

Haigusjuht TLH-st

16.12.15

res Dmitry Maksin



- Rasedus III, sünnitus I, ajaline, poiss
- Apgar 7/9, pH 7,31
- Sünniviis vaginalne, sünnikaal 4310g
- Looteveed rohelised
- Emal enne sünnitust hüpertermia, kõrgenenud CRV



- Sünni järgselt hingeldus, tähüpnoe kuni 80 x/min, vähene lisahapniku vajadus
- Parema testise verevarustushäire (kahtlus intrauteriinsele torsioonile) – op.



1. elupäeva kopsupilt



Ehhokardiograafia

- Südame paremad õõned suuremad vasakutest , eriti parem koda laienenud.
- Trikuspidalaalklapil suuremahuline regurgitatsioonivool.
- Vasaku vatsakese süstoolne funktsioon normis.
- PDA 0,2 cm; D→S
- Maksaveenid mõõdukalt laienenud.

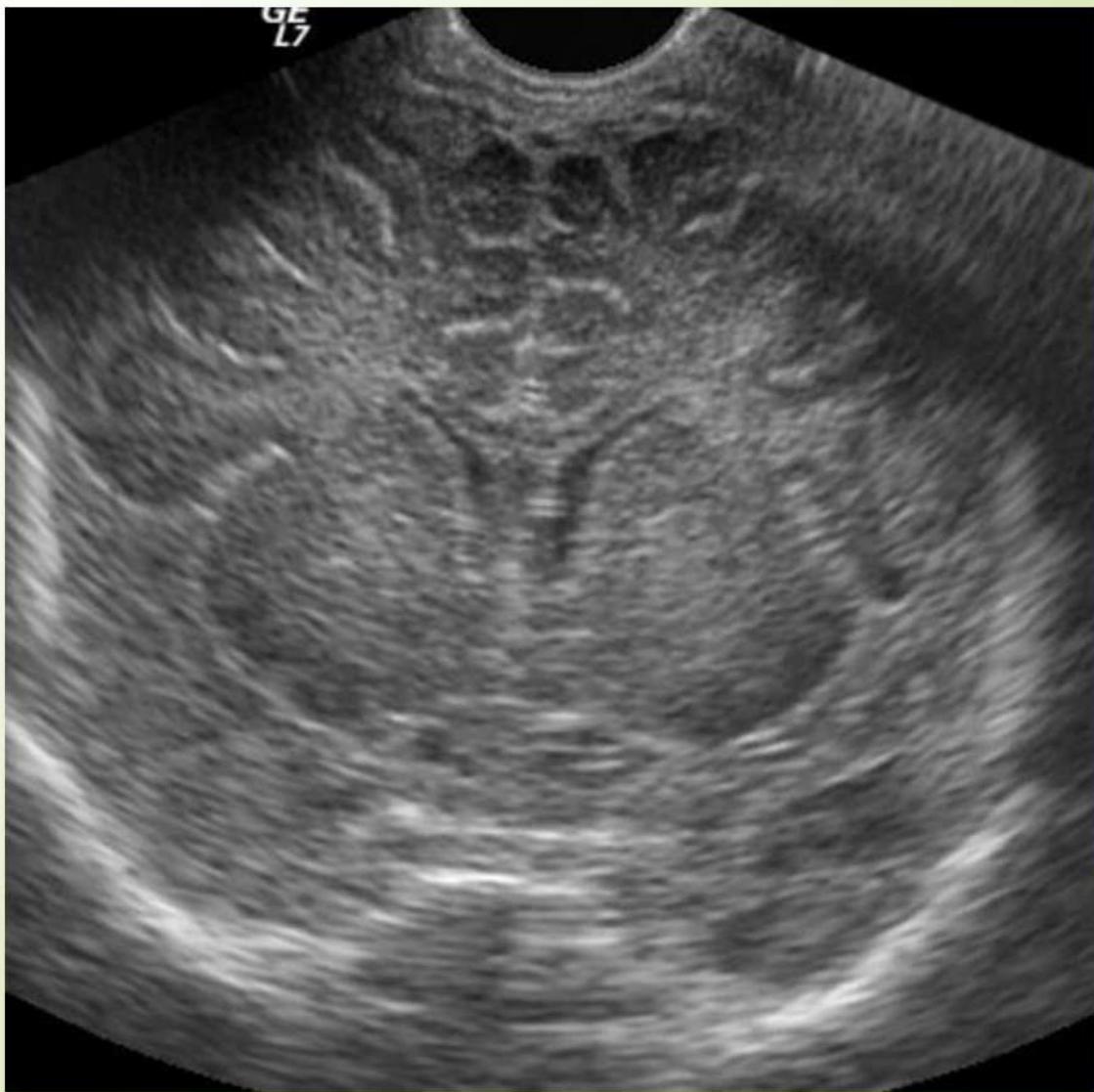
Südame parema poole puudulikkus, kopsuringe rõhu tõus.



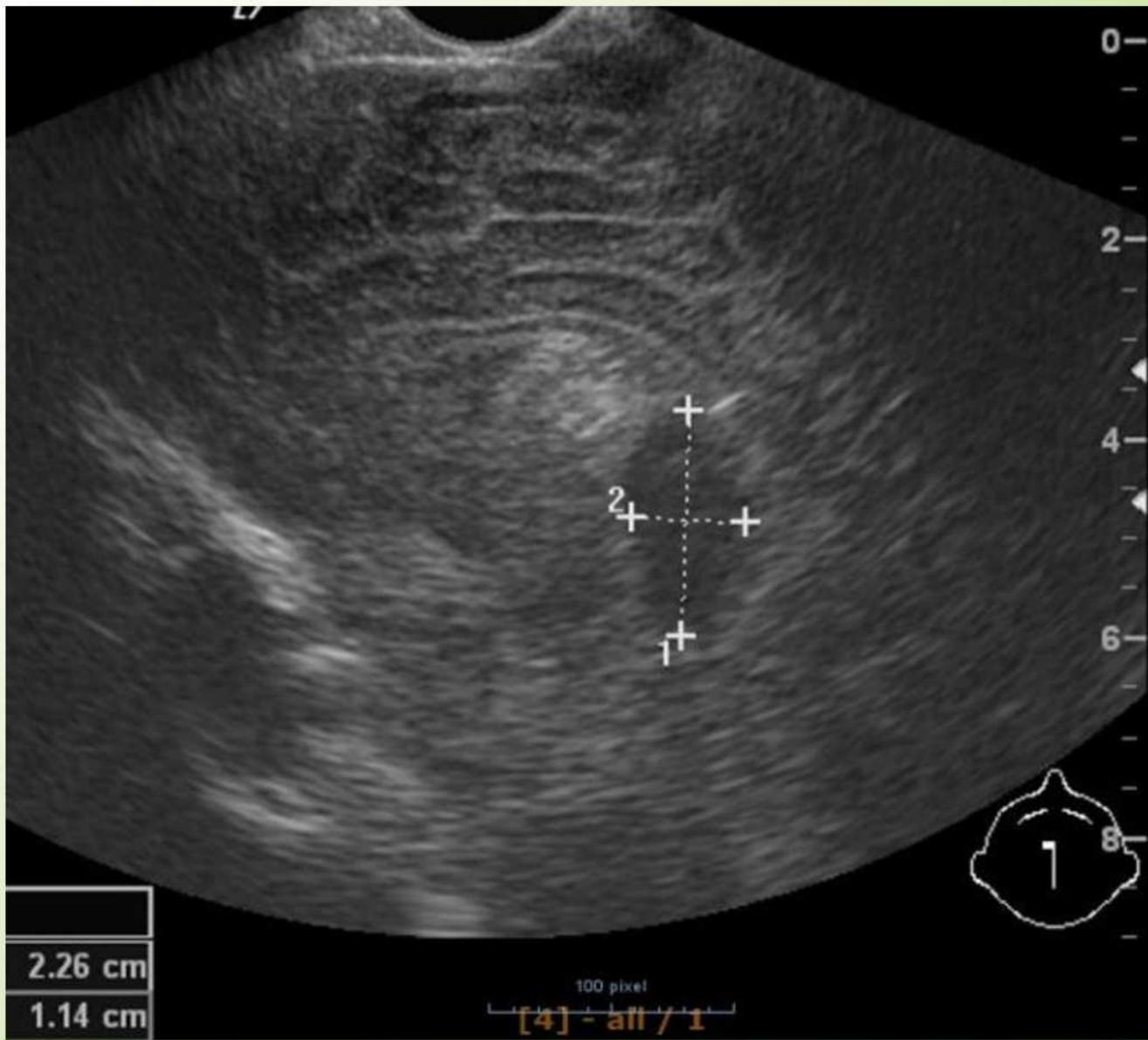
- 2. elupäeva lõpuks hingamispuudulikkuse süvenemine, opistotooniline asend, üldseisundi halvenemine – kahtlus meningiidile ja sepsisele.
- IRO-sse, liikvor N, AB ravi.
- 4. elupäeval aju UH.



