

AV malformace vena Galeni u novorozence

MUDr. Tomáš Jimramovský
Pediatrická klinika LF MU a FN Brno
Novorozenecká JIP

AV malformace vena Galeni u novorozence

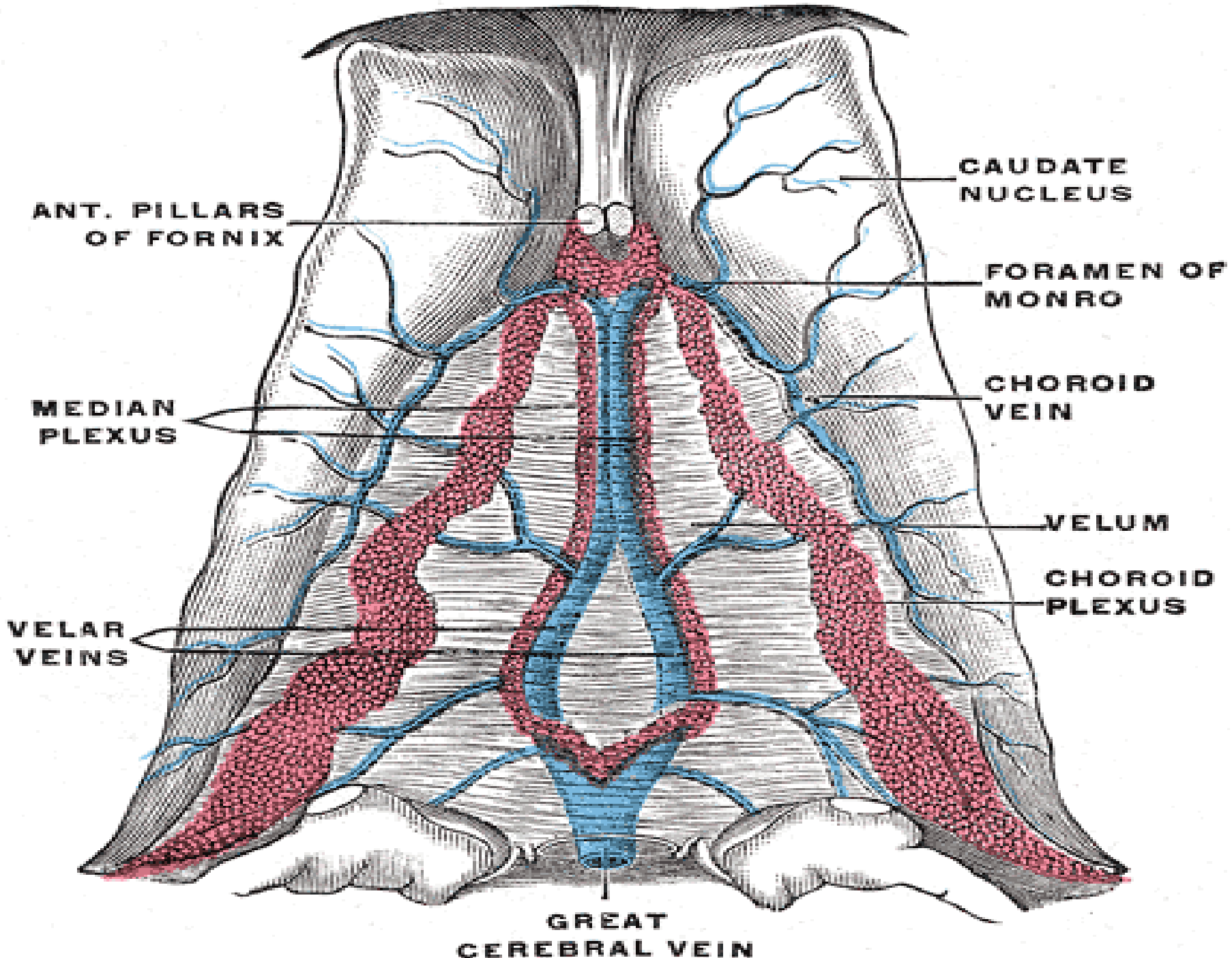
Úvod

- arteriovenosní malformace vena Galeni je vzácná vrozená vada charakterizovaná zkratem toku arteriální krve do rozšířené žíly
- tvoří 1% cerebrovaskulárních malformací
- incidence ?????
- obě pohlaví bývají postiženy stejně

