

Диагностика и тактика наблюдения новорожденных с артериовенозной мальформацией вены Галена в многопрофильном детском стационаре

А.К. Миронова¹, А.С. Шарыкин¹, К.В. Ватолин², М.И. Пыков², И.М. Османов²

¹ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой» ДЗМ, Москва, Россия;

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия

Diagnostics and observation tactics of newborns with arteriovenous malformation of Galena vein in a multidiscipline children hospital

A.K. Mironova¹, A.S. Sharykin¹, K.V. Vatolin², M.I. Pykov², I.M. Osmanov²

¹Bashlyayeva Children City Clinical Hospital, Moscow, Russia;

²Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russia

Проведен анализ результатов диагностики и лечения артериовенозных мальформаций вены Галена у 6 новорожденных, наблюдавшихся в ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ» в 2018–2019 гг. Изложены основные методы ранней и точной топической диагностики заболевания, клинические проявления в зависимости от размеров и типа мальформации, варианты лечения и их результаты в ближайшем и отдаленном периодах. Сделано заключение, что важнейшую роль при подготовке пациента к оперативному вмешательству играет мультидисциплинарный подход с участием реаниматолога, кардиолога, нейрохирурга, врача лучевой диагностики.

Ключевые слова: новорожденные, недоношенные, очень низкая масса при рождении, артериовенозная мальформация, вена Галена, нейросонография, сердечная недостаточность, легочная гипертензия, диагностика, лечение.

Для цитирования: Миронова А.К., Шарыкин А.С., Ватолин К.В., Пыков М.И., Османов И.М. Диагностика и тактика наблюдения новорожденных с артериовенозной мальформацией вены Галена в многопрофильном детском стационаре. Рос вестн перинатол и педиатр 2020; 65:(3): 138–146. DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-3-138-146

The authors analyzed the results of diagnostics and treatment of arteriovenous malformations of the Galena vein in 6 newborns at the Bashlyayeva Children City Clinical Hospital in 2018–2019. They described the main methods of early and accurate topical diagnosis of the disease, clinical manifestations depending on the size and type of malformation, treatment options and their results in the near future and long-term perspective. The authors have concluded that a multidisciplinary approach involving a resuscitator, cardiologist, neurosurgeon and radiologist plays the most important role in preparing patient for surgery.

Key words: newborns, preterm infants, very low birth weight, arteriovenous malformation, the Galena vein, neurosonography, heart failure, pulmonary hypertension, diagnostics, treatment.

For citation: Mironova A.K., Sharykin A.S., Vatolin K.V., Pykov M.I., Osmanov I.M. Diagnostics and observation tactics of newborns with arteriovenous malformation of Galena vein in a multidiscipline children hospital. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2020; 65:(3): 138–146 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-3-138-146

Среди врожденных пороков развития головного мозга небольшую, но важную группу составляют аномалии развития сосудов головного мозга. Некоторые из них могут быть компенсированы

и клинически бессимптомны. Другие служат причиной заболеваний и смерти в результате кровоизлияний или ишемии головного мозга [1, 2]. Наиболее частыми являются артериовенозные мальформации, в том числе варикозная трансформация вены Галена. Впервые данная патология была описана немецким ученым Штейнхилом в 1895 г. и впоследствии выяснилось, что на нее приходится 1/3 всех педиатрических сосудистых патологий и 1% всех врожденных аномалий [3]. Несмотря на то что данный порок развития достаточно редкий по сравнению с другими врожденными пороками (распространенность 1:25 тыс. новорожденных), его естественное течение крайне неблагоприятное, что требует своевременной диагностики и лечебных мероприятий.

Анатомические и функциональные характеристики патологии

Вена Галена представляет собой крупный мозговой сосуд, проходящий сверху и сзади от зрительных бугров в субарахноидальном пространстве,

© Коллектив авторов, 2020

Адрес для корреспонденции: Миронова Алена Константиновна — к.м.н., зав. центром восстановительного лечения детей до 3 лет Детской городской клинической больницы им. З.А. Башляевой, ORCID: 0000-0002-7864-5090 e-mail: lyona_85@mail.ru

Шарыкин Александр Сергеевич — д.м.н., детский кардиолог Детской городской клинической больницы им. З.А. Башляевой, проф. кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ORCID: 0000-0002-5378-7316.

Османов Исмаил Магомедович — д.м.н., проф., глав. врач Детской городской клинической больницы им. З.А. Башляевой 125373 Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28.

Ватолин Константин Владимирович — д.м.н., проф. кафедры лучевой диагностики детского возраста Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования.

Пыков Михаил Иванович — д.м.н., проф., зав. кафедрой лучевой диагностики детского возраста Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования.

125993 Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1.

известном под названием цистерны вены Галена. Она соединяется с нижним сагиттальным синусом, проходящим вдоль нижнего края серпа мозга, вместе с которым образует прямой синус [4] (рис. 1).

В настоящее время термин «аневризма вены Галена» в отечественной и зарубежной литературе не используется, поскольку аневризма представляет собой расширение артериального сосуда. Более правильно говорить о разнообразных вариантах артериовенозной мальформации или варикозной трансформации вены Галена [1, 5].