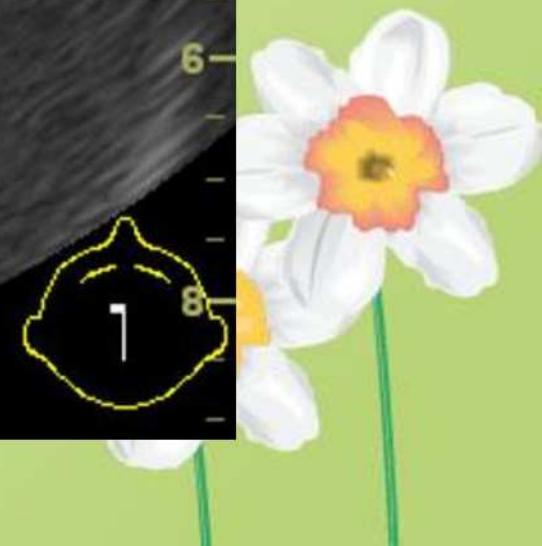
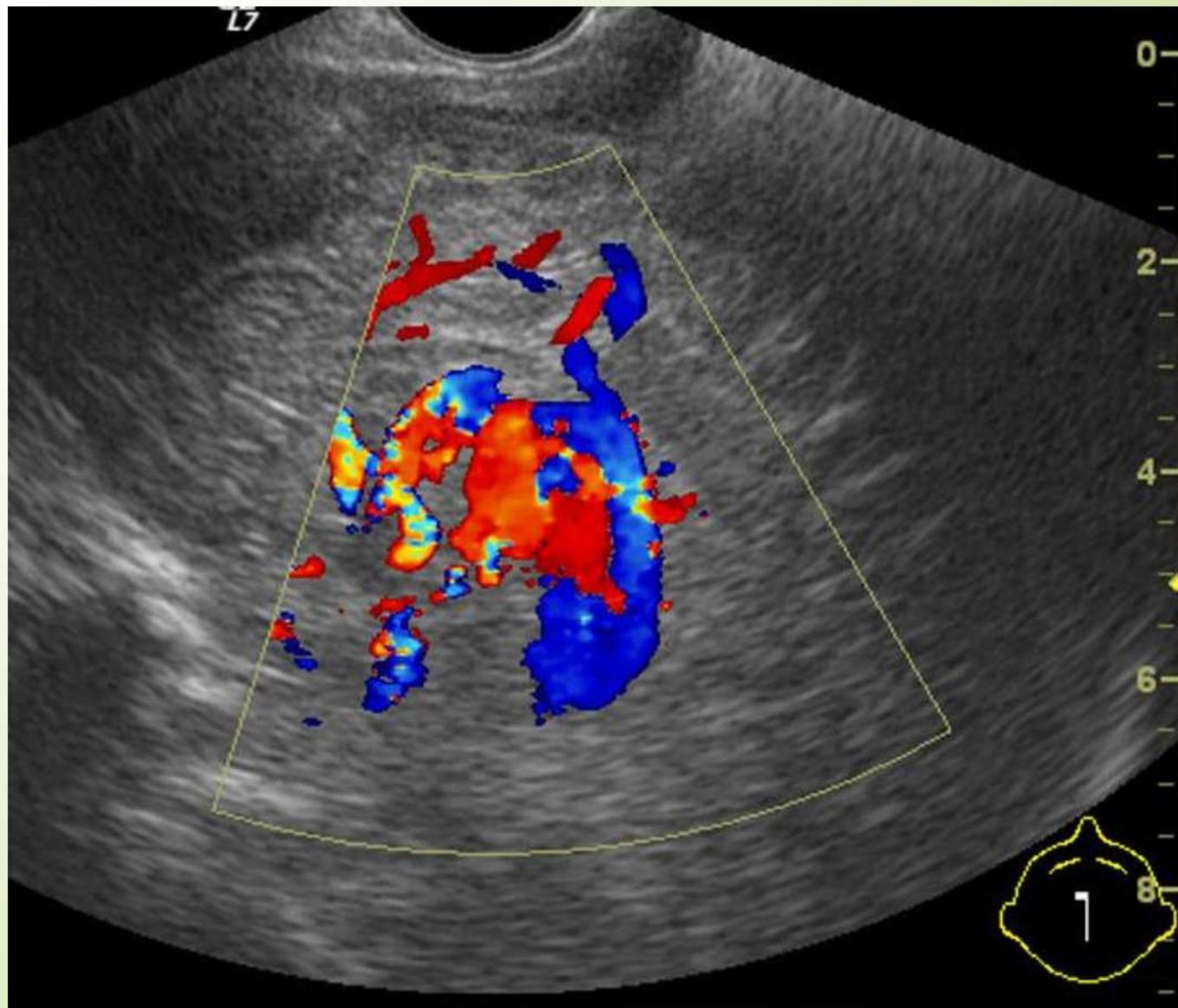
UH ajust 1



