

ГЕМОДИНАМІЧНІ НАСЛІДКИ АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРМАЦІЇ
АНЕВРИЗМИ ВЕНА ГАЛЕНА У НОВОНАРОДЖЕНОГО
(КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

(шифр: вена Галена)

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ	3
ВСТУП.....	4
Розділ 1. НОРМАЛЬНА АНАТОМІЯ ВЕНИ ГАЛЕНА ТА АНГІОАРХІТЕКТОНІКА АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРІАЦІЇ ВЕНИ ГАЛЕНА.....	5
Розділ 2. МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ	10
Розділ 3. КЛІНІКО-ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ ОСОБЛИВОСТІ СЕРЦЕВО- СУДИННОЇ СИСТЕМИ НОВОНАРОДЖЕНОГО З МАЛЬФОРМАЦІЄЮ СУДИН ГОЛОВНОГО МОЗКУ (КЛІНІЧНИЙ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)	12
Розділ 4. ГЕМОДИНАМІЧНІ НАСЛІДКИ ГИГАНТСЬКОЇ АНЕВРИЗМИ ВЕНИ ГАЛЕНА.....	19
ВИСНОВКИ	21
АНОТАЦІЯ.....	22
СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ.....	24

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

ВАП – відкрита артеріальна протока

ДдЛШ – кінцево-діастолічний діаметр лівого шлуночка

ДдПШ – кінцево-діастолічний діаметр правого шлуночка

ДЕХОКГ – доплерехокардіографія

ДН – дихальна недостатність

ДсЛШ – кінцево-систолічний діаметр лівого шлуночка

ЕКГ – електрокардіографія

ЛА – легенева артерія

ЛГ – легенева гіпертензія

ЛП – ліве передсердя

ЛШ – лівий шлуночок

МРТ – магнітно-резонансна томографія

НСГ – нейросонографія

ПП – праве передсердя

ПШ – правий шлуночок

СН – серцева недостатність

ССС – серцево-судинна система

ФВ – фракція викиду

ЦНС – центральна нервова система

ЧД – частота дихання

ЧСС – частота серцевих скорочень

ШВЛ – штучна вентиляція легень

SpO₂ – сатурація

ΔS – ступінь скорочування передньозаднього розміру лівого шлуночка

в систолу

V_{cf}⁻¹ – швидкість циркуляторного скорочування волокон міокарда

ВСТУП

Аневризма вени Галена є вродженою патологією, що становить 1% від усіх інтракраніальних судинних мальформацій та близько 30% серед мальформацій, які виявляють у дитячому віці [3, 4]. Екстракардіальні артеріовенозні мальформації вважаються надзвичайно рідкісною причиною важкої серцевої недостатності у новонароджених у неонатальний період. Аневризма вени Галена поєднується з кардіомегалією (внаслідок збільшення серцевого викиду), різними вадами розвитку ССС (коарктація аорти, недостатність трикуспідального клапана, незарощення овального отвору). Це складний діагноз, тому що в клінічній картині часто присутні симптоми, які вказують на те, що у пацієнта є серцева недостатність з моменту народження [28]. Інтракраніальна артеріовенозна мальформація, асоційована із аневризмом великої вени Галена, зустрічається найчастіше та зумовлена порушенням розвитку ембріонального попередника — медіальною прозенцефалічною веною Марковського [24].

Мальформація вени Галена (у закордонній літературі відома під аббревіатурою VGAM) є рідкісною причиною застійної СН [1, 2].

Певна роль у виникненні артеріовенозних мальформацій відводиться впливу генетичних факторів. Зокрема, при артеріовенозних мальформаціях головного мозку встановлено порушення в хромосомі 5q, локусі СМС1, мутації RASA1 [25-27]. Етіологія розвитку аневризми вени Галена незрозуміла, і вважають, що вони розвиваються рано у внутрішньоутробному періоді між 6-м та 11-м тижнями вагітності. Частота зустрічальності даної патології є досить низька та становить 1 з 25000 новонароджених [41].

З 1937 р., коли вперше Jr. Jaeger et al. описали аневризму вени Галена, опубліковано понад 50 випадків, які діагностували у пренатальний період переважно у середині III триместру вагітності з ранньою післянатальною маніфестацією СН і високим ризиком летального результату впродовж першого року життя [7].

РОЗДІЛ 1

НОРМАЛЬНА АНАТОМІЯ ВЕНИ ГАЛЕНА ТА АНГІОАРХІТЕКТОНІКА АРТЕРІОВЕНОЗНОЇ МАЛЬФОРІАЦІЇ ВЕНИ ГАЛЕНА

Дитячі артеріовенозні мальформації судин мозку відрізняються від таких у дорослих, так як вони представляють різні анатомічні, фізіологічні та патологічні характеристики, що стосуються артеріальної і венозної судинної системи і фізіології спинномозкової рідини. Їх вплив на паренхіму головного мозку буде відрізнятися в пренатальному періоді, у новонароджених, у немовлят і у дітей, з різними симптомами відповідно до кожної вікової групи [37].

Анатомічно вена Галена являє собою велику мозкову судину, що проходить зверху і ззаду від зорових горбів у субарахноїдальному просторі, відому під назвою цистерни вени Галена. Воно з'єднується з нижнім сагітальним синусом, що проходить уздовж нижнього краю серпа мозку, разом з яким вони утворюють прямий синус. Дана вена збирає кров від внутрішніх структур мозку – базальних ядер, зорових горбів, прозорої перетинки, судинних сплетінь бічних шлуночків мозку і вливається в прямий синус [34, 35]. Морфологічно аневризма вени Галена може бути представлена одиничним шунтом або множинними патологічними «скидами» артеріальної крові в дреноуючі вени, які впадають в вену Галена. Вена компенсаторно розширена і не є морфологічним субстратом мальформації [34].