Артериовенозные мальформации образуются в результате персистирования эмбриональных сосудов в I триместре беременности и могут быть представлены «клубками» патологических сосудов различной формы и величины. При данной патологии отсутствует капиллярная сеть, что приводит к прямому шунтированию крови из артерий в вену. Так как вены дистальнее соустья не рассчитаны на большой кровоток, давление проксимальнее соустья повышается, что приводит к аневризматическим расширениям в зоне вены Галена. Для данного порока развития характерна также гипоплазия мышечных и эластических волокон среднего слоя большой вены мозга, дополнительно способствующая диффузному или ограниченному расширению вены, которое постепенно прогрессирует.

Согласно классификации А. Berenstein, основанной на ангиоструктурных отличиях, выделяют 2 типа артериовенозной мальформации вены Галена (рис. 2): 1-й тип — муральный с характерным фистулезным строением, при котором афферентные артерии напрямую открываются в просвет расширенной большой вены мозга; 2-й тип — хориоидальный с наличием патологической сосудистой сети, снабжающей церебральные артериовенозные маль-

формации, или дуральных артериовенозных фистул, дренирующихся в истинную, но расширенную вену Галена. Хориоидальный тип составляет 56–76% всех мальформаций и часто сопровождается сердечной недостаточностью [6, 7].

Р. Lasjaunias [8] дополнительно выделил 4 типа артериовенозной мальформации вены Галена, которые являются по сути промежуточными между муральным и хориоидальным и редко используются на практике.

Тип I: небольшой свищ между v. Galena и a. pericallosal (передней/задней) или мозговой артериями (передней/задней).

Тип II: множественные свищевые сообщения между v. Galena и a. talamoperforating.

Тип III: смешанный вариант I и II типов.

Тип IV: паренхиматозные артериовенозные мальформации с дренажом в v. Galena.

В настоящей работе на примере ряда клинических случаев продемонстрированы сложности и возможности ранней диагностики артериовенозной мальформации вены Галена у новорожденных и необходимость мультидисциплинарного подхода у данной группы пациентов.

Характеристика детей и методы исследования

В отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН) многопрофильной детской больницы «ГБУЗ ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ» за 2018–2019 гг. поступили 6 новорожденных с артериовенозной мальформацией вены Галена. У 4 детей артериовенозная мальформация вены Галена была предположена при плановом пренатальном скрининге: в одном случае во II триместре (22 нед беременности), в 3 случаях — в III триместре (с 30-й по 34-ю неделю). Из них 3 родились путем планового

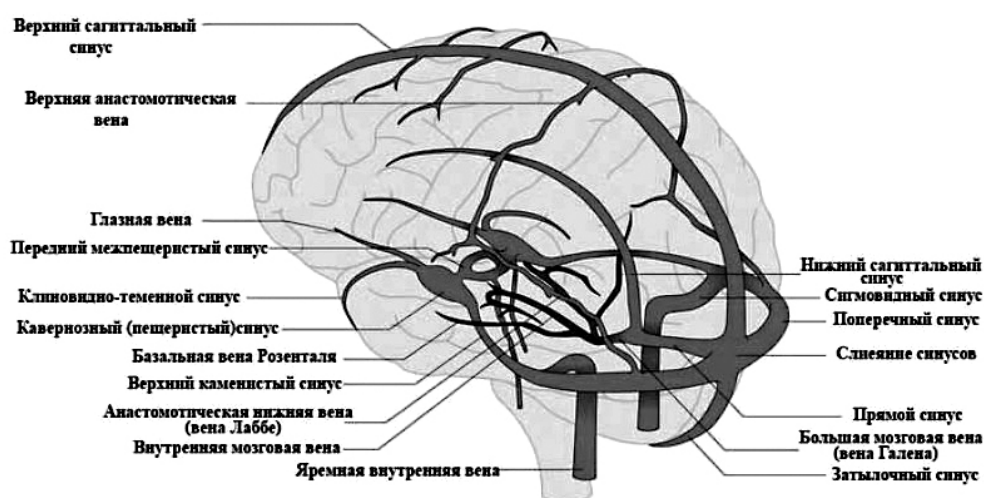


Рис. 1. Схема венозных сосудов головного мозга (приводится в адаптированном варианте по Р.Д. Синельникову и др., 2019 [4]).

Fig. 1. A diagram of the venous vessels of the brain (given in an adapted version by R.D. Sinelnikov et al., 2019 [4]).

оперативного родоразрешения, 1 — в самостоятельных родах. Еще в одном случае были самостоятельные роды без пренатального диагноза артериовенозной мальформации, а в другом — экстренное кесарево сечение на 29-й неделе гестации, ребенок имел очень низкую массу тела при рождении — 1325 г. Последние 2 новорожденных поступили в ОРИТН с направляющими диагнозами: «аспирация мекониальными водами» и «недоношенность».

Ультразвуковые исследования выполняли на аппарате General Electric Logic S8. Рентгеновскую компьютерную томографию с болюсным контрастированием сосудистого русла проводили на мультисрезовом спиральном рентгеновском компьютерном томографе AQUILION CXL («Toshiba», Япония).

Балльную оценку состояния детей с точки зрения показаний к оперативному вмешательству выполняли по шкале Bicêtre score [8], основанной на оценке функции сердца, легких, ЦНС, почек и печени (табл. 1). Максимальная оценка по данной шкале составляет 21 балл. При оценке ≤ 8 баллов от оперативного вмешательства следует воздержаться. При 8–12 баллах неврологический прогноз может быть хорошим, но имеется рефрактерная сердечная недостаточность и необходима эмболизация сосудов мальформации. При 13–21 баллах возможно отложить эмболизацию до 3–5 мес, так как в периоде новорожденности больше технических осложнений (меньше размеры и тоньше сосуды, нестабильный гемодинамический статус).

