

血管奇形

小宮山 雅樹

Masaki Komiyama

大阪市立総合医療センター脳血管内治療科

[〒534-0021 大阪府大阪市都島区都島本通 2-13-22]

e-mail: masakomiyama@mac.com

Key Words: 脳血管奇形, MR, ガレン大静脈瘤, 脳硬膜動静脈瘻, 脳動静脈瘻, VGAM, DAVF, PAVF

新生児期の脳血管奇形

出生前・新生児期・乳幼児期に症状を出す中枢神経系の血管奇形は、動静脈シャント疾患であり、広義の脳動静脈奇形(arteriovenous malformation: AVM)である。この中には、ガレン大静脈瘤(vein of Galen aneurysmal malformation: VGAM), 硬膜動静脈瘻(dural arterio-venous fistula: DAVF), 脳動静脈瘻(pial AVF: PAVF), ナイダスという異常血管構造をもつ狭義の脳動静脈奇形がある。胎生6カ月以降に超音波検査で出生前診断がされることがあるガレン大静脈瘤, 硬膜動静脈瘻の一種の硬膜静脈洞奇形(dural sinus malformation: DSM), 脳動静脈瘻がある一方で、狭義の脳動静脈奇形は、出生前や周産期に認めることはほとんどない。ガレン大静脈瘤は有名であるが、周産期に認められる動静脈シャント疾患は、必ずしもガレン大静脈瘤ではなく、我が国では硬膜静脈洞奇形のほうが頻度は高い¹⁾。

症候学

小児期の脳動静脈シャント疾患の症状は、その原疾患に関係なく、症候性となる時期により特徴的な症状を呈する²⁾。例外はあるが、脳動静脈シャント疾患は、新生児期には心不全や呼吸不全の全身症状で発症し、乳幼児期(2歳まで)には水頭症や巨頭症で発症する。さらに年齢が上がると、精神発達遅延、痙攣、脳出血が主たる症状となる。脳動静脈シャント疾患において水頭症や頭囲拡大が

起こるのは、多くの場合、中脳水道への圧迫による閉塞性メカニズムによるのではなく、静脈性高血圧による髄液の吸収障害が原因と考えられている。

画像診断

新生児期は特に、低侵襲の画像診断が望まれる。ベッドサイドで容易に施行可能な超音波検査を主体に、CTやMRを追加する。治療を目的としない診断目的のカテーテル脳血管撮影は、侵襲的であり適応はない。超音波検査とCTやMRからの画像情報で、診断と治療方針の決定は可能である。新生児期の特徴的な血管奇形病変の鑑別は、病変の部位、血管構築(関与する動脈や静脈、静脈洞)から可能である。新生児期に症候性となるガレン大静脈瘤, 硬膜静脈洞奇形, 脳動静脈瘻のシャント部位は、それぞれくも膜下腔, 硬膜, 軟膜下であること考慮し診断する。特に、拡張した静脈瘤や静脈洞の位置(正中, 側方, 脳表, 脳深部など)は鑑別点となる。ガレン大静脈瘤は、ガレン槽に拡張した静脈瘤が存在するため病変は正中にあり、脳表とは離れている。硬膜静脈洞奇形は、後頭部の横静脈洞や静脈洞交会に接した著明に拡張した硬膜拡張(dural ectasia)が存在し、頭蓋骨に接している。脳動静脈瘻の動静脈シャントは、脳表のどの部位にも起こるが、シャントのそのすぐ遠位部に拡張した静脈瘤が認められる。症例の画像は、III. CT 診断 A. 頭部 42. 血管奇形も参照。

超音波検査の役割

新生児期に診断される脳血管奇形は心不全や呼吸不全があるので、超音波検査で、心機能を含めた循環動態と脳の血行動態の把握を行う。前者には心臓・胸郭の面積比、右心系拡大、肺高血圧、三尖弁閉鎖不全、上大静脈血流、動脈管の径や血流方向、下行大動脈の逆流(脳血流への引き込み)などがあり、後者には脳動静脈シャントの部位・血流、中大脳動脈の血流パターン・途絶、脳室の大きさ、脳静脈洞の拡大、脳室内出血、脳実質の変化などがある。これらの所見を踏まえて、全身状態を考慮し、CTやMRを追加する。