Ця вроджена аномалія пов'язана з затримкою зворотного розвитку артеріовенозних комунікацій, що існують в ембріональному періоді розвитку. При цьому характерним є гіпоплазія м'язової та еластичної тканини середнього шару вени, відсутність капілярної мережі, в зв'язку з чим навіть

незначне підвищення венозного тиску в мальформованих судинах, що дренуються в вену Галена, може призводити до дифузного або обмеженого розширення вени, що поступово прогресує та зростає до гігантських розмірів [5, 36].

Артеріовенозні мальформації характеризуються зв'язком між артерією та веною через «нодус», який може змінюватися за типом чи розміром. Вважається, що більшість артеріовенозних мальформацій є спорадичними. У дитячій популяції артеріовенозні мальформації набагато частіше супроводжуються крововиливами, ніж у дорослих та мають 12% шансу раптової смерті [38, 39]. У дітей артеріовенозні мальформації найчастіше розташовуються в корі (40%), далі – глибокі структури (35%), за ними – задня ямка (17%), і найменше – в центральній білій речовині (8%). Повідомлялося, що діти мають більший відсоток глибоко розташованих артеріовенозних мальформацій, ніж дорослі пацієнти. Наявність супутніх аневризм відзначається у 30% пацієнтів [40].

Вроджені вади розвитку вена Галена були класифіковані різними способами починаючи з 1960 р., коли Litvak et al. [16] визнали необхідність формування системи класифікації у зоні вени Галена. Упродовж багатьох років найчастіше використовували такі класифікації:

1. Відповідно до клінічної картини.
2. Класифікація Yasargil (2016): від I до IV типу [15]. I тип – аневризма вени Галена з множинними артеріовенозними шунтами (перікаллозальними артеріями (передній або задній) або задньої мозкової артерією); тип II – множинні свищові зв'язку між веною Галена і таламоперфоріруючими судинами; тип III – змішаний тип I і II та тип IV – паренхіматозні артеріовенозні мальформації з дренаванням в вену Галена.

3. Класифікація P. L. Lasjaunias (2016): 1 тип — муральний: відзначається фістульозна будова, при якій аферентні артерії наближаються до стінки розширеної великої вени мозку та безпосередньо відкриваються у

просвіт останньої; 2 тип — хоріоїдальний: відзначається наявність патологічної судинної мережі, що постачає, церебральні артеріо-венозні мальформації або дуральні артеріовенозні фістули, які дрениують у незмінену, але розширену вену Галена [11].

Mortazavi M. M. et al. у 2013 р. запропонували нову систему класифікації, яка охоплює два важливі чинники: серцеву недостатність та вік [6].

Діагностика аневризми вени Галена можлива у III триместрі вагітності на підставі даних ультразвукового методу обстеження та магнітно-резонансної томографії оцінки головного мозку плода. У неонатальний період методами вибору в діагностиці цієї патології є МРТ, МР-ангіографія, які дозволяють оцінити майже всі деталі патології і прийняти рішення про подальшу тактику лікування. Контрастна церебральна ангіографія проводиться в тих випадках, коли прийнято рішення про необхідність хірургічного втручання і, як правило, поєднується з ендovasкулярним втручанням [29, 30].

Як діагностичні ознаки аневризми вени Галена розглядають турбулентний артеріальний та венозний характер кровотоку в режимі кольорового доплерівського картування (в нормі кровоток у вені Галена та венозних мозкових синусах має пульсативно-хвилеподібний характер). Також, це створює можливість відрізнити аневризму вени Галена від субарахноїдальної кісти, серединної міжпівкульової кісти при агенезії мозолистого тіла (розширеного III шлуночка) та поренцефалії [9].

У неонатальний період основними методами діагностики аневризми вени Галена є нейросонографія, магнітно-резонансна томографія, магнітно-резонансна ангіографія та церебральна ангіографія. Контрастна церебральна ангіографія є «золотим стандартом» і проводиться у тих випадках, коли прийняття рішення щодо необхідності хірургічного втручання зазвичай поєднується з ендovasкулярним втручанням [10, 11].

У лікуванні аневризми вени Галена раніше використовували транскраніальну емболізацію судин, які живлять аневризму, розміщення балона в аневризмі, мікрохірургічне видалення аневризми вени Галена і операції, спрямовані на корекцію лікворообігу. Однак, висока летальність, що досягала 90%, призвела до розробки ендоваскулярної емболізації, яка на сьогодні стала основним методом втручання. За даними мета-аналізу J. Yan [12] (2015), є відомості про 667 таких процедур, зокрема у 44 % випадків у новонароджених, а у 41 % — у дітей віком від 2 міс. до 2 років. Оптимальним віком ендоваскулярних процедур вважають 5–6 міс. життя, оскільки ранні втручання пов'язані з високим ризиком летального результату. З цих же причин автори схиляються до часткового закриття мальформації, а не повного її усунення при первинному втручанні [13].

На терміни хірургічного втручання впливає також оцінка ризиків кожного індивідуального пацієнта за шкалою Bicêtre score [14]. Ця шкала дає змогу визначити тактику лікування новонароджених з аневризмою вени Галена і заснована на оцінці функції серця, легень, центральної нервової системи, нирок і печінки. При оцінці < 8 балів з 21 можливих прогноз фатальний та емболізація не має сенсу. При оцінці від 8 до 12 балів рекомендується невідкладна емболізація мальформації. При оцінці > 12 балів рекомендується медикаментозна терапія та стабілізація гемодинаміки.

