

# АРТЕРИОВЕНОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ВЕНЫ ГАЛЕНА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Д.В. ЩЕГЛОВ, С.В. КОНОТОПЧИК, О.Е. СВИРИДЮК,  
А.В. БАРКАНОВ, А.В. НАЙДА, А.А. ПАСТУШИН

ГУ «Научно-практический Центр эндоваскулярной нейрорентгенохирургии НАМН  
Украины», г. Киев

*Больной К., 2 года 5 мес, госпитализирован в Научно-практический Центр эндоваскулярной нейрорентгенохирургии НАМН Украины в феврале 2014 г. Артериовенозная мальформация (АВМ) вены Галена была диагностирована внутриутробно. До 1 года ребенок развивался нормально, ходить и произносить отдельные слова начал в возрасте 1 года. Отмечено постепенное отставание в психомоторном развитии. В октябре 2013 г. начало прогрессировать снижение зрения, в ноябре 2013 г. появились генерализованные судорожные приступы. Ребенок перестал ходить и говорить. На момент госпитализации имели место гипертензионно-гидроцефальный синдром, задержка психомоторного развития, правосторонняя пирамидная недостаточность, эпилептические приступы. По данным магнитно-резонансной томографии и церебральной ангиографии диагностирована АВМ вены Галена смешанного типа. Эндоваскулярное выключение АВМ вены Галена из кровотока проведено в два этапа. В ходе первого этапа выполнено разобщение фистулезных частей, представленных прямым сбросом крови из гипертрофированных ветвей левой задней мозговой и левой средней мозговой артерий (СМА) в расширенную вену Галена. При эмболизации фистул мальформации с целью замедления кровотока в приводящую артерию непосредственно в месте впадения афферента в большую вену мозга установлены отделяемые микроспирали. Между витками спиралей введена клеящая композиция Hystoacryl (Braun, Melsungen, ФРГ) с Lipiodol (Guerbet, Roissy, Франция). В ходе второго этапа (через 6 мес) разобщен дуральный компонент из наружной сонной артерии слева и выполнено дозакрытие фистулезного компонента из СМА слева с применением жидкой клеящей композиции Hystoacryl с Lipiodol.*

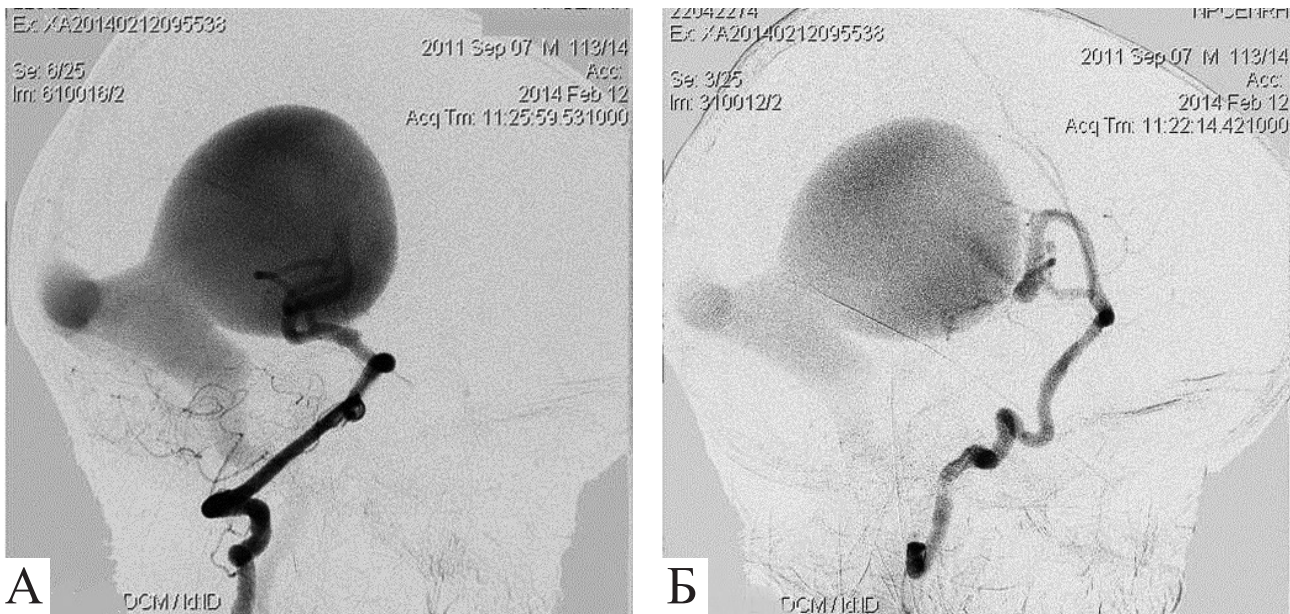
*В настоящее время эндоваскулярная методика является наиболее безопасной и максимально эффективной в лечении пациентов с АВМ вены Галена. Только полное или значительное устранение аномального артериовенозного шунтирования обеспечит нормальное развитие центральной нервной системы у ребенка.*