AV malformace vena Galeni u novorozence

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 Markowskiho žíly



Superior sagittal sinus

Cortical veins

Inferior sagittal sinus

Internal cerebral veins

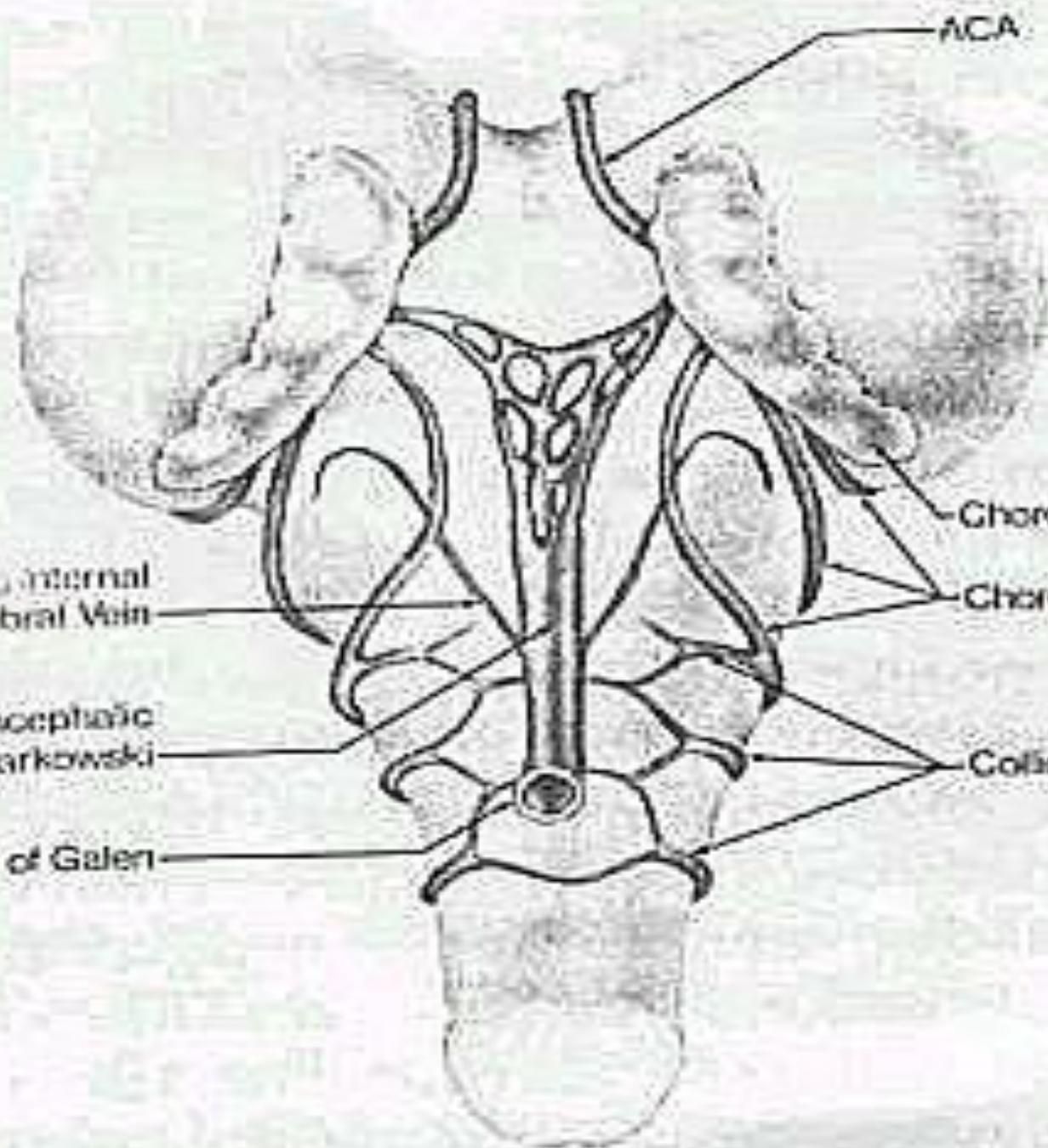
Vein of Galen

Superior vermilian vein

Precentral vein

Straight sinus

torcular Herophilii



ACA

Choroidea Plexus

Choroidea Arteries

Collicular Arteries

Diagrammatic Internal
Cerebral Vein

Medial Proencephalic
Vein of Markowski

Future Vein of Galen

AV malformace vena Galeni u novorozence

Etiologie a patogenese

- předpokládá se, že AV malformace vzniká nejčastěji v průběhu 6. až 11. týdne gravidity
- primitivní cévy se kříží a jsou od sebe odděleny pouze tenkou dvojrstvou endoteliálních buněk
- vytvořením spojení (píštěle) mezi primitivními choroideálními arteriemi a primitivními vénami dochází k poruše diferenciaci a vzniká malformace