При емболізації артеріовенозної мальформації слід орієнтуватися на повну оклюзію. Коли повної оклюзії неможливо досягти, можна розглянути цільову емболізацію. Концепція цілеспрямованої емболізації передбачає лікування, спрямоване на усунення небезпечних ділянок артеріовенозних мальформацій (тобто внутрішньошлункових аневризм, помилкових аневризм, виявлених після крововиливу, венозних ектазій) або зменшення венозного застою шляхом емболізації відсіків артеріовенозних мальформацій, що відповідають за основні венозні наслідки [40]. Хірургічна резекція може бути показана при внутрішньопаренхіматозній гематомі.

Лікування з використанням поетапної ендоваскулярної емболізації вимагає надходження в спеціалізований центр; однак досягнення серцево-судинної стабільності до емболізації може бути складним завданням. Ці пацієнти представляють унікальну популяцію, яка рідко зустрічається у неонатологів. Клінічна картина і ступінь гемодинамічного компромісу може бути змінною, яка заслуговує на стандартизацію підходу до оцінки і терапевтичного втручання. Тому, цільова неонатальна ехокардіографія (TnECHO) використовується неонатологами в багатьох центрах для управління легеневою і системною гемодинамікою, що стало головним критерієм зміни терапевтичного менеджменту.

Добрі результати лікування очікуються у тих пацієнтів, котрим вдалося провести втручання ще до виникнення незворотних змін з боку паренхіми та структур головного мозку та у тих, що відповідають критеріям Бісетра [32]. Смертність пацієнтів з анеризмою вена Галена становить від 77% до 84% [29, 30], за даними деяких авторів смертність сягає 100%. Після проведеного ендоваскулярного лікування летальність становить 36% [31].

РОЗДІЛ 2

МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Проведено скринінгове ультразвукове обстеження 876 дітей 2018-2019 роках на кафедрі педіатрії № 1 та неонатології Харківського національного медичного університету, на базі Регіонального перинатального центру КНП ХОР «Обласна клінічна лікарня».

Обстеження полягало у ретельному вивченні анамнестичних даних (аналіз особливостей анте- та інтранатального періодів, оцінка за шкалою Апгар), перинатального анамнезу (аналіз особливостей анте- та інтранатального періодів, оцінка за шкалою Апгар), даних об'єктивного огляду дитини (оцінка фізичного розвитку, стан та колір шкірних покривів), клінічного обстеження ССС (перкусія, аускультация, визначення ЧСС, вимір артеріального тиску, тривалість симптому «білої плями»), клінічного обстеження ЦНС, а також ДЕХОКГ-дослідження, ЕКГ.

Враховувались дані аналізу виписки із історій розвитку новонародженої дитини.

Оцінка стану гемодинаміки проводилась у неонатальний період.

Електрокардіографія проводилась у 12 відведеннях (стандартні, посилені, відведення від кінцівок та грудні). Для візуалізації структур серця проводилась ДЕХОКГ на ультразвуковому апараті «MyLab25Gold» фірми виробника «ESAOTE» (Італія). На базі отриманих ехометричних величин проводився розрахунок показників центральної гемодинаміки: кінцево-діастолічного (КДО), кінцево-систолічного (КСО) об'ємів ЛШ (в мл) за формулами L.E.Teichholz et al., ударний (УО) та хвилинний об'єми (ХВО), серцевий індекс (СІ), фракція викиду (ФВ), ступінь скорочення передньозаднього розміру ЛШ у систолу (ΔD) та швидкість циркуляторного скорочення волокон міокарда (V_{cf}^{-1}) визначалися за формулами, пропонуваними у посібниках з ехокардіографії [18].

За нормативні показники були прийняті дані проведених власних досліджень [18] та морфометричні показники, запропоновані у посібнику О. С. Воробйова, В. Ю. Зиміної (2015) [19].

Рівень середнього тиску у ЛА визначався за методом А. Kitabatake [20] або за градієнтом тиску трикуспідальної регургітації [21].

Верифікація діагнозу ССР перинатального періоду здійснювалася відповідно до Міжнародної статистичної класифікації хвороб 10 перегляду (1994), клас XVI, блок Р 29. [22].

Верифікація синдрому легеневої гіпертензії проводилася відповідно з урахуванням 10 функціональних класів легеневої гіпертензії Панамської класифікації гіпертензивної судинної хвороби легенів у дітей (2011) [23].

РОЗДІЛ 3

КЛІНІКО-ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ ОСОБЛИВОСТІ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ НОВОНАРОДЖЕНОГО З МАЛЬФОРМАЦІЄЮ СУДИН ГОЛОВНОГО МОЗКУ (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Після народження процеси постнатальної адаптації серцево-судинної системи у новонароджених проходять з особливостями, вони можуть бути обумовлені різноманітними причинами, які займають одне з провідних місць у структурі неонатальної патології. Наслідки цих порушень різноманітні, зберігаються тривалий час, реєструються в різні вікові періоди і можуть ставати джерелом багатьох, нерідко фатальних захворювань дітей і дорослих [38]. Так, наявність аневризми вени Галени може призводити до важких гемодинамічних порушень з розвитком клінічних ознак серцевої недостатності.

Наводимо клінічне спостереження новонародженого С., госпіталізованого у відділення інтенсивної терапії реанімації новонароджених перинатального центру з клінічними ознаками серцевої недостатності.

