

新生児Dural Sinus Malformation

石黒友也¹⁾ 小宮山雅樹¹⁾ 池田英敏²⁾ 松坂康弘²⁾ 坂本博昭²⁾ 江原英治³⁾ 市場博幸⁴⁾ 東馬康郎⁵⁾

Dural Sinus Malformation in a Neonate: Case Report

Tomoya ISHIGURO¹⁾ Masaki KOMIYAMA¹⁾ Hidetoshi IKEDA²⁾ Yasuhiro MATUSAKA²⁾ Hiroaki SAKAMOTO²⁾
Eiji EHARA³⁾ Hiroyuki ICHIBA⁴⁾ Yasuo TOUMA⁵⁾

1) Department of Neurosurgery, Osaka City General Hospital

2) Department of Pediatric Neurosurgery, Osaka City General Hospital

3) Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital

4) Department of Neonatology, Osaka City General Hospital

5) Department of Neurosurgery, Fukui Prefectural Hospital

●Abstract●

Objective: A case of dural sinus malformation (DSM) in a neonate is reported.

Case presentation: A boy with a prenatal diagnosis of DSM was born by cesarean section at a gestational period of 36 weeks. Birth weight was 2741g and head circumference was 38cm. Chest x-ray showed cardiomegaly and cardiac ultrasound examination demonstrated congestive heart failure. To improve his symptoms, endovascular treatment was performed on Day 0. Angiograms showed a huge venous pouch in the left parieto-occipital region, fed by numerous meningeal arteries. Transarterial embolization using N-butylcyanoacrylate and detachable platinum coils was performed via several meningeal feeders. This resulted in marked improvement of his heart failure. As there was Kasabach-Merritt phenomenon caused by the progression of thrombosis in the venous pouch, repeated blood transfusions were required. Subsequently, transarterial glue embolization and transvenous embolization were performed at the age of 5 and 8 months, respectively. Finally, the venous pouch was occluded with coils. These procedures resulted in a marked reduction of the arteriovenous shunts and shrinkage of the venous pouch. At the age of 21 months, the patient presented with mild developmental delay, but without any neurological deficits.

Conclusion: Staged endovascular treatment by transarterial and transvenous embolization was effective for this case of neonatal DSM.

●Key Words●

dural sinus malformation, embolization, neonate

1) 大阪市立総合医療センター 脳神経外科

2) 同 小児脳神経外科

3) 同 小児循環器内科

4) 同 新生児科

5) 福井県立病院 脳神経外科

<連絡先: 石黒友也 〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22 E-mail: m6828575@msic.med.osaka-cu.ac.jp>

(Received October 8, 2008 : Accepted October 29, 2008)

緒言

小児の硬膜動静脈瘻は稀な疾患で^{1-6,8-10)}, dural sinus malformation (DSM), infantile dural arteriovenous shunt (infantile dural AV shunt), adult type of dural AV shuntの3つに分類される⁸⁾. DSMはAV shuntを伴う巨大なvenous pouchが特徴で, 新生児期に心不全で発症することが多い¹⁻¹⁰⁾. 治療は呼吸・循環管理とともに血管内治療が行われるが^{1,2,4-6,8)}, 予後不良のことが多い^{4,8,10)}. 経動脈的塞栓術と経静脈的塞栓術を組み合わせで段階的に行い, 良好な結果を得た新生児のDSMの1例を報告する.

症例呈示

症例: 日齢0日, 男児.