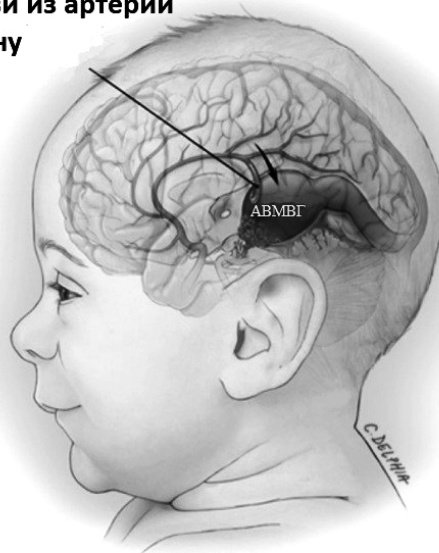
Результаты

Результаты клинического и инструментальных обследований приведены в табл. 2. У всех детей имелись функционирующие фетальные коммуникации и сердечная недостаточность разной степени выраженности. В 5 наблюдениях выявлены симптомы высокой легочной гипертензии (давление в правом желудочке 58–92 мм рт.ст.). В 2 случаях диагностирована коарктация аорты. Однако имеющиеся пороки сердца не соответствовали тяжести нарушения кровообращения.

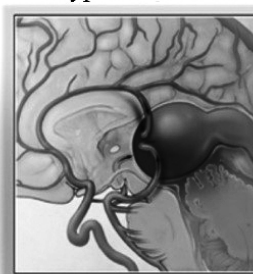
При нейросонографии во всех случаях выявлены признаки артериовенозной мальформации вены Галена, наличием которой могла быть объяснена тяжесть состояния пациентов. У 2 пациентов артериовенозная мальформация была мурального, а у 4 — хориоидального типа (рис. 3). В последних наблюдениях сердечная недостаточность была более выраженной и требовала неотложной интенсивной терапии. В 5 случаях диагноз был дополнительно подтвержден с помощью рентгеновской спиральной компьютерной томографии (рис. 4, 5).

У 2 пациентов выявлены внутрижелудочковые кровоизлияния, у одного — признаки развивающейся окклюзионной гидроцефалии. Однако при ультразвуковых исследованиях в динамике отсутствовала тенденция к увеличению размеров боковых желудочков мозга. Еще у одного пациента при ультразвуковом исследовании головного мозга в динамике наблюдалось значительное увеличение скоростных показате-

**Прямое шунтирование
крови из артерий
в вену**



Муральный тип



Хориоидальный тип



Рис. 2. Типы артериовенозной мальформации вены Галена (ABMBG; приводится в адаптированном варианте [6]).

Fig. 2. Types of arteriovenous malformation of the Galena vein (ABMBG; given in the adapted version [6]).

телей по венозным сосудам, шунтирующим потокам по передней мозговой артерии и средней мозговой артерии, расширение вены Галена с линейной скоростью кровотока до 90 см/с, что коррелировало с тяжестью сердечной недостаточности.

В соответствии с классификацией Bicêtre score 4 детей нуждались в неотложном оперативном вмешательстве, 1 — в отложенном, а еще у 1 был крайне неблагоприятный непосредственный прогноз.

Терапия сердечной недостаточности и ведение новорожденных осуществляли по общепринятым стандартам. В 2 случаях была использована также терапия легочной гипертензии неселективным антагонистом эндотелиновых рецепторов бозентаном. Результаты данной терапии подробно представлены в соответствующем сообщении [9].

Один ребенок, поступивший в крайне тяжелом состоянии с развивающейся полиорганной недоста-

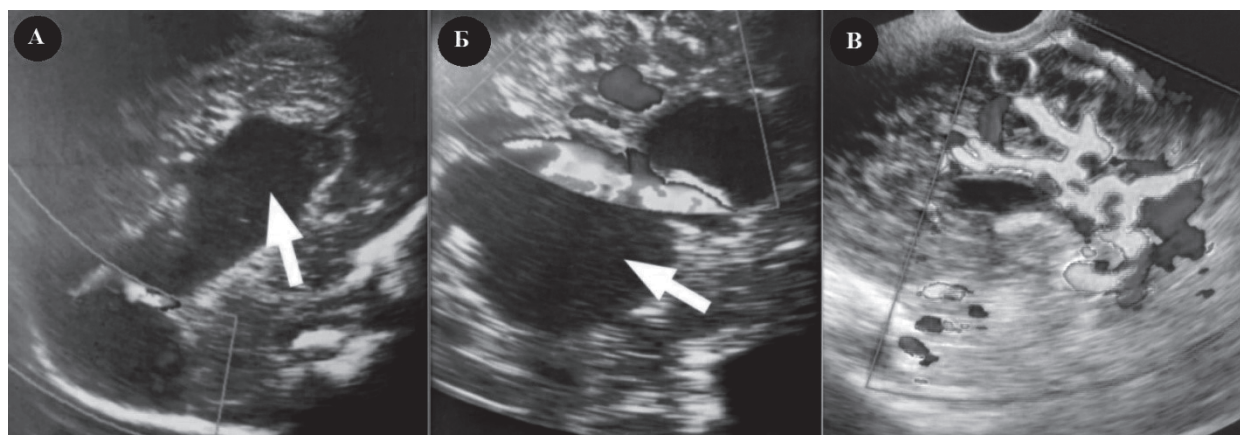


Рис. 3. Нейросонограммы пациента М. (собственные данные).