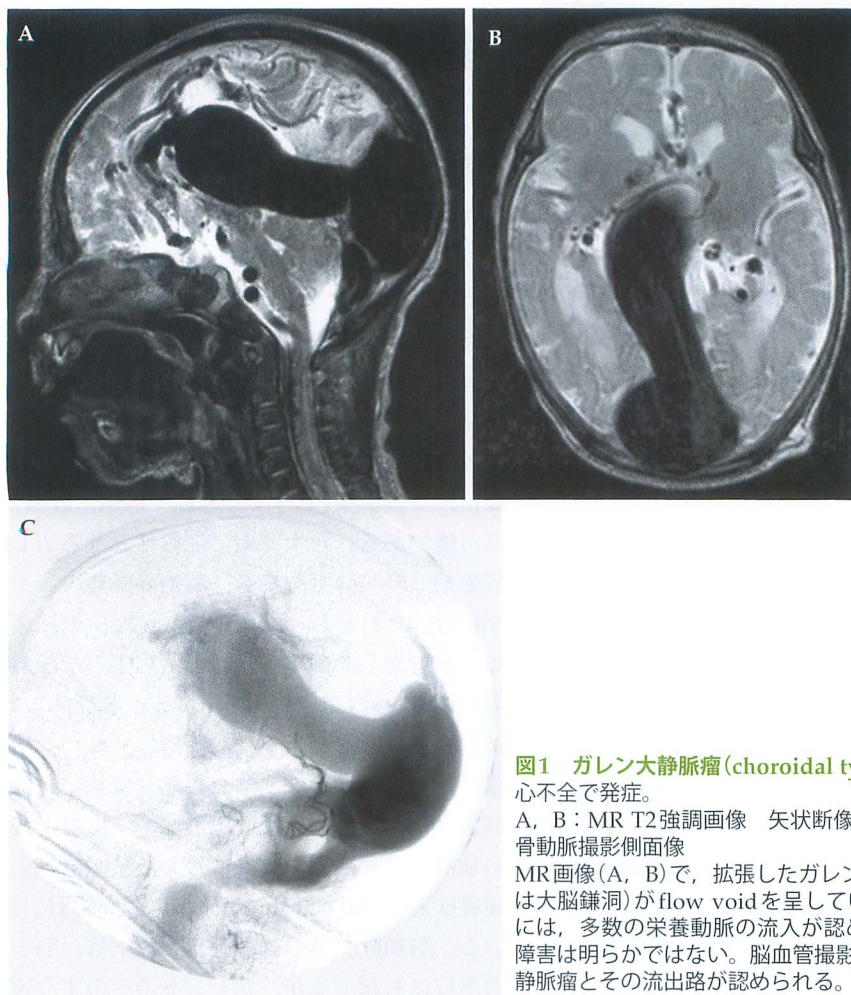


図1 ガレン大静脈瘤(choroidal type)の新生児男児

心不全で発症。

A, B: MR T2強調画像 矢状断像と冠状断像 C: 椎骨動脈撮影側面像

MR画像(A, B)で、拡張したガレン静脈瘤や直洞(または大脳鎌洞)がflow voidを呈している。静脈瘤の先端には、多数の栄養動脈の流入が認められる。脳実質の障害は明らかではない。脳血管撮影(C)でも、拡張した静脈瘤とその流出路が認められる。

CT検査の役割

CT検査では、非造影CTで脳の發育状態、脳損傷・梗塞・出血、脳萎縮、石灰化、脳室の拡大などをチェックし、次いでCT angiographyを行い、血管構築の情報を得る。栄養動脈、導出静脈、静脈瘤、硬膜静脈洞の拡大などを読影すれば、鑑別診断は難しくない。短時間で検査可能であるが、血管情報を得るには造影剤が必要である。

MR検査の役割

MR検査は、脳実質の情報、特にdiffusion-weighted image(DWI)は脳損傷や梗塞の検出に有用である。また造影剤を使用せずに動脈系、およ

び静脈系の血管情報を得ることができる。さらに任意の断面像を再構成できる。病変内の遅い血流や乱流がparadoxical enhancementで高信号を呈する場合があり、出血や血栓との鑑別を必要とする。超音波検査やCTでは検出できない早期やわずかな脳障害の把握に有用であるが、検査時間が長いことが欠点である。出生前診断されている場合に、胎児MRは、出生後の治療方針の決定に有用である。

