

Galēna vēnas malformācijas endovaskulārās ārstēšanas metodes

Zane Saleniece,

LU Medicīnas fakultātes absolvente, ārste

Kārlis Kupčs,

Dr. med., RŠU profesors, radiologs diagnostis,
RSU Radioloģijas katedra, P. Stradiņa KUS,
Diagnosticiskās radioloģijas institūts

Jānis Šavlovskis,

Dr. med., radiologs diagnostis, P. Stradiņa KUS,
Diagnosticiskās radioloģijas institūts

Dāvis Ozoliņš,

neiroķirurgs, Bērnu KUS

Valts Ozoliņš,

bērnu ķirurgs, sirds ķirurgs, Bērnu KUS

Īsumā

Galēna vēnas malformācija ir reti sastopama iedzimta patoloģija, kas biežāk skar jaundzimušos, zīdaiņus un mazus bērnus. Ziņojumā iekļauta sešu Latvijā diagnosticēto Galēna vēnas malformāciju klīnisko gadījumu retrospektīva analīze. Dokumentēti katra slimnieka klīniskie simptomi, veiktās radioloģiskās diagnostikas metodes, ārstēšana un tās rezultāti, kā arī komplikācijas. Lai lasītājs gūtu labāku priekšstatu par šo patoloģiju, tiek sniegts viena klīniskā gadījuma detalizēts apraksts un pievienoti attiecīgā pacienta radioloģisko izmeklējumu attēli.

Galēna vēna jeb lielā smadzeņu vēna lokalizējas zem smadzeņu puslodēm, un tā pieder pie smadzeņu dziļo vēnu sistēmas. Tā ir nepāra vēna, kas veidojas, saplūstot abām iekšējām smadzeņu vēnām pie trešā smadzeņu ventrikula mugurējās sienas. Šī vēna savāc asinis no smadzeņu mugurējās bedres priekšējiem un centrālajiem reģioniem un tālāk ieplūst taisnajā venozajā sinusā [4].

Lielās smadzeņu vēnas malformācija, dēvēta arī par Galēna vēnas arteriovenoza aneirismu, ir reta iedzimta patoloģija, kas parasti skar jaundzimušos, zīdaiņus un mazus bērnus. Šīs patoloģijas sastopamības biežums ir tikai 1% no visām intrakraniālām vaskulārām malformācijām [11]. Lielās smadzeņu vēnas malformācija veido apmēram 30% no visām intrakraniālām vaskulārām malformācijām pediatrijā. Šai patoloģijai raksturīgi augsti neonatālās mirstības rādītāji [2]. Literatūrā aprakstīti tikai daži simti šīs patoloģijas gadījumu kopš 1937. gada. Arī Latvijā retās sastopamības dēļ šī malformācija nav plaši pētīta.

Lielās smadzeņu vēnas malformācijas patofizioloģijas pamatā ir fistulas veidošanās starp intrakraniālajām artērijām un em-

brionālā priekšējā smadzeņu pūšļa mediāno vēnu jeb Markovska vēnu, kas normāli īslaicīgi eksistē no embrija attīstības 8. līdz 12. nedēļai. Augsta spiediena asins plūsma neļauj šim asinsvadam regresēt, tādēļ tas paplašinās un neizveidojas normālas iekšējās smadzeņu vēnas un Galēna vēna [4, 7].

Izšķir horoidālas un murālas Galēna vēnas malformācijas [3]. Vairāk nekā 90% šo malformāciju pieder pie horoidālā tipa [1]. Horoidālo tipu raksturo vairāku bilaterālu sīka kalibra fistulu veidošanās Markovska vēnas priekšpusē, veidojot sarežģītu arteriālu labirintu. Murālajam tipam raksturīga ne vairāk kā četru liela kalibra fistulu veidošanās Markovska vēnas sienā, tās laterālajā vai apakšējā daļā [3].

Tipiskās Galēna vēnas malformācijas klīniskās manifestācijas ir iedzimta sirds mazspēja, augšanas un attīstības aizture, hidrocefālija, krampji, kā arī citi neiroloģiski simptomi un spontānas intrakraniālas hemorāģijas. Jaundzimušajiem lielās smadzeņu vēnas malformācija parasti manifestējas ar augsta spiediena sirds mazspēju, kam nepieciešama agresīva terapija. Zīdaiņiem no 1 līdz 12 mēnešu vecumam bieži novēro hidrocefāliju, kompensētu augsta

spiediena sirds mazspēju, neregulāras neiroloģiskas izcelsmes krampju lēkmes un fokālu neiroloģisku deficītu. Bērniem līdz 5 gadu vecumam raksturīga kompensēta augsta spiediena sirds mazspēja un neiroloģiska simptomātika, turpretī slimniekiem no 6 gadu vecuma bieži sastop spontānu intrakraniālu hemorāģiju, epileptiskas lēkmes, neiroloģisku deficītu un attīstības aizturi [2, 11].