Сакиттальная (А) и парасакиттальные (Б) плоскости сканирования в В-режиме. Крупная кистовидная структура веретенообразной формы (хориоидальный тип) анэхогенного характера размером 47×21×26 мм кзади от III желудочка (указана стрелками); при цветовом доплеровском картировании — турбулентный артериовенозный кровоток с максимальной скоростью до 49 см/с (В).

Fig. 3. Neurosonograms of the patient M. (own data). Sagittal (A) and parasagittal (B) scanning planes in B-mode (A, B). A large cyst-like structure of a fusiform shape (choroidal type) of anechoic character with a size of 47×21×26 mm posteriorly from the III ventricles (indicated by arrows); in color Doppler mapping — turbulent arterio-venous blood flow with a maximum speed of up to 49 cm/s (B).

Таблица 1. Оценка состояния новорожденных в баллах (Bic tre score [8] с изменениями)

Table 1. Assessment in points of the state of newborns (Bic tre score [8] with changes)

Оценка, баллы	Функция сердца	Функция мозга	Функция дыхания	Функция печени	Функция почек
5	Нормальная	Нормальная	Нормальная	—	—
4	Перегрузка, не требующая терапии	Субклинические изолированные отклонения на ЭЭГ	Тахипноэ, ребенок способен сосать из бутылочки	—	—
3	СН, стабилизирующаяся медикаментозно	Не судорожные периодические неврологические симптомы	Тахипноэ, ребенок не способен сосать из бутылочки	Нет гепатомегалии, нормальная функция печени	Нормальная
2	СН, не стабилизирующаяся медикаментозно	Редкие судорожные приступы	Вспомогательная вентиляция с нормальной сатурацией при FiO ₂ <25%	Гепатомегалия, нормальная функция печени	Транзиторная анурия
1	Необходимость ИВЛ	Повторные судорожные приступы	Вспомогательная вентиляция с нормальной сатурацией при FiO ₂ >25%	Умеренная или транзиторная печеночная недостаточность	Нестабильный диурез на фоне терапии
0	СН, резистентная к терапии	Стойкие неврологические симптомы	Вспомогательная вентиляция, десатурация	Нарушения коагуляции, повышенный уровень ферментов	Анурия

Примечание. СН — сердечная недостаточность; ЭЭГ — электроэнцефалограмма; ИВЛ — искусственная вентиляция легких; FiO₂ — фракционное содержание кислорода во вдыхаемой смеси.

точностью, умер на 26-е сутки от массивного внутрижелудочкового кровоизлияния с полной тампонадой левого бокового желудочка. Остальные 5 детей после стабилизации состояния направлены на оперативные вмешательства; у 2 предварительно устранена коарктация аорты. Четверым детям в разные сроки выполнена эндоваскулярная частичная окклюзия афферентного сосуда, в том числе ребенку с очень низкой массой тела при рождении. Еще в одном случае результат нейрохирургического вмешательства остался неизвестен.

Обсуждение

Гемодинамические последствия артериовенозной мальформации вены Галена заключаются в значительном сбросе крови, миновавшей капилляры, в венозное русло и большом объемном возврате

к сердцу, а также в нарушениях формирования внутричерепного дренажа крови. В силу особенностей кровообращения плода (низкое сопротивление плаценты) поток крови из аорты через мозг усилен незначительно и в основном направляется в другие сосуды большого круга кровообращения. Однако ситуация кардинально меняется сразу после рождения. Возрастает кровоток через мозговые сосуды с резким увеличением венозного возврата к сердцу и развитием сердечной недостаточности с высоким выбросом (63,2% случаев). Несмотря на большой выброс правого желудочка, формируется синдром низкого выброса левого желудочка, который связан с обкрадыванием системного кровотока (рис. 6).

В 5 из 6 наших наблюдений основная симптоматика после рождения характеризовалась быстрым развитием сердечной недостаточности до степени 2Б.