主訴: 心不全.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 母親は28歳の経産婦で, 患児は第2子である. 妊娠25週3日の超音波検査で胎児後頭部に31×19mm大の嚢胞性病変を認めた. 妊娠28週6日の胎児MR検査で病変はgalenic cisternではなく表在性の硬膜部に認めており, この時期に診断される疾患としてDSMが最も可能性が高いと考えた. 妊娠35週3日には後頭部のvenous pouchは61×88mm大に拡大していた (Fig. 1A, B). 妊娠

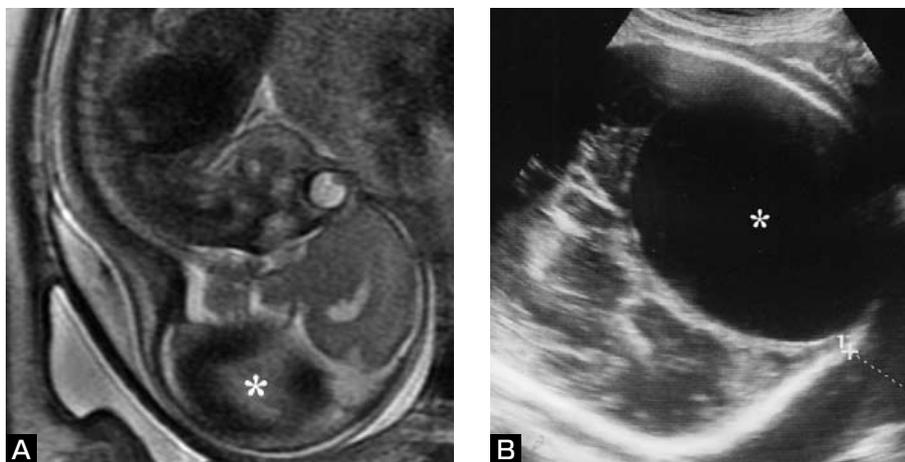


Fig. 1 Antenatal T2-weighted MR image (A) at a gestational period of 28 weeks and ultrasonogram of the head (B) at 35 weeks, indicating a huge venous pouch (asterisk) in the left posterior portion of the fetal head.

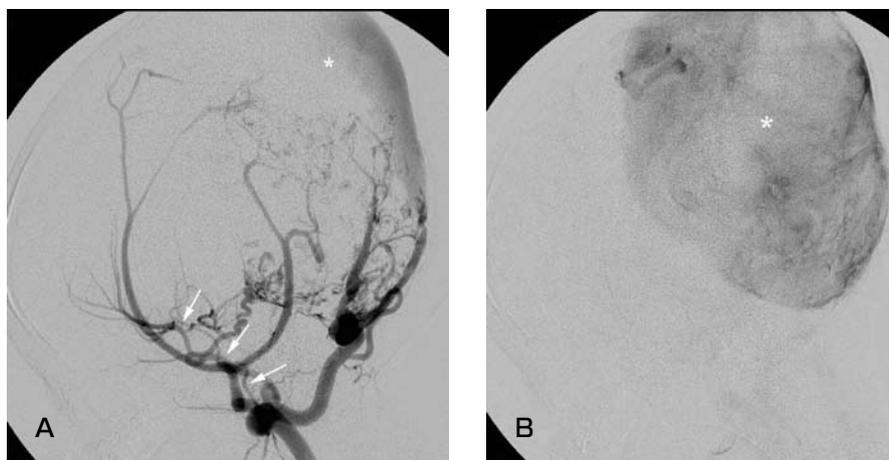


Fig. 2 Left common carotid angiograms (CAGs) (lateral views in early (A) and late phases (B)) before the first intervention showing the huge venous pouch (asterisks) fed by numerous meningeal arteries. The left internal carotid artery (arrows) is small.

36週1日に全身麻酔下での予定帝王切開で出生した。出生時体重2741g, Apgar scoreは5/7点で, 血圧45/36mmHg, 脈拍170回/分であった。頭囲は38cmで大泉門は緊満していたが, 明らかな神経脱落症状はなかった。また外表上, 異常所見は認めなかった。直ちに気管内挿管を行い, 人工呼吸管理を開始し, 呼吸窮迫症候群に対して肺サーファクタントの気管内投与を行った。胸部単純写で心胸郭比は66%と心拡大を認めていた。心臓超音波検査では心駆出率は70%と低下はなかったが, 2.6mmの下大静脈径に比し上大静脈は9.3mmと著明に拡張しており, 高度の右心負荷が認められた。また心拡張期に大動脈から頸動脈への逆流現象も認められた。Neonatal evaluation score⁷⁾は13点であったが, venous pouchによる脳圧排が強いことや右心負荷が今後さらに増大することが予想さ