З анамнезу життя і захворювання відомо, що дитина від першої вагітності, що протікала на тлі перенесення ГРВІ у першому триместрі вагітності, багатоводдя, спайкової хвороби органів малого таза. Пренатально у третьому триместрі вагітності (31 тиждень гестації) встановлено вроджену ваду розвитку плода: системна судинна мальформація: аневризма вени Галена великих розмірів, кардіомегалія, виражене розширення судин плече-головного стовбура з гемодинамічним перевантаженням. Дитина народилася від перших термінових фізіологічних пологів у терміні 40 тижнів шляхом операції кесаревого розтину, лобне передлежання плода. Народився доношений хлопчик, вага при народженні 3600,0 г, зріст 49 см, ОГ 35 см,

ОГК 33 см, оцінка за шкалою Апгар 2/4/5/5/5 балів. Обвиття пуповини навколо живота і дворазове – навколо ніжок. Навколоплідні води жовті. У пологовій залі проведені реанімаційні заходи в обсязі відповідно до Наказу Міністра охорони здоров'я України 28.03.2014 № 225 Уніфікований клінічний протокол «Початкова, реанімаційна і післяреанімаційна допомога новонародженим в Україні».

На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дитини. При дослідженні встановлено – гази пуповинної крові компенсовані.

Через 15 хвилин з дотриманням теплового ланцюжка (відповідно до наказу МОЗ № 152 від 04.04.2005) в транспортному кувезі дитина переведена у відділення інтенсивної терапії та реанімації новонароджених. При огляді у відділенні реанімації, стан дитини розцінено як важкий за рахунок кардіо-респіраторної недостатності, патологічної неврологічної симптоматики на тлі вродженої мальформації судин головного мозку і патології серцево-судинної системи. У неврологічному статусі ознаки пригнічення ЦНС, зіниці вузькі, фотореакції мляві. Шкірні покриви блідо-рожеві, дистальний ціаноз, «мармуровий» малюнок шкіри кінцівок. Підшкірно-жировий шар достатньо розвинений. Еластичність і тургор шкіри збережені. З моменту народження дитина перебувала на традиційній ШВЛ з високою залежністю від O₂. Відзначалася пульсація судин шиї. Межі відносної серцевої тупості різко розширені вправо. Аускультативно в легенях дихання послаблене з обох сторін. Перкуторно над легенями – легеневий звук. Тони серця – глухі, ритмічні, ЧСС до 180-190 в хвилину. Перфузія нігтьових лож різко знижена, СБП 5 сек. Живіт запалий, м'який, доступний пальпації, перистальтика млява, печінка на 2,0 см нижче краю реберної дуги, селезінка не пальпувалась.

У перші години життя було проведено НСГ (29.12.2019). За результатами ехоскопії мозку виявлено, що паренхіма головного мозку диференційована. Міжполушарна щілину зімкнута. Субарахноїдальний

простір 1,2 мм. Ширина третього шлуночка 3 мм. В області вени Галена візуалізується аневризматичне розширення в коронарній проекції розміром 35,8×26,5 мм (рис. 1). При кольоровому доплеровском картуванні визначається турбулентний потік в області аневризматичного розширення (рис. 2). Глибина передніх рогів – справа 11,7 мм, зліва 10,9 мм; тіла – справа 2,7 мм, зліва 2,6 мм; ширина задніх рогів – справа 14,9 мм, зліва 12,9 мм. З обох боків у ділянці каудо-таламічної вирізки локуються множинні гіпоехогенні утворення, правильної форми, діаметром до 4,0 мм. Велика цистерна 6,9 мм. При доплерометрії судин головного мозку показники кровотоку в басейні СМА (RI-0,48), в басейні ПМА (RI-0,48).

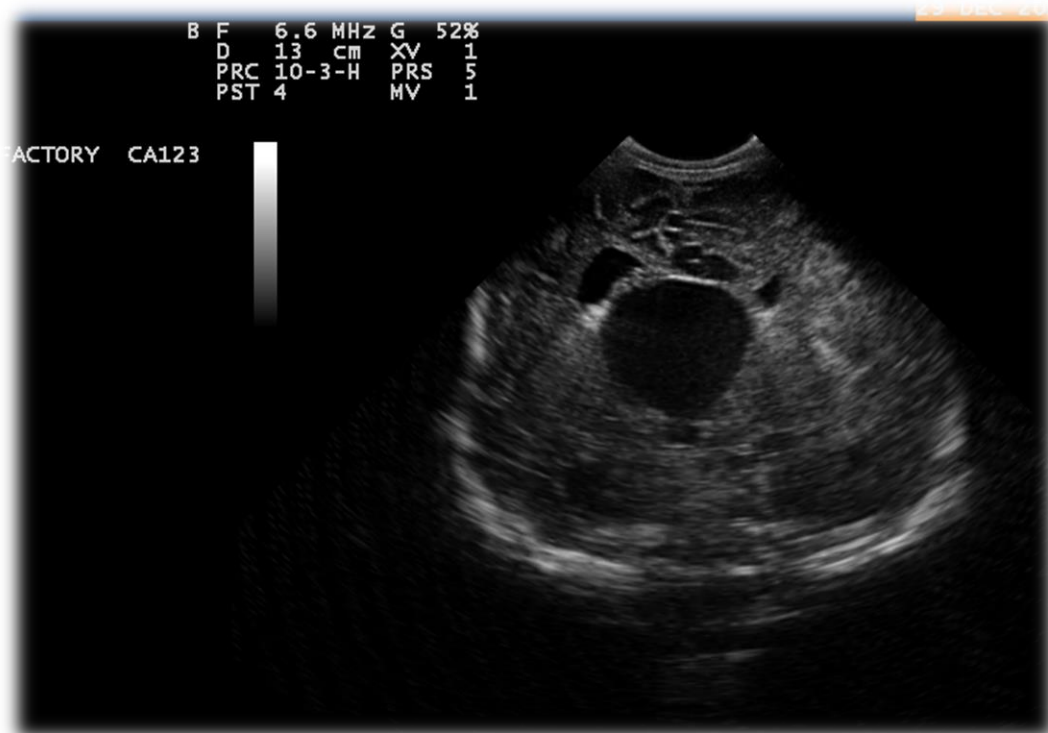


Рис. 1. Аневризматичне розширення вени Галена в коронарній проекції.