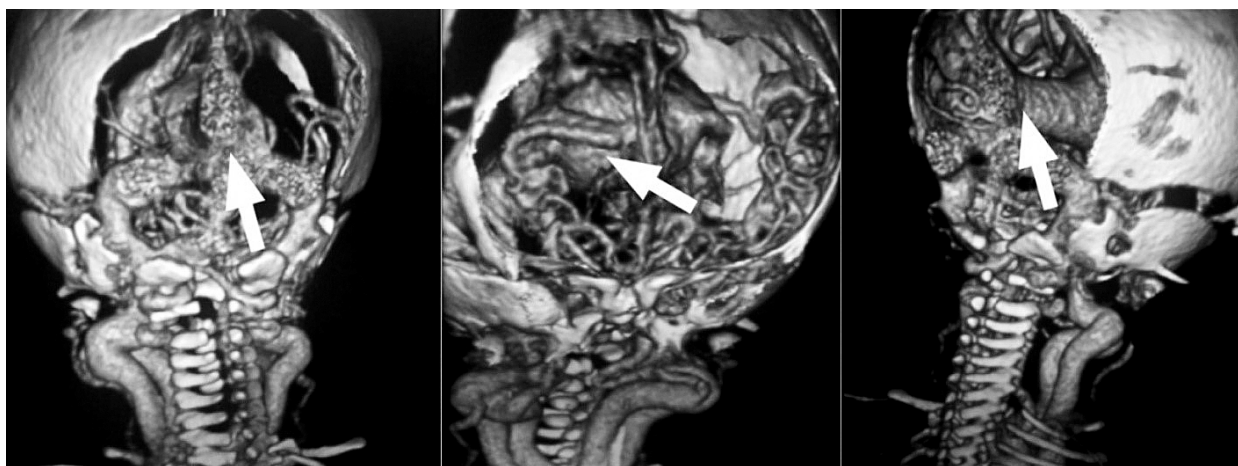


Рис. 4. Рентгеновские мультиспиральные компьютерные томограммы пациента М.; 3D-реконструкции: артериовенозная мальформация вены Галена (хориоидальный тип) указана стрелками (собственные данные).

Fig. 4. Computer tomogram of patient M.; 3D reconstructions: arteriovenous malformation of the Galena vein (choroidal type) indicated by arrows (own data).

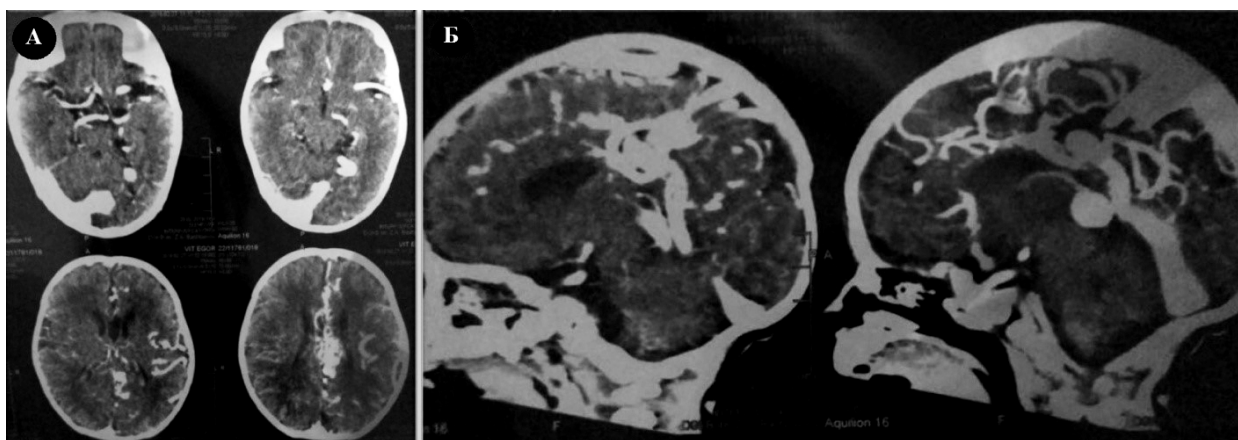


Рис. 5. Рентгеновские мультиспиральные компьютерные томограммы пациентки В. с контрастным усилением сосудистого русла; MPR-реконструкции.

А — аксиальные проекции; Б — сагиттальные проекции; определяются расширенные аномально расположенные сосуды, в том числе варикозно-трансформированная вена Галена, муральный тип (собственные данные).

Fig. 5. Computer tomograms of patient V. with contrast enhancement of the vascular bed; MPR-reconstruction.

А — axial projections; Б — sagittal projections; expanded abnormally located vessels are identified, including the varicose-transformed Galena vein, mural type (own data).

Таблица 2. Характеристики наблюдавшихся пациентов с артериовенозной мальформацией вены Галена
Table 2. Characteristics observed in patients with arteriovenous malformations of the Galena vein

Пациент	Возраст, дни	Симптомы при поступлении	Пренатальная диагностика АВМВГ, нед	Нейросонография	ЭхоКГ	МРТ, РСКТ	Виссёте score [8]	Операции, терапия ЛГ	Исход
1. Л.	2	СН 2Б – 3 стадии; ВЛГ, пневмония, НЭК, склерема	31–32	АВМВГ (хориоидальный тип); ВЖК	ДМПП (8,7 мм), ОАП (2,2 мм); перекрестный сброс. СДЛА 68 мм рт.ст.	–	<8	Терапия бозентаном	См. на 6 с. (ВЖК с полной тампонадой левого бокового желудочка)
2. М.	1	Окклюзионная гидроцефалия; СН 2А	32–33	АВМВГ (хориоидальный тип); дисплазия мозолистого тела; дилатация боковых желудочков (внутренняя гидроцефалия окклюзионного генеза)	ООО (6 мм), ОАП (4 мм), КА (ГСД 30 мм рт.ст.); СДЛА 55→77 мм рт.ст.	5-е сутки: АВМВГ, внутренняя гидроцефалия окклюзионного генеза	17	1,5 мес – устранение КА; ЭЧОАС АВМВГ	Успешный
3. В.	2	СН 2Б; пневмония, ВЛГ	–	Множественные АВМ+АВМВГ (хориоидальный тип)	ООО (4 мм), ОАП (1,5 мм); СДЛА 3 5 мм рт.ст.	3-и сутки: АВМВГ	11	2 мес – ЭЧОАС АВМВГ	Неизвестно
4. Т.	1	С 3-х суток – СН 2А	26 нед.	АВМВГ (муральный тип)	ООО (4 мм) ОАП (5 мм), перекрестный сброс; СДЛА 58 мм рт.ст.	2-е сутки: АВМВГ	11	7 сут – операция катетерного закрытия ОАП; 2 мес – ЭЧОАС АВМВГ без отрицательной динамики	Успешный. В 1 год по результатам НСГ – дилатация боковых и III желудочков; АВМВГ без отрицательной динамики
5. Р.	2	Недоношенность 29 нед. Пневмония. ВЖК 2-й степени; СН 2А	–	АВМВГ (муральный тип) гипоксически-ишемические изменения головного мозга на фоне структурной незрелости. ВЖК 2-й степени	ООО (5мм), ОАП (1,5 мм), КА (ГСД 34 мм рт.ст.). ВЛГ	14-е сутки: АВМВГ; ВЖК 2	12	Устранение КА; 4 мес – ЭЧОАС АВМВГ	Успешный
6. Д.	10	СН 2Б; ВЛГ; ДН	30–31	Множественные АВМ+АВМВГ (хориоидальный тип)	ООО 6 мм, ОАП 3 мм; СДЛА=92 мм рт.ст.	8-е сутки: АВМВГ	12	Терапия бозентаном. 2 мес – ЭЧОАС АВМВГ	Успешный