れたため, 出生4時間後に全身麻酔下で血管内治療を施行した。麻酔導入時よりカテコラミンの持続投与を開始した。出生時に臍帯動静脈の確保を試みたが, 確保できなかった。

第1回血管内治療: 4Fr シースを大腿動脈に留置した。血管撮影では拡張した中硬膜動脈や後頭動脈などの多数の髄膜動脈がvenous pouchの壁にAV shuntを形成しており, 特に左後頭動脈からは大きなdirect shuntが認められた。AV shuntの血流は多いが, venous pouch内の血流は非常に遅く, 内部で渦を巻いている状態であった。左内頸動脈は相対的に狭小化していた。またvenous pouchと正常脳静脈灌流との関係は判別できなかった (Fig. 2A, B)。まず左後頭動脈にRapidtransit (Cordis Neurovascular Inc., Miami Lakes, FL, USA)を誘導し,

Guglielmi Detachable Coil (GDC) 18と Fibered GDC 18 (Boston Scientific, Natick, MA, USA)を留置して direct shuntの血流を減らした後に、50% N-butylcyanoacrylate (NBCA)で塞栓した。その後は左中硬膜動脈、左後硬膜動脈、右中硬膜動脈などの計7本の流入血管を介して33% NBCAで塞栓術を行った。塞栓術は可能な限りshunt pointの閉塞を心掛けた。術中から収縮期血圧が40mmHg台から50mmHg台に上昇を認めた。造影剤は体重当たり6mlを上限と考えて使用したが、実際には少し上回り20mlであった。術直後より大泉門の緊張は減少し、頭囲は37cmとなった。術後は心不全徴候もなく、日齢4日に抜管し、日齢5日にカテコラミンを中止した。また上大静脈の径も徐々に縮小し、日齢6日には2.7mmとなった。しかしvenous pouchの血栓化により日齢1日に血小板 $91000/\text{mm}^3$ 、PT-INR 1.61、APTT 155.7秒、フィブリノーゲン 44mg/dl、FDP $48.8\mu\text{g/ml}$ と凝固異常を認めたため新鮮凍結血漿を輸血した。さらに日齢3日にはHb 8.4g/dlと貧血も進行し、赤血球濃厚液も輸血した。日齢9日のMR検査ではvenous pouch内の大部分に血栓化を認めていた (Fig. 3)。輸血は日齢12日まで繰り返し必要とし、その後は貧血、凝固異常とも徐々に改善していった。最終的には生後3ヵ月時に頭囲45cmと拡大を認めるものの、明らかな神経脱落症状がない状態で自

宅退院した。

第2回血管内治療：生後5ヵ月時のMR検査ではvenous pouch内の血栓は大部分が吸収され、venous pouchの大きさも著明に縮小していた。また軽度の脳萎縮と脳室拡大を認めていた (Fig. 4)。残存するAV shuntを減らす目的で生後5ヵ月時に2回目の経動脈的塞栓術を施行した。血管撮影では新たに中大脳動脈や後大脳動脈からのpial AV shuntを認めていた。左後硬膜動脈や右中硬膜動脈など計7本の髄膜動脈を介して25~33% NBCAで塞栓術を行った。AV shuntを減らしたことでvenous pouchが正常脳静脈灌流に関与していないことが確認できた。

第3回血管内治療：生後8ヵ月時に経静脈的塞栓術を行った。Venous pouchは主に左後頭部に存在し、一部正中近くにも認めていたが、静脈洞交會にAV shuntはなかった。左S状静脈洞は描出されず、AV shuntからの血流は静脈洞交會を介して右横-S状静脈洞へ流出していた (Fig. 5A)。正常脳静脈は上矢状洞から静脈洞交會を介して右横-S状静脈洞、上矢状洞から頭皮静脈、海綿静脈洞から下錐体静脈洞などの流出路により頭蓋外へ灌流していた。右内頸静脈は頸部で低形成であったので (Fig. 5B)、4Fr Heartcath (Terumo Corporation, Tokyo, Japan)を大腿静脈経路に右外頸静脈からmastoid