AV malformace vena Galeni u novorozence

Diagnostika

- AV malformace zjistitelná již prenatálním UZ vyšetřením
- při nálezu AV malformace mozku se zaměřit na srdce
- přítomnost srdečního selhávání signalizuje nepříznivou prognosu
- postnatálně - UZ mozku a srdce
 - MR / CT angiografie

AV malformace vena Galeni u novorozence

Klinické projevy

- jsou většinou přítomny ihned po narození, ale vzácně se manifestují i v pozdějším věku
- srdeční selhání - tachypnoe, respirační selhání, cyanosa, otoky, hepatomegalie
- známky poškození mozku - příznak zapadajícího slunce u hydrocefalu
 - křeče
 - poruchy vědomí až koma
- koagulopatie - DIC, syndrom Kassabach-Merittové

AV malformace vena Galeni u novorozence

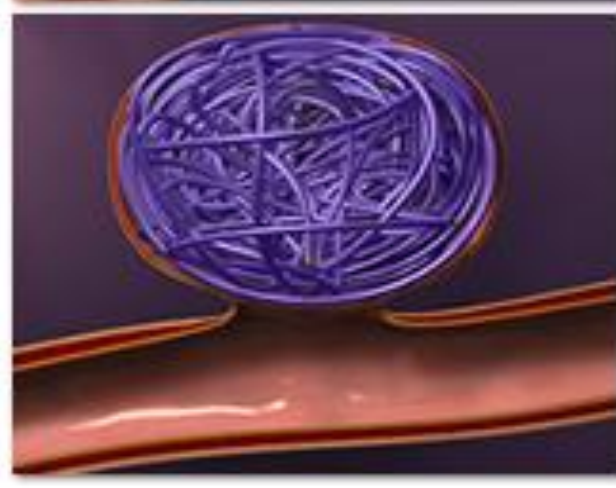
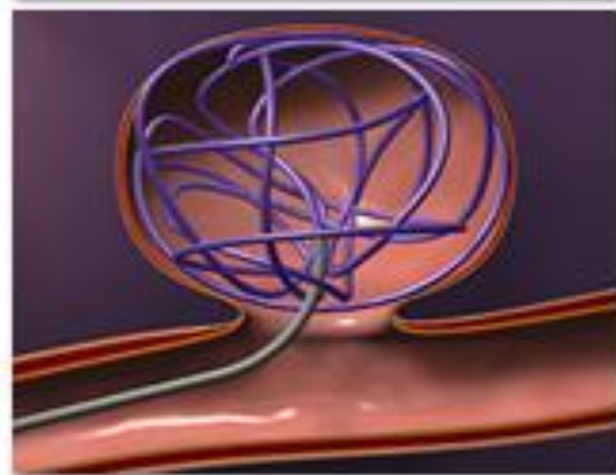
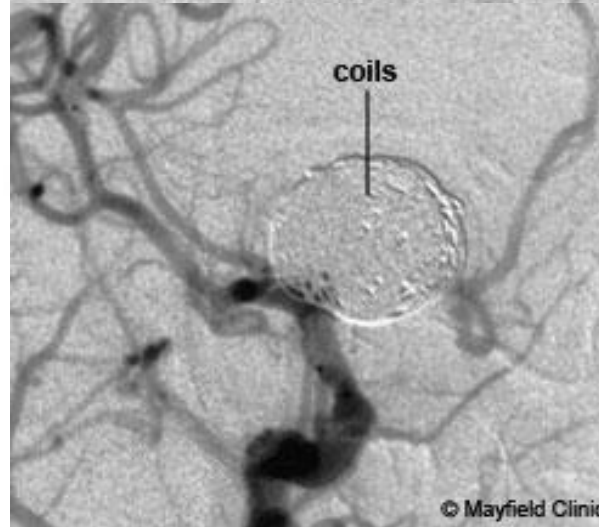
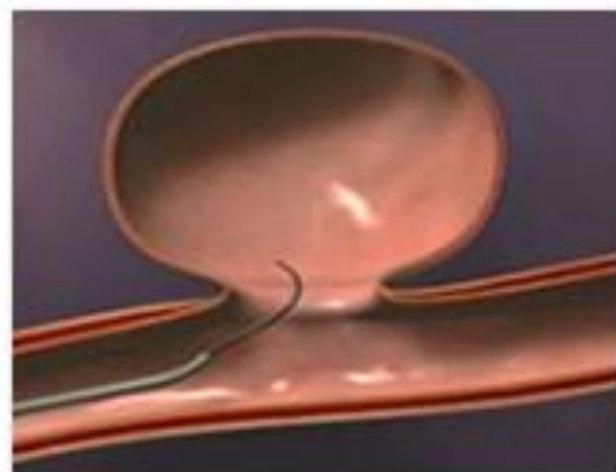
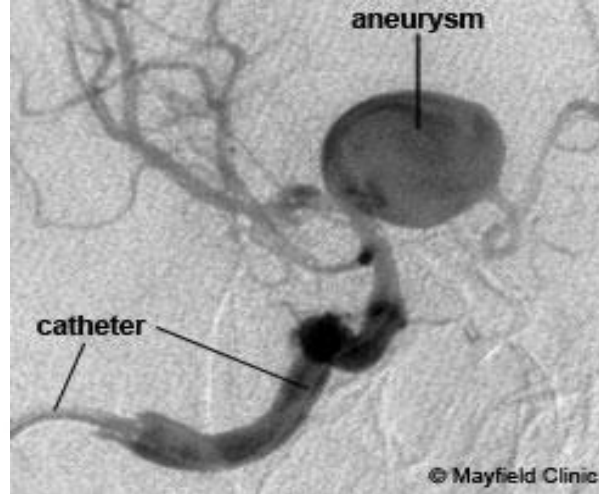
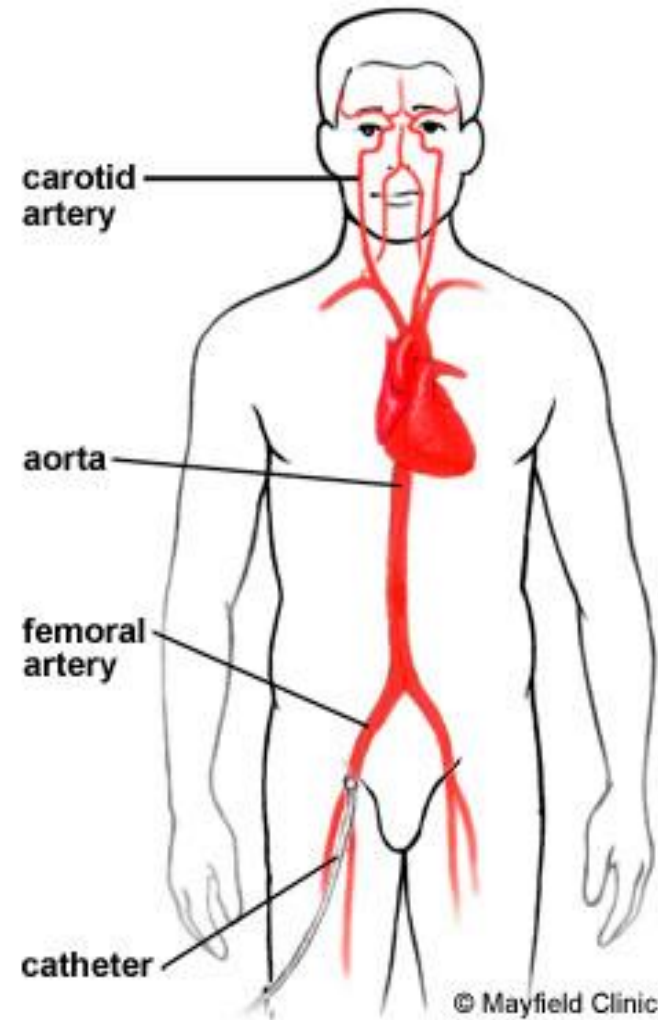
Terapie

