

A-V malformace vena Galeni u novorozence

MUDr. Tomáš Jimramovský, MUDr. Dan Wechsler

Novorozenecká JIP, Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

V textu se zabýváme patofyziologií, diagnostikou a terapií vzácné kongenitální arteriovenózní malformace vena Galeni u novorozenců a připojujeme zkušenost z našeho pracoviště.

Klíčová slova: A-V malformace vena Galeni, léčba, mikroembolizace, novorozenec.

Vein of Galen aneurysmal malformation

In our report we discuss pathophysiology, diagnostics and treatment of rare aneurysmal malformation of vena Galeni and we add a report from our NICU.

Key words: vein of Galen aneurysmal malformation, treatment, microembolisation, neonate.

Pediatr. praxi 2012; 13(1): 40–41

Úvod

Arteriovenózní malformace vena Galeni je vzácná vrozená vývojová vada. Představuje cca 1 % cerebrovaskulárních malformací. Její incidence není v zahraniční literatuře udávána. Obě pohlaví bývají postižena stejně.

Anatomie a embryologie

Galenova žíla (vena cerebri magna) se nachází na spodině mozkových hemisfér a odvádí krev z přední a centrální oblasti mozku do splavů v zadní jámě lební. Vzniká z embryonální prosencefalické Markowského žíly.

Patogeneze

A-V malformace vena Galeni vzniká nejčastěji v průběhu 6. až 11. týdne gestace vytvořením spojení mezi choroideálními arteriemi a výše zmíněnou Markowského žílou. Primitivní cévy se kříží a jsou od sebe odděleny pouze tenkou dvojrůstvou endoteliálních buněk. Při poruše diferenciace dochází k vytvoření spojení (píštěle) mezi primitivními choroideálními arteriemi a primitivními věnami, vlivem turbulentního toku krve dochází k poruše diferenciace a malformace se zvětšuje. Následkem zkratu toku krve dochází k přetížení pravého srdce.

Diagnostika

Malformace vena Galeni bývá diagnostikována již prenatálním UZ vyšetřením. Vždy je nutno vyšetřit srdce plodu. Přítomnost srdečního selhávání již prenatálně signalizuje nepříznivou prognózu, tyto děti často umírají záhy po narození přes veškerá terapeutická opatření. Postnatálně diagnózu stanovíme UZ vyšetřením mozku a provedením CT nebo častěji MR angiografie.

Klinické projevy

Mezi klinické projevy patří známky srdečního selhávání (tachypnoe, respirační selhání, hepa-

tomegalie, otok, cyanóza) a známky poškození mozku (příznak zapadajícího slunce u hydrocefalu, křeče, parézy, různé stupně poruchy vědomí). Projevují se nejčastěji ihned po narození, vzácná ale není ani manifestace v pozdějším věku.

Terapie

Léčba patří do rukou multidisciplinárního týmu specialistů – neonatologa (péče o vitální funkce), kardiologa (léčba srdečního selhání), neurologa (léčba křečí), neurochirurga (léčba hydrocefalu), hematologa (v případě rozvoje DIC či syndromu Kasabach-Merrittové) a intervenčního radiologa. Před zavedením endovaskulárních technik byly možnosti léčby značně omezené a po chirurgických zákrocích mortalita dosahovala cca 90%. V současné době je standardním postupem embolizace přírodních aterií mikrospirálkami (coily) nebo častěji tkáňovým lepidlem na bázi N-butylkyano-akrylátu (obrázky 1, 2). Léčbu hydrocefalu zavedením portu nebo VP shuntu se doporučuje zahájit až po provedení mikroembolizace.

Až 50 % A-V malformací vena Galeni je však v současné době neřešitelných!

Mortalita a morbidita

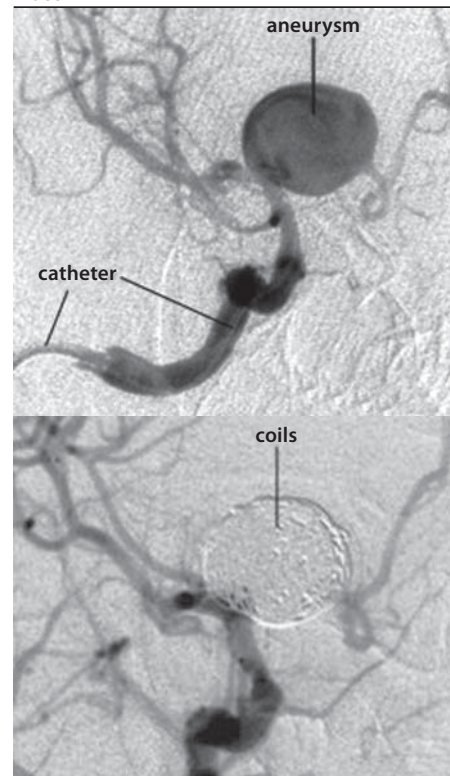
Přes veškeré pokroky v terapii dosahuje dnes mortalita především kvůli přidruženému postižení mozku a srdce 65–80 % a přeživší děti vykazují často v průběhu vývoje známky neurologického poškození.