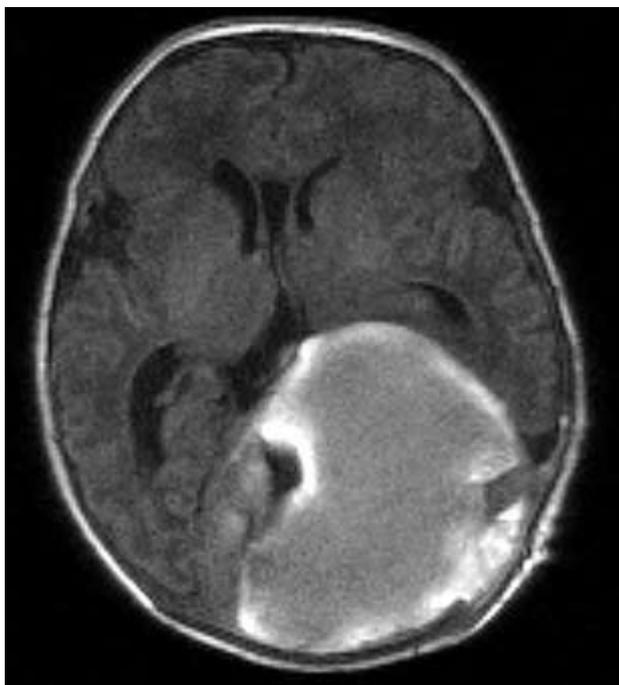


Fig. 3 T1-weighted MR image 9 days after the first intervention demonstrating the grossly thrombosed venous pouch.

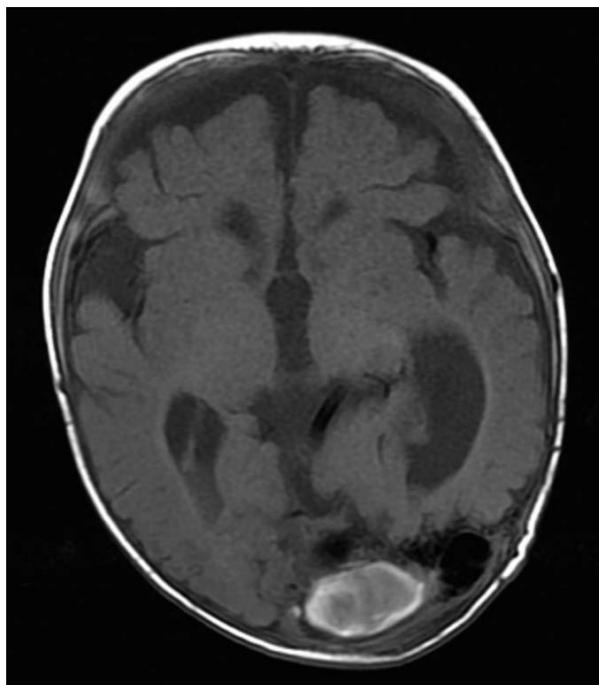


Fig. 4 T1-weighted MR image at the age of 5 months demonstrating marked shrinkage of the venous pouch. Mild cerebral atrophy and ventricular dilatation are also observed.