Diagnozi apstiprina digitālā subtrakcijas angiogrāfija (DSA), taču bieži pirms tam tiek veikti citi radioloģiskie izmeklējumi – ultrasonogrāfija (USG), magnētiskā rezonanse (MR), magnētiskās rezonanses angiogrāfija (MRA) un datortomogrāfija (DT). Galēna vēnas malformāciju iespējams diagnosticēt prenatali veiktajā USG vai MR, sākot no grūtniecības otrā trimestra [4]. Neirosonogrāfija (NSG) ir noderīga izmeklēšanas metode neonatālajā periodā [2].

Agrāk Galēna vēnas malformācijas ārstēja, veicot atvērtas neiroķirurģiskas operācijas, taču šajos gadījumos pacientu mirstība bija ļoti augsta [9]. Mūsdienās par efektīvāko ārstēšanas metodi tiek uzskatīta endovaskulārā malformācijas embolizācija [6]. Procedūras pamatā ir okluzīvā materiāla (šķidrā embolizācijas sistēma, akrila līme, spirāles (*coil*)) depoziģija malformācijas vietā, lai sasniegtu tās pilnīgu obliterāciju [2]. Endovaskulārās metodes pasaulē sāka izmantot pagājušā gadsimta astoņdesmitajos gados kā paliatīvu ārstēšanu asinsvadu patoloģiju gadījumos [12]. Attīstoties tehnoloģijām un ieviešot modernas ārstēšanas un diagnostikas metodes, šos ārstēšanas veidus sāka lietot plašāk.

Galēna vēnas malformācijas ārstēšana ir atkarīga no pacienta vecuma patoloģijas diagnosticēšanas brīdī un vispārējā veselības stāvokļa. Galvenie embolizācijas mērķi ir fistulas slēgšana un cerebrālās asins plūsmas samazināšana, lai atvieglotu sirds mazspējas klīniskās izpausmes, kā arī hidrovenozā līdzsvara atjaunošana un normālas smadzeņu attīstības nodrošināšana. Optimālais mazuļa vecums embolizācijas procedūras veikšanai ir pieci mēneši [8]. Praksē tiek izmantota gan transarteriālas, gan transvenoza pieejas embolizācija [4].

Slimības prognozi un dzīves kvalitāti ietekmē kardiovaskulārās sistēmas stāvoklis un neiroloģiskā simptomātika pirms ārstēšanas. Visliktākā prognoze ir jaundzimušajiem ar smagu augsta spiediena sirds mazspēju [2]. Galēna vēnas malformācija var radīt nopietnas neatgriezeniskas pārmaiņas gan smadzenēs, gan citu orgānu sistēmās. Agrīna patoloģijas diagnostika un efektīvākā ārstēšanas taktika ir nozīmīga labākas pacientu dzīves kvalitātes un normālas garīgās attīstības nodrošināšanā.

Pētījuma mērķis bija izpētīt un analizēt no 2006. līdz 2015. gadam Latvijā diagnosticētos 6 Galēna vēnas malformācijas klīniskos gadījumus, ietverot šīs patoloģijas klīniskās izpausmes, diagnostikas iespējas, ārstēšanu un tās rezultātus, kā arī iespējamās komplikācijas.

Mēs retrospektīvi analizējām pacientu radioloģisko izmeklējumu attēlus un medicīnisko dokumentāciju, kas bija pieejama Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā. Pētījumā tika dokumentēti katra slimnieka klīniskie simptomi, veiktās radioloģiskās diagnostikas metodes, ārstēšana un tās rezultāti, kā arī komplikācijas.

Rezultāti

Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas arhīvā tika atrasti 6 Galēna vēnas malformācijas klīniskie gadījumi laika posmā no 2006. gada augusta līdz 2015. gada aprīlim. Iegūtie rezultāti par visiem pacientiem apkopoti 1., 2., 3. un 4. tabulā.

No 6 pacientiem 5 bija zēni un 1 meitene. Vecums, kādā tika diagnosticēta Galēna vēnas malformācija, variēja no 4 dienu līdz 5 gadu un 9 mēnešu vecumam. Aprēķinātais slimnieku vidējais vecums bija aptuveni 2 gadi un 1 mēnesis.

Analizējot ambulatorajās kartēs atrodamo informāciju, tikai 5 no 6 pacientiem novēroja raksturīgo simptomātiku. Kopumā

slimniekiem konstatēja gan neiroloģiskas, gan kardioloģiskas izpausmes, kā arī hidrocefāliju un spontānu intrakraniālu hemorāģiju. Pacientu klīniskās izpausmes apkopotas 1. tabulā.

