

Vena Galeni aneurüsm

Imbi Eelmäe¹, Inga Talvik¹, Mare Lintrop², Simmo Savisaar³, Marja-Liis Mägi¹ – TÜ Kliinikumi ¹lastekliinik, ²radioloogiateenistus, ³närvikliinik

vena Galeni aneurüsm, hüdrotsfaalia, südamepuudulikkus

Vastsündinuas poisil diagnoositi harva esinev aju venoosse süsteemi kaasasündinud anomaalia – vena Galeni aneurüsm, mille kliinilisteks nähtudeks oli meningealsündroom, koljusisese rõhu tõus ja hüdrotsfaalia. Aneurüsm tromboseerus spontaanselt, hüdrotsfaalia kompenseerus ja lapse areng on olnud eakohane. Artiklis on käsitletud ka v. Galeni aneurüsmi diagnoosimist ja ravi.

Termin **vena Galeni aneurüsm** (VGA) või **vena Galeni malformatsioon** hõlmab erinevaid arteriovenoosseid malformatsioone, mis paiknevad tavaliselt talamuse või keskaju läheduses.

On kirjeldatud kolme alatüüpi (1):

- 1) arteriovenoossed fistulid,
- 2) arteriovenoossed malformatsioonid koos v. Galeni laienemisega,
- 3) VGA isoleerituna.

Normaalselt ühendab v. Galeni aju süvavenooset süsteemi venoosete siinustega (vt jn 1).

Arvatakse, et galeeniline süsteem areneb soonpõimikust ja arteriovenoosetest ühendustest, mille juures puuduvad kapillaarid, mis tagavad aeglase verevoolu tingimustes ajule hapniku ja toitainete juurdevoolu. Kõrge soonesisene rõhk ja turbulents verevool arteriovenoosetes viivad v. Galeni vere arterialiseerumisele, millega kaasneb veremahu suurenemine ja veresoone seina paksenemine. VGA kujuneb välja 6. – 11. gestatsiooninädalal, kui toimub veresoonte diferentseerumine venooseteks ja arteriaalseteks soonteks ning arengurikke tõttu jääb püsima embrüonaalne eesaju mediaalne Markowski veen (v. Galeni eellane) (1–4). Esimest korda kirjeldas VGAd 1937. a Jager (1).

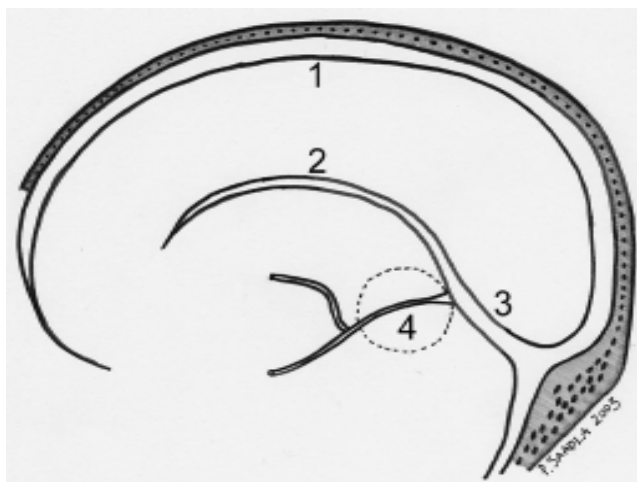
VGA on harv anomaalia, moodustades vähem kui 1% kõikidest koljusisestest arteriovenoosetest malformatsioonidest (5, 6). Ta esineb kõikidel rassidel, võrdselt poistel ja tüdrukutel. Kuna VGA on kongenitaalne malformatsioon, siis võib see kliiniliselt avalduda juba sünnil või varajases lapseas.

Tüüpilisel juhul jõutakse diagnoosini vastsündinuas (3). VGAd on võimalik diagnoosida ka prenataalselt ultraheli ja Doppleri ultraheliuuringu abil. Kõige varem on VGAd diagnoositud 27. rasedusnädalal (1, 2, 5).