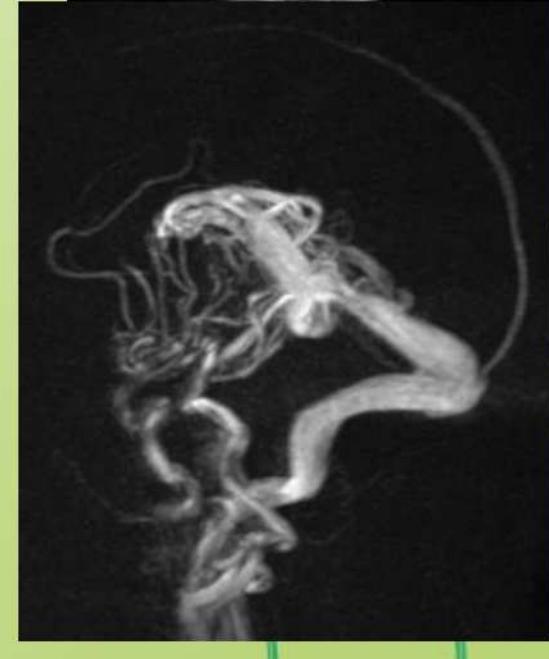
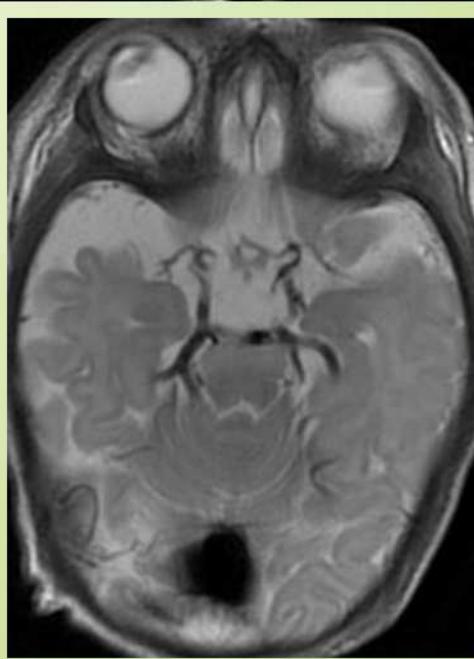
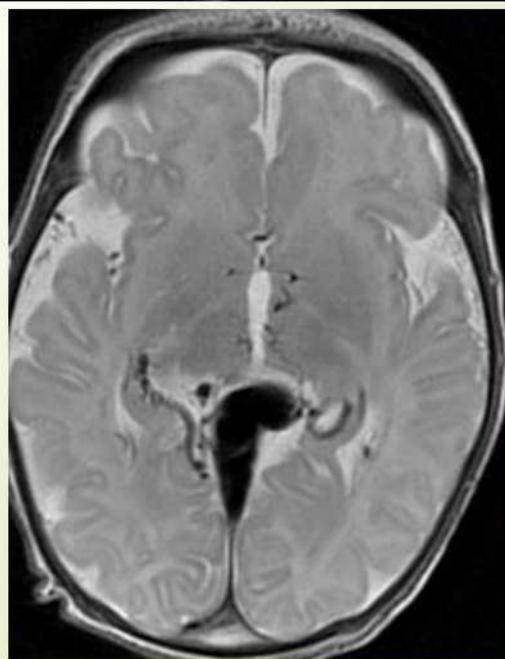
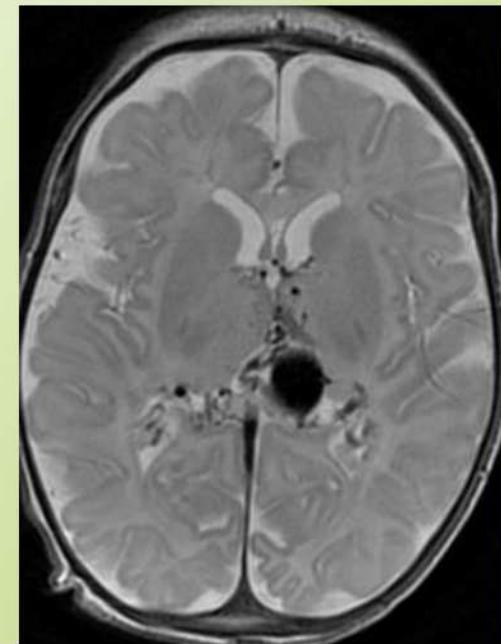
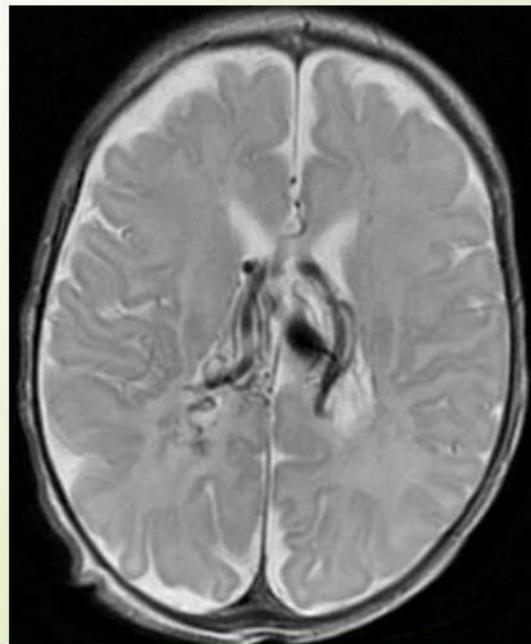
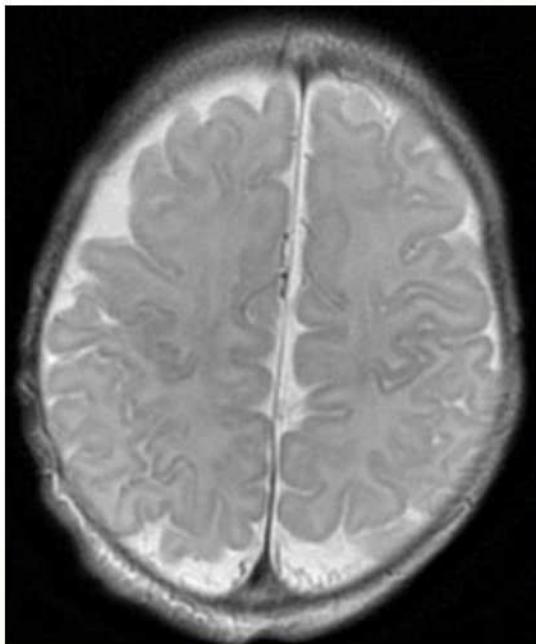
UH ajust 2



UH ajust 3



MRT uuring.