Par Galēna vēnas malformācijas diagnostikas zelta standartu mūsdienās tiek uzskatīta digitālās subtrakcijas angiogrāfija (DSA), ko nereti veic vienlaikus ar malformācijas embolizācijas procedūru. Bieži pirms DSA veic arī citus radioloģiskos iz-

meklējumus, piemēram, NSG, MR, MRA vai DT. Pētītajiem pacientiem veiktie radioloģiskie izmeklējumi apkopoti 2. tabulā.

4 no 6 bērniem PSKUS tika veikta endovaskulāra malformācijas embolizācija, un visos gadījumos tika panākta arteriovenozās malformācijas pilnīga oklūzija. Trīm no endovaskulāri ārstētajiem pacientiem veica transarteriālas pieejas embolizāciju, bet vienam – transvenoza pieejas embolizāciju. Visiem bērniem panāca pilnīgu arterio-

1. tabula Pacientu ar Galēna vēnas malformāciju diagnozes noteikšanas vecums un simptomātika

Nr.	Pacienta dzimums	Vecums, kādā nosaka diagnozi	Simptomi			
			Neiroloģiskas izpausmes	Hidrocefālija	Hemorāģija	Kardiālas izpausmes
1.	Vīr.	4 dienas	Nomākti jaundzimušā refleksi Muskuļu hipotonija Hipodinamija	+	Spontāna intrakraniāla hemorāģija	Sirds mazspēja Atvērts arteriālais vads
2.	Vīr.	8 dienas	Nomākti jaundzimušā refleksi	-	-	Atvērts arteriālais vads Funkcionējoša ovlā atvere
3.	Vīr.	2 mēneši	Muskuļu hipotonija Hipodinamija Hiperestēzija <i>Noriecās saules simptoms</i>	+	Spontāna intrakraniāla hemorāģija	Labā kāmbara pārslodzes pazīmes EKG
4.	Siev.	1 gads 11 mēneši	-	+	-	Hipertrofiska kardiomiopātija
5.	Vīr.	4 gadi 6 mēneši	-	-	-	-
6.	Vīr.	5 gadi 9 mēneši	-	+	-	Hisa kūlīša labās kājiņas parciālas blokādes pazīmes EKG

2. tabula Pārskats par radioloģiskajiem izmeklējumiem, kas tika veikti pētījumā aprakstītajiem pacientiem

Nr.	Pacienta dzimums	Vecums, kādā nosaka diagnozi	Veiktie radioloģiskie izmeklējumi						
			Antenatāla USG	Neirosonogrāfija	Digitālās subtrakcijas angiogrāfija kopā ar embolizāciju	Digitālās subtrakcijas angiogrāfija	Magnētiskā rezonanse	Magnētiskā rezonanses angiogrāfija	Datortomogrāfija
1.	Vīr.	4 dienas	+	+	+	-	+	-	-
2.	Vīr.	8 dienas	-	+	-	-	+	+	-
3.	Vīr.	2 mēneši	-	+	+	-	+	+	+
4.	Siev.	1 gads 11 mēneši	-	-	+	+	+	-	-
5.	Vīr.	4 gadi 6 mēneši	-	-	-	+	+	-	-
6.	Vīr.	5 gadi 9 mēneši	-	-	+	-	+	+	-

3. tabula | Pārskats par izmantotajām ārstēšanas metodēm

Nr.	Pacienta dzimums	Vecums, kādā nosaka diagnozi	Vecums, kādā veic operāciju	Ārstēšanas veids			Kontroles DSA pēc embolizācijas – pilnīga AVM oklūzija
				Netiek ārstēts	Ķirurģija	Ventrikulo-peritoneāla šunta izveide	
1.	Vīr.	4 dienas	13 dienas	–	Transvenoza embolizācija ar platīna spirālēm un <i>Onyx</i>	–	+
2.	Vīr.	8 dienas	–	+	–	–	–
3.	Vīr.	2 mēneši	2 gadi 8 mēneši	–	Transarteriāla embolizācija ar <i>Onyx</i>	+	+
4.	Siev.	1 gads 11 mēneši	2 gadi 1 mēnesis	–	Transarteriāla embolizācija ar platīna spirālēm un <i>Onyx</i>	–	+
5.	Vīr.	4 gadi 6 mēneši	–	+	–	–	–
6.	Vīr.	5 gadi 9 mēneši	8 gadi 10 mēneši	–	Transarteriāla embolizācija ar <i>Onyx</i>	–	+

venozās malformācijas (AVM) oklūziju. Vecums, kādā pacienti tika ķirurģiski ārstēti, variēja no 13 dienu līdz 8 gadu un 9 mēnešu vecumam.