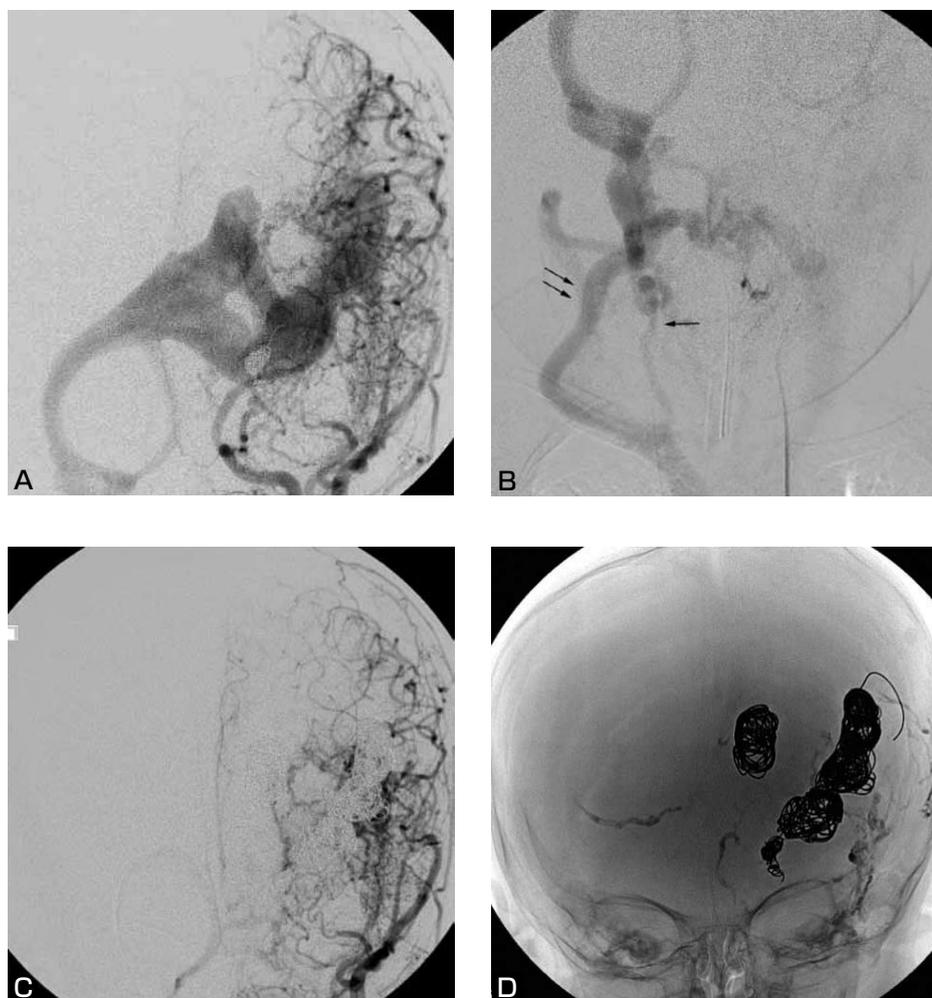


Fig. 5 Left CAGs (anteroposterior (AP) view) in early (A) and late (B) phases at the age of 8 months, before the third intervention, showing marked shrinkage of the venous pouch and pial arteriovenous (AV) shunts of the middle cerebral artery, as well as dural AV shunts. Hypoplasia of the right internal jugular vein at the cervical portion (single arrow) and enlargement of the right mastoid emissary vein (double arrows) are also observed.
C: After the third intervention, left CAG (AP view) showing a marked reduction of the AV shunts.
D: Skull x-ray (AP view) demonstrating the deposited coils in the venous pouch as well as glue cast in the meningeal feeders.

emissary veinを介して右横静脈洞に留置した。Rapidtransitをvenous pouch内に誘導しGDC 18とMicruSphere 18, HeliPaq 18 (Micrus Endovascular Corporation, San Jose, CA, USA)を計19本560cm使用して、左側から正中部分のvenous pouchを塞栓した。髄膜動脈からのAV shuntだけでなくpial AV shuntも著明に減少した(Fig. 5C, D)。術後は問題なく経過した。1歳9ヵ月時点で頭囲は55cmと拡大しており軽度の発達遅延を認めているが、神経脱落症状なく成長している。脳室拡大が脳萎縮によるものだけか水頭症が合併しているかの判断が困難であるが、頭囲拡大傾向はなく、また