Kiirest verevoolust fistulites ja venoosse rõhu tõusust tingituna areneb enamikul lastel südamepuudulikkus, mis võib olla VGA esmatunnuseks vastsündinuas. Võib kujuneda hüdrotsfaalia aju veejuha kompressioonist, liikvori resorptsiooni takistusest (rõhu tõusu tõttu siinustes) või *ex vacuo* ning hemorraagiad (imikutel ja vanemaealistel lastel). Nn „vargusündroom“ võib põhjustada ajuparenhüümi vähenemist, kirjeldatud on ka entsefalomalaatsiat. Sageli esineb psühhomotoorses arengus mahaäämumust ja krampe. VGA väljenduseks võib olla vähene kaaluüve, mis on tingitud südamepuudulikkusest või hüpotalaamilistest häiretest (2, 3).

VGA diagnoosimiseks kasutatakse järgmiseid meetodeid:

- peaaju ultraheli on tavaliselt esmane uuring, mis aitab kindlaks teha ja lokaliseerida kahjustust;
- Doppleri ultraheliuuring võimaldab saada ülevaate kahjustuse hemodünaamikast;
- kompuutertomograafia (nii kontrastainega kui ilma) kinnitab diagnoosi ja võimaldab hinnata (aju) kahjustuse ulatust ning hüdrotsfaalia olemasolu;
- magnetresonantstomograafia võimaldab hinnata ajuparenhüümi muutusi ja visualiseerida veresoone (magnetangiograafia, MRA);
- angiograafia teostatakse patsientidel, kellel on plaanis kirurgiline või endovaskulaarne okluseeriv



Joonis 1. Skeem aju venoossetest siinustest. 1 – *sinus sagittalis superior*, 2 – *sinus sagittalis inferior*, 3 – *sinus rectus*, 4 – *vena cerebri magna* ehk *vena Galeni*.

ravi. Angiograafia võimaldab hinnata VGA muutusi dünaamikas;

- südame ultraheliuuring täpsustab südame funktsionaalset seisundit (3).

Ravi ja jälgimine

VGA ravis kasutatakse vasooklusiivseid meetodeid: selektiivne toitearterite kateteriseerimine ja embolisatsioon. Veresoonte embolisatsiooniks kasutatakse tahkeid materjale (plaatina mikrokoile, mikrobaloone). On kirjeldatud ka vedelikadhesiooni. Isegi osaline ajuverevoolu vähenemine pärast embolisatsiooni on sageli küllaldane, et vähendada südamepuudulikkust vastsündinul ja võimaldada sellega VGA-l retrograadselt tromboseeruda. Vähestel patsientidel kasutatakse kirurgilisel teel toitearterite ligeerimist või klipsimist (3, 7–9). On kirjeldatud ka üksikute malformatsioonide spontaanset tromboseerumist (3). Progresseeruva hüdrosefaaliaga patsiendid vajavad ajuvatsakeste šunteerimist.

Medikamentoosne ravi on näidustatud südamepuudulikkuse ja krambisündroomi korral. Antikonvulsivse ravina eelistatakse fenobarbitaali ja fenütoiini. Hüdrosefaalia tekke ja süvenemise hindamiseks on vaja jälgida süstemaatilisel pea

ümbermõõtu. Väga oluline on lapse psühhomotoorse arengu jälgimine (3).