Vienam pacientam sakarā ar strauji pieaugošiem intrakraniālās hipertensijas simptomiem (bērns neēda, vēma, pieauga hidrocefālija un parādījās *norietošās saules* simptoms) izveidoja ventrikulo-peritoneālo šuntu (VPŠ). Pēc šuntēšanas operācijas neiroloģiskā simptomātika būtiski mazinājās.

Veiktā ārstēšana un tās rezultāti apkopoti 3. tabulā.

Diviem pacientiem attīstījās komplikācijas. Abiem slimniekiem pirms Galēna vēnas malformācijas embolizācijas konstatēja spontānu intrakraniālu hemorāģiju. Vienam no šiem bērniem (tabulā pirmais pēc kārtas) attīstījās spontāna intrakraniāla hemorāģija arī 3 dienas pēc embolizācijas. Otrs slimnieks (tabulā trešais) 9 gadu ilgā novērošanās periodā pārcieta gan vairākas šuntēšanas operācijas sakarā ar izveidotās šunta sistēmas disfunkciju, gan atkārtotas Galēna vēnas malformācijas ruptūras pēc embolizācijas. Rezultātā pacientam attīstījās parciālas epileptiskas lēkmes un labās pusēs hemisindroms, kas bija izteiktāks labajā rokā.

Kliniskais gadījums

Paciente, 1 gadu un 11 mēnešu veca meitene, nonāca slimnīcā plānveida kārtā galvas DSA veikšanai, lai precizētu dia-

gnozī. Stacionēšanas brīdī bērnam konstatēja hidrocefālijas sindroma pazīmes, kā arī runas veidošanās aizkavēšanos. Pacientei bija sūdzības par galvassāpēm. Kustību aktivitāte nebija aizkavēta. Objektīvi meitenei konstatēja puerilu elpošanu plaušās, bet patoloģiski trokšņi nebija auskultējami. Sirds darbība bija ritmiska, sirds toņi skaidri.

No anamnēzes zināms, ka meitenei pēc dzimšanas tika atklāta hipertrofiska kardiomiopātija ar plaušu hipertensiju un sirds mazspēja, taču laika gaitā tā bija kompensējusies. Pirmajā dzīves mēnesī, veicot MR izmeklējumu galvai, tika konstatēts veidojums epifīzes apvidū, kas ārstiem radīja aizdomas par AVM.

DSA izmeklējuma laikā agrīnajā arteriālajā fāzē konstatēja patoloģiski izlocītas dilatētas artērijas Galēna vēnas projekcijas zonā (skat. 1. attēlu). Vēlīnajā arteriālajā fāzē (skat. 2. attēlu) un venozajā fāzē (skat. 3. attēlu) bija redzama patoloģiska arteriovenoza šuntēšanās no *a. cerebri posterior* uz *v. Galeni* un tālāk uz venozajiem sinusiem. Tika apstiprināta Galēna vēnas arteriovenozas malformācijas diagnoze, un ārstu konsilijs ieteica veikt šīs malformācijas embolizāciju.

2 gadu un 1 mēneša vecumā meitenei P. Stradiņa klīniskajā universitātes slimnīcā tika veikta Galēna vēnas arteriovenozās malformācijas un intrakraniālās aneirismas embolizācija. Operācija notika vispārējā anestēzijā. Operācijas laikā tika punktētas

abas femorālās artērijas un ievadītas 4F ievadslūžas. Ar 4F vertebrālo diagnostisko katetru selektīvi katetrizēja *a. carotis interna dextra et sinistra*. Kontrastējot *a. vertebralis dextra et sinistra*, bija redzama plaša AVM ar fistulu un gigantisku aneirismu Galēna vēnas rajonā. Caur mikrokatetru tika embolizēta aneirisma, izmantojot platīna spirāles, un AVM, izmantojot *Onyx* šķidro embolizācijas sistēmu. Tika panākta totāla AVM un aneirismas oklūzija (skat. 4. attēlu). Manipulācijas beigās pacienti ekstubēja, un tika veikta femorālo artēriju manuāla kompresija un panākta hemostāze. Embolizācija noritēja bez sarežģījumiem. Kopumā manipulācija ilga deviņas stundas. Pēc tam meiteni pārveda uz Bērnu KUS.