- nutná multioborová spolupráce
- neonatolog - péče o vitální funkce a vnitřní prostředí
- kardiolog - léčba srdečního selhání
- neurolog - léčba křečí
- neurochirurg - léčba hydrocefalu (až po radiologické intervenci)
- event. hematolog
- intervenční radiolog

AV malformace vena Galeni u novorozence

Terapie

- před zavedením endovaskulárních technik byla mortalita po chirurgickém zákroku cca 90 %
- v současné době je standardním postupem embolizace přívodných arterií mikrospirálkami (coily) nebo častěji tkáňovým lepidlem
- až 50 % AV malformací vena Galeni je neřešitelných !!!!!





AV malformace vena Galeni u novorozence

Mortalita a morbidita

- mortalita dnes dosahuje díky přidruženému postižení mozku a srdce 65-80 %
- přítomnost srdečního selhávání signalizuje nepříznivou prognosu
- u přeživších dětí často patrný neurologický deficit

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- dítě z I. fyziologické gravidity, rodinná anamneza negativní
- ve 30.t.g. při UZ vyšetření vysloveno podezření na aneurysma mozku
- matka odeslána ke konzultaci do FN Praha-Motol, kde zjištěna AV malformace vena Galeni a pravostranné srdeční selhávání
- doporučeno provedení MR plodu a následně svolání multioborového konzilia k určení dalšího postupu

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- konsilium neproběhlo, MR neprovedena, gravidita již dále nebyla sledována
- porod ve 39.t.g., o víkendu, v okresní nemocnici, indukovaný, zvažováno i použití kleští, cca 10 hodin od indukce pro patologické KTG a z perinatologické indikace proveden porod SC
- porozena zralá holčička, PH 3450g, PD 51 cm, zkalená PV, AS 5-9-9, bezprostřední poporodní adaptace byla v normě
- volána naše převozová služba a dítě přeloženo na naši NJIP

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- při přijetí dítě při vědomí, dráždivé, spontánně ventilující, AS pravidelná, slabý šelest nad levým klíčkem, břicho měkké, játra nezvětšena, hlava normocefalická
- kardiologické vyšetření potvrzuje přetížení pravého srdce
- základní biochemie, KO i koagulace v normě
- na UZ mozku aneurysma cca 3x3 cm a masivní hydrocefalus

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- 2. den hospitalizace domluva s neurochirurgy a radiology na dalším postupu
- 3. den hospitalizace provedena MR angiografie mozku s nálezem:
AV malformace vena Galeni 40x38x35 mm, aneurysmatické rozšíření sinus rectus, confluens sinuum a levostranného sinus transversus, malformace tlačí na aqueductus a způsobuje obstrukční hydrocefalus, 3. komora 13 mm, occip. rohy vlevo 28 mm, frontální rohy 16.3 mm