発達遅延の進行もないため残存するAV shuntとともに経過観察している。

考 察

DSMは小児の硬膜動静脈瘻の1つで^{1-6,8-10)}、頭蓋内動静脈奇形の1.9%と稀な疾患である¹⁾。DSMはさらにDSM with giant pouchとDSM of the jugular bulbとに分けられる^{1,8)}。DSMの大部分はDSM with giant pouchで、本症例のように横静脈洞、S状静脈洞や静脈洞交會といったposterior sinusが巨大なpouch状に拡張し、その壁にslow flowのAV shuntが形成されている。Venous

pouchは正常脳静脈の灌流路としても機能することが多く、また内部に血栓化を伴うこともある^{1-3,5,6,8-10}。一方、DSM of the jugular bulbはS状静脈洞から頸静脈球移行部の病変で、single-hole typeのhigh flow AV shuntが2次性に形成されたものである^{1,8}。

脳硬膜静脈洞の発生は胎生4ヵ月後半から7ヵ月にかけて横静脈洞の拡張 (ballooning) が起こり、5ヵ月頃からその径が均一化し、その後は出生時から1歳頃まで径が縮小し成人型に近づいていく。また出生時には脳静脈の流出路としての頸静脈球や海綿静脈洞は未発達で、生後2歳頃までに発達する。その間はemissary veinや後頭静脈洞、辺縁静脈洞が代わりに発達しており、正常脳静脈灌流の流出路として機能している¹¹。DSMは横静脈洞のballooningが何らかの原因で病的に進行・残存し、出生後も認めているものと考えられている^{1,2,8}。またvenous pouchの内皮は未発達で、さらに血流が遅いこともあり、venous pouch内は血栓化を起しやす^{2,3,8}。

DSMは新生児期から幼児期に認められるが^{1,8}、その症状は他の小児動静脈シャント疾患と同様に、発症時の年齢に応じて心不全、巨頭症、水頭症、痙攣、発達遅延などを呈する^{1-6,8,10}。またvenous pouch内に血栓化が進行することで、血小板減少や凝固異常、溶血性貧血といったKasabach-Merritt現象を来すこともある^{1,2,6,8}。Venous pouch内の血栓化などにより正常脳静脈灌流が著しく障害されると、静脈鬱血から脳内出血や静脈性梗塞、さらには白質を中心とした急速な脳実質の破壊 (melting brain syndrome) へと進行する^{1,6-8}。Lasjauniasらは症例に応じてヘパリンを持続投与し、venous pouch内の血栓化の進行予防を行っている^{1,8}。本症例では初回塞栓術後にKasabach-Merritt現象を呈したが、輸血による対症療法を約2週間行い、重篤な脳静脈灌流障害を来すことなく改善した。抗凝固療法の開始時期やその期間に関して一定の見解はなく、今後の課題である。

DSMなどの新生児脳血管奇形の治療適応はLasjauniasらが提唱するneonatal evaluation scoreを指標とすることが多い。これは脳機能、心機能、肝機能 (凝固系を含む)、呼吸機能、腎機能を点数化したもので、21点中13点以上を経過観察、8から12点を緊急の血管内治療、7点以下を治療適応なしとしている⁷。本症例では出生時は13点で、Lasjauniasらの方針では内科的治療で経過観察となる。しかしvenous pouchによる脳圧排が強いことや別症例の経験から右心負荷がさらに増大し心不全が増悪することが予想されたため、出生当日に血管内治療を

行った。術後は右心負荷も徐々に軽減し、心不全を来すことなく経過した。

DSMの治療は外科的手術の報告もあるが^{9,10}、その低侵襲性から血管内治療による塞栓術が第1選択とされる^{1,2,4-6,8}。多くの症例でvenous pouchは正常脳静脈の灌流路としても機能しているため、治療は経動脈的塞栓術が行われることが多い^{1,4}。しかし本症例のように正常脳静脈灌流に関与していない部分のvenous pouchをコイルで経静脈的に塞栓することも有効である^{1,4,8}。経動脈的塞栓術のみでは心不全のコントロールが困難でvenous pouchが正常脳静脈灌流に関与しているか判別できない場合には、venous pouch内にコイルを少なめに留置して血流をある程度減らすことが有効なこともある^{5,6}。