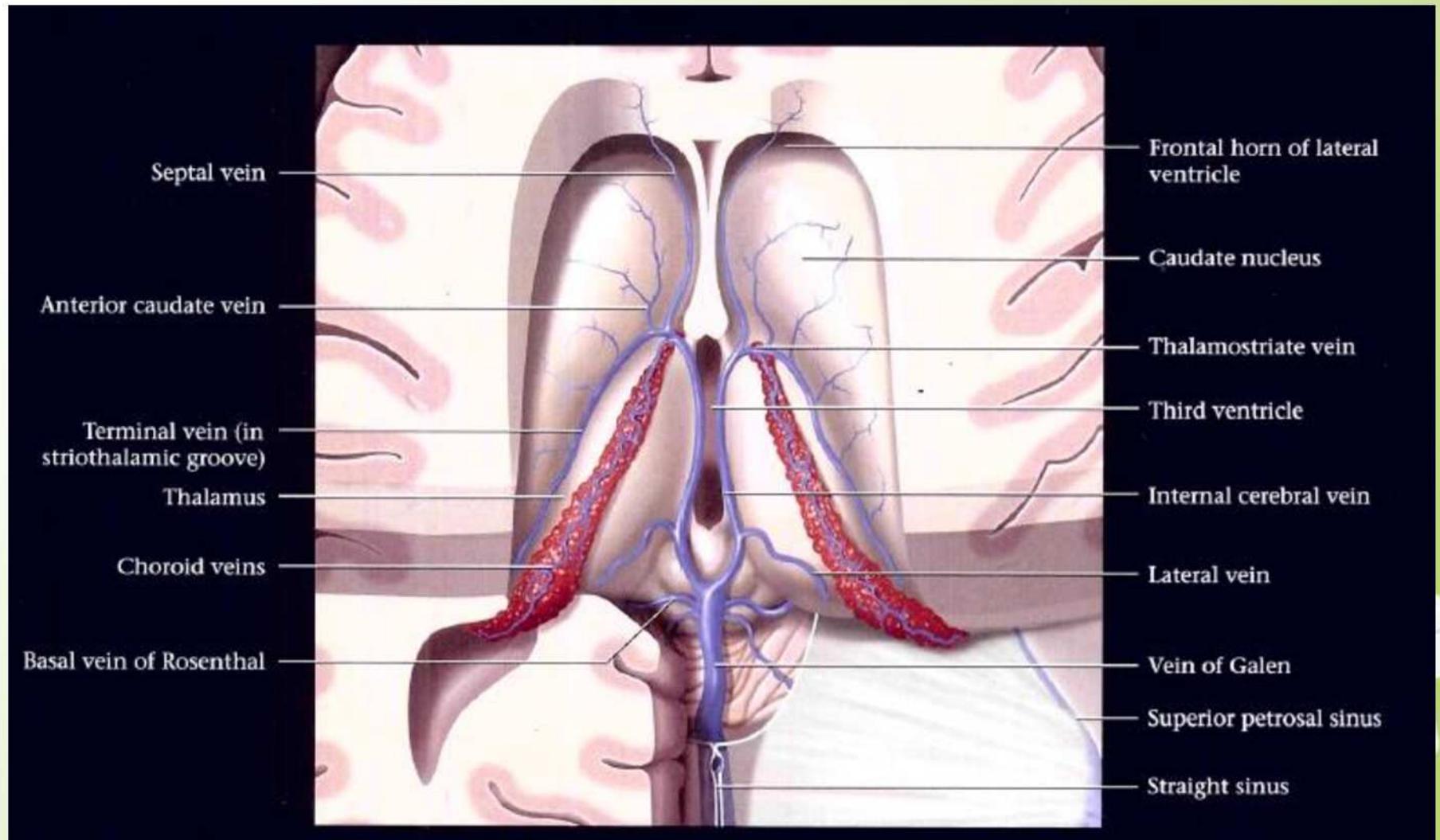


V. Galena aneurüüsmaatilise malformatsioon (VGAM)

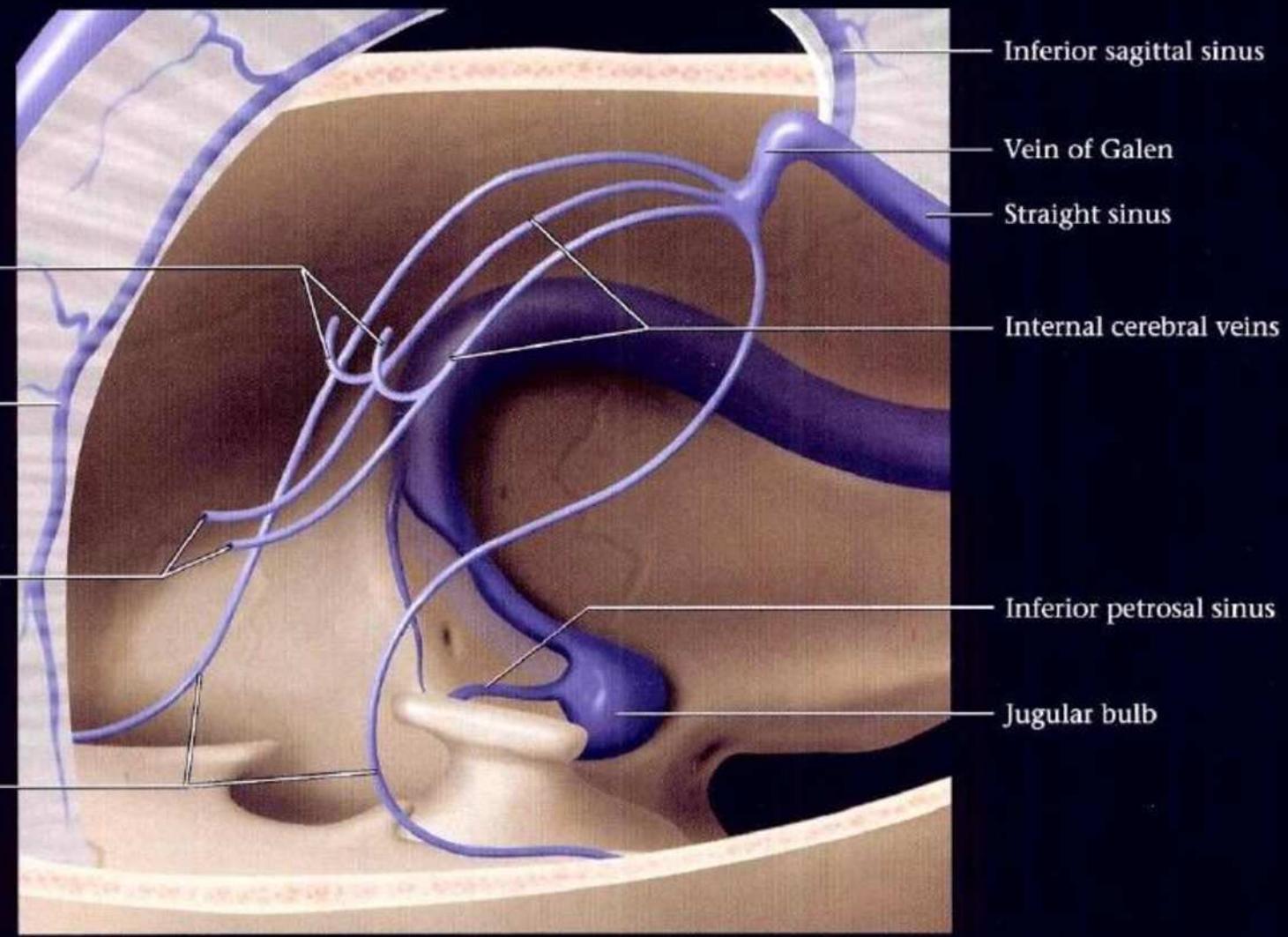
- 1896 a. Steinheil.
- Aneurüüsmaatiliselt laienenud keskjoone süva venoosne struktuur, millesse suubuvad üks või tavaliselt arvukad toitvad arterid.
- 1% kõikidest intrakranaalsetest malformatsioonidest, 30% lastel esinevatest.



Anatoomia

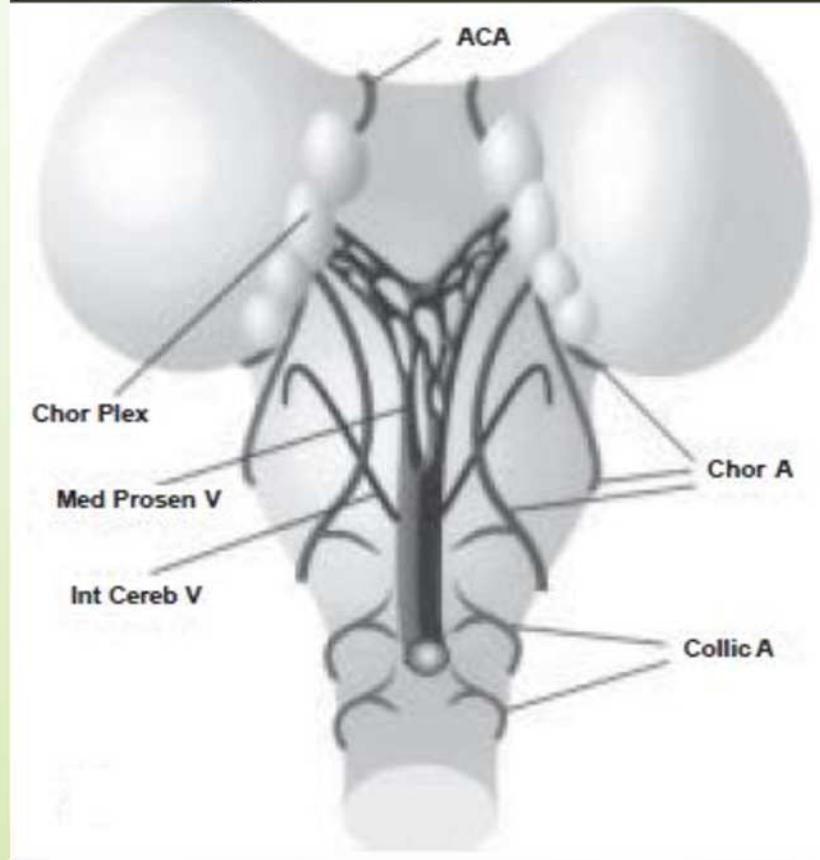


Anatoomia



VGAM (vein of Galen aneurysmal malformation)

Patoloogia i/u 6-11 RN-I.