Примечание. СН – сердечная недостаточность; ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние; ВЛГ – высокая легочная гипертензия; ГСД – градиент систолического давления; АВМ – артериовенозная мальформация; АВМВГ – артериовенозная мальформация вены Галена; ДН – дыхательная недостаточность; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ООО – открытое овальное окно; ОАП – открытый артериальный проток; КА – коарктация аорты; ЭЧОАС – эндоваскулярная частичная окклюзия афферентного сосуда; НЭК – некротизирующий энтероколит; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии; РСКТ – рентгеновская спиральная компьютерная томография.

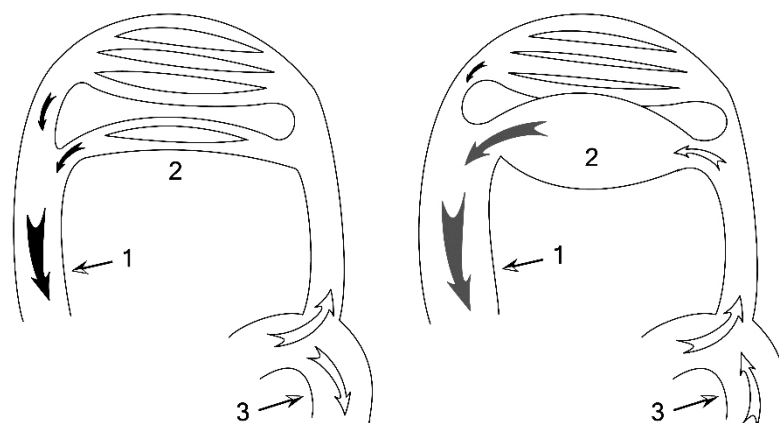


Рис. 6. Схема кровообращения головного мозга в норме (А) и при артериовенозной мальформации вены Галена (Б).

А — артериальная кровь проходит через капиллярное русло головного мозга перед впадением в вены; Б — часть артериальной крови поступает под высоким давлением через аномальные коммуникации непосредственно в верхнюю полую вену, создавая перегрузку объемом правых отделов сердца: в диастолу происходит обкрадывание кровотока в нисходящей аорте, который частично направляется в сосуды головного мозга, имеющие низкое сопротивление. 1 — верхняя полая вена, 2 — вена Галена, 3 — направление кровотока в нисходящей аорте, белые стрелки — артериальная кровь, черные — венозная кровь, серые — смешанная кровь (собственные данные).

Fig. 6. The scheme of blood circulation of the brain in normal (A) and arteriovenous malformation of the Galena vein (B).

А — arterial blood passes through the capillary channel of the brain before flowing into the veins; Б — part of the arterial blood flows under high pressure through abnormal communications directly into the upper Vena cava, creating a volume overload of the right parts of the heart. In diastole, the blood flow in the descending aorta is stolen, which is partially directed to the vessels of the brain that have low resistance. 1 — the superior Vena cava, 2 — the Galena vein, 3 — the direction of blood flow in the descending aorta, white arrows — arterial blood, black — venous blood, gray — mixed blood (own data).

Такое течение отмечено у детей с высокоскоростным кровотоком в артериовенозной мальформации (хориоидальный тип). В подобных случаях регулярная доплерометрия сосудов головного мозга может дополнить оценку эффективности кардиологической терапии.

В ряде случаев в качестве причины гипертрофии правого желудочка и сердечной недостаточности у новорожденного может быть предположена коарктация аорты или персистирующая легочная гипертензия [10, 11]. В 2 наших наблюдениях коарктация аорты была подтверждена, но имела также высокая легочная гипертензия, что потребовало выявления возможных других причин. Основной конкурирующий диагноз — персистирующая легочная гипертензия новорожденных, которая характеризуется такой же клинической картиной, как и артериовенозная мальформация вены Галена: повышенное сопротивление легочных сосудов, право-левый шунт через открытое овальное окно и открытый артериальный проток, артериальная гипоксемия. Правильный дифференциальный диагноз возможен только при квалифицированном нейросонографическом исследовании.

