静脈洞は認められない。c:左前大脳動脈の末梢枝までマイクロカテーテルを進め、ヒストアクリルを短時間で注入している画像である。d:左椎骨動脈撮影側面像。右後脈絡叢動脈(矢印)と左後大脳動脈の末梢枝(矢頭)が栄養動脈になっている。e:1回目の塞栓術の半年後、左後大脳動脈の末梢枝までマイクロカテーテルを進め、ヒストアクリルを短時間で注入し、マイクロカテーテル(白く描出されている)を抜去した直後の画像である。f:eの塞栓術直後の椎骨動脈撮影の側面像。シャントはほぼ消失している。

1. 経動脈的アプローチ

通常、新生児であっても大腿動脈に4 French sizeの血管シースを挿入し、親カテーテルを内頸動脈や椎骨動脈に留置し、その中にマイクロカテーテル(2.3 French size)を通して、その先端を目的とする部位までもっていき、塞栓物質でシャントを閉塞する。塞栓物質には、プラチナコイル、ポリビニルアルコール(PVA)粒子、N-butylcyanoacrylate(NBCA:ヒストアクリル)などが適宜用いられる。瞬間接着剤のアロンアルファーと同じような性質をもつヒストアクリルは、液体の塞栓物

質であり血管の中に入り血液と触れると短時間で重合し固まるため、脳動脈の末梢のシャントの閉塞に有効であるが、一瞬に注入し、すぐにカテーテルを抜去するという高度な手技が必要である。病変部位や血行動態、術者の技量などで、アプローチや塞栓物質を選択する。