ガレン大静脈瘤(図1)

ガレン大静脈瘤は、脳血管奇形の1%とされる稀な血管病変である。これは小児脳血管奇形の30%にあたる。ガレン大静脈瘤(広義)には、胎生期の

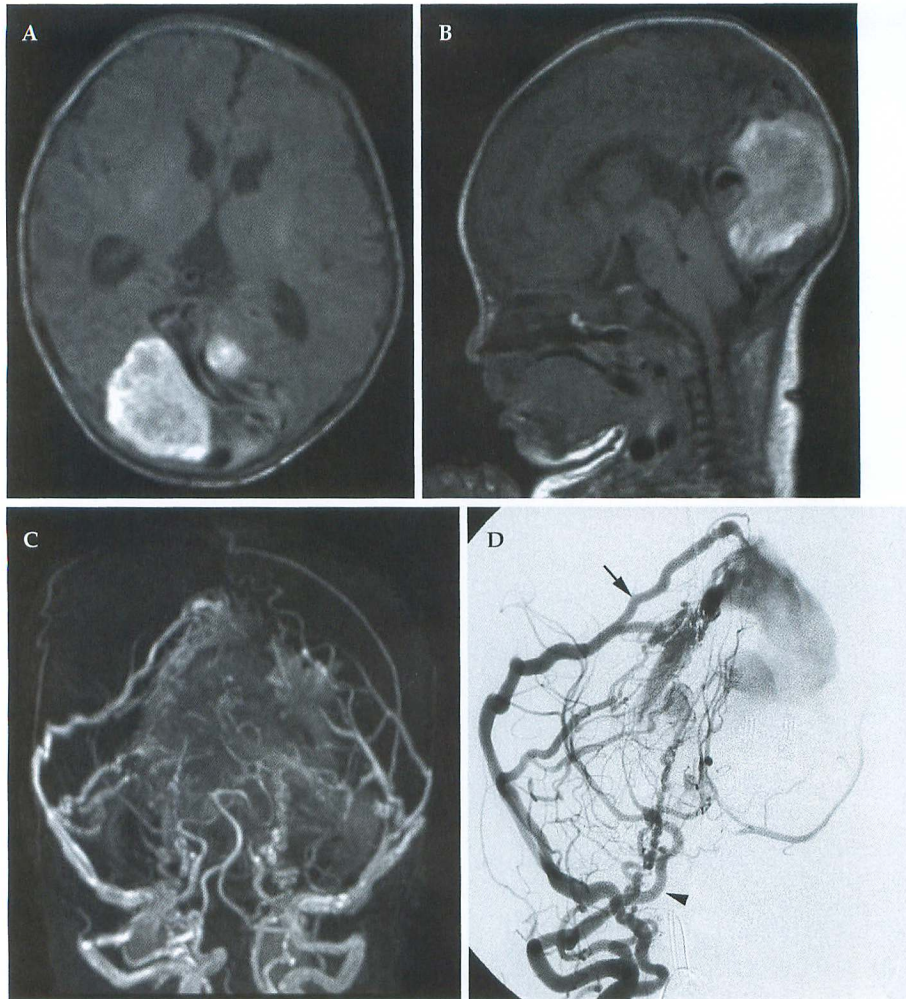


図2 硬膜動静脈瘻の新生児女児

心不全で発症。

A, B: MR FLAIR画像 軸位像と矢状断像 C: MR angiography(正面像) D: 右総頸動脈撮影正面像
MRI(A, B)で後頭部に一部血栓化した拡張した静脈洞(高信号を呈している)が認められ、それ以外の洞内の血流はparadoxical enhancementを受け、heterogeneous intensityを呈している。脳実質の障害はない。MR angiography(C)で静脈洞に流入する多数の硬膜動脈が両側に認められる。脳血管撮影(D)でも太い硬膜動脈(矢印)の拡張した静脈洞への流入が認められる。右内頸動脈(矢頭)は、硬膜動脈よりも細い。