Median prosencephalic vein of
Markowski enne 11 RN.



Toitvad veresoонed:

*Looteeaas tela choroidea't ja tectum'it
varustavad arterid.*

Eesmine tsirkulatsioon:

- eesmine ajuarter (perikaloosset harud), eesmine koroidaalarter, harud AcoP-st, harva MCA-st.

Tagumine tsirkulatsioon:

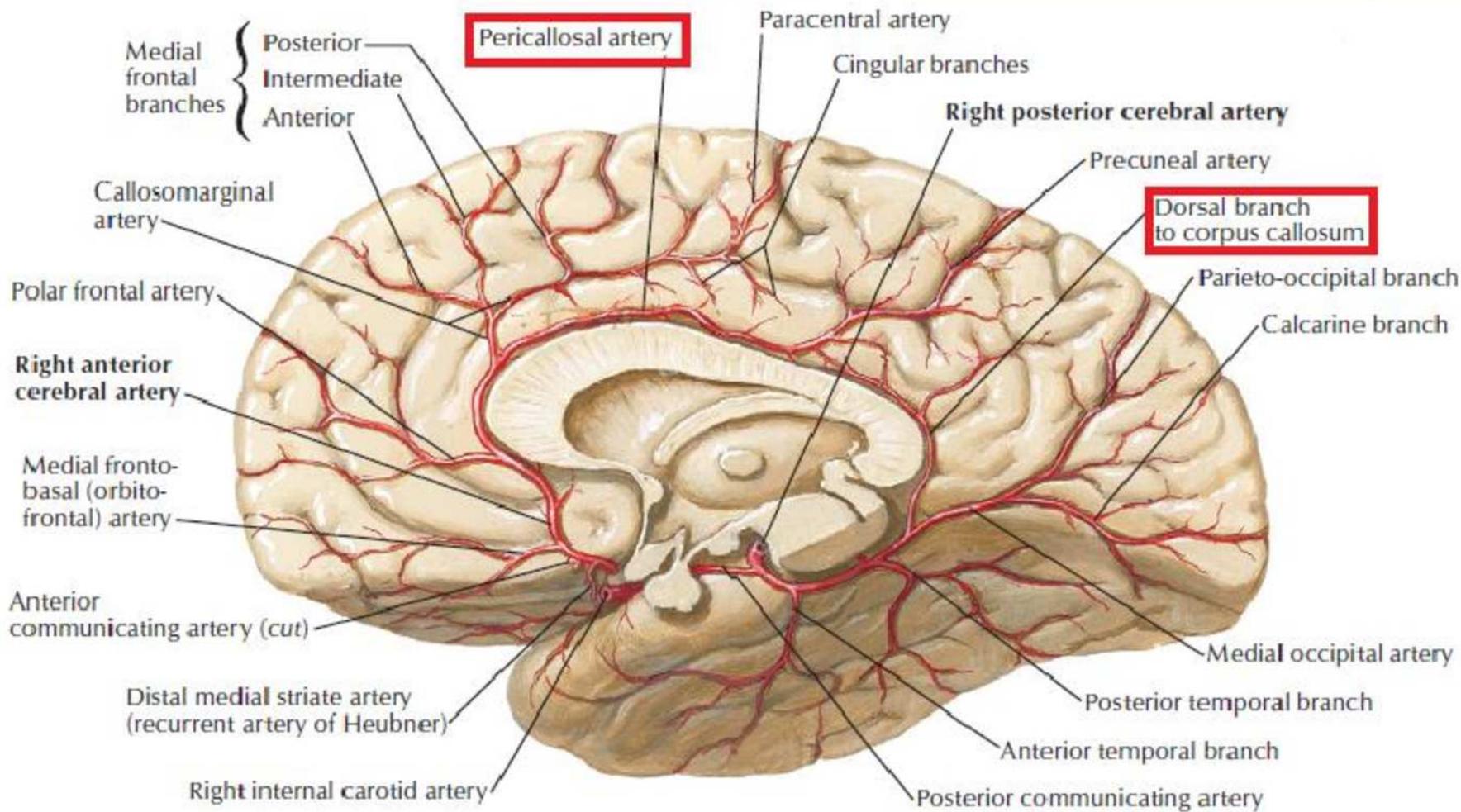
- posteromediaalsed ja –lateraalsed koroidaalarterid, tagumised talamoperforeerivad harud, kollikulaararharud, teised tagumise ajuarteri harud, harva sup. tserebellaar arter.

--Direktset tüüpi.

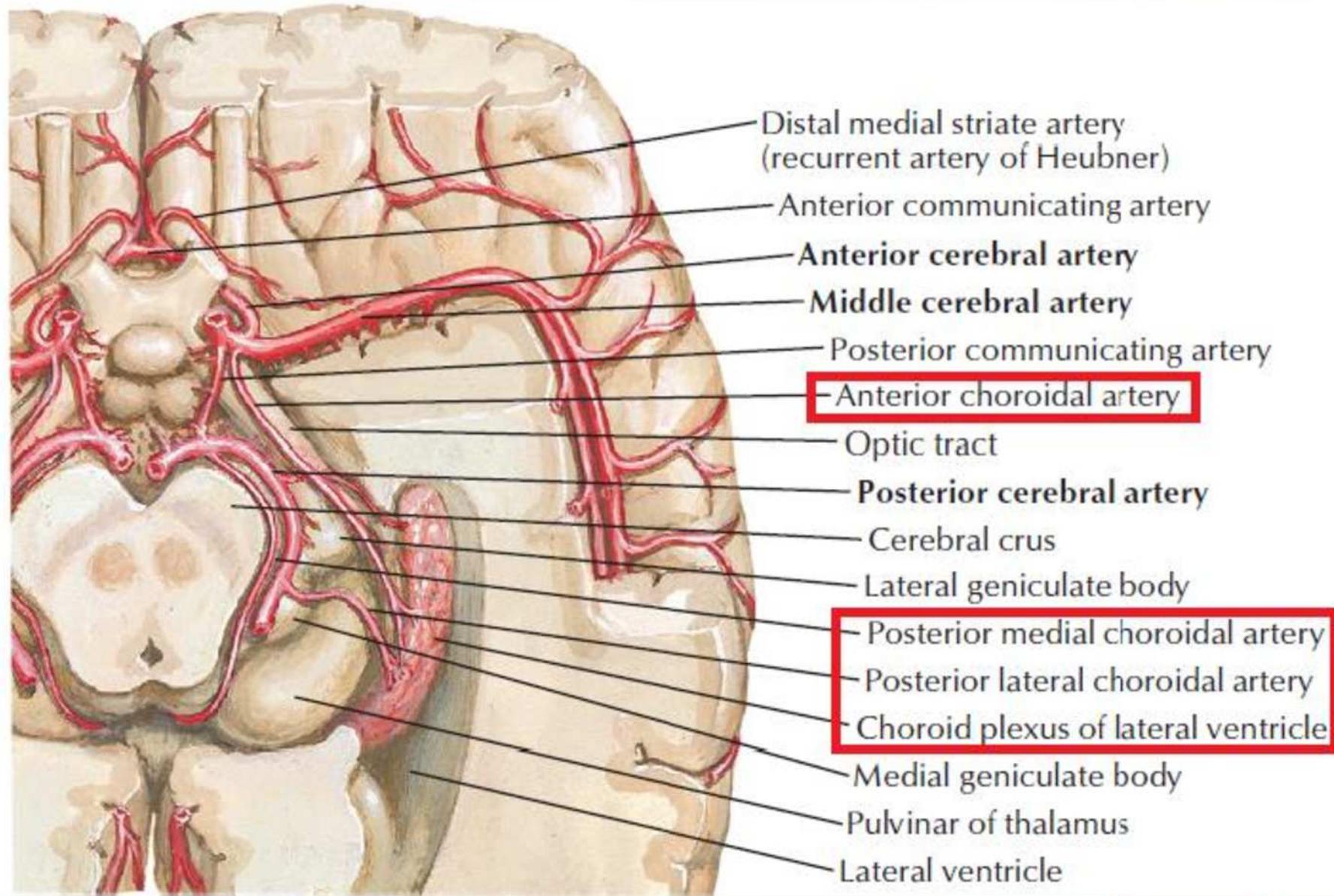
--Arteriaalne niiduse sarnane võrgustik.