Prognosis

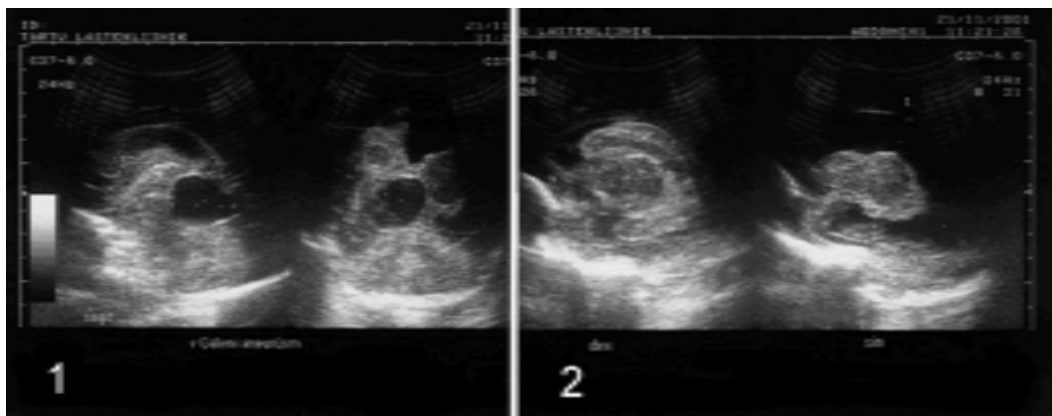
Prognosis on väga tõsine. Umbes 50% VGA juhtudest ei ole korrigeeritavad. Lapsed surevad sageli vastsündinueas (ca 55%) või varases lapseeas. Surmapõhjuseks on südamepuudulikkus (3). Mida hilisemas eas VGA avaldub, seda parem on prognosis (8). Kuigi VGA on tõsise prognosiga haigus, on tänapäevaste ravimeetoditega võimalik taastada aju normaalne perfusioon ka vastsündinueas, tagada sellega lapsele normaalne areng (7).

Haigusjuht

Anamnees ja haiguskuul

17 päeva vanune poisilaps hospitaliseeriti erakorraliselt TÜ Kliinikumi lastekliiniku neonatoloogia osakonda.

Laps sündis III normaalsest rasedusest ja I ajalises sünnitusest, tema sünnikaal oli 4032 g, pikkus 52 cm ja peaümbermõõt 35 cm. Apgari hinne oli 8/9 palli. Varajane adaptatsioon oli häireteta. Esmased haigusnähud ilmnesid 15. elupäeval: tekkis rahutus, mis 2 päeva hiljem asendus loidusega. Emal pidas rahutuse põhjuseks gaasivalusid. Selgus, et mõned



Joonis 2. Ultraheliuuring peaajust 18. elupäeval. 1 – sagitaal- ja koronaallöikes näha v. Galeni aneurüsm. 2 – paremas ja vasakus parasagitaallöikes näha vatsakesesisesse hemorraagia.

päevad enne hospitaliseerimist oli toimunud kerge peatrauma (pea kokkupõrge teise lapse peaga), mida ema antud haigestumisega ei osanud seostada. Hospitaliseerimisel oli lapse seisund kergelt häiritud: laps oli pidurdatud, lihastoonuse mõõdukas tõus, enam väljendunud kätes kui jalgades. Esialgne loidus ja pidurdatus asendusid hiljem rahutusega.

Esmasel **ultraheliuuringul** ajast 18. elupäeval jäi v. Galeni aneurüsmi ja kahepoolse vatsakesesise hemorraagia kahtlus (vt jn 2): külgvatsakesete eessarved on ümarate tippudega, parem 12 mm laiusega, vasem 15 mm; *cella media* laius on vasakul 15 mm, kuklasarv on vasakul 21 mm, keskjoone nihet ei esine; soonpõimikute pinnal on kogu ulatuses 12–13 mm paksuselt kajarikast seesmise lüüsumise tunnustega materjali (hemorraagia), mis täidab nii *cella media* kui ka kuklasarve. III vatsake on kokku surutud, selle taga on umbes 6 ml mahuga 26 x 22 x 21 mm läbimõõduga segatüüpi verevooluga ala – tõenäoliselt on tegemist v. Galeni aneurüsmiga.

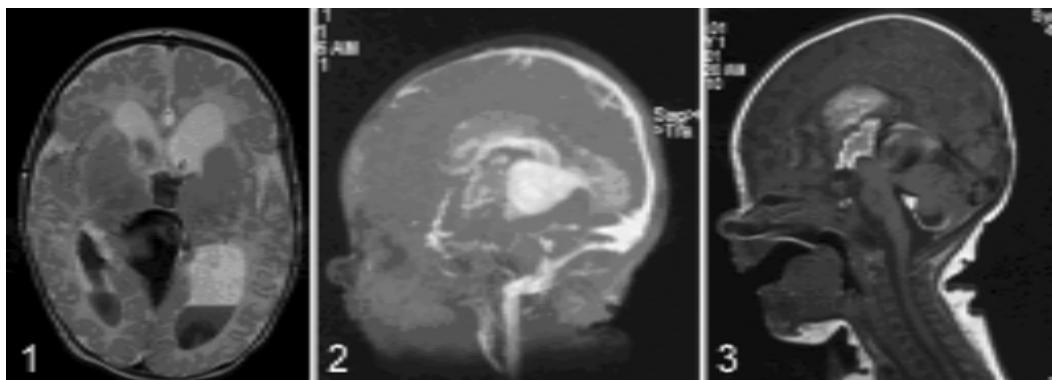
Diagnoos kinnitati magnetresonantstomograafilise ja angiograafilise uuringuga.