Jurickova^Adela^^
ID:106000/8228
DoB:2010-10-16
2010-10-17
09:45:54
No. 17

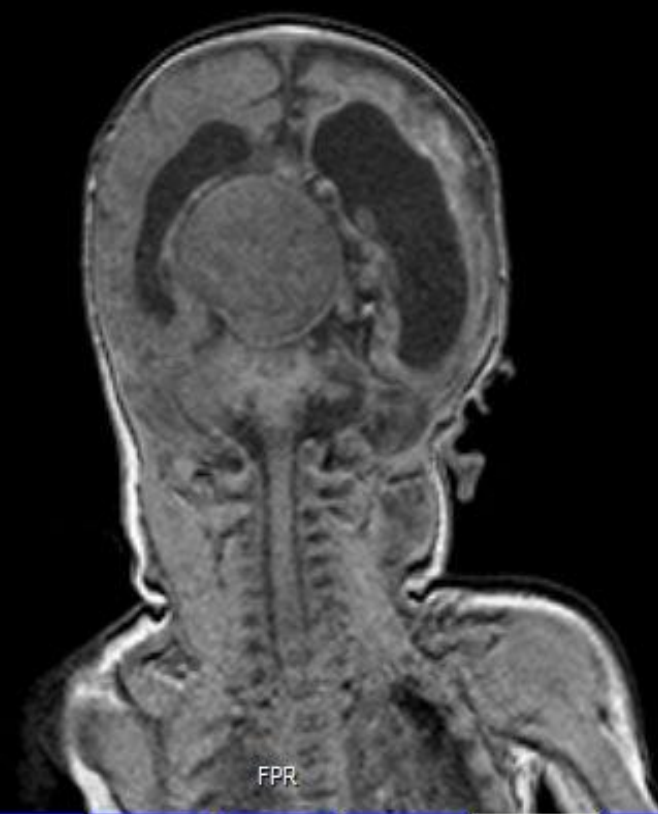
HAL

FDN Brno
Panorama HFO

RPH

LAF

GR
TR:189.008
TE:2.238
SP:96
SL:5
CM:



FPR

C: 231
W: 403

Jurickova^Adela^^
ID:106000/8228
DoB:2010-10-16
2010-10-17
09:54:57
No. 68

AHR

FDN Brno
Panorama HFO

RHP



LFA

GR
TR:30
TE:10.36
SP:46.9
SL:1.4
CM:

PFL

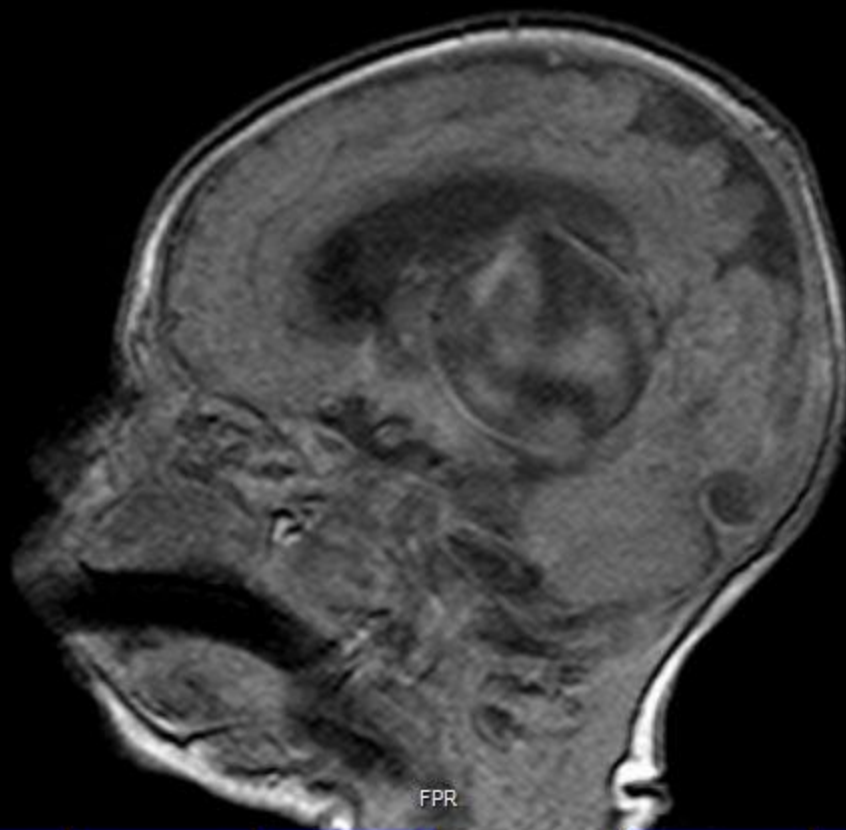
C: 100
W: 175

Jurickova^Adela^^
ID:106000/8228
DoB:2010-10-16
2010-10-17
10:10:20
No. 10

HAL

FDN Brno
Panorama HFO

AFR



PHL

GR
TR:135.13
TE:2.339
SP:64.8
SL:6
CM:

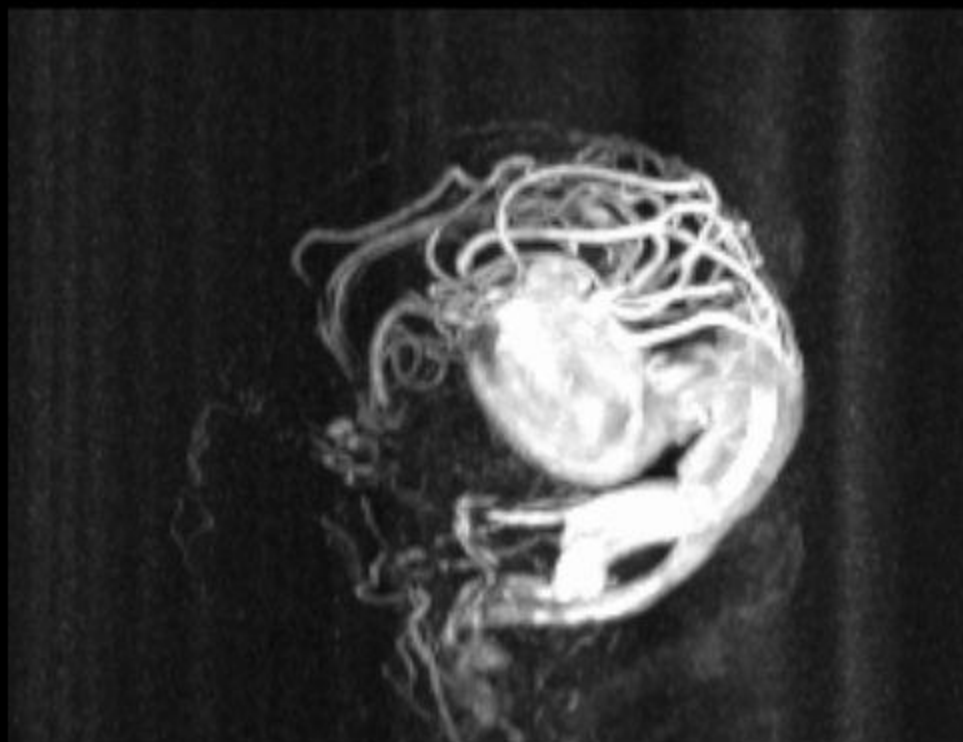
FPR

C: 114
W: 198

Jurickova^Adela^^
ID:106000/8228
DoB:2010-10-16
2010-10-17
10:14:30
No. 1

HAL

FDN Brno
Panorama HFO



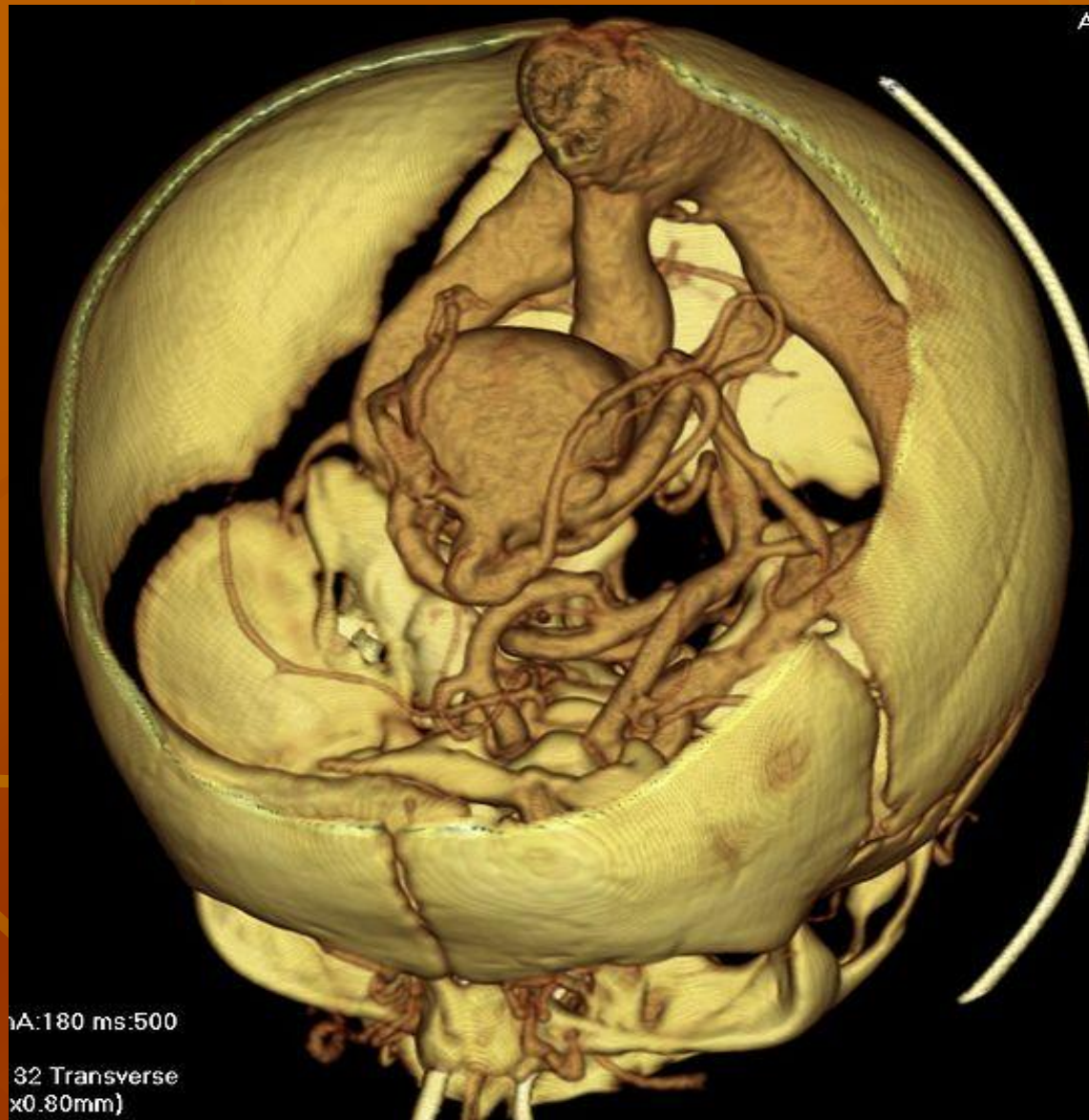
AFR

PHL

GR
TR:16.9323
TE:7.428
SP:0
SL:178.489
CM:

FPR

C: 113
W: 197



A:180 ms:500

32 Transverse
(x0.80mm)

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- stran dalšího postupu kontaktování kolegové z FN v Praze-Motole a na jejich doporučení prim. Charvát z VFN Praha-Střešovice, který po shlédnutí MR angiografie indikoval endovaskulární řešení
- vzhledem k riziku při transportu byl zákrok proveden v naší nemocnici 5. den hospitalizace
- dítě v dobrém klinickém stavu, kontrolní KO a koagulace v normě

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- přes tříslu zaveden diagnostický katetr do ACI l.dx., ověřena AV malformace a výkon konvertován k embolizaci, mikrokatetrem nasondovány přívodné tepny z ACP, pro vysoký průtok nešlo embolizovat lepidlem, proto rozhodnuto o embolizaci spirálkami
- pro nepříznivé anatomické poměry však embolizována jen jedna přívodná arterie z celkového počtu cca 20
- celková doba výkonu 150 minut

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- po zákroku zlepšení srdečních funkcí