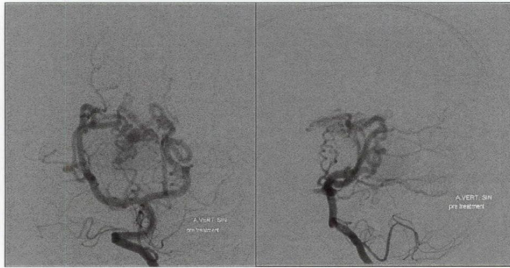
Pirmajā pēcoperācijas dienā slimnieces apziņa bija skaidra, hemodinamika stabila, cīpslu refleksi izraisāmi un kustības ekstremitātēs nebija traucētas. Vakarā paaugstinājās ķermeņa temperatūra līdz 37,7 °C, kā arī tika konstatēti atsevišķi papulozi izsitumi, kas varēja liecināt par alerģisku reakciju. Otrajā pēcoperācijas dienā stāvoklis uzlabojās. Trešajā dienā pēc operācijas paciente sūdzējās par galvassāpēm. Pēc operējošā ārsta rekomendācijām sakarā ar hidrocefāliju tika veikta galvas datortomogrāfija, kurā saskatīja masīvu artefaktu no embolizācijas materiāla un nedaudz paplašinātu ventrikulāro sistēmu, taču smadzeņu vielā patoloģiskas struktūras netika konstatētas. Ceturtajā pēcoperācijas dienā meitenei izrakstīja no stacionāra.

Divus mēnešus pēc embolizācijas (2 gadu un 3 mēnešu vecumā) pacientei veica kontroles MR izmeklējumu, kurā apstiprinājās patoloģiskās arteriovenozās fistulas slēgšanās (skat. 5. attēlu). Objektīvi neiroloģiskus simptomus nekonstatēja. Apskates laikā neirologs konstatēja nelielu kustību un koordinācijas traucējumus.

3 gadu un 3 mēnešu vecumā meitenei tika veikta kontroles DSA galvai vispārējā anestēzijā caur *a. femoralis dextra*. Arteriovenozā fistula bija pilnībā okludēta bez rekanalizācijas pazīmēm. Pēc izmeklējuma pacientes veselības stāvoklis bija stabils, bez patoloģiskām pazīmēm.

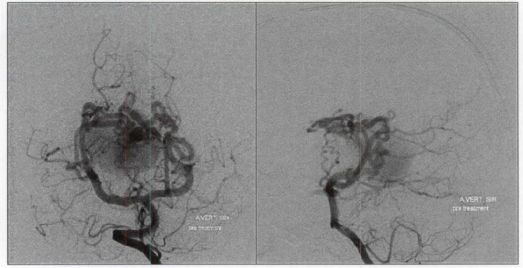
6 gadu un 5 mēnešu vecumā (4 gadus un 6 mēnešus kopš Galēna vēnas malformācijas diagnozes noteikšanas brīža) bērnam veica galvas magnētiskās rezonanses angiogrāfiju. Izmeklējumā neieguva datus par AVM fistulu, bet konstatēja sekundā-

1. attēls | Cerebrālā DSA caur kreiso vertebrālo artēriju pirms embolizācijas, agrinā arteriālā fāze



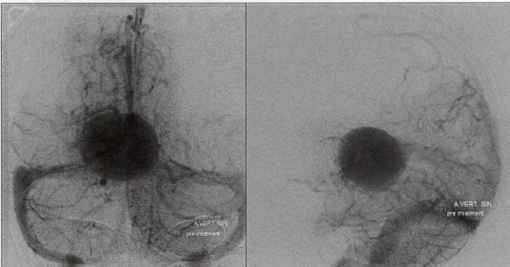
Redz patoloģiski izlocītas, dilatētas artērijas v. Galeni projekcijas rajonā.

2. attēls | Cerebrālā DSA caur kreiso vertebrālo artēriju pirms embolizācijas, vēlinā arteriālā fāze



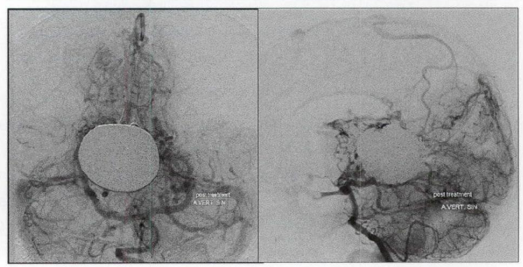
Redz patoloģisku arteriovenožu šuntēšanos no *a. cerebri posterior* uz v. Galeni un tālāk uz venozajiem sinusiem.

3. attēls | Cerebrālā DSA caur kreiso vertebrālo artēriju pirms embolizācijas, venozā fāze



Redz patoloģisku arteriovenožu šuntēšanos no *a. cerebri posterior* uz v. Galeni un tālāk uz venozajiem sinusiem.

4. attēls | Kontroles DSA pēc embolizācijas, vēlinā arteriālā fāze



ru supratentoriālu hidrocefāliju. Objektīvi neirologs perēkļu simptomātiku no CNS puses nekonstatēja. Bērnam kustības rokās un kājās bija saglabātas, simetriskas, bez jušanas traucējumiem.