MRT-uuring 19. elupäeval (vt jn 3). Peaaju liikvoriruumid on hüdrotsfaalselt laienedud, ajuvatsakeses on verd, enam paremas külgvatsakeses. III vatsakesest dorsaalsel, *lamina quadrigemina* kohal on nähtav ümara kujuga koesignaalia ala,

milles hüperintensiivset varjustust. Moodustis on mõõtmetega 23 x 22 mm. Magnetangiograafial venoosel kujutisel on näha aneurüsmatiline moodustis v. Galeni projektsioonis.

Angiograafia 33. elupäeval (vt jn 4). Mõlema a. cerebri posterior'i P3 segmendi kaudu kontrasteerub v. Galeni aneurüsm mõõtmetega 30 x 25 mm, mille kael suubumisel veeni on diameetriga kuni 10 mm. Samas kontrasteeruvad ka a. cerebri posterior'i distaalsed harud. Mõlema unearteri kontrasteerimisel üle tagumiste ühendusarterite on täheldatav a. cerebri posterior'ide ja aneurüsmi kontrasteerumine. Parema a. carotise kontrasteerimisel on perikallosne ring konkureeriva vooluga nii a. cerebri anterior'i kui ka a. cerebri posterior'i kaudu. Ilmselt on võimalus koilidega pakkida aneurüsm venoosse tee kaudu.

Edasine haiguskulgu oli raske, kujunes välja meningeaalsündroom – kuklakangestus, hüperesteesia. Ilmnesid koljusisese rõhu tõusu tunnused: lõgemepinge, Graefe sümptom, arteriaalne hüpertensioon 102/64 mm Hg ja süvenev hüdrotsfaalia. Lapse pea ümbermõõt oli suurenenud 17 päevaga 3 cm (37→40 cm), aju ultraheliuuringu alusel leiti ventrikulomegaalia süvenemine. Intrakraniaalse hüpertensiooni tõttu teostati 37. elupäeval ajuvatsakese punktsioon (liikvor oli makroskoopiliselt tumepruun, hägune; pleotsütoos



Joonis 3. MRT-uuring peast 19. elupäeval: 1 – T2-režiimis aksiaallõikes näha laienenud ajuvatsakesed ja kahepoolne vatsakesesise hemorraagia; 2 – MRA sagitaallõikes näha venoossed siinused ja v. Galeni aneurüsm; 3 – T1-režiimis sagitaallõikes näha v. Galeni aneurüsm.

$7 \times 10^6/l$; erütrotsüüte $525 \times 10^6/l$; laktaat $2,8 \text{ mmol/l}$; glükoos $0,1 \text{ mmol/l}$; valk 3 g/l). Vatsakese punktsiooni järel intrakraniaalne hüpertensioon lahenes, arteriaalne vererõhk normaliseerus – $84/56 \text{ mm Hg}$. Üldseisund stabiliseerus.

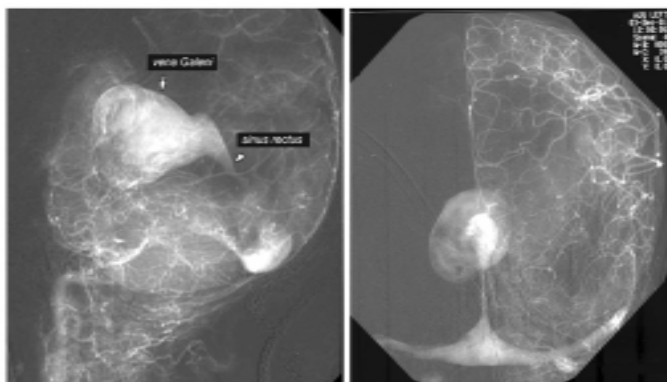
Kuigi kirjanduse andmetel on vastsündinueas VGA esmaseks avalduseks enamasti südamepuudulikkus, siis sellel patsiendil ei esinenud kliiniliselt viiteid südamepuudulikkusele. Südamepatoloogia välistati elektrokardiograafilise ja südame ultraheliuuringu abil.