静脈で12週までに消退するmedian vein of prosencephalonが遺残した拡張したvein of Galen aneurysmal malformation(VGAM)と、動静脈奇形、動静脈瘻、硬膜動静脈瘻が原因で二次的にガレン大静脈が拡張したvein of Galen aneurysmal dilatation(VGAD)の2種類あり、通常、ガレン大静脈瘤(狭義)は前者のことを指すが^{3, 4)}、両者の鑑別は困難な場合もある。狭義のガレン大静脈瘤では、動静脈のシャントが介在する動脈のネットワークを介して静脈瘤とつながるchoroidal typeと、

静脈瘤の壁そのものにあるmural typeに分けられる³⁾。新生児期にはchoroidal typeが多く、臨床的にはより重症のことが多い。基本的に拡張した静脈瘤と正常な深部静脈系との交通性はない。ガレン大静脈瘤の栄養血管は、脈絡叢動脈、脳梁周囲動脈、回旋動脈であり、レンズ核線条体動脈や視床の穿通枝も関与することがある。

硬膜動静脈瘻(図2)

小児期の硬膜動静脈瘻は、硬膜静脈洞奇形、乳

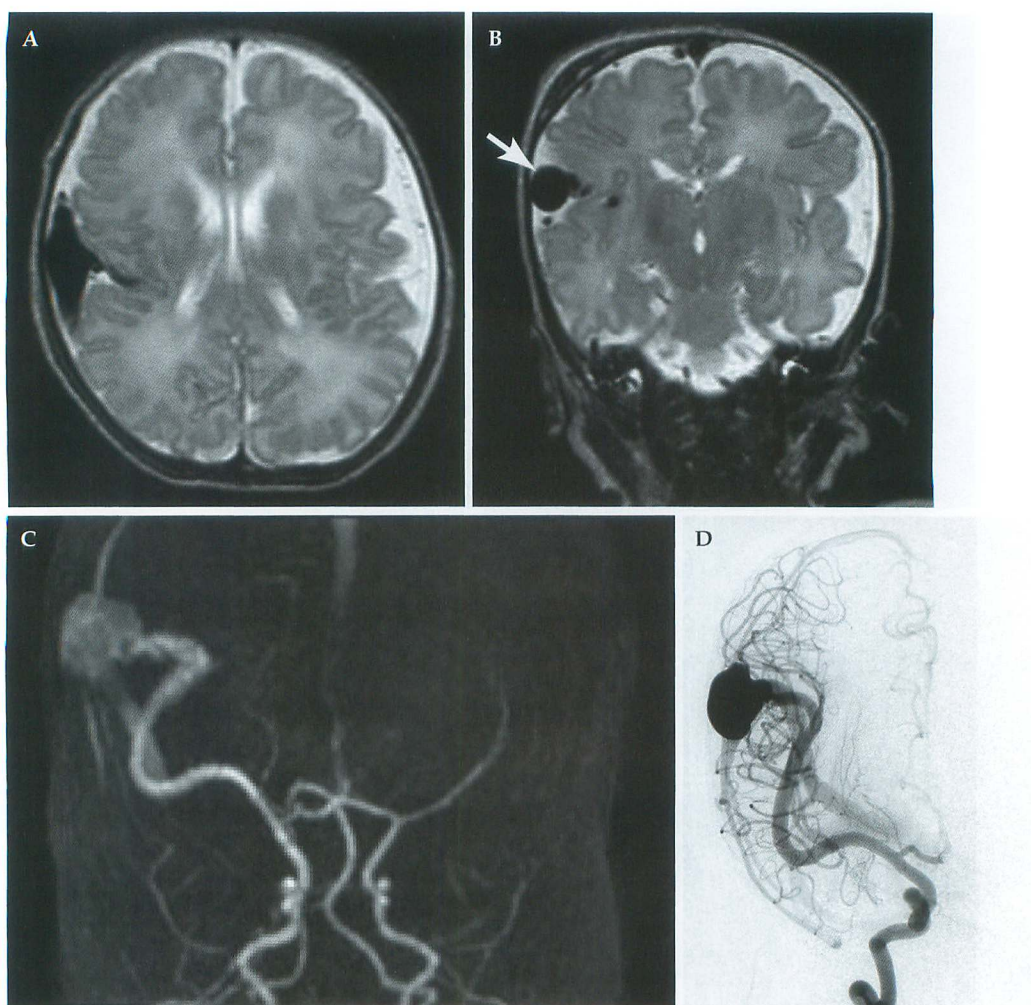


図3 脳動静脈瘻の新生児男児

巨大児で、低血糖のスクリーニングで発見される。

A, B: MR T2強調画像, 軸位像と冠状断像 C: MR angiography 正面像 D: 右総頸動脈撮影正面像。

MRI(A, B)で右大脳表面にflow void(矢印)が認められる。脳実質障害はない。MR angiography(C)では, 右中大脳動脈が栄養動脈になっている動静脈瘻が認められ, 脳表の静脈に流出している。脳血管撮影(D)では 右中大脳動脈から3本の脳表静脈への流出が認められる。

児型硬膜動静脈瘻(infantile type), 成人型硬膜動静脈瘻(adult type)の3種類に分類され, 新生児期には硬膜静脈洞奇形が認められる^{5~7)}。この硬膜静脈洞奇形では, 巨大な硬膜静脈洞(giant dural lake)とその壁に硬膜動脈に栄養される動静脈瘻があり, 時には静脈洞内の血栓症を伴い, 静脈の導出障害や凝固異常(Kasabach-Merritt現象)も伴う。正常脳還流も通る静脈洞交会に関係する正中線上の病変は, 外側にある病変よりも予後不良である。

脳動静脈瘻(図3)

脳動静脈瘻は介在するナイダスをもたず, 栄養動脈が直接, 導出静脈につながる。その頻度は脳動静脈奇形の約5%とされ, その多くは5歳以下で診断される。新生児期には通常, 心不全で発症し, 男児のほうが多い⁸⁾。病変部位はテント上のほうがテント下よりも高頻度であり, テント上では前頭葉と側頭葉に多い。多発病変をもつこともある⁹⁾。脳動静脈瘻の約30%が, 遺伝性出血性毛細血管拡張

張症(hereditary hemorrhagic telangiectasia : HHT)に関係しているが、小児期には鼻出血や舌や口唇などの皮膚症状に乏しい。脳に複数の病変を認めた場合は、ほかの臓器病変(肺・肝・消化管)がなくてもHHTを疑う。栄養動脈は皮質動脈で、single feeder-single drainer typeが多いが、multiple feedersであってもsingle drainerの構造をとることが多い。またfeeder aneurysmは少ない。静脈の拡張・静脈瘤形成が認められる。病変が脳表にあるため、深部静脈への導出はほとんどない。脳静脈洞の閉塞は多くない。