Diskusija

Galēna vēnas malformācija visbiežāk skar cilvēka augļus fetālajā periodā un zīdaiņus [2]. Starp mūsu pētījumā iekļautajiem pacientiem bija divi jaundzimušie, viens zīdains un trīs bērni no 1 līdz 5 gadu vecumam. Tā kā 9 gadu ilgā laika periodā Latvijā diagnosticētas tikai 6 Galēna vēnas malformācijas, apstiprinās šīs patoloģijas retā sastopamība.

Lielās smadzeņu vēnas malformācijas gadījumā palielināts sistēmisko venozo asiņu daudzums, kas plūst uz sirds labo priekškambari, var veicināt šunta veidošanos starp sirds labo un kreiso pusi – funkcionējošu ovālo atveri (ja šunts iet caur ovālo atveri) vai atvērtu arteriālo vadu (ja šunts izveidojies arteriālā vada līmenī) [11]. Pētījuma 1. tabulā redzams, ka kardi-

ālas izpausmes bija novērojamas 5 bērniem, turklāt tās tika konstatētas dažādos vecumos. Mūsu pacientiem novēroja gan iedzimtus sirds anatomiskus defektus, gan arī izmaiņas, kas sekundāri veidojās sirdī tilpuma pārslodzes dēļ.

Hidrocefāliju var radīt:

- 1) smadzeņu struktūru, kas veicina CSŠ cirkulāciju, palielināšanās paaugstināta venozā spiediena dēļ;
- 2) traucēta CSŠ absorbcija;
- 3) venozo sinusus attīstības traucējumi;

5. attēls | Kontroles magnētiskā rezonanse pēc 2 mēnešiem



Fistula slēgta.

4) dilatēta Galēna vēna, kas nospiež smadzeņu akveduktu [4].

Mūsu pētījumā 4 no 6 pacientiem konstatēja hidrocefāliju – diviem pacientiem papildus novēroja intrakraniālas hipertensijas pazīmes, bet diviem pārējiem bija asimptomātiska hidrocefālija.

Neiroloģiskās izpaušmes ir neadekvātas smadzeņu perfūzijas sekas [11]. Mūsu pētījumā 1. tabulā redzams, ka neiroloģiskā simptomātika bija izteiktāka zīdaiņiem nekā bērniem, kas bija sasnieguši 1 gada vecumu. Neiroloģiskus simptomus varēja provocēt arī hidrocefālijas attīstība, kā arī spontāna intrakraniāla hemorāģija, kas attīstījās diviem pētījumā iekļautajiem slimniekiem.

Pētot pacientu medicīnisko dokumentāciju, varēja secināt, ka saslimušajiem zīdaiņiem raksturīga spilgtāka klīniskā simptomātika un smagāks vispārējais stāvoklis nekā vecākiem bērniem. Pacientiem, kas sasnieguši gada vecumu, attīstījušies slimības kompensācijas mehānismi. Galēna vēnas malformācijas vēlino klīnisko izpaušmi varētu skaidrot ar to, ka veidojums bijis neliels, un asins plūsmas ātrums caur arteriovenoziem šuntu nav bijis liels [12].

Vienam no mūsu slimniekiem netika novērota neviena no raksturīgajām Galēna vēnas malformācijas klīniskajām izpaušmēm. Tas nozīmē, ka katram pacientam šīs diagnozes gadījumā simptomātika var atšķirties, ņemot vērā organisma kompensējošās spējas. Katra bērna veselības stāvoklis jāvērtē atsevišķi. Nepastāv strikts klīnisko izpaušmju ideālajums atkarībā no slimnieka vecuma.

Lielās smadzeņu vēnas malformācijas diagnozi apstiprina DSA, ko bieži veic vienlaikus ar endovaskulāro embolizāciju [8]. 4 no pētījumā iekļautajiem pacientiem tika veikta DSA, no kuriem 3 pacientiem to veica vienlaikus ar embolizācijas procedūru. Vairākiem pacientiem diagnostikas nolūkos tika veikta MR un MRA, kas arī, iespējams, varētu būt pietiekami informatīvas un detalizētas Galēna vēnas malformācijas diagnostikas metodes. DT, ņemot vērā tās kaitīgo ietekmi, netiek plaši izmantota pediatrijā, taču šajā izmeklējumā var labi vizualizēt intrakraniālas hemorāģijas.

