

Klinika za pedijatriju KBC-a u Zagrebu,
Klinika za ženske bolesti i porode Kliničke bolnice »Mercur« u Zagrebu

**ANEURIZMA VENE GALENAE
– RIJETKA KRVOŽILNA MALFORMACIJA
FETALNOG MOZGA**

**THE VEIN OF GALEN ANEURYSM
– THE RARE VASCULAR MALFORMATION OF FETAL BRAIN**

*Žana Žegarac, Željko Duić, Leder Miljenko, Kukura Vlastimir,
Razum Svjetlana, Vesna Benjak*

Prikaz slučaja

Ključne riječi: aneurizma vene Galenae, prenatalna dijagnostika, endovaskularna embolizacija, moždana anomalija

SAŽETAK. Aneurizma vene Galenae je rijetka vaskularna malformacija ploda, koja se u trudnoći dijagnosticira uglavnom u trećem tromjesječju. Prikazana je antenatalno postavljenu dijagnozu ove rijetke krvožilne malformacije fetusa u 33. tjednu trudnoće. Dijagnoza je postavljena ultrazvučnim pregledom. Ostala vidljiva morfologija ploda je bila uredna. Trudnoća je završena elektivnim carskim rezom. Postnatalno je potvrđeno da se radi o aneurizmi vene Galenae. Naglašavamo važnost detaljnog ultrazvučnog pregleda morfologije ploda, kao i važnost odgovarajućih visokokvalitetnih ultrazvučnih aparata.

Case report

Key words: fetal ultrasound, prenatal diagnostics, endovascular embolization, brain anomaly

SUMMARY. The vein of Galen aneurysm is a rare vascular malformation of the fetal brain. During pregnancy it is mainly diagnosed in the third trimester. We present a successful antenatal diagnosis of this rare vascular malformation of the fetus in the 33rd week of pregnancy. The diagnosis was made by ultrasonography. The other visible morphology of the fetus was normal. The pregnancy was terminated by an elective Caesarean section. The vein of Galen aneurysm was confirmed postnatally. We place emphasis upon the detailed ultrasonography of the morphology of the fetus, as well as on the significance of the adequate and high-quality, sophisticated ultrasound machine.

Uvod

Aneurizma vene Galenae (AVG) je rijetka vaskularna malformacija, čini svega 1% svih vaskularnih malformacija mozga i 30% vaskularnih malformacija u pedijatrijskoj populaciji. Malformacija nastaje između 6. i 11. tjedna embrionalnog razvoja. Dijagnoza se u najvećem broju slučajeva antenatalno postavi u trećem tromjesječju trudnoće. Aneurizma vene Galenae je rijedak uzrok zatajenja srca kod novorođenčadi. Loša prognoza djece s aneurizmom vene Galene danas je poboljšana razvojem tehnika vaskularne embolizacije.

Prikaz trudnice

U 34 godišnje trudnice, II-gravide, II-pare, na rutinskom ultrazvučnom pregledu u 33. tjednu trudnoće je kod ploda otkriveno intrakranijalno, u aksijalnom presjeku, paracentralno u stražnjoj trećini mozga, cistično hipoehogeno uključanje 15x16 mm, oštro ograničeno, koje je blago potiskivalo centralnu liniju. Obojenim doplerom se u opisanoj tvorbi prikazao turbulentni protok. Postavljena je sumnja na aneurizmu vene Galenae. Ostala vidljiva morfologija ploda bila je uredna. Na ponovljenim ultrazvučnim pregledima nije bilo promjena opisane strukture. Trudnoća je završena u 39. tjednu