DSMの予後は悪いことが多く^{4,8,10}、Barbosaら¹)は29例のDSMに対して内科的治療または血管内治療を行い、17例 (58.6%) で神経症状なし、1例 (3.5%) で重度の神経症状あり、11例 (37.9%) で死亡であった。特にvenous pouchが正常脳静脈灌流に関与している場合や正常脳静脈灌流が障害された場合の予後は不良であった。本症例はvenous pouchが正常脳静脈灌流に関与しているか当初は判別困難であった。2回の経動脈的塞栓術でAV shuntが減少し、それに関与していないことが明らかになった。その後経静脈的塞栓術を行い、AV shuntをさらに減らすことができたことで良好な結果が得られた。

DSMの治療目標はAV shuntを減少させ、患児を正常な発達に導くことである^{1,2,8}。そのためには経動脈的塞栓術と経静脈的塞栓術を組み合わせる段階的に治療にあたる必要があると考えられた。

文 献

- 1) Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, et al: Dural sinus malformations (DSM) with giant lakes, in neonates and infants. Review of 30 consecutive cases. *Intervent Neuroradiol* 9:407-424, 2003.
- 2) de Haan TR, Padberg RD, Hagebeuk EE, et al: A case of neonatal dural sinus malformation: clinical symptoms, imaging and neuropathological investigations. *Eur J Paediatr Neurol* 12:41-45, 2008.
- 3) Goddard AJ, Phatouros CC, Khangure MS: Spontaneous regression of an infantile dural sinus fistula with pial recruitment. *AJNR* 23:1482-1484, 2002.
- 4) Kincaid PK, Duckwiler GR, Gobin YP, et al: Dural arteriovenous fistula in children: endovascular treatment and outcomes in seven cases. *AJNR* 22:1217-1225, 2001.

- 5) 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.
- 6) Komiyama M, Matsusaka Y, Ishiguro T, et al: Endovascular treatment of dural sinus malformation with arteriovenous shunt in a low birth weight neonate. case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 44:655-659, 2004.
- 7) Lasjaunias P, Ter Brugge K, Berenstein A: Introduction and general comments regarding pediatric arteriovenous shunts: Surgical Neuroangiography, vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006, 27-104.
- 8) Lasjaunias P, Ter Brugge K, Berenstein A: Dural arteriovenous shunts: Surgical Neuroangiography, vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006, 389-453.
- 9) Monges JA, Galarza M, Sosa FP, et al: Direct surgical approach of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate. Case illustration. J Neurosurg 102 (4 suppl):440, 2005.
- 10) Morita A, Meyer FB, Nichols DA, et al: Childhood dural arteriovenous fistulae of the posterior dural sinuses: three case reports and literature review. Neurosurgery 37:1193-1199, 1995.
- 11) Okudera T, Huang YP, Ohta T, et al: Development of posterior fossa dural sinuses, emissary veins, and jugular bulb: Morphological and radiologic study. AJNR 15:1871-1883, 1994.

JNET 2:222-227, 2008

要 旨

【目的】 新生児dural sinus malformation (DSM) の1例を報告する。**【症例】** 男児。妊娠28週にDSMと診断され、妊娠36週に帝王切開で出生した。出生時から心不全を認めたため、出生当日に血管内治療を行った。多数の髄膜動脈が後頭部の巨大なvenous pouchに動静脈シャントを形成しており、複数の流入血管を介して経動脈的塞栓術を行った。術後、心不全は改善した。その後は5ヵ月と8ヵ月時に経動脈的および経静脈的塞栓術をそれぞれ行い、動静脈シャントは著明に減少し、venous pouchも縮小した。1歳9ヵ月時点で軽度の発達遅延を認める以外に神経脱落症状なく成長している。**【結語】** DSMの新生児例に対し経動脈的塞栓術と経静脈的塞栓術を段階的に行い良好な結果が得られた。