Galēna vēnas malformācijas ārstēšana ir atkarīga no pacienta vecuma patoloģijas diagnosticēšanas brīdī un vispārējā veselības stāvokļa. Mūsdienās arteriovenoziem malformāciju ārstēšanā kā pirmo ārstēša-

nas metodi izmanto endovaskulāru embolizāciju ar transarteriālu pieeju [6]. Pētījumā 4 pacientiem, kam veica embolizāciju, 3 gadījumos tā tika realizēta ar transarteriālu pieeju, bet vienā gadījumā izmantoja transvenoziem embolizāciju. Visos gadījumos tika panākta malformācijas slēgšanās.

Optimālais vecums embolizācijas veikšanai ir 5 mēneši [6]. Trīs no četriem mūsu pētījumā iekļautajiem pacientiem, kas tika endovaskulāri ārstēti, bija sasnieguši gada vecumu. Vienam no slimniekiem pēc vitālām indikācijām veica transvenoziem pieejas embolizāciju jau 13 dienu vecumā. Jāpiebilst, ka šis bija priekšlaikus dzimis bērns (29. gestācijas nedēļa), un viņa vispārējais stāvoklis bija ļoti smags iedzimtas sirds mazspējas dēļ.

Transarteriālā pieeja netiek uzskatīta par optimālu ārstēšanas metodi jaundzimušajiem, jo viņiem ir ļoti trausli asinsvadi un pareiza distālā katetra pozicionēšana var būt apgrūtināta [5]. Jaundzimušo ārstēšanā priekšroka tiek dota transvenoziem pieejai, kas ir tehniski vieglāk izpildāma [10]. Slimniekiem, kas ir endovaskulāri ārstēti pēc piecu mēnešu vecuma sasniegšanas, pierādīta lielāka ārstēšanas efektivitāte un mazāks smadzeņu attīstības un nobriešanas traucējumu risks [8]. Tieši tāpēc invazīvie radiologi embolizācijas procedūru cenšas atlikt, kamēr pacients nav sasniedzis vismaz gada vecumu, ja vien nepastāv vitālas indikācijas endovaskulārai ārstēšanai.

Pētījumā iekļauto pacientu endovaskulārajā ārstēšanā izmantoja gan spirāles (*coils*), gan šķidro embolizācijas sistēmu (abus šos materiālus iespējams izmantot arī vienlaikus vienā procedūrā). Latvijā priekšroka tiek dota šķidrājam embolizācijas sistēmai *Onyx*, jo ar to vieglāk kontrolēt embolizējamā materiāla ievadi malformācijā.

Pēc endovaskulārās ārstēšanas var attīstīties komplikācijas, no kurām biežākās ir spontāna intracerebrāla hemorāģija, smadzeņu ishēmija un neiroloģisks deficīts [4]. Literatūrā apraksta vairāku embolizācijas procedūru nepieciešamību, lai izvairītos no intrakraniālas hemorāģijas attīstības [2]. Ja endovaskulāro procedūru veic nesteidzīgi, rūpīgi un netiek bojāta smadzeņu venozā sistēma, komplikāciju risks ir minimāls un vēlamais rezultāts ir sasniedzams vienas manipulācijas laikā. Intrakraniālas hemorāģijas risku palielina dzīji esošs veidojums,

sarežģīta tā arhitektonika un komplicēta ķirurģija [12]. Jāpiebilst, ka endovaskulārās ārstēšanas iznākums ir atkarīgs no operējošo ārstu pieredzes.

Visus mūsu pētījuma pacientus embolizēja ar vienu embolizācijas procedūru. 2 pacientiem pēc endovaskulārās ārstēšanas attīstījās komplikācijas. Vienam pacientam radās spontāna intrakraniāla hemorāģija 3 dienas pēc transvenoziem pieejas embolizācijas. Intrakraniālas hemorāģijas risku varēja palielināt procedūras veikšana agrīnā vecumā (13 dienu vecumā), kā arī arteriovenoza šunts ar lielu asins plūsmu malformācijā. Otrs pacients pārcieta vairākas AVM reruptūras pēc embolizācijas, kas rezultējās ar simptomātisku epilepsiju un labās puses hemisindromu. Jāpiebilst, ka šim pacientam sakarā ar strauji progresējošu intrakraniālas hipertensijas simptomātiku bija izveidots VPŠ. Bērns 9 gadu ilgā novērošanās periodā pārcieta vairākas VPŠ sistēmas disfunkcijas epizodes, kas arī varēja paaugstināt minēto komplikāciju attīstības risku.

Klīniskajā gadījumā aprakstītajai pacientei tika sasniegts ļoti veiksmīgs ārstēšanas rezultāts, kas pierādīja to, ka var panākt Galēna vēnas malformācijas patoloģisko fistulu pilnīgu oklūziju vienas manipulācijas laikā. 4 gadu un 6 mēnešu ilgā novērošanās periodā meitenei nekonstatēja nedz pērkļu simptomātiku saistībā ar centrālo nervu sistēmu, nedz kustību un jušanas traucējumus ekstremitātēs.