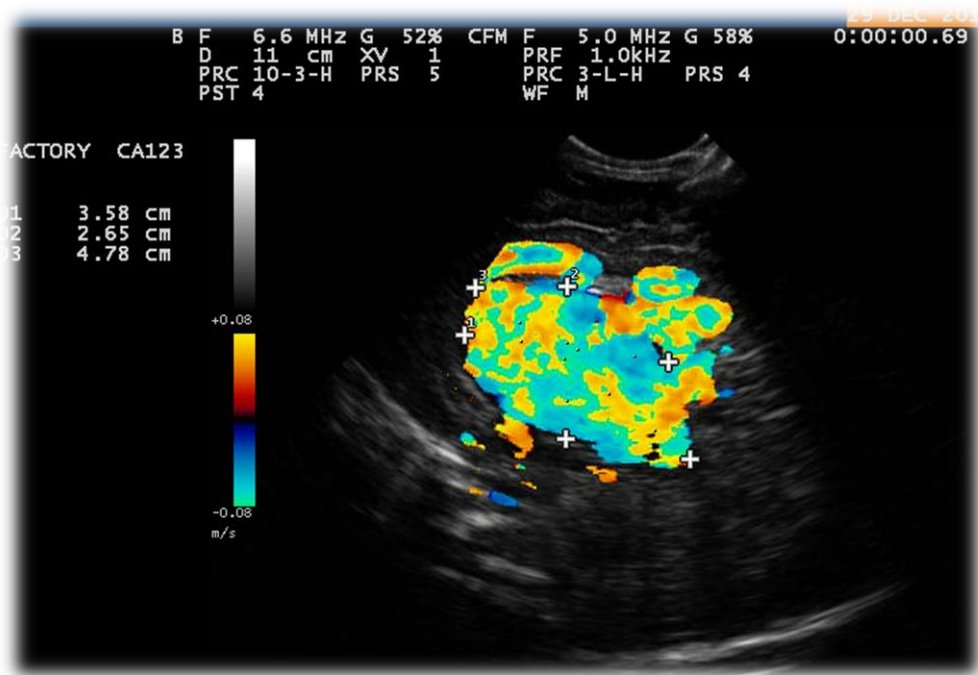


Рис. 2. Турбулентний потік в області аневризматичного розширення.

Заключення: гігантська аневризма вени Галена, множинні субепендімальні кісти з обох сторін, гіпорезистивний тип церебральної гемодинаміки.

Була призначена консультація нейрохірурга, ЯМРТ. Враховуючи тяжкість стану, нейрохірургом було рекомендовано проведення симптоматичної терапії та стабілізацію стану із плановим ендovasкулярним втручанням, спостереження в динаміці.

При рентгенографії ОГК – кардіомегалія, кардіо-торакальний індекс 76%, рентгенологічні ознаки перевантаження малого кола кровообігу (застійні зміни). Вроджена вада серця? У зв'язку із підозрою на вроджену ваду серця дитина була оглянута кардіологом, проведено трансторакальне доплерехокардіографічне обстеження.

ДЕХОКГ (28.12.2018) (рис. 3): ДдЛШ – 20,4 мм, Тзслш – 3,0–4,6 мм, %Тзслш – 33 %, Тмшп – 3,3-4,4 мм, ФВ Teichholz – 60 %, ΔS – 30 %, СІ – 3,1 л/хв \times м², ДЛП – 14,4 мм, ДПП – 18,9 мм, діаметр Ао – 8,1 мм. Діаметр ЛА

– 14,9 мм, ДдПШ – 20,9 мм, ФВ ПШ Simpson – 55 %, Висока гіпертензія в ЛА – 69 мм рт. ст. Кровоток у черевній аорті пульсуючий, V_{max} – 47 см/с. Виражена дилатація правих камер, трикуспідальна регургітація II-III ступеня, Δр струї регургітації – 63 мм рт. ст. Відкрите овальне вікно – 4,4 мм, скид на рівні вікна переважно ліво-правий, іноді – право-лівий. Діаметр ВАП по потоку у стовбурі ЛА – 2,4 мм. Візуалізується розширення судин плече-головного стовбура до 12,0 мм. Періодично реєструється асинергія скорочень міокарда. Скоротлива здатність міокарда задовільна. Діастолічна дисфункція шлуночків серця за типом анормального розслаблення. Висновок: Відкрита артеріальна протока. Відкрите овальне вікно (в динаміці спостереження диференціювати з II ДМПП). Трикуспідальна регургітація II-III ступеня. Висока гіпертензія у легеневій артерії.



Рис. 3. Виражена дилатація правих камер, переважно правого передсердя.



Рис. 4. Виражена дилатація правого передсердя, легеневої артерії.