Angiograafilist uuringut peeti vajalikuks eeskätt diagnoosi täpsustamise, aga ka võimaliku endovaskulaarse ravi rakendamise seisukohalt. Angiograafiline uuring teostati arteriaalse süsteemi kaudu,

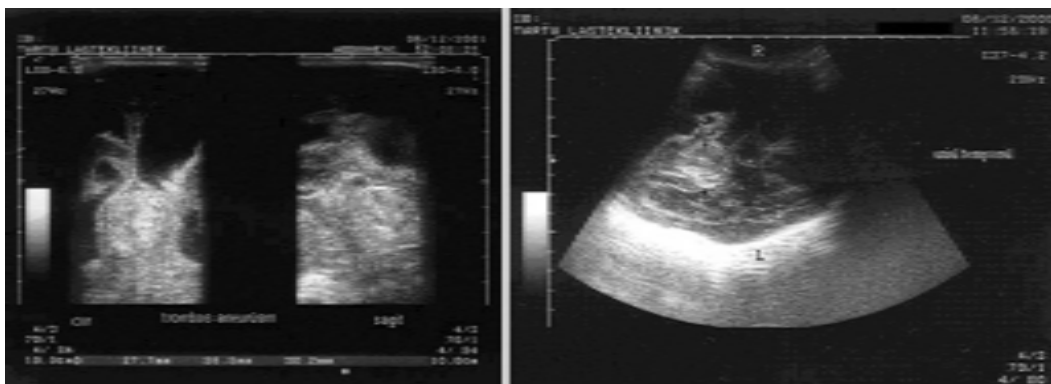
mistõttu ei osutunud võimalikuks VGA-d endovaskulaarselt tromboseerida. Sellel patsiendil oli tegemist tõelise aneurüsmiga, sest VGA visualiseerus isoleeritult, oli näha ka aneurüsmi kael. Angiograafilise uuringu järgsel ultraheliuuringul ilmnedid aneurüsmi spontaanse tromboseerumise tunnused.

Ultraheliuuring 36. elupäeval (vt jn 5): v. Galeni aneurüsm on mõõtmelt endine ($26 \times 28 \text{ mm}$), täidetud kajarikka materjaliga – tromboseerunud, verevoolud jälgitavad vaid trombimassist perifeersemaal.

MRT-uuring 7. elukuul (vt jn 6): hüdrotsefaalia püsib, aneurüsm ei visualiseeru, valgeaine müelinisatsioon on eakohane.



Joonis 4. Angiograafia 33. elupäeval – v. Galeni aneurüsm mõõtetega $30 \times 25 \text{ mm}$ (selgitus tekstis).



Joonis 5. Ultraheliuuring peaajust 36. elupäeval koronaal-, sagitaal- ja aksiaallõikes: v. *Galen*i aneurüsm on tromboseerunud.