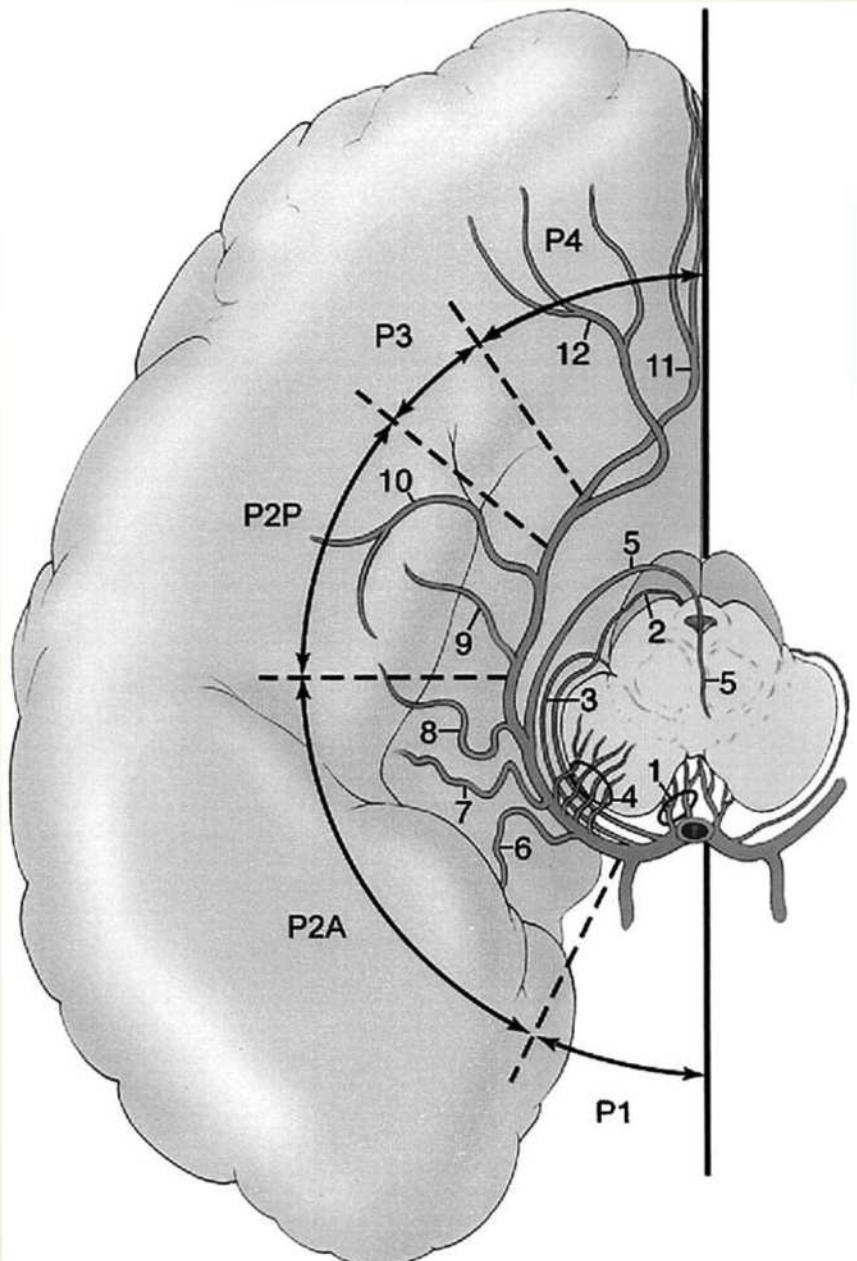
Toitvad veresooneid



Toitvad veresooneed



Toitvad veresooned



P1 segment

1. Thalamo-perforating arteries
2. Long circumflex artery
3. Short circumflex artery

P2A segment

4. Direct peduncular perforating arteries
5. Medial posterior choroidal artery
6. Hippocampal artery
7. Anterior temporal artery
8. Middle temporal artery

P2P segment

9. Posterior temporal artery
10. Lateral posterior choroidal artery

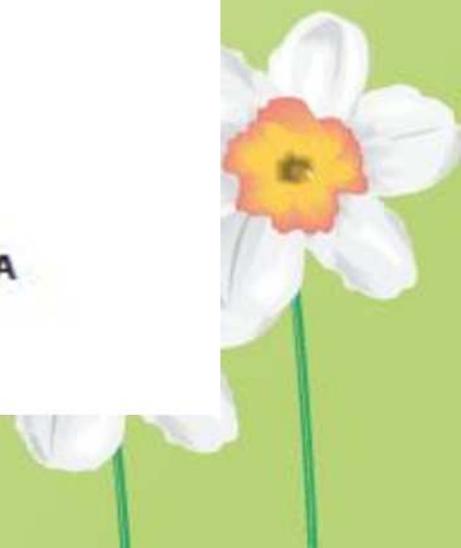
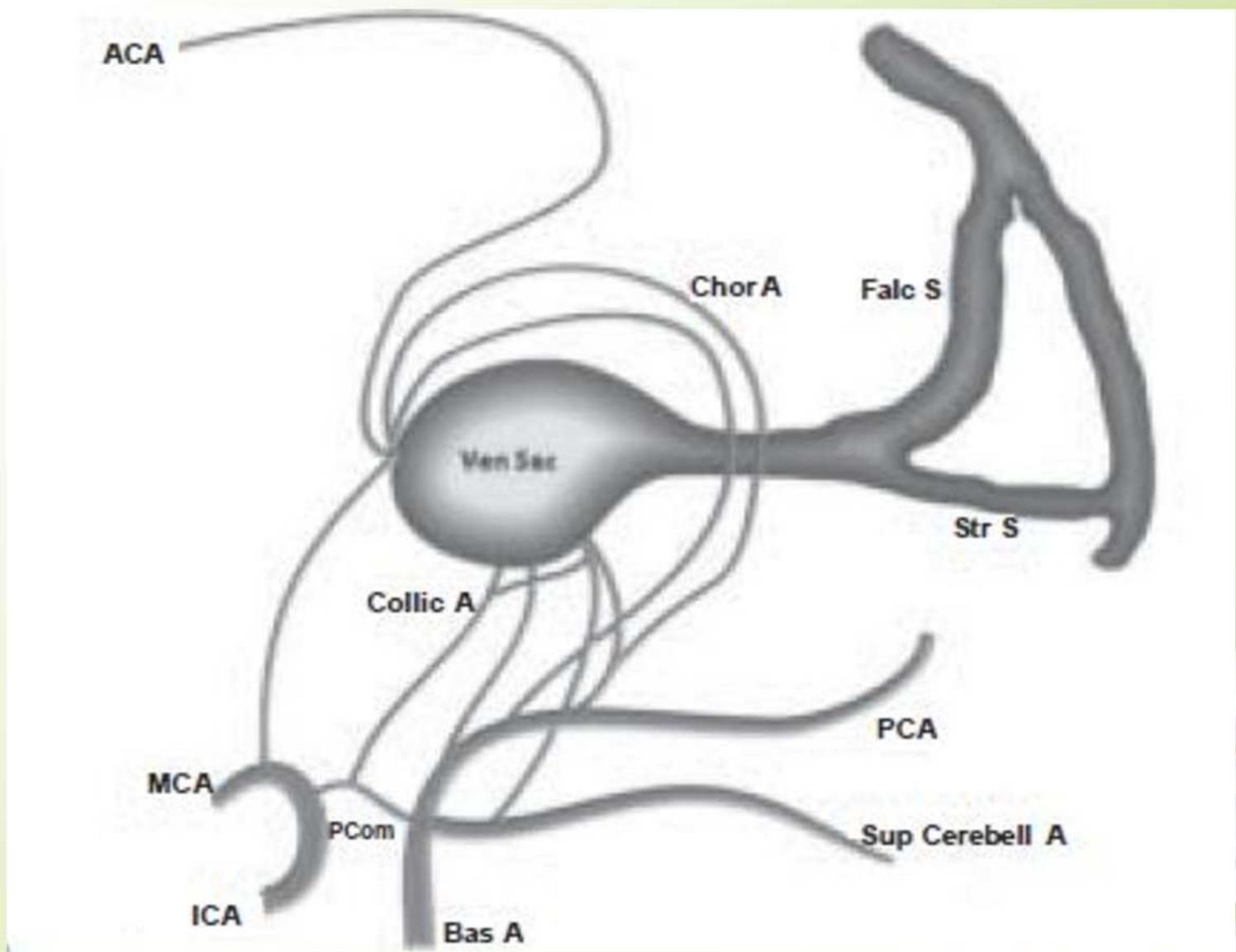
P3 and P4 segment