**Ключевые слова:** артериовенозная мальформация вены Галена, эндоваскулярная эмболизация, отделяемые микроспирали, жидкая клеящая композиция.

Артериовенозные мальформации (АВМ) вены Галена — врожденный порок развития сосудов головного мозга, связанный с задержкой обратного развития артериовенозных коммуникаций, существующих в эмбриональный период развития, с обязательным наличием аневризматически расширенной вены Галена. Для этого порока развития характерна гипо-

плазия мышечных и эластических волокон среднего слоя большой вены мозга, в связи с чем даже небольшое повышение венозного давления может привести к диффузному или ограниченному расширению вены, которое постепенно прогрессирует [1, 5, 6, 10].

Несмотря на то что АВМ вены Галена встречается очень редко (1 % от всех интра-



**Рис. 1.** Больной К., 2 года 5 мес., АВМ вены Галена. На ангиограммах вертебробазиллярного бассейна (А) и левого каротидного бассейна (Б) определяются афференты, непосредственно впадающие в большую вену мозга

краниальных сосудистых мальформаций), эту аномалию диагностируют в трети случаев АВМ периода новорожденности и раннего детства. У мальчиков она встречается в 2 раза чаще [1, 3, 4]. Манифестация заболевания происходит в раннем детском возрасте и может быть представлена гипертензионно-гидроцефальным синдромом, внутрочерепным кровоизлиянием, эпилептическими приступами, сердечной недостаточностью, задержкой психомоторного развития, очаговой неврологической симптоматикой [7, 8]. Одной из основных классификаций АВМ вены Галена является классификация А. Verenstein и Р. Lasjaunias [2]. Согласно этой классификации, основанной на ангиоструктурных отличиях, выделяют два типа АВМ вены Галена:

1 тип — муральный (характерно фистулезное строение, при котором афферентные артерии приближаются к стенке расширенной большой вены мозга и напрямую открываются в просвет последней);

2 тип — хориоидальный (характерно наличие патологической сосудистой сети, снаб-

жающей, церебральные АВМ или дуральные артериовенозные фистулы, дренирующиеся в истинную, но расширенную вену Галена).

Попытки открытых вмешательств по поводу АВМ вены Галена были сопряжены с высокой послеоперационной летальностью, достигавшей 60 %. Из-за сложности ангиоархитектоники АВМ вены Галена, локализации и высокого риска осложнений в настоящее время прямые вмешательства выполняют крайне редко [9]. Большинство авторов рассматривают эндоваскулярную методику как наиболее безопасную и максимально эффективную в лечении данной патологии.

*Цель работы* — оценить результат лечения ребенка с АВМ вены Галена.

### Материалы и методы

Больной К., 2 года 5 мес, был госпитализирован в Научно-практический Центр эндоваскулярной нейрорентгенохирургии НАМН Украины в феврале 2014 г. АВМ вены Галена была диагностирована внутриутробно. Ребенок родился доношенным и до 1 года в развитии не отставал от сверстников, ходить и произносить отдельные слова начал в возрасте 1 года. Однако после года отмечено постепенное отставание в психомоторном развитии. В октябре 2013 г. начало прогрессировать