Secinājumi

Galēna vēnas malformācija ir reta iedzimta patoloģija, kas visbiežāk tiek diagnosticēta maziem bērniem. Lielās smadzeņu vēnas aneirismai raksturīga neiroloģiska un kardioloģiska simptomātika, kā arī hidrocefālija un spontāna intrakraniāla hemorāģija. Jaundzimušajiem un zīdaiņiem biežāk konstatē kardiālas un neiroloģiskas malformācijas izpaušmes, bet vecākiem bērniem – hidrocefāliju un kompensētu sirds mazspēju. Galēna vēnas malformācijas diagnozi apstiprina DSA, ko nereti veic vienlaikus ar embolizācijas procedūru, taču radioloģiskajā diagnostikā izmanto arī MR un MRA. Par efektīvāko šīs arteriovenoziem malformācijas ārstēšanas metodi tiek uzskatīta endovaskulārā embolizācija. Jaundzimušo ārstēšanā rekomendē transvenoziem pieejas embolizāciju, bet bērniem, kas sasnieguši viena gada vecumu, veic trans-

arteriālas pieejas embolizāciju. Šī iedzimtā patoloģija var radīt nopietnas un neatgriezeniskas komplikācijas, piemēram, dekom-

pensētu sirds mazspēju, spontānu intrakraniālu hemorāģiju, neiroloģisku deficītu vai attīstības aizturi, kas var būtiski ietekmēt

pacientu dzīves kvalitāti, tāpēc ir svarīga agrīna malformācijas diagnostika un efektīvākā ārstēšanas taktika.

Literatūra

- Barkovich, A. J. (2005). *Pediatric Neuroimaging*. 4th ed. *Anomalies of Cerebral Vasculature: Diagnostic and Endovascular Considerations*. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, p. 875-884.
- Bernard, L. Maria (2009). *Current Management in Child Neurology*. 4th ed. Chapter 103: Central Nervous System Vascular Malformations. Hamilton, Ont., Canada: BC Decker Inc, PMPH, p. 721-723.
- Bradac, G. B. (2011). *Cerebral Angiography. Normal Anatomy and Vascular Pathology*. Chapter 12: Vascular Malformations of the Central Nervous System. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag Berlin Heidelberg, p. 164-169.
- Byrne, J. V. (2012). *Tutorials in endovascular neurosurgery and interventional neuroradiology*. Berlin: Springer-Verlag Berlin Heidelberg, p. 67; p. 219-228.
- Dowd, C. F., Halbach, V. V., Barnwell, S. T., Higashida, R. T., Edwards, M. S. B., Hieshima, G. B. (1990). Transfemoral Venous Embolization of Vein of Galen Malformations. *AJNR*, 11, p. 643-648.
- Hansen, D., Kan, P. T., Reddy, G. D., Mohan, A. C., Jea, A., Lam, S. (2016). Pediatric knowledge update: Approach to the management of vein of Galen aneurysmal malformations in neonates. *Surg Neurol Int*, 7. DOI:10.4103/2152-7806.182415
- Ho, Mai-Lan, Eisenberg, R. L. (2014). *Neuroradiology signs*. United States: McGraw-Hill Education, p. 257.
- Lasjaunias, P. L., Chng, S. M., Sachet, M., Alvarez, H., Rodesch, G., Garcia-Monaco, R. (2006). *The Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations*. *Neurosurgery*, 59(5), S3-184-S3-194.
- Meila, D., Grieb, D., Melber, K., Jacobs, C., Maslehaty, H., Petridis, A., El Habony, R., Lanfermann, H., Scholz, M., Brassel, F. (2016). Hydrocephalus in vein of Galen malformation: etiologies and therapeutic management implications. *Acta Neurochir (Wien)*, 158(7), 1279-84. doi: 10.1007/s00701-016-2836-y.
- Mitchell, P. J., Rosenfeld, J. V., Dargaville, P., Loughnan, P., Ditchfield, M. R., Frawley, G., Tress, B. M. (2001). Endovascular Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations Presenting in the Neonatal Period. *AJNR*, 22, p. 1403-1409.
- Sievert, H., Qureshi, S. A., Wilson, N., Hijazi, Z. M. (2015). *Interventions in Structural, Valvular, and Congenital Heart Disease*. 2nd ed. Section 7, Chapter 77: Systemic arteriovenous fistulas. Boca Raton, London, New York: Taylor & Francis Group, LLC, CRC Press, p. 646-647.
- Yan, J., Wen, J., Gopaul, R., Zhang, Chao-Yuan and Xiao Shao-wen. (2015). Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg*, 123(4), p. 872-890. DOI: 10.3171/2014.12.JNS141249