11. Calcarine artery
12. Parieto-occipital artery

Kaasnevad venoosset anomaaliad.

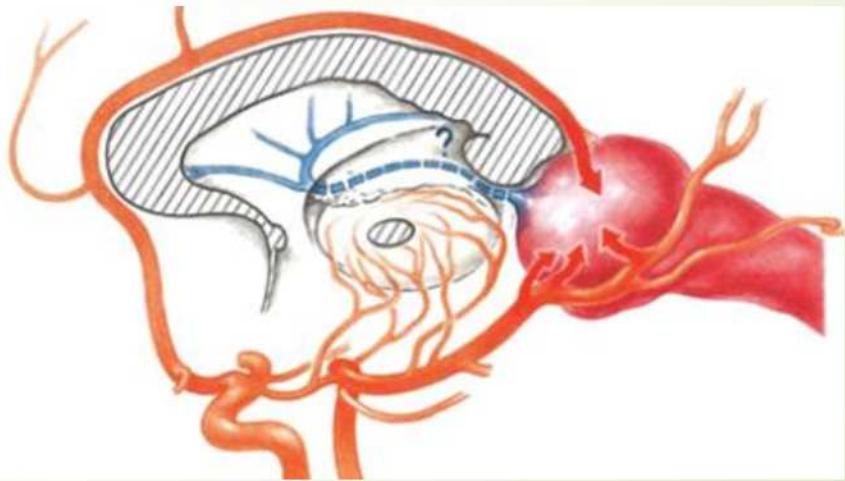
- Sinus rectus'e stenoos, duplikatsioon, puudumine.
- Faltsiinsiinuse esinemine.
- Accessory torcula (lisa siinuste konfluentsi koht).
- Transversaalsiinuse stenoos.



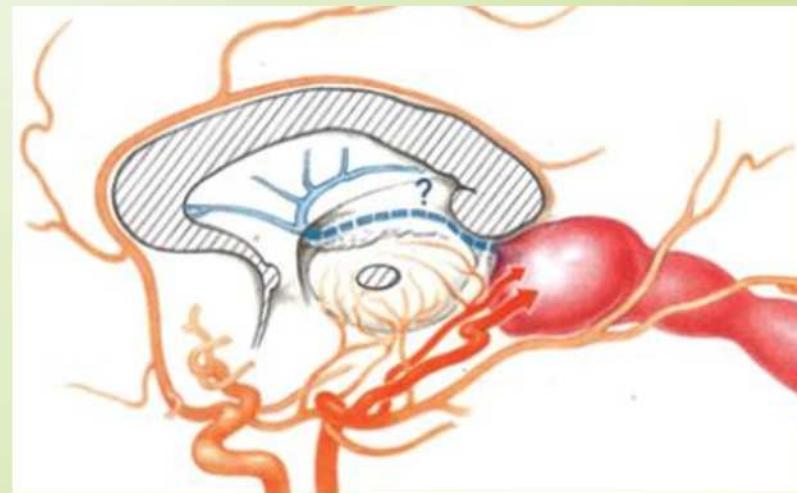


Klassifikatsioon Yasargil'i järgi.