Неврологическая симптоматика включает гидроцефалию (27% случаев), судороги (11,6%), внутрижелудочковые кровоизлияния (8,2%), повреждения паренхимы головного мозга геморрагического и ишемического генеза [12]. Однако для периода новорожденности все же характерна сердечная недостаточность, а гидроцефальный синдром (в результате окклюзии

водопровода мозга и нарушения резорбции ликвора) и очаговая неврологическая симптоматика начинают превалировать позже. В более старшем возрасте возможно нарушение психомоторного развития детей [13].

Наши наблюдения и данные литературы [13–15] показывают, что при соблюдении планового обследования плода акушерами артериовенозные мальформации головного мозга можно обнаружить уже пренатально (обычно начиная с III триместра беременности), особенно при использовании магнитно-резонансной томографии таза матери. Это позволяет планировать роды и послеродовое наблюдение в специализированных учреждениях.

У новорожденного начальным методом диагностики служит чрезродничковое ультразвуковое исследование. Оно позволяет без особых затруднений поставить диагноз артериовенозной мальформации сосудов головного мозга с определением типа аномалии. Получаемая картина зависит от варианта порока. При нейросонографии в корональной и сагиттальных плоскостях сканирования для мурального типа мальформации характерно крупное анэхогенное образование округлой формы с четкими ровными контурами позади III желудочка и с турбулентным кровотоком. Данное образование может оттеснять III желудочек кпереди. В отдельных случаях при больших размерах патологической сосудистой структуры возможно сдавление III желудочка, пластинки четверохолмия или сильвиева водопровода, в результате чего возникают признаки окклюзионной гидроцефалии [2].

При хориоидальном типе позади III желудочка отмечается веретенообразное расширение вены Галена с множественными атипично расположенными сосудами, представляющими собой артериовенозные шунты, приходящие от различных артериальных бассейнов головного мозга.

В режиме цветового доплеровского картирования в артериовенозной мальформации вены Галена определяется турбулентный кровоток смешанного характера (артериовенозный), при этом в приводящих артериях отмечается высокая скорость кровотока со сниженными показателями периферического сопротивления. Наличие множественных артериовенозных шунтов сочетается с перегрузкой правых отделов сердца и развитием легочной гипертензии. Варианты без тяжелых гемодинамических нарушений встречаются редко.

Окончательная верификация мальформации с детальной визуализацией ангиоархитектуры измененных сосудов возможна с помощью рентгеновской спиральной компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии, что позволяет определить пути хирургической коррекции аномалии. После верификации диагноза проведение регулярных ультразвуковых исследований головного мозга также целесообразно, так как высок риск возникновения осложнений в виде внутрижелудочковых или внутричерепных кровоизлияний, нарушений мозгового кровообращения, приводящих к ишемии, внутричерепной гипертензии.

Тактика ведения новорожденных с артериовенозной мальформацией вены Галена

Первоочередная задача в ведении таких детей — стабилизация состояния, лечение угрожающей жизни сердечной недостаточности, коррекция внутричерепной гипертензии. Лечение сердечной недостаточности проводят по стандартной схеме, в первую очередь используя диуретики. Однако при персистирующей высокой легочной гипертензии целесообразно также применение неселективных антагонистов эндотелиновых рецепторов типа бозентана (траклира) [9]. Для оценки результатов кардиологической терапии ценным подспорьем может оказаться регулярная доплерометрия сосудов головного мозга. Снижение скорости кровотока в артериовенозной мальформации вены Галена служит объективным свидетельством эффективности лечения.

Так как спонтанная облитерация артериовенозной мальформации вены Галена крайне редка [7, 16], операцией выбора на современном этапе считается транскатетерная эмболизация афферентных сосудов [13]. Для успеха вмешательства важен отбор пациентов в соответствии с критериями Biscêtre score и выбор правильного времени для вмешательства. Оптимальный возраст 4–6 мес; хороший отдаленный неврологический результат наблюдают в среднем у 60% пациентов [12]. Цели вмешательства могут различаться в разные возрастные периоды. У новорожденных необходимо предотвратить прогрессирование сердечной недостаточности и прямого поражения головного мозга, в более старшем возрасте — прогрессирование гидроцефалии. Нередко не требуется полная эмболизация, достаточно уменьшить кровоток на 1/3 или на половину от исходного [8]. В 5 наших случаях удалось стабилизировать состояние пациентов и направить их на оперативное вмешательство, оказавшееся успешным у 4 из них.

Приведенные наблюдения показывают, что в условиях современной многопрофильной детской больницы возможны полноценная своевременная диагностика артериовенозной мальформации вены Галена и комплексная подготовка к хирургическому вмешательству. К основным методам относятся: 1) клиническое исследование; 2) чрезродничковая нейросонография для выявления структурной патологии и ее последствий; 3) эхокардиография для оценки функции сердца и наличия других врожденных пороков сердца; 4) магнитно-резонансная томография или рентгеновская спиральная компьютерная томография для изучения морфологии мальформации; 5) оценка функции печени и почек.