2. 経静脈的アプローチ

大腿静脈から内頸静脈まで親カテーテルを進める。さらにその中を、脳静脈洞経由で頭蓋内までマイクロカテーテルを進め、プラチナコイルを用

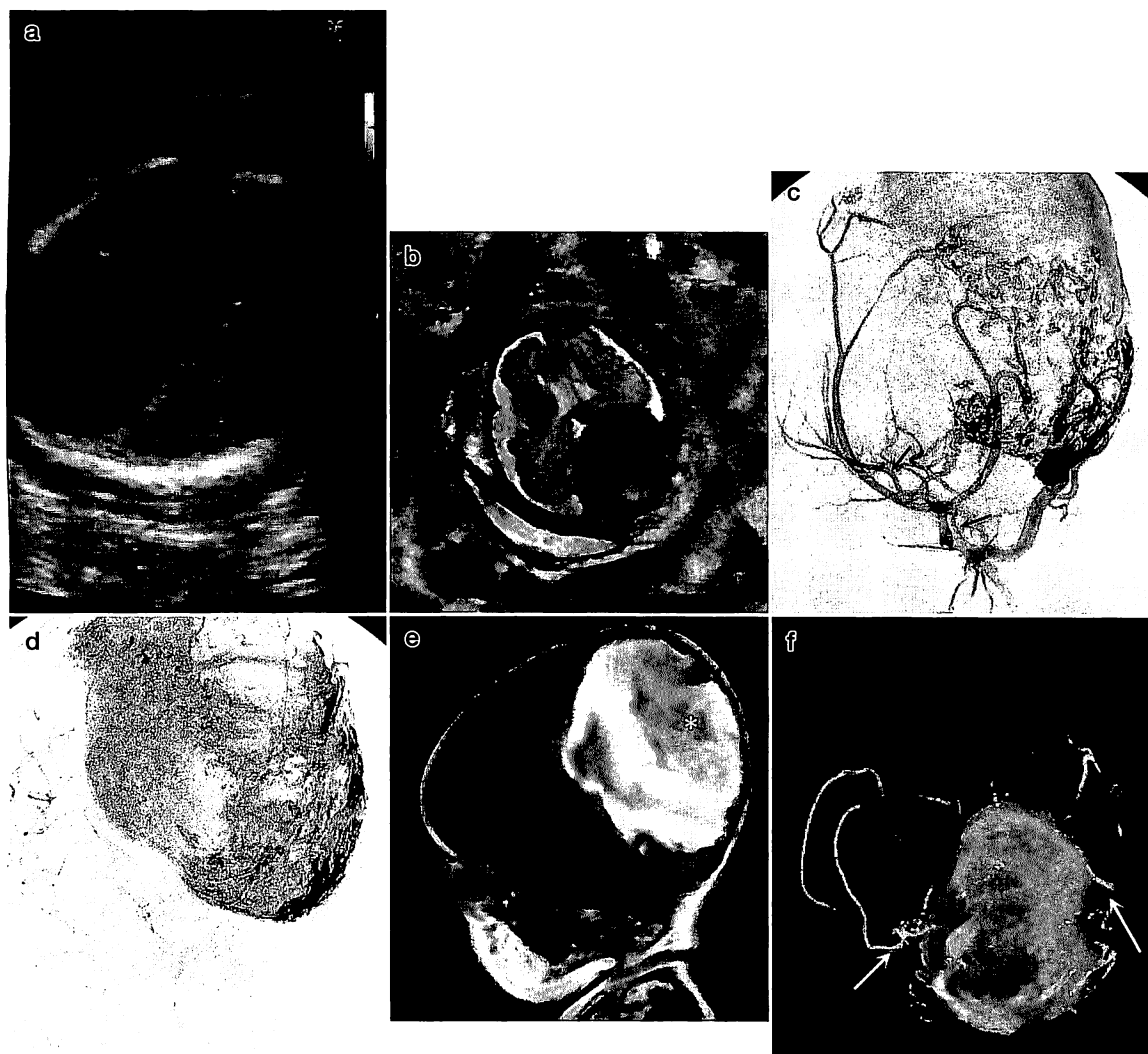


図2 a: 胎児超音波検査, B-mode(妊娠28週)で大きな dural sac が認められ, その中にゆっくりとした血流が認められる。b: 胎児 MRI 検査, (妊娠29週), flow void を示す dural sac が脳を圧迫している。c, d: 妊娠36週に帝王切開で出産した4時間後の左総頸動脈撮影早期像(c), 晚期像(d)である。大きな dural sac 内にゆっくりとした血流, 太い硬膜動脈や後頭動脈が認められ, 矢印は, 細い左内頸動脈を示す。診断に続き血管内治療を行った。e, f: 生後32日目のMRI(e)とMRA(f)。病変の大半が血栓化(*)している。また, 残存する動静脈シャント(矢印)も認められる。

いて, シャント部の直後の拡張した部分(dural sac)を閉塞する方法である。大量のコイルを必要とする場合や出血性合併症が起こる場合があり, 症例ごとにその適応を決める。

小児, とくに新生児の場合, 大腿動脈の径が小さく, また病変のシャント量が非常に多い場合には治療は簡単ではない。1回の治療で使用可能な

造影剤の量(通常, 6 ml/kg)の制限もあり, 必要に応じて塞栓術を繰り返す。治療には, 血管内治療医, 産科医, 新生児科医, 小児麻酔科医, 小児循環器内科医, 脳神経外科医, 放射線科医などのチームによる集学的治療が必要である。

VIII. 症例提示

症例 1

ガレン大静脈瘤 (mural type), 4 カ月の女兒 (図 1): 急性水頭症で発症した。意識障害や落陽現象が著明であったため、脳室ドレナージが、緊急で行われた。MR 検査で、ガレン大静脈瘤が疑われ、段階的塞栓術を、4 カ月と 10 カ月時に行い、動静脈シャントは著明に減少し、正常な発育を行っている。初回塞栓術後に VP shunt を施行した。初回は、左前大脳動脈の末梢枝と右後脈絡叢動脈を、2 回目は、左後大脳動脈の末梢枝に対してヒストアクリルを用いて塞栓術を行った。

症例 2

先天性脳硬膜動静脈瘻 (dural sinus malformation), 新生児の男児 (図 2): 妊娠 25 週の超音波検査で、頭蓋内血管病変が指摘された。超音波検査 (図 2a) と MR 検査 (図 2b) で、dural sinus malformation と診断した。頭囲の拡大と右心系の負荷が著明であったため、妊娠 34 週で入院のうえ、母体の安静を図り、妊娠 36 週で帝王切開により分娩し、同日、大腿動脈経由の血管内治療を行った。

栄養動脈である硬膜動脈をヒストアクリルで、もっとも大きな直接シャントは、プラチナコイルも使用し塞栓術を行った (図 2c, d)。残存シャントもあるものの急性期の心不全は改善した。その後、巨大な dural ectasia 内の血栓化の進行が CT と MR 検査 (図 2e, f) で認められた。それによる Kasabach-Merritt 現象が著明となり、血小板や濃厚赤血球の輸血療法が必要であった。その後、心不全や Kasabach-Merritt 現象は改善し、出生 2 カ月で退院となった。明らかな神経学的異常はなく、成長しているが、残存する動静脈シャントに対する 2 回目の治療を 6 カ月目に予定している。

文 献

- 1) 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, 脳外速報 **13**: 732-738, 2003
- 2) 小宮山雅樹: 頭頸部の血管異常, 血管腫と血管奇形, Clin Neurosci **23**: 1173-1175, 2005
- 3) 小宮山雅樹: 新生児の脳動静脈シャントに対する脳血管内治療, 脳外速報 **17**: 347-353, 2007
- 4) Lasjaunias P: Introduction and general comments regarding pediatric arteriovenous shunts. In Surgical Neuroangiography, vol. 3, Clinical and interventional aspects in Children, Springer-Verlag, Berlin, pp27-104, 2006

* * *