Таким чином, на підставі даних анамнезу та об'єктивного огляду поставлений попередній діагноз: Вроджена судинна мальформація: гігантська аневризма вени Галена, розширення судин плече-головного стовбура. ДН 3 ст. СН 2-А ст. Відкрите овальне вікно (в динаміці спостереження диференціювати з II ДМПП), ВАП, висока гіпертензія у легеневій артерії.

Дитина знаходилася на традиційній ШВЛ, зазначалося наростання оксигенозалежності. З перших годин життя отримувала інотропну підтримку внаслідок розвитку вираженої дилатації камер серця, зниження скорочувальної здатності міокарда. З огляду на високу легеневу гіпертензію, в терапію включений фуросемід з першої доби і верошпірон з п'ятої доби життя. Відзначалися важкі мікроциркуляторні порушення у вигляді стійкого, наростаючого акроціаноза. В динаміці прогресування клінічних проявів серцевої недостатності до 2Б стадії, розвитку гепато-, спленомегалії і дилатації,

переважно, правих камер серця з наростанням ступеня трикуспідальної недостатності.

В умовах відділення реанімації новонароджених корекція терапії проводилася в повному обсязі відповідно до динаміки стану і лабораторно-інструментальних досліджень.

З огляду на патологію розвитку судин головного мозку і серцево-судинної системи, дитина отримувала симптоматичну терапію. Однак, незважаючи на комплексну антибактеріальну, гемостатичну, інотропну терапію стан дитини залишався важким.

Таким чином, на сьогоднішній день пренатальна діагностика аневризми вени Галена з використанням методів ультразвукового дослідження і магнітно-резонансної томографії, є однією з актуальних проблем сучасної медицини, що дозволяє діагностувати цю патологію в III триместрі вагітності, оцінити розміри даного утворення, наявність або відсутність гідроцефалії, кардіомегалії і серцевої недостатності. Цільова ехокардіографія є необхідним кроком у ранній діагностиці дисфункції міокарда шлуночків серця у новонароджених з груп перинатального ризику, в тому числі, з вродженими аномаліями розвитку судин головного мозку. Наявність артеріовенозної мальформації — аневризми вени Галена головна причина розвитку серцевої недостатності у дитини. ДЕХОКГ – це інформативний, доступний та неінвазивний метод, який дозволяє виявити пацієнтів як з доклінічною стадією серцевої недостатності, так і оцінити її ступінь, визначити гемодинамічний статус пацієнта, у тому числі в динаміці спостереження, що дозволяє визначитися з терапевтичним напрямом [39]. Це обумовлює оптимізацію клініко-прогностичної оцінки даної патології та подальшого лікування дитини, яке має бути виконано до появи незворотних неврологічних і кардіологічних ускладнень, що дозволить досягти хорошого клінічного результату.

РОЗДІЛ 4

ГЕМОДИНАМІЧНІ НАСЛІДКИ ГИГАНТСЬКОЇ АНЕВРИЗМИ ВЕНИ ГАЛЕНА

Актуальним залишається питання визначення взаємозв'язку між наявністю мальформації судин головного мозку та морфологічними змінами камер серця, що є факторами прогресування серцевої недостатності.

До народження основний потік крові проходить через плаценту, яка має низький судинний опір, що не дає змогу спрямувати великому об'єму крові в судини головного мозку. За таких умов СН зазвичай не розвивається.

Однак, зазначена мальформація – аневризма вени Галенна затримує або порушує розвиток нормального інтракраніального венозного дренажу та може призводити до гідроцефалії та крововиливів. Зазвичай у таких дітей не виявляють будь-які вроджені вади серця, і СН, перебіг якої відзначають переважно за правошлуночковим типом, трактується як наслідок високої легеневої гіпертензії. Це підтверджується зниженням сатурації кисню в артеріальній крові внаслідок шунтування венозної крові справа наліво на рівні фетальних комунікацій. Важливо зазначити, що одним з частих ускладнень при аневризмі вени Галени є ЛГ, яка має за своїм характером гіперволемічні ознаки. Формально, підвищення тиску в правих відділах серця повинно призводити до зростання тиску в верхній порожнистій вені та ускладнювати шунтування крові в зоні вена Галена.

Якщо серце починає відчувати значне перевантаження об'ємом, можлива декомпенсація серцевої діяльності, а ймовірність перинатальної смерті складає понад 25 %. У неонатальний період після різкого підвищення периферичного судинного опору потік крові спрямовується в бік мальформації вени Галена, венозний потік до серця зростає, і виникає СН з низьким серцевим викидом. За таких умов правий шлуночок перевантажується об'ємом, а синдром низького викиду лівого шлуночка

обумовлюється обкраданням системного кровотоку та недостатнім доставленням кисню до органів і тканин. Останнє явище спричинюється великим шунтуванням крові (до 80 % викиду з ЛШ) в аневризматично розширених судинах мальформації, що також супроводжується зниженням діастолічного артеріального тиску, кровотоку в нирках і субендокардіальною ішемією міокарда [8]. Для підтримки адекватного системного тиску необхідно подальше підвищення серцевого викиду, що створює *circulus vitiosus*, посилюючи СН.

Для зниження ЛГ при тривалій терапії можуть використовуватися пероральні форми препаратів, а саме антагоністи ендотелінових рецепторів (бозентан), інгібітори фосфодіестерази-5 (силденафіл), інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (каптоприл), блокатори кальцієвих каналів (ніфедипін). Серед внутрішньовенних форм можливе застосування простагландинів E1 (алпростадил), магнію сульфату, інгібіторів фосфодіестерази-3 (мілринон). До того, описано успішне застосування оксиду азоту (NO) — газу, який додають до дихальної суміші під час респіраторної підтримки.