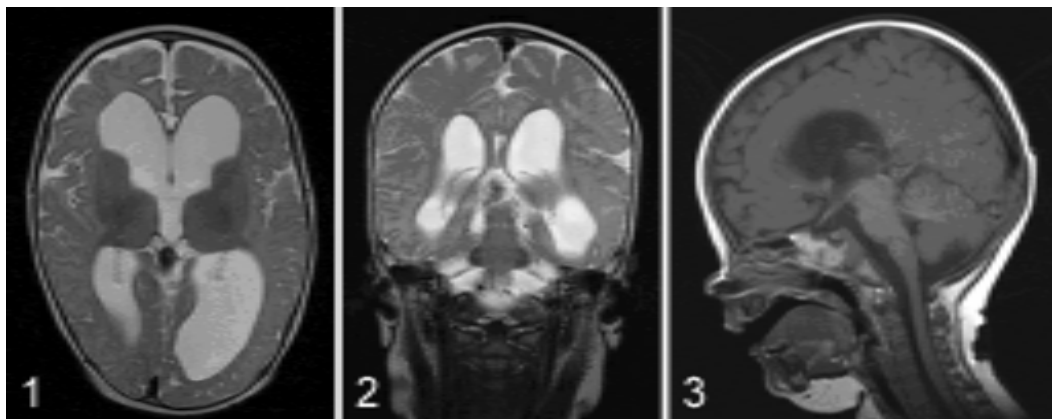
Lõplik kliiniline diagnoos: vena *Galen*i aneurüsm, kahepoolne vatsakesesisene hemorraagia (III aste), subarahnoidaalne hemorraagia, obstruktiivne hüdrosefaalia, spastilise diplegia sündroom (III aste).

Ravi. Vasoklusiivseid ravimeetodeid ei olnud vaja rakendada, kuna toimus aneurüsmi spontaanne tromboseerumine. Lapse senise adekvaatse arengu on taganud süstemaatiline arendusravi esimese eluaasta vältel.

Edasine arengutulemus ja prognoos. Edasine haiguskulg oli positiivse dünaamikaga. Hüdrosefaalia süvenemine kestis kuni teise elukuu lõpuni (pea ümbermõõt 43 cm, ajuti Graefe sümptom, mõõdukas spastilise diplegia sündroom).

Kuendal elukuul oli lapse psühhomotooriline areng ealine, motoorses arengus esines mõningane mahajäämus; peaümberrõõm oli 45 cm; ultraheliuuringu alusel ventrikulomegalia oli vähenemistendentsiga (kõlgvatsakesete eessarvede laius 32 mm → 22 mm).

Ühe aasta vanuselt on lapse kaal 11 600 g, pikkus 81 cm, peaümberrõõm 48 cm, psühhomotoorne areng on ealine: laps teeb mõned iseseisvad sammud, ütleb 2–3 sõna. Võib eeldada, et käesoleval juhul on prognoos elule ja arengule soodne, kuna aneurüsm tromboseerus spontaanselt, hüdrosefaalia on kompenseeritud, ei kaasu kardiaalset patoloogiat ja lapse psühhomotoorne areng esimese eluaasta lõpul on eakohane, kuid ei saa kindlalt välistada edasisi



Joonis 6. MRT-uuring peast 7. elukuul: 1, 2 – T2-režiimis aksiaal- ja koronaallõikes näha kahepoolset laienenud ajuvatsakesed; 3 – T1-režiimis sagitaallõikes näha tromboseerunud aneurüsmi jääkleid.

probleeme võimaliku epilepsia tekkimise või õpiraskustega koolis.

Kokkuvõte

18päevasel vastündinul diagnoositi VGA, mille esmasteks kliinilisteks avaldusteks olid meningeaal-sündroom, intrakraniaalne hüpertensioon ja

hüdrotsefaalia. Toimus aneurüsmi spontaanne tromboseerumine angiograafilise uuringu järel. Esialgsest süvenev hüdrotsefaalia ei vajanud neurokirurgilist ravi ja oli kuueks elukuuks kompenseeritud. Ühe aasta vanuselt on lapse psühhomotoorne areng ealine.