診断のポイント

- 1) 新生児期の動静脈シャント疾患は、心不全・呼吸不全で発症する。
- 2) ガレン大静脈瘤だけでなく、硬膜静脈洞奇形や動静脈瘻も鑑別疾患である。
- 3) 超音波検査に加え、CT, CT angiography, MRI, MR angiographyを組合せて診断する。
- 4) 診断目的の血管撮影の適応はなく、血管内治療時に行う。

文献

- 1) 小宮山雅樹：神経脈管学，メディカ出版，大阪，2012
- 2) Gold AP, et al : Vein of Galen malformation. Acta Neurol Scand(suppl 11) **40** : 5-31, 1964
- 3) Lasjaunias P, et al : Aneurysmal malformations of the vein of Galen, Follow-up of 120 children treated between 1984 and 1994. Interventional Neuroradiol **2** : 15-26, 1996
- 4) Raybaud CA, et al : Aneurysms of the vein of Galen : embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. Neuroradiology **31** : 109-128, 1989
- 5) Lasjaunias P : Dural arteriovenous shunts. Vascular diseases in neonates, infants and children. Interventional neuroradiology management. Springer-Verlag, Berlin, pp321-371, 1997
- 6) Kincaid PK, et al : Dural arteriovenous fistula in children : endovascular treatment and outcomes in seven cases. AJNR Am J Neuroradiol **22** : 1217-1225, 2001
- 7) Souza MPS, et al : Intracranial dural arteriovenous shunts in children. The Toronto experience. Interventional Neuroradiol **9**(suppl 2) : 47-52, 2003
- 8) Duckwiler G : Pediatric pial AVF. Interventional Neuroradiol **9**(suppl 2) : 41-46, 2003
- 9) Weon YC, 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, 2005

* * *