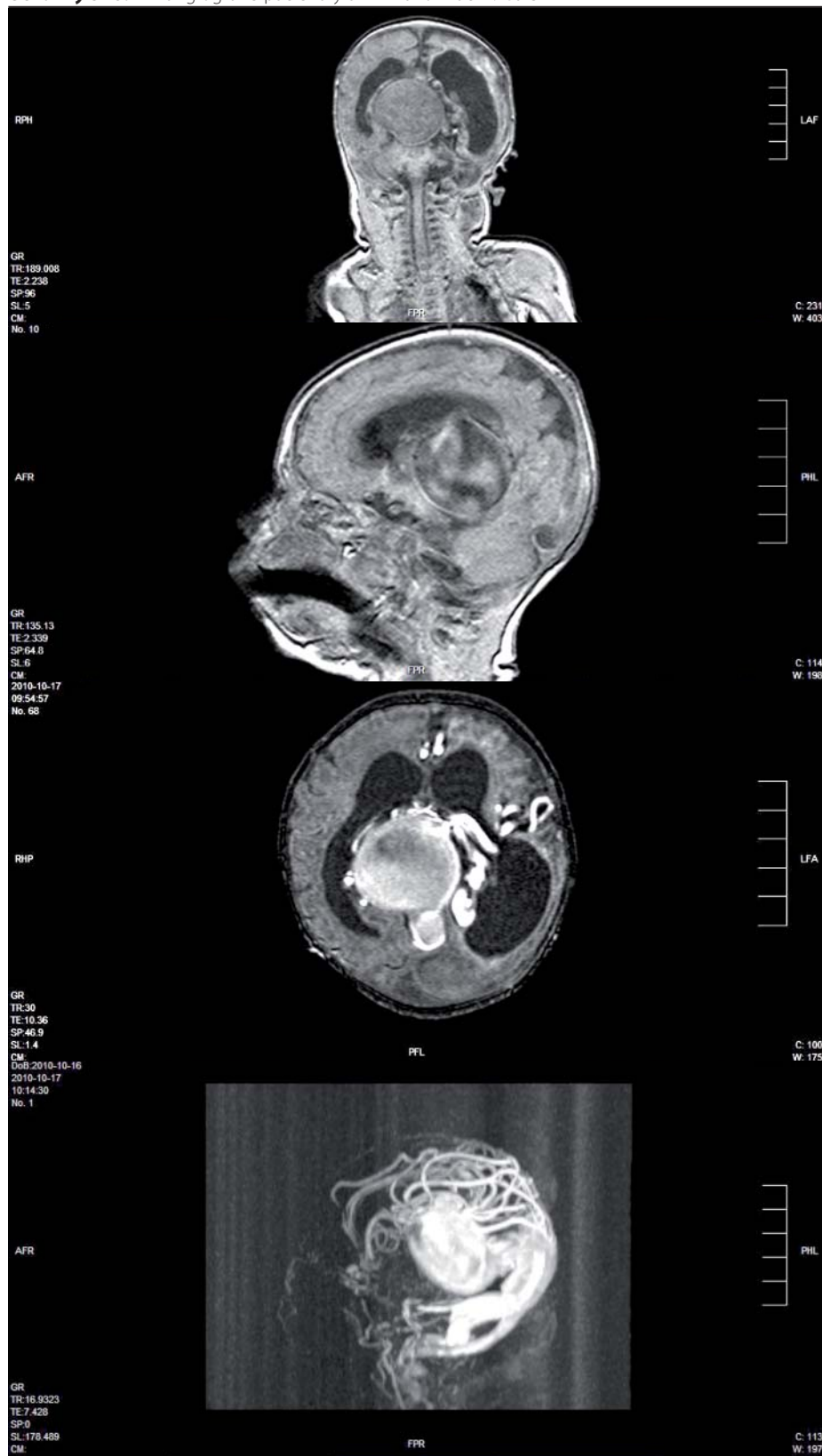
Kazuistika

Dítě z první fyziologické gravidity, rodinná anamnéza negativní. Ve 30. týdnu gestace bylo při UZ vyšetření vysloveno podezření na aneurysma vena Galeni. Matka byla proto odeslána ke konzultaci do FN Praha-Motol, kde vyšetření potvrdilo nález A-V malformace vena Galeni, další provedená vyšetření prokázala známky pravostranného srdečního selhávání. V důsledku toho bylo