- 8. den hospitalizace ale zhoršení klinického stavu, respirační selhání s nutností intubace a UPV, hepatomegalie, v odběrech známky DIC, opakovaně podávána ČMP a Fibrinogen, dále v odběrech ALT 7.8, AST 28.56, Bili-celk 81.7, Bili-přímý 49.2, Albumin 26
- při kontrolním kardiologickém vyšetření hraniční funkce myokardu s hypertroficko-fibrotickou přestavbou endokardu

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- na očním pozadí bez známek nitrolební hypertenze
- neurochirurgické konsilium neindikovalo drenáž mozkových komor
- neurologický nálezn - deviace bulbů doprava, těžká hypotonie, kmenové reflexy slabě výbavné
- kontrolní UZ mozku - těžce změněná mozková tkáň tloušťky jen 7 mm !!!

AV malformace vena Galeni u novorozence

Kazuistika

- stav hodnocen jako infaustní
- postupná progrese srdečního selhávání
- 14. den hospitalizace srdeční zástava a exitus
- pitevní protokol - smrt v důsledku srdečního selhání, které bylo způsobeno základní diagnosou

AV malformace vena Galeni u novorozence

Závěr

- AV malformace vena Galeni je vzácná vrozená vývojová vada, jejíž mortalita je i přes pokroky v terapii stále vysoká
- při prenatálním nálezu kardiálního selhávání je mortalita téměř 100%
- vhodné již prenatálně provést multioborové konsilium k určení dalšího postupu a plánovat porody těchto dětí v perinatologických centrech

DĚKUJI ZA POZORNOST