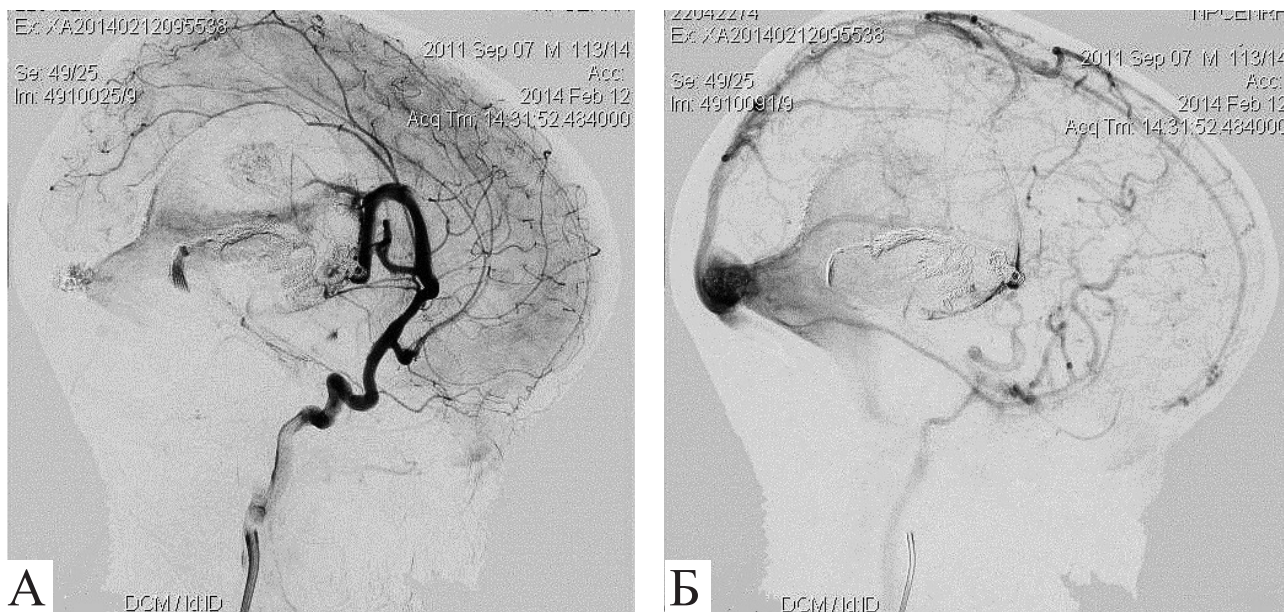
*Конопотчик Станислав Викторович*  
врач-нейрохирург

ГУ «Научно-практический Центр эндоваскулярной нейрорентгенохирургии НАМН Украины»

Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 5/9, кв. 24

Тел.: (044) 483-34-32

E-mail: stas-\_78@mail.ru



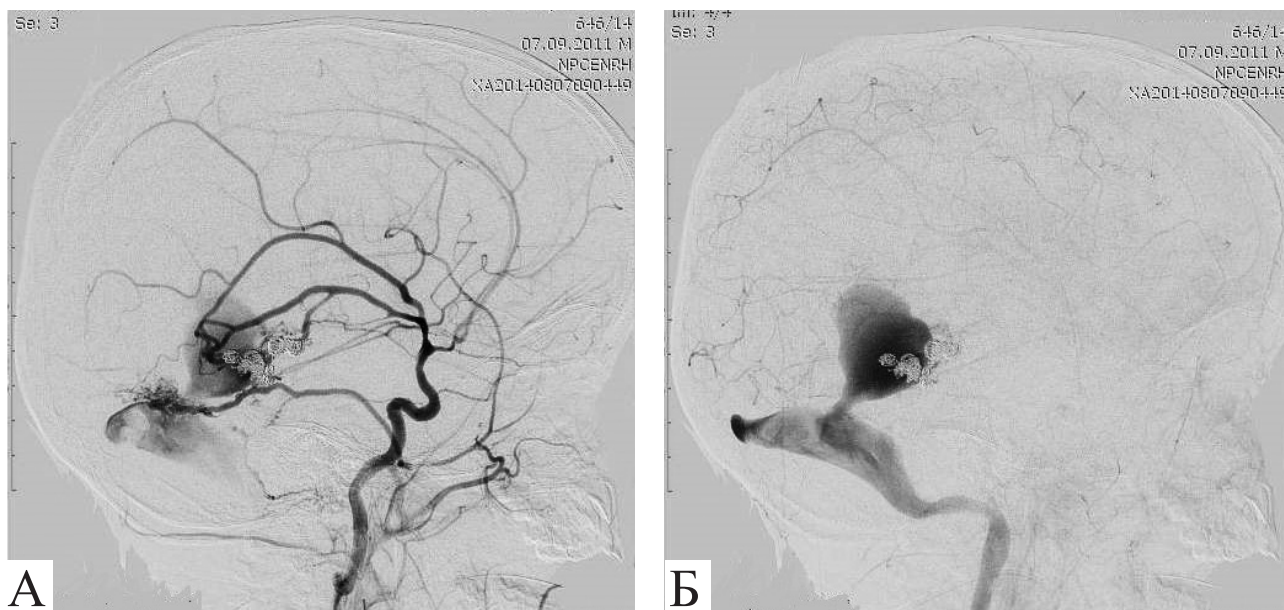
**Рис. 2.** Субтотальное выключение АВМ вены Галена. Визуализируется незначительное попадание контрастного вещества в аневризматически расширенную вену через частично разобщенную фистулу (А). В венозной фазе ангиографии видно кровоснабжение стенки большой вены мозга из частично разобщенного афферента (Б)