doporučeno multioborové konzilium se zváním provedení MR plodu. Gravidita ale dále sledována nebyla. Ve 39. týdnu matka porodila o víkendu v okresní nemocnici císařským řezem holčičku s hmotností 3500 gramů, délkou 50 cm a Apgar skóre 5-9-9. Dítě bylo ihned vzhledem k riziku srdečního selhání a nálezů na mozku převezeno na naši novorozeneckou JIP k došetření a event. terapii. Při přijetí byla holčička při vědomí, dráždivá, spontánně ventilující, měla normocefalickou hlavu, pravidelnou akci srdeční, slabý systolický šelest nad levým klíčkem, břicho měkké, bez známek hepatomegalie, končetiny bez otoků, normálně výbavné novorozenecké reflexy. Základní laboratoř včetně koagulačních parametrů v normě, kardiologické vyšetření potvrdilo pravostranné srdeční

Obrázky 1 a 2. Mikroembolizace cévní malformace



Obrázky 3–6. MR angiografie pacientky s AV malformací v. Galeni

selhávání. Třetí den hospitalizace byla provedena MR angiografie mozku s nálezem A-V malformace vena Galeni $40 \times 38 \times 35$ mm, aneurymatické rozšíření sinus rectus, confluens sinuum a levostranného sinus transversus, malformace utlačuje aqueductus a způsobuje obstrukční hydrocefalus, 3. komora 13 mm, occip. rohy vlevo 28 mm, fron-

tální rohy 16,3 mm (obrázky 3–6). Stran dalšího postupu jsme konzultovali pracoviště Praha-Motol, kde nám doporučili obrátit se na intervenční radiology z VFN Praha-Střešovice. Ti po shlédnutí rtg dokumentace pacientky indikovali endovaskulární řešení. Vzhledem k vysokému riziku při transportu do Prahy byl zákrok proveden v naší nemocnici pá-

tý den hospitalizace. Přes pravé třísko byl zaveden katétr do pravostranné arteria carotis interna a následně do arteria cerebri posterior (přes arteria basilaris se do ACP nepodařilo proniknout). Vzhledem k velkému počtu zkratů a vysokému průtoku však nešlo malformaci embolizovat lepidlem, proto se operátor rozhodl pro embolizaci spirálkami. Pro nepříznivé anatomické poměry se však podařilo embolizovat pouze dominantní přívodnou cévu, zbytek cév (cca 18–20) zůstal neembolizován. Výkon trval celkem 150 minut. Po zákroku došlo u dítěte k přechodnému zlepšení srdečních funkcí. Osmý den hospitalizace se ale klinický stav rapidně zhoršil, pro respirační selhání bylo dítě nutno intubovat a napojit na UPV, pro známky DIC jsme opakovaně aplikovali mraženou plazmu a fibrinogen, dále se v odběrech objevily známky jaterního selhávání. Kontrolní kardiologické vyšetření desátý den hospitalizace prokázalo zhoršení srdečního selhávání s novým nálezem hypertroficko-fibrotické přestavby myokardu. Stav se i přes veškeré terapeutické snahy postupně zhoršoval, čtrnáctý den hospitalizace došlo k srdeční zástavě nereagující na intenzivní resuscitační péči a dítě zemřelo. Pitva prokázala, že smrt nastala v důsledku srdečního selhání zapříčiněným základní diagnózou.

Závěr

A-V malformace vena Galeni je vzácná vrozená vývojová vada, jejíž mortalita je i přes pokroky v terapii stále vysoká. Při prenatálním nálezů kardiálního selhávání je mortalita téměř 100 %, což byl i případ dítěte hospitalizovaného na naší novorozenecké JIP, které i přes veškeré úsilí nás i kolegů z Prahy zemřelo. Jako vhodné se jeví plánovat tyto porody do perinatologických center a již prenatálně provést multioborové konziliární vyšetření ke stanovení prognózy a určení dalšího postupu.

Literatura

1. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, et al. Crone Vein of Galen Aneurysmal Malformation: Diagnosis and Treatment of 13 Children with Extended Clinical Follow-up. American Journal of Neuroradiology 2002; 23: 1717–1724.
2. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville, et al. Tress Endovascular Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations Presenting in the Neonatal Period. American Journal of Neuroradiology 2001; 8(22): 1403–1409.
3. Sheth RD. Vein of Galen Malformation (článek na www.emedicine.com).

Článek doručen redakci: 22. 6. 2011

Článek přijat k publikaci: 8. 11. 2011

MUDr. Tomáš Jimramovský

Novorozenecká JIP,
Pediatrická klinika LF MU a FN Brno
Černopolní 9, 625 00 Brno 25
t.jimramovsky@atlas.cz