trudnoće ponovljenim carskim rezom. Porođeno je živo donešeno žensko novorođenče teško 3070 grama i dugačko 51 cm, Apgar zbroja 10/10. Po porodu klinički nalaz djeteta je bio uredan. Ultrazvučnim pregledom glave novorođenčeta obojenim doplerom potvrđen je antenatalni ultrazvučni nalaz aneurizme vene Galenae. Istoga dana po porodu novorođenče je premješteno na daljnju obradu u Zavod za neonatologiju i intenzivno liječenje KBC-a Rebro. Na MR i MRA pregledu mozga 5. dana po porodu prikaže se aneurizmatско proširenje Galenove vene promjera 17x13 mm, što odgovara aneurizmatскоj malformaciji Galenove vene muralnog tipa. U vrijeme objavljivanja ovog teksta djevojčica je u drugoj godini života (rođena je 19. veljače 2009. godine), urednog je neurorazvoja, nema hidrocefalusa i samostalno hoda, redovito se kontrolira kod neuropedijatra i neurokirurga. Nalaz aneurizme vene Galene je bez progresije, te se neurokirurg za sada nije odlučio na kirurško liječenje.

Rasprava

Vena cerebri magna ili vena Galena nastaje spajanjem dviju unutarnjih dubokih vena mozga i čini kratko završno stablo dubokih vena mozga. Dugačka je oko 1cm. Ide od splenijuma korporis kalozi prema natrag,

skreće prema gore natrag oko splenijuma i ulijeva se u ravni sinus. Sva venska krv mozga se iz moždanih sinusa ulijeva u unutarnju jugularnu venu te preko gornje šuplje vene u desni atrij.¹ Aneurizma vene Galenae obuhvaća široki spektar arterijsko venskih malformacija, od velike aneurizmatičke dilatacije vene Galenae do mnogobrojnih komunikacija između vene i karotidnog te vertebrobazilarnog krvnog optoka. Opisana su tri tipa malformacija:

1. Arterijsko-venska fistula, 2. Arterijsko-venska malformacija s ektazijom vene Galenae i 3. Variks vene Galenae.² Arterijsko venska fistula vene Galenae se često u fetusa i novorođenčeta manifestira srčanim zastojem zbog preopterećenja srca; ektazije i variks pokazuju sklonost krvarenju kasnije tijekom života i nisu združeni sa srčanim zastojem.²

Malformacija nastaje u ranom embrionalnom razvoju ploda kao rezultat direktne arterio-venske komunikacije između arterijskih kapilara mozga i srednje vene proencefalona između 6. i 11. tjedna trudnoće, kada nastaje direktni šant arterijske krvi u vene.³ Zbog arterio-venskog spoja povećava se priljev venske krvi u desni atrij i stoga povećava se protok krvi kroz pluća te u konačnici nastaje srčano zatajenje. Ozbiljnost srčanog zatajenja ovisi o veličini moždanog šanta koji se povećava rođenjem djeteta, odnosno prekidom placentalnog krvotoka. Prenatalni razvoj srčanog zatajenja može dovesti do multiorganskog zatajenja i ireverzibilnog oštećenja mozga.⁴ Iako poremećaj nastaje u ranom embrionalnom razvoju, tek s ukupnim povećanjem volumena mozga i količine krvi koja kroz njega prolazi, a koja nastaje u trećem tromjesečju, moguće je ultrazvučno uočiti značajno proširene vene. Zbog toga se antenatalna dijagnoza uglavnom postavi poslije 30 tjedna trudnoće,⁵ a najranije postavljena dijagnoza aneurizme vene Galenae opisana je u 25. tjednu trudnoće.⁶

Kod naše pacijentice dijagnoza je postavljena u 33. tjednu trudnoće. Ultrazvučnim pregledom kod ploda je otkriveno intrakranijalno, paracentralno prema straga, hipoehogeno cistično uključanje 15x16 mm, koje nema veze s kanalnim sustavom, oštro ograničeno, blago potiskuje centralnu liniju. Obojenim doplerom u opisanoj tvorbi je nađen krvni protok. Na ponovljenim ultrazvučnim pregledima nije bilo promjene nalaza. Ostala vidljiva morfologija ploda je bila uredna. Intrauterino nije bilo znakova kardiorespiratornog zatajenja kao što su kardiomegalija, trikuspidalna insuficijencija, polihidramnij, pleuralni i perikardijalni izljevi, edem i ascites.