снижение зрения, в ноябре 2013 г. появились генерализованные судорожные приступы. Ребенок перестал ходить и говорить. На момент госпитализации имели место гипертензионно-гидроцефальный синдром, выраженная задержка психомоторного развития, правосторонняя пирамидная недостаточность, эпилептические приступы. По данным магнитно-резонансной томографии и церебральной

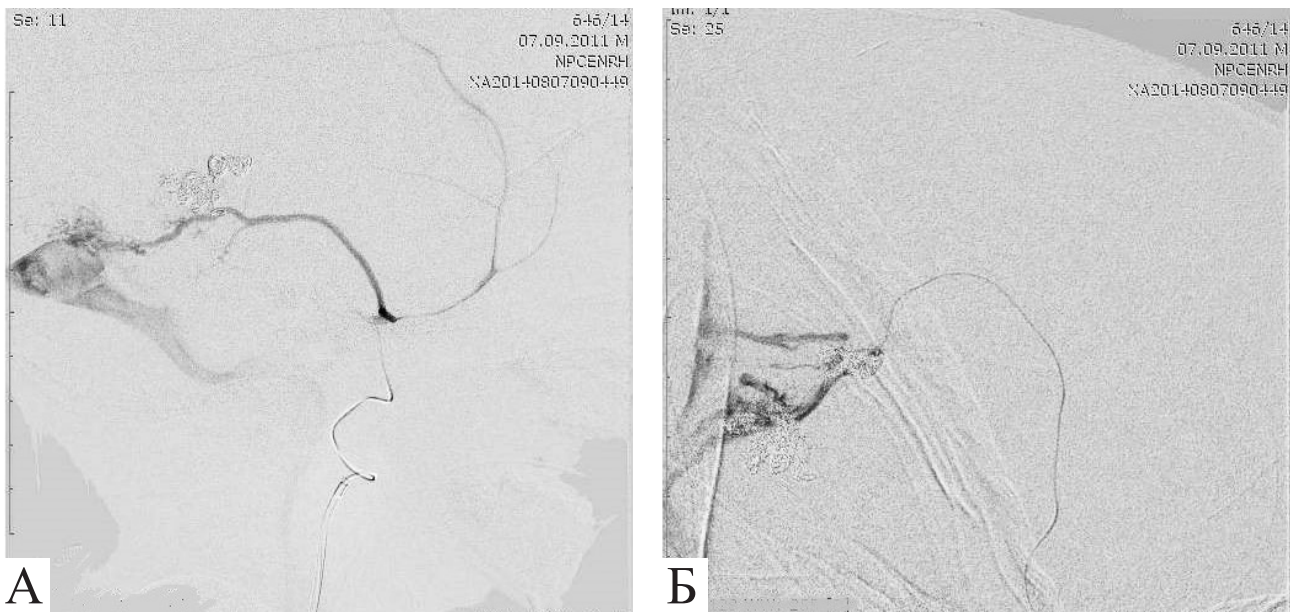
ангиографии диагностирована АВМ вены Галена смешанного типа (рис. 1).