Важнейшую роль в лечении детей с варикозной трансформацией вены Галена играет мультидисциплинарный подход. Успех определяется слаженной работой группы врачей, включающей реаниматолога, кардиолога, нейрохирурга, врача лучевой диагностики. От этого зависит качество подготовки новорожденного к хирургическому лечению. Правильная диагностика и регулярное мониторирование показателей состояния здоровья пациента позволяют вовремя корректировать изменения и улучшить прогноз детей со сложными аномалиями строения сосудов мозга, тем самым снижая летальность при данной патологии.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Anatomy, imaging and surgery of the intracranial dural venous sinuses. Editor-in-Chief R. Shane Tubbs. 2020; 250. Elsevier, Inc. DOI: org/10.1016/C2018-0-00971-8
2. Jamil F., Khan H.F., Ahmad I. Anwer F. Aneurysmal dilation of the vein of Galen and straight sinus with resultant obstructive hydrocephalus. BMJ Case Rep. 2018; 27(9): pii: bcr-2018-226742. DOI: 10.1136/bcr-2018-226742
3. Recinos P.F., Rahmathulla G., Pearl M., Recinos V.R., Jallo G.I., Gailloud P., Ahn E.S. Vein of Galen Malformations: Epidemiology, Clinical Presentations, Management. Neu-

- rosurg Clin N Am 2012; 23(1): 165-177. DOI: 10.1016/j.peds.2011.09.006
4. Синельников Р.Д., Синельников Я.Р., Синельников А.Я. Атлас анатомии человека. В 4-х томах. Том 4. Учение о нервной системе и органах чувств. М: Новая волна, 2019. [Sinel'nikov R.D., Sinel'nikov Ya.R., Sinel'nikov A.Ya. Atlas of human anatomy. In 4 volumes. Volume 4. The doctrine of the nervous system and sensory organs. Moscow: Novaya volna, 2019. (in Russ.)]
 5. Hosmann A., El-Garci A., Gatterbauer B., Bavinski G., Knosp E., Gruber A. Multimodality management of vein of Galen malformations – An institutional experience. *World Neurosurg* 2018; 112: e837–847. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.01.172
 6. Vein of Galen Malformation (VOGM). Diagnosis and Treatment. <https://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/conditions/v/vein-of-galen/diagnosis-and-treatment>. Ссылка активна на 25.01.2020.
 7. Li A.H., Armstrong D., terBrugge K.G. Endovascular treatment of vein of Galen aneurysmal malformation: management strategy and 21-year experience in Toronto. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 7(1): 3–10. DOI: 10.3171/2010.9.PEDS0956
 8. Lasjaunias P.L., Chng S.M., Sachet M., Alvarez H., Rodesch G., Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006; 59(5 Suppl 3): S184–194.
 9. Трунина И.И., Шарыкин А.С., Лившиц М.И., Лаврова Т.Р., Османов И.М. Первый опыт использования бозентана в комплексном лечении сердечной недостаточности у ребенка с аневризмой вены Галена. *Российский кардиологический журнал* 2017; 141(1): 114–120. [Trunina I.I., Sharykin A.S., Livshic M.I., Lavrova T.R., Osmanov I.M. The first experience of using bosentan in the complex treatment of heart failure in a child with Galen vein aneurysm. *Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal* 2017; 141(1): 114–120 (in Russ.)].
 10. Tiwary S., Geethanath R.M., Abu-Harb M. Vein of Galen malformation presenting as persistent pulmonary hypertension of newborn (PPHN). *BMJ Case Rep* 2013; 26(9). pii: bcr2013200425. DOI: 10.1136/bcr-2013-200425
 11. Firdouse M., Agarwal A., Mondal T. Vein of Galen arteriovenous malformation mimicking coarctation of the aorta. *J Ultrasound* 2014; 17(4): 297–301. DOI: 10.1007/s40477-014-0080-y
 12. Brinjikji W., Krings T., Murad M.H., Rouchaud A., Meila D. Endovascular Treatment of Vein of Galen Malformations: A Systematic Review and Meta-Analysis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2017; 38(12): 2308–2314. DOI: 10.3174/ajnr.A5403
 13. Адаев А.Р., Яковлев С.Б., Хухлаева Е.А. Результаты лечения артериовенозных мальформаций вены Галена. *Вопросы нейрохирургии* 2012; 3: 54–60. [Adaev A.R., Yakovlev S.B., Khukhlaeva E.A. The results of the treatment of arteriovenous malformations of the Galen vein. *Voprosy neirokhirurgii* 2012; 3: 54–60. (in Russ.)]
 14. Karadeniz L., Coban A., Sencer S., Has R., Ince Z., Can G. Vein of Galen aneurysmal malformation: Prenatal diagnosis and early endovascular management. *J Chin Med Assoc* 2011; 74(3): 134–137. DOI: 10.1016/j.jcma.2011.01.029
 15. Авраменко Т.В., Шевченко А.А. Аневризма вены Галена: аспекты диагностики и терапии. *Клиническое наблюдение. Репродуктивное здоровье. Восточная Европа* 2014; 33 (3): 83–90. [Avramenko T.V., Shevchenko A.A. Galen vein aneurysm: aspects of diagnosis and therapy. *Clinical observation. Reproductive health. Eastern Europe* 2014; 33 (3): 83–90 (in Russ.)]
 16. Лагунавичене М.Л., Ларионов С.Н., Александров Ю.А., Ливадаров А.В., Грузин П.Г., Жданович Г.С. Спонтанная облитерация врожденной артериовенозной мальформации головного мозга в детском возрасте. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2020; 65(3): 126–130. [Lagunavichene M.L., Larionov S.N., Aleksandrov YU.A., Livadarov A.V., Gruzin P.G., Zhdanovich G.S. Spontaneous obliteration of congenital arteriovenous malformation of the brain in childhood. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii* (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2020; 65(3): 126–130. (in Russ.)]

Поступила: 05.01.20

Received on: 2020.01.05

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.