Napretkom ultrazvučne dijagnostike i razvojem modernijih i sofisticiranijih aparata moguće je antenatalno postaviti dijagnozu. Za postavljanje dijagnoze aneurizme vene Galenae osobito je od pomoći ultrazvučni pregled obojenim doplerom. Obično se u ograničenom području vide turbulentan arterijski i venski protok. Trodimenzionalne tehnike su izuzetno dobre jer omogućavaju vizualizaciju kompletnog volumena mozga. Magnetskom rezonancom se mogu vrlo dobro vidjeti pridružene anomalije mozga.⁷



Slika 1. Obojenim ultrazvukom prikazuje se ograničeno područje ispunjeno tekućinom (velika strelica) te tijek krvi u njemu i proširen venski sinus (zvjezdica).

Figure 1. Colour Doppler demonstrates blood flow within the fluid-filled lesion and typical dilated venous sinus (asterisk).

Postnatalna angiografija se smatra zlatnim standardom za preciznu procjenu malformacije vene Galenae, posebice ukoliko se planiraju endovaskularni zahvati. Zato bi, ako se aneurizma dijagnosticira intrauterino, nakon poroda trebalo sačuvati umbilikalnu arteriju. Katerizacija umbilikalne arterije može se napraviti treći dan po rođenju djeteta. Ako je pacijent stabilan angiografija se može učiniti i u petom mjesecu života.⁴

Diferencijalno dijagnostički u obzir dolazi cista koroidnog plexusa, tumori pinealne žljezde, koroidalni papilom i intracerebralni hematoma. Međutim u tim tvorbama nema krvnog protoka.⁷ Gold i suradnici opisali su tipične kliničke slike AVG-a ovisno o dobi novorođenčeta, dojenčeta te starije djece i odraslih. Kod simptomatske novorođenčadi se javlja kardiorespiratorno zatajenje uključujući fetalni hidrops i bubrežno zatajenje, plućna hipertenzija te cijanoza. Zbog toga kod svakog novorođenčeta s kardiorespiratornim zatajenjem treba isključiti malformaciju vene Galenae. Za razliku od novorođenčadi pacijenti u ranom djetinstvu obično imaju manji šant i blage kardiorespiratorne simptome. Ovisno o veličini aneurizmatičkog proširenja može doći do kompresije Sylviusova akvedukta te posljedično do nastanka hidrocefalusa i epileptičkih napadaja. Kod veće djece i odraslih obično se javljaju glavobolje, epileptički napadaji uzrokovani intraparenhimalnim i subarahnoidalnim krvarenjima.⁴ Posebno bi trebalo razmotriti kada i na koji način završiti trudnoću. Vaginalnim porodom može se dovršiti trudnoća ako nema znakova srčanog zatajenja, a ukoliko se intrauterino dijagnosticira i srčano zatajenje preporuča se trudnoću završiti carskim rezom. U našem slučaju učinili smo elektivni ponovljeni carski rez u 39. tjednu trudnoće zbog dodatne opstetričke indikacije, a nije bilo znakova srčanog zatajenja u ploda. Odluku o vremenu i načinu dovršenja trudnoće treba donijeti individualno.⁷

Vaskularna embolizacija se smatra terapijom izbora za AVG. Neurokiruško liječenje služi za liječenje kom-