### Результаты

Эндоваскулярное выключение АВМ вены Галена из кровотока выполнено в два этапа. В ходе первой операции, проведенной в феврале 2014 г., выполнено разобщение фистулез-



**Рис. 3.** Ангиограмма бассейна левой общей сонной артерии. Определяются дуральный компонент АВМ из бассейна НСА слева и частично разобщенный фистулезный компонент из бассейна СМА слева (А). Значительное уменьшение в размерах большой вены мозга (Б)

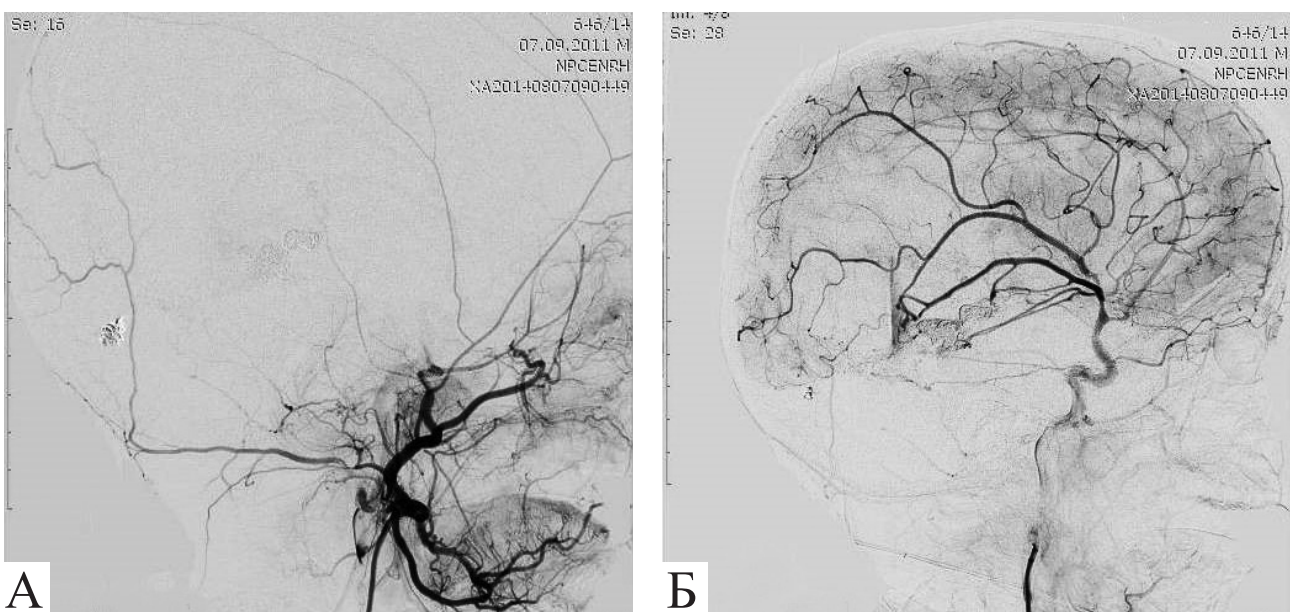


**Рис. 4.** Суперселективная ангиография афферента из НСА слева (А) и фистулезного компонента из СМА слева (Б)

ных частей, представленных прямым сбросом крови из гипертрофированных ветвей левой задней мозговой и левой средней мозговой артерий (СМА) в расширенную вену Галена. При эмболизации фистул мальформации для замедления кровотока в приводящую артерию непосредственно в месте впадения афферента в большую вену мозга устанавливали отделяемые микроспиралы. Между витками спиралей вводили клеющую композицию Hystoacryl (Braun, Melsungen, ФРГ) с Lipiodol (Guerbet, Roissy, Франция). В результате достигнуто субтотальное выключение АВМ из кровото-

ка (рис. 2А). Одна из фистул бассейна СМА слева не была разобщена тотально для минимизации ишемии стенки большой вены мозга, так как афферент принимал участие в ее кровоснабжении (см. рис. 2Б).

Ребенок был повторно госпитализирован в Центр в августе 2014 г. В неврологическом статусе отмечена выраженная положительная динамика. Полностью восстановилось зрение, регрессировала правосторонняя пирамидная недостаточность до уровня легкого гемипареза, ребенок самостоятельно начал ходить и говорить. По данным контрольной



**Рис. 5.** Тотальное выключение из кровотока АВМ вены Галена в ходе второго этапа оперативного вмешательства (А, Б)

церебральной ангиографии отмечены дуральный компонент АВМ из бассейна наружной сонной артерии (НСА) слева и частично разобщенный в ходе первой операции фистулезный компонент бассейна СМА слева (рис. 3А). При этом отмечено значительное уменьшение размера аневризматически расширенной вены Галена (рис. 3Б).