Дослідження показали, що рання неонатальна серцево-судинна декомпенсація є ознакою поганого результату з високим рівнем смертності без лікування.

ВИСНОВКИ

1. У науковій роботі наведене теоретичне узагальнення та запропоновано варіант вирішення наукової задачі сучасної педіатрії, сутність якої полягає у підвищенні ефективності діагностики серцево-судинних розладів у новонароджених з інтракраніальною артеріовенозною мальформацією, асоційованою із аневризмою вени Галена у ранній неонатальний період.
2. Особливостями акушерського та перинатального анамнезу у новонародженого з артеріовенозною мальформацією судин головного мозку є: обтяжений акушерський анамнез (перенесення ГРВІ у першому триместрі вагітності, багатоводдя, спайкова хвороба органів малого таза), встановлення пренатально (у третьому триместрі вагітності) вродженої вади розвитку плода – системної судинної мальформації.
3. Гемодинамічні наслідки наявності аневризми вени Галена – це важка правошлуночкова серцева недостатність у дітей без вродженої патології серця.

АНОТАЦІЯ

Актуальність теми. Прогресуюча серцева недостатність у дітей залишається актуальною проблемою для неонатологів і педіатрів. Її причиною можуть бути вади розвитку серця або його провідної системи, а також екстракардіальні порушення. Одним із чинників є різноманітні мальформації судин головного мозку, а саме аневризма вени Галена.

Мета дослідження: підвищення ефективності діагностики гемодинамічних порушень та розвитку серцево-судинних розладів у новонароджених з інтракраніальною артеріовенозною мальформацією, асоційованою із аневризмою вени Галена у ранній неонатальний період.

Задачі дослідження:

1. Вивчити нормальну анатомію вени Галена та ангіоархітекtonіку артеріовенозної мальформації вени Галена.
2. Провести аналіз акушерського та перинатального анамнезу новонародженої дитини з аневризмою вени Галена.
3. Визначити гемодинамічні наслідки наявності аневризми вени Галена та клінічні прояви серцево-судинних розладів у ранній неонатальний період.

Об'єкт дослідження: серцево-судинні розлади.

Предмет дослідження: серцево-судинні розлади перинатального періоду, доплерехокардіографічні дані.

Методи дослідження: анамнестичні; клінічні; інструментальні; статистичні.

Публікації. За матеріалами наукової роботи опубліковано 1 друкована праця. Основні положення і результати роботи були оприлюднені на Міжвузівській конференції молодих вчених та студентів «Медицина третього тисячоліття» (Україна, Харків, 20-22 січня 2020 р.). Результати роботи впроваджені у 3 регіонах України (Харківський регіональний перинатальний центр, КЗОЗ «Полтавська обласна клінічна лікарня», м. Полтава).

Загальна характеристика роботи. Своєчасна діагностика гемодинамічних порушень та лікування клінічних ознак серцевої недостатності у новонароджених з наявністю інтракраніальної артеріовенозної мальформації – аневризми вени Галени на етапах гемодинамічної адаптації новонароджених є заходом, що скорочує строк до проведення поетапної ендоваскулярної емболізації та попереджує розвиток кардіоваскулярних ускладнень у віддалений період. Метою нашого дослідження було підвищення ефективності діагностики гемодинамічних порушень та розвитку серцево-судинних розладів у новонароджених з інтракраніальною артеріовенозною мальформацією, асоційованою із аневризмою вени Галена у ранній неонатальний період. Своєчасна участь фахівців – неонатологів, дитячого кардіолога, оцінка причин серцевої недостатності й ефективна її терапія дають змогу поліпшити прогноз у дітей зі складними аномаліями будови судин мозку та знизити летальність у дитячій популяції. Першочерговим у веденні таких дітей є стабілізація гемодинаміки та лікування загрозованої для життя серцевої недостатності з наступним кроком – усунення самої венозної мальформації.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Patel N, Mills JF, Cheung MM, Loughnan PM. Systemic haemodynamics in infants with vein of Galen malformation: assessment and basis for therapy. *J Perinatol.* 2007; 27(7): 460-463.
2. Berenstein A, Fifi JT, Niimi Y, et al. Vein of Galen malformations in neonates: new management paradigms for improving outcomes. *Neurosurgery.* 2012; 70(5): 1207-1213.
3. Michaels AY, Sood S, Frates MC. Vein of Galen aneurysmal malformation. *Ultrasound Q.* 2016; 32: 366-9.
4. De Berrito T, Khan OA, Hageman JR, et al. Vein of Galen arteriovenous malformation in a neonate. *Pediatr Ann.* 2015; 44: e243-6.
5. Nataf F, Merienne L, Schlienger M. Radiosurgery for large cerebral arteriovenous malformations. *Neurochirurgie.* 2001; 47(2-3): 298-303.
6. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Bavarsad Shahripour R, Shoja MM, Rozzelle CJ, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *Journal of neurosurgery. Pediatrics.* 2013; 12(3): 293-306.
7. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, et al. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2002; 87: F144-9.
8. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: Review *Neurology India* March. 2004; 52(1): 43-53.
9. Pilu G., Falko A., Perolo F. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypoechoic lesions: report of 21 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996; 8 (3): 210-212.
10. Щеглов В.И. Артериовенозные мальформации вены Галена. *Бюлл. укр. асоц. нейрохир.* Київ; 1998. Вып. 6.