plikacija – evakuaciju intrakranijalnog hematoma, zbrinjavanje hidrocefalusa ili u slučajevima neuspjele embolizacije. Medikamentozno liječenje diureticima, inotropnim lijekovima i ostalim kardiovaskularnim lijekovima olakšava simptome kardiovaskularne nestabilnosti dok se pacijent ne podvrgne embolizaciji. Kod pacijenta je potrebno postići smanjen protok kroz AVG, bolju perfuziju srca i povećan protok krvi u renalnim arterijama. Kod asimptomatske djece embolizacija se izvodi poslije 5.–6. mjeseca života; ranije jedino kod vitalno ugroženog novorođenčeta. Najozbiljnija komplikacija vaskularne embolizacije je intrakranijalno krvarenje. Spontana tromboza dešava se vrlo rijetko, u 2,5% od 317 pacijenata.⁴ Prije razvoja endovaskularne embolizacije prognoza je bila loša. Gold i sur. su opisali 100% mortalitet u 9 novorođenčadi. Friedman i sur. su poboljšanjem tehnika embolizacije smanjili mortalitet s 50% 1991. godine na 0% 1993. godine. Gupta i sur.³ 2006. godine prikazali su 13 pacijenata s malformacijom vene Galenae i dva pacijenta s aneurizmom vene Galenae. U 66% je izvršena uspješna embolizacija, dok je troje umrlo zbog intrakranijalnog krvarenja i meningitisa. Lasjaunias i sur. 2006. godine opisali su bodovnu skalu od 21 bod baziranu na srčanoj, moždanoj, jetrenoj, respiratornoj i bubrežnoj funkciji kao vodiču pri donošenju odluke o liječenju. Manje od 8 bodova govori za vrlo lošu prognozu i ne zahtijeva nikakav postupak, 8–12 bodova je indikacija za hitnu embolizaciju, a preko 12 bodova zahtijeva liječenje lijekovima dok dijete ne navršni najmanje 5 mjeseci.⁴

Članak primljen: 01. 02. 2010.; prihvaćen: 15. 07. 2010.

Zaključak

Valja naglasiti da je za antenatalno otkrivanje ovako rijetke anomalije krvožilnog sustava ploda izuzetno važno detaljno i pažljivo učiniti ultrazvučni pregled plodova mozga, osobito u trećem tromjesečju. Po postavljanju sumnje na malformaciju važan je pregled obojenim ultrazvukom, uz konzultaciju s kolegama drugih specijalnosti.

Literatura

1. Rudeš V. Krvne žile mozga, kralježnične moždine i tvrde moždane ovojnice. U: Krmpotić-Nemanić J. Anatomija čovjeka. Zagreb: Medicinska naklada. 1990:441–58.
2. Pilu G. Ultrasound evaluation of the fetal neural axis. In: Callen P.W. (ed.). Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders 2008:363–91.
3. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: Review. *Neurol India* 2004;52:43–53.
4. Hoang S, Choudhri O, Edwards M, Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg Focus* 2009;27(5):E8.
5. Fayyaz A, Qureshi IA. Vein of Galen aneurysm: antenatal diagnosis: a case report. *J Pak Med Assoc* 2005;55(10):455–6.
6. Heling KS, Chaoui R, Bollmann R. Prenatal diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen with three-dimensional color power angiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15(4):333–6.
7. Santo S, Pinto L, Clode N et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of vein of Galenae aneurysms – report of two cases. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2008;21(3):209–11.

Adresa autora: Žana Žegarac, dr. med., specijalizant ginekologije i obstetricije, Klinika za ženske bolesti i porode, KB »Mercur«, Ivana Zajca 19, 10000 Zagreb; e-mail: zanazegarac@yahoo.com



VIJESTI NEWS

GLOBAL CONGRESS OF MATERNAL AND INFANT HEALTH Barcelona, Spain, 22–26. IX. 2010

Pozvani predavači 220; Pretkongresni tečajevi 8; 22 radionice; 58 simpozija; 40 posebnih predavanja; 16 kontroverzi; 6 forumskih sjednica: Mediteran, Latinskoameričke zemlje, Azijska i Oceanija, Srednje-europske zemlje, Arapske zemlje.

Glavne sjednice. Zdravlje majke i djeteta u Africi, Zdravlje majke i djeteta u Aziji i Oceaniji, Zdravlje majke i djeteta u Latinskoj Americi;

Kotizacija ovisno o trenutku uplate i statusu sudionika od 107 € do 695 €.

Informacije: Znanstveni sekretarijat: MATRES MUNDI, Londres 6–8, 08029, Barcelona, Spain; e-mail: barcelona2010@matres-mundi.org; Tehnički sekretarijat: GRUPO PACIFICO, Congress Division, Mariano Cubi, 4, 08006, Barcelona, Spain; e-mail: maternal2010@pacifico-meetings.com.

www.globalcongress2010.com