Kirjandus

1. Suma V, Marini A, Saia SO, Rigobello L. Vein of Galen aneurysm. <http://www.thefetus.net/page.php?id=139>; 1991.11.20
2. Squires LA, Thomas S, Betz BW, Cottingham S. Vein of Galen malformation with diencephalic syndrome: A clinical pathologic report. *J Child Neurol* 1998;13(11):575-7.
3. Seth RD, Tizdano-Garcia E. Vein of Galen malformation. *eMedicine Journal* 2002;3(3). <http://www.emedicine.com/neuro/topic538.htm>
4. Avery GB, Fletcher MA, MacDonald MG. Neonatology, pathophysiology and management of the newborn. 5th ed. Philadelphia, Baltimore, New York etc.:Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p.1266-7.
5. Sepulveda W, Platt CC, Fisk NM. Prenatal diagnosis of cerebral arteriovenous malformation using color Doppler ultrasonography: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6(4):282-6.
6. Hendson L, Emery DJ, Phillipos EZ, Bhargava R, Olley PM, Lemke RP. Persistent pulmonary hypertension of the newborn presenting as primary manifestation of intracranial arteriovenous malformation of the vein of Galen. *Am J Perinatol* 2000;17(8):405-10.
7. Hamasaki T, Kai Y, Hamada J, Miura M, Kondo Y, Ushio Y. Successful treatment of a neonate with vein of Galen aneurysmal malformation. *Pediatr Neurosurg* 2000;32(4):200-4.
8. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, Tress BM. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *Am J Neuroradiol* 2001;22(7):1403-9.
9. Moriarity JL Jr, Steinberg GK. Surgical obliteration for vein of Galen malformation: a case report. *Surg Neurol* 1995;44(4):365-70.

Summary

Aneurysm of the vein of Galen

Rare congenital malformation in the form of an aneurysm of the vein of Galen was diagnosed in an 18-day-old newborn by brain ultrasound, MRI and digital subtraction angiography (DSA). Meningeal syndrome, intracranial hypertension and hydrocephalus occurred as the main clinical signs. After DSA the aneurysm

thrombosed spontaneously. Neurosurgical treatment was not needed, although there had been preliminary enlargement of the hydrocephalus. At the age of six months the hydrocephalus was compensated. At the age of one year the development of the child corresponded to age.

Kommentaar

Pea- ja seljaaju vaskulaarsed malformatsioonid on suure anatoomilise varieeruvuse ning tüsistuste ja surevuse riskiga mitteneoplastilised moodustised.

Kõige enam diagnoositakse arteriovenoosseid malformatsioone (AVM), mis kujutavad endast laienenud düsplastiliste arterite ja veenidega, kapillaaride võrgustikuta ning aju parenhüümita moodustisi, mis võivad lokaliseeruda igasse pea- või seljaaju ossa. Tüüpiliselt koosneb AVM mitmest toitvast arterist, anomaalsete veresoonte pesast (*nidus*) ning drenaazveenidest. Kuni 10% AVMiga haigetest on ka aneurüsmid.

Teise rühma moodustavad nn venoossed malformatsioonid ehk venoossed angioomid, mis on suhteliselt healoomulise kulu ja tagasihoidliku kliinilise avaldusega.

Kolmanda grupi moodustavad kavernoossed angioomid ehk kavernoomid, eelkõige magnetomograafiliselt ning mitteangiograafiliselt diagnoositavad piirdunud, erineva suuruse ja seinapaksusega käävjaid vaskulaarseid tunneleid sisaldavad närvielementideta alad. Neljanda rühma vaskulaarsetest malformatsioonidest moodustavad nn kõvakelme ehk *dura* fistulid ning

viienda grupi kas traumaatilised või spontaansed karotiid-kavernoossed fistulid.

Omaette rühmana võib käsitleda *vena Galeni* malformatsioone, mis paiknevad kirurgiliselt raskesti juurdepääsetava keskaju läheduses. *Vena Galeni* võib arteriaalse fistuli olemasolul aneurüsmaatiliselt laieneda, võivad esineda mitmed ühendused veeni enda ning arteriaalse karotiid- ja vertebrobasilaarsüsteemi vahel. Ühe variandina võib arteriovenoosne malformatsioon kombineeruda *vena Galeni* varikoosete veenilaienditega.

Esitatud haigusjuht on tähelepanu vääriv seetõttu, et *vena Galeni* malformatsioon tromboseerus spontaanselt ning lapse edasine areng on olnud ealine ja ilma hilisemate haigusnähtudeta. Võimalikuks tromboseerumist vallandavaks teguriks võib artiklis kirjeldatud juhul pidada diagnostilisel näidustusel tehtud peaaju veresoonte angiograafiat. Et tegemist on harva esineva juhuga, tuleb selle tervenemisega lõppenud kulgu pidada laiemat huvi väärivaks.

Toomas Asser