В ходе второго этапа операции после проведения суперселективной ангиографии (рис. 4) разобщен дуральный компонент из НСА слева и выполнено дозакрытие фистулезного компонента из СМА слева с применением жидкой клеящей композиции Nystoacryl с Lipiodol. В результате достигнуто тотальное выключение АВМ вены Галена из кровотока (рис. 5).

### Обсуждение

В нашем наблюдении для выключения АВМ вены Галена из кровотока применена комбинация клеящей композиции Nystoacryl с Lipiodol и отделяемых микроспиралей. Установка микроспиралей непосредственно в месте впадения афферента в большую вену мозга

позволила закрыть широкий просвет приводящей артерии. Это способствовало снижению линейной скорости кровотока в области фистулы, создало каркас для вводимого в дальнейшем гистоакрила, минимизировав риск неконтролируемого проникновения эмболизата в большую вену мозга и прямой синус. При разобщении дурального компонента АВМ применяли только жидкую клеящую композицию Nystoacryl с Lipiodol. Таким образом, в ходе двухэтапного оперативного вмешательства было достигнуто полное выключение мальформации из кровотока из обоих (каротидного и вертебробазилярного) бассейнов.

### Выводы

В настоящее время эндоваскулярная методика является наиболее безопасной и максимально эффективной в лечении пациентов с АВМ вены Галена, особенно при муральном и смешанном типах ее строения.

Только полное или значительное устранение аномального артериовенозного шунтирования обеспечит нормальное развитие центральной нервной системы у ребенка.

### Список литературы

1. Орлов М.Ю. Артериовенозные мальформации головного мозга у детей // Укр. нейрохір. журн. — 2007. — № 1. — С. 15–20.
2. Berenstein A., Lasjaunias P. Arteriovenous fistulas of the brain // *Surgical Neuroangiography 4. Endovascular treatment of cerebral lesions.* — Berlin Springer-Verlag, 1992. — P. 267–317.
3. Di Rocco C., Tamburrini G., Rollo M. Cerebral arteriovenous malformations in children // *Acta Neurochir.* (Wien). — 2000. — Bd. 142. — S. 145–150.
4. Gault J., Sarin H., Awadallah N.A. et al. Pathobiology of human cerebrovascular malformations: Basic mechanisms and clinical relevance // *Neurosurg.* — 2004. — Vol. 55. — P. 1–17.
5. Gupta A.K., Rao V.R., Varma D.R. et al. Evaluation, management, and longterm follow up of vein of Galen malformations // *J. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 105. — P. 26–33.
6. Gupta A.K., Varma D.R. Vein of Galen malformations: Review // *Neurology India.* — 2004. — Vol. 52 (1). — P. 43–53.
7. Lasjaunias P.L., Chang S.M., Sachet M. et al. The management of vein of Galen aneurismal malformations // *Neurosurg.* — 2006. — Vol. 59. — P. 184–194.
8. Lasjaunias P.L., Ter Brugge K., Berenstein A. *Surgical Neuroangiography. Clinical and Interventional Aspects in Children.* — 2nd ed. — Springer, 2006. — 979 p.
9. Levrier O., Gailloud P.H., Souei M. et al. Normal galenic drainage of the deep cerebral venous system in two cases of vein of Galen aneurysmal malformation // *Childs Nerv Syst.* — 2004. — Vol. 20. — P. 91–99.
10. Vinuela F., Drake C.G., Fox A.S., Pelz D.M. Giant intracranial Varices secondary to high-flow arteriovenous flow // *J. Neurosurg.* — 1987. — Vol. 66. — P. 198–203.