11. Ritsuko K, Pooh, Karuo Maeda, Kyong Hoon Pooh. An Atlas of fetal central nervous system disease: diagnosis and management. NY: Parthenon; 2003, p. 35-49.
12. Yan J, Wen J, Gopaul R, et al. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg*. 2015; 123: 872-90.
13. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, et al. Vein of Galen Aneurysmal Malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *Am J Neuroradiol*. 2002. 23: 1717-24.
14. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, et al. The Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations. 2006; 59 (5): S184-S194.
15. Ya~argil MG: *Microneurosurgery, Vol III B. Clinical Considerations, General and Specific Operative Techniques, Surgical Results, Nonoperated Cases, Cavernous and Venous Angiomas, Neuroanesthesia*. New York: Thieme, 1988
16. Aneurysms of the great vein of Galen and midline cerebral arteriovenous anomalies. LITVAK J, YAHR MD, RANSOHOFF J.J *Neurosurg*. 1960 Nov;17:945-54.
17. 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;(1):114-120. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2017-1-114-120>
18. Воробьев А. С., Зими́на В. Ю. Эхокардиография у детей и взрослых. Руководство для врачей. СпецЛит. 2015. 592 с.
19. Морфометричні показники серця у передчасно народжених дітей за даними ехокардіографії / А. Д. Бойченко, О. О. Ріга, А. В. Сенаторова, В. В. Меркулов // *Здоровье ребенка*. 2011. № 3 (30). С. 116–118.
20. Noninvasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique / A. Kitabatake, M. Inoue, M. Asao [et al.] // *Circulation* 1983. Vol. 68 (2). P. 302-309.

21. Echocardiography in pulmonary arterial hypertension: from diagnosis to prognosis / E. Bossone, A. D'Andrea, M. D'Alto [et al.] // *J Am Soc Echocardiogr.* 2013. Vol. 26. P. 1–14.
22. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр. Всемирная организация здравоохранения, Женева, 1995. 697 с.
23. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama. 2011. / M.J. Cerro, S. Abman, G. Diaz [et al.] // *Pulm Circ.* 2011. Vol. 1, № 2. P. 286–298.
24. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr.* 2013.12 (3): 293-306.
25. Орлов М.Ю. Артериовенозные мальформации головного мозга у детей. *Український нейрохірургічний журнал.* 2007; 1: 15-20.
26. Hofmeister C., Stapf C., Hartmann A. et al. Demographic, morphological and clinical characteristics of 1289 patients with brain arteriovenous malformation *Stroke* 2000; 31: 1307-1310.
27. Revencu N., Boon L.M., Mulliken J.B. et al. Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat.* Jul 2008; 29 (7): 959-965.
28. Andjenie Madhuban, Freek van den Heuvel, Margriet van Stuijvenberg Vein of Galen Aneurysmal Malformation in Neonates Presenting With Congestive Heart Failure. // *Child Neurology Open.* 2016. Vol. 3: 1-4
29. Yan J, Wen J, Gopaul R, Zhang CY, Xiao SW. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2015;123(4):872-890
30. Khullar D, Andeejani AM, Bulsara KR. Evolution of treatment options for vein of Galen malformations. *J Neurosurg Pediatr.* 2010; 6 (5): 444-451
31. Berenstein A, Fifi JT, Niimi Y, Presti S, Ortiz R, Ghatan S, Rosenn B, Sorscher M, Molofsky W. Vein of Galen malformations in neonates: new management

- paradigms for improving outcomes. // *Neurosurgery*. 2012 May;70(5):1207-13; discussion 1213-4
32. McSweeney N, Brew S, Bhate S, Cox T, Roebuck DJ, Ganesan V. Management and outcome of vein of Galen malformation. *Arch Dis Child*. 2010. 95 (11): 903-909.
33. Медведев М.В. Пренатальная диагностика аневризмы вены Галена: клиническое наблюдение и обзор литературы. *Пренатальная диагностика*. 2002; 4: 284-290.
34. Gupta A. K., Varma D. R. Vein of Galen malformations: Review *Neurology India* March 2004; 52 (1): 43-53.
35. Авраменко Т.В., Шевченко А.А., Мироняк Л.А. Аневризма вены галена: случай из практики. *Международный журнал педиатрии, акушерства и гинекологии*. 2013. Т. 3. №2. С. 80-87.
36. Xianli Lv, Chuhan Jiang, James Wang. Pediatric intracranial arteriovenous shunts: Advances in diagnosis and treatment. *European Journal of Paediatric Neurology*. August 2019. P.1-11.
37. Reitz M., N. von Spreckelsen, Vettorazzi E., Burkhardt T. et al. Angioarchitectural risk factors for hemorrhage and clinical long-term outcome in pediatric patients with cerebral arteriovenous malformations. *World Neurosurg*. 89 (2016 May) 540e551.
38. Riordan C.P., Orbach D.B., E.R. Smith et al. Acute fatal hemorrhage from previously undiagnosed cerebral arteriovenous malformations in children: a single-center experience, *J. Neurosurg. Pediatr.* (2018 Jun 1) 1e7.
39. Lv X. Letter: comparison of N-butyl cyanoacrylate and onyx for the embolization of intracranial arteriovenous malformations and analysis of fluoroscopy and procedure times, *Oper. Neurosurg*. 2017. 13 (6). E37eE38.
40. Agarwal H., Sebastian L.J., Gaikwad S.B. et al. Vein of Galen aneurysmal malformation-clinical and angiographic spectrum with management perspective: an institutional experience, *J. Neurointerventional Surg*. 9 (2) (2017 Feb) 159e164.