## АРТЕРІОВЕНОЗНА МАЛЬФОРМАЦІЯ ВЕНИ ГАЛЕНА (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Д.В. ЩЕГЛОВ, С.В. КОНОТОПЧИК, О.Є. СВИРИДЮК, А.В. БАРКАНОВ,  
А.В. НАЙДА, О.А. ПАСТУШИН

ДУ «Науково-практичний Центр ендovasкулярної нейрорентгенохірургії НАМН України», м. Київ

Хворий К., 2 роки 5 міс, госпіталізований до Науково-практичного Центру ендovasкулярної нейрорентгенохірургії НАМН України в лютому 2014 р. Артеріовенозну мальформацію (АВМ) вени Галена було діагностовано внутрішньоутробно. До 1 року дитина розвивалася нормально, ходити і вимовляти окремі слова почала у віці 1 року. Відзначено поступове відставання у психомоторному розвитку. У жовтні 2013 р. почало прогресувати зниження зору, у листопаді 2013 р. виникли генералізовані судомні напади. Дитина перестала ходити і говорити. На момент госпіталізації мали місце гіпертензійно-гідроцефальний синдром, затримка психомоторного розвитку, правобічна пірамідна недостатність, епілептичні напади. На підставі даних магнітно-резонансної томографії та церебральної ангиографії було діагностовано АВМ вени Галена змішаного типу. Ендovasкулярне виключення АВМ із кровотока проведено у два етапи. Під час першого етапу виконано роз'єднання фістульозних частин у вигляді прямого скидання крові з гіпертрофованих гілок лівої задньої мозкової та лівої середньої мозкової артерій (СМА) в розширену вену Галена. При емболізації фістул мальформації для сповільнення кровотока у привідну артерію безпосередньо в місці впадіння аференту у велику вену мозку встановлювали відокремлювані мікроспіралі. Між витками спіралей вводили ключову композицію Hystoacryl (Braun, Melsungen, ФРН) з Lipiodol (Guerbet, Roissy, Франція). Під час другого етапу (через 6 міс) роз'єднано дуральний компонент з зовнішньої сонної артерії зліва та виконано дозакриття фістульозного компонента і з СМА зліва із застосуванням рідкої ключової композиції Hystoacryl з Lipiodol.

Нині ендovasкулярна методика є найбезпечнішою і максимально ефективною в лікуванні пацієнтів з артеріовенозною мальформацією вени Галена. Лише повне або значне усунення аномального артеріовенозного шунтування забезпечить нормальний розвиток центральної нервової системи у дитини.

**Ключові слова:** артеріовенозна мальформація вени Галена, ендovasкулярна емболізація, відокремлювані мікроспіралі, рідка ключова композиція.

## ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF GALEN'S VEIN (CASE REPORT)

D.V. SCHEGLOV, S.V. KONOTOPCHYK, O.E. SVIRIDYUK, A.V. BARKANOV,  
A.V. NAYDA, A.A. PASTUSHYN

SO «Scientific-Practical Center of Endovascular Neuroradiology of NAMS of Ukraine», Kyiv

Patient K., 2 years 5 months, hospitalized in Scientific-Practical Center of Endovascular Neuroradiology of NAMS of Ukraine in February 2014. Arteriovenous malformation (AVM) of Galen's vein was diagnosed in utero. Physical and mental development of baby up to 1 year was usual, walk and pronounce certain words began at the age of 1 year. After one year old of the child neurodevelopment disability were appeared. In October 2013 the vision was progressively decreased, in November 2013 were generalized seizures appeared. The child stopped walking and talking. When the child entered the hospital it were clinical symptoms of hypertension — hydrocephalic syndrome, psychomotor retardation, right-sided pyramidal insufficiency, seizures. MRI and digital cerebral angiography images was showed AVM of Galen's vein mixed type. Endovascular embolization of AVM of Galen's vein was performed in 2 stages. First stage: separation of fistulas parts represented by hypertrophied branches of the left posterior cerebral artery and the left middle cerebral artery (MCA) which are directly drained in expanded of Galen's vein. During the embolization of the fistulas, to slow down the blood flow in afferents the coils were entered between distal part of afferent and proximal part of large vein of the brain. Than an adhesive composition Hystoacryl (Braun, Melsungen, Germany) with Lipiodol (Guerbet, Roissy, France) were injected between loops of the coils. During the second stage (after 6 months) the Dural component was disconnected from the Left External Carotid Artery and the fistulas component of the left MCA was completely occluded by an adhesive liquid composition Hystoacryl with Lipiodol using.

Nowadays the endovascular technique is the most safety and the most effectiveness in the treatment of patients with arteriovenous malformation of Galen's vein. Complete or substantial occlusion of abnormal arteriovenous shunting ensure normal development of the central nervous system of the child.

**Key words:** arteriovenous malformation of Galen's vein, endovascular embolization, detachable microcoils, liquid adhesive composition.