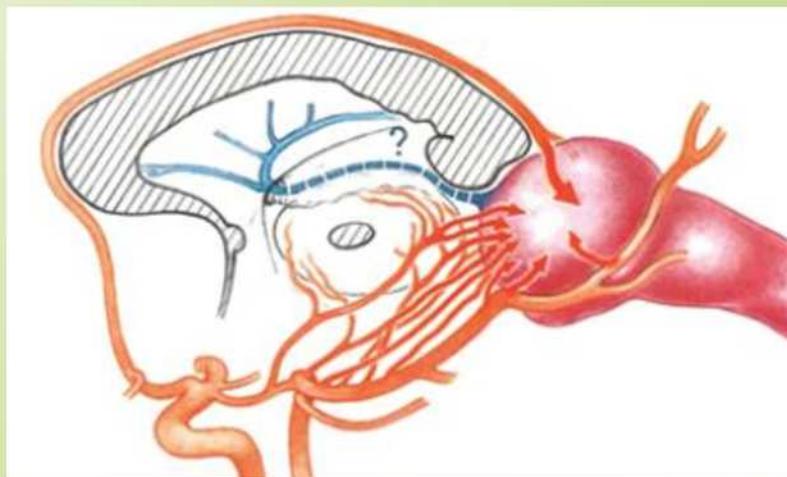
I



II



III

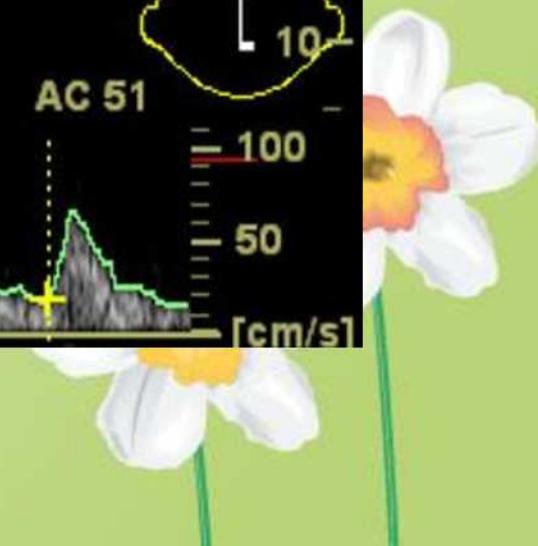
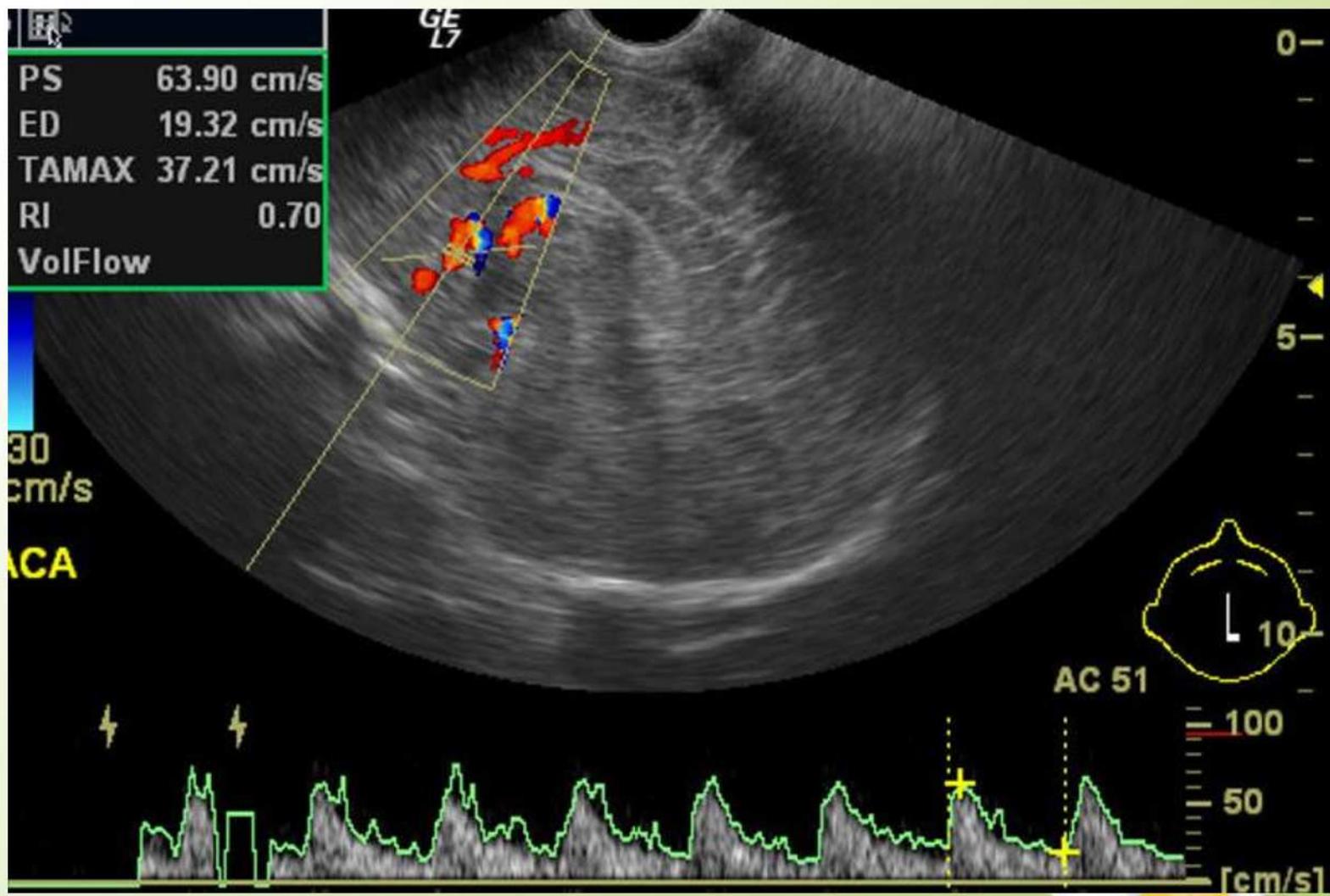


Klassifikatsioon Lasjaunias' e järgi.

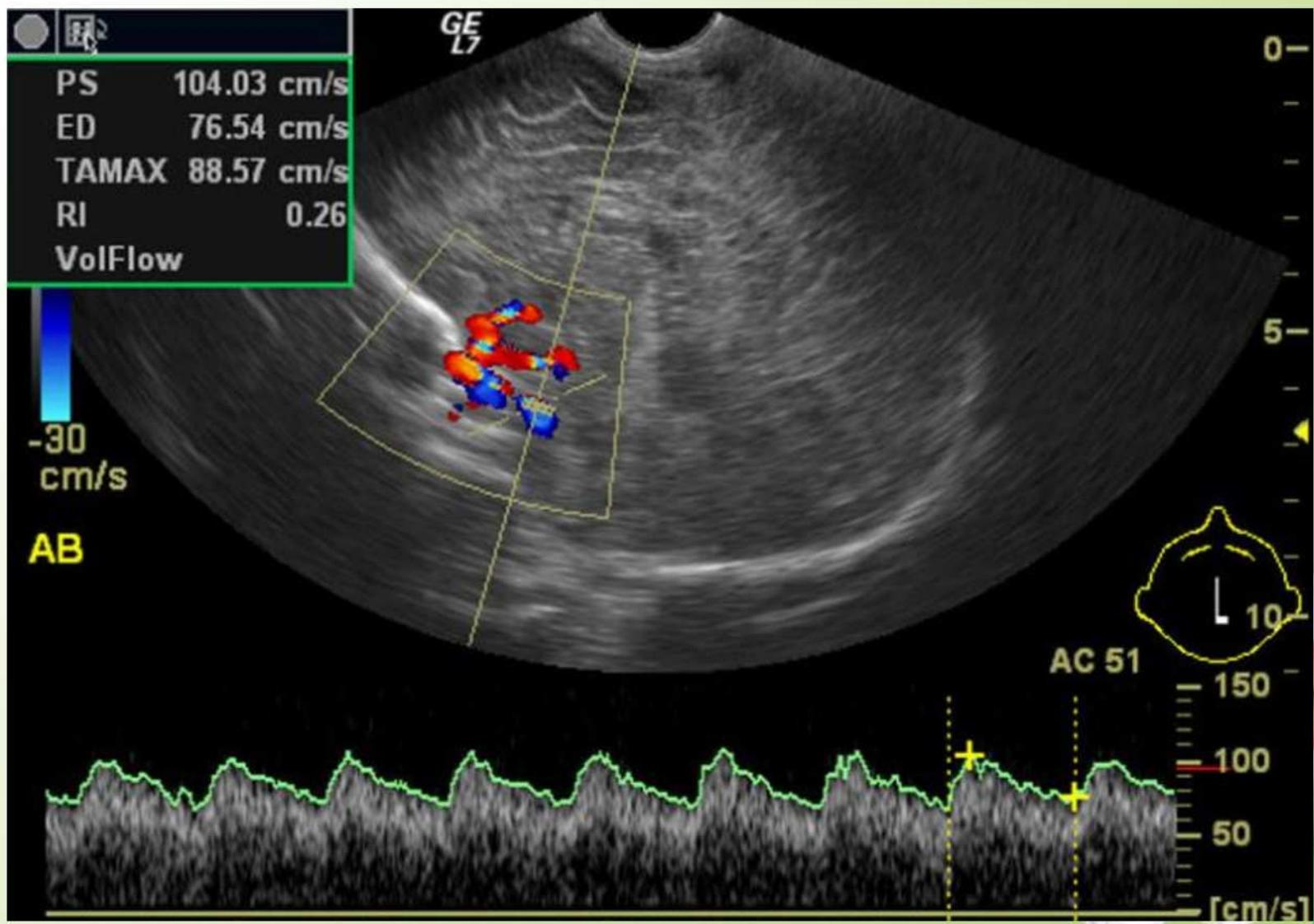
- Koroidaalne tüüp (kõrge vooluga, sagedasem) – arvukad AVF-d veeni anterooorses osas.
- Muraalne tüüp (madala vooluga, harvem) – üks või mitu AVF-i veeni inferolateraalses osas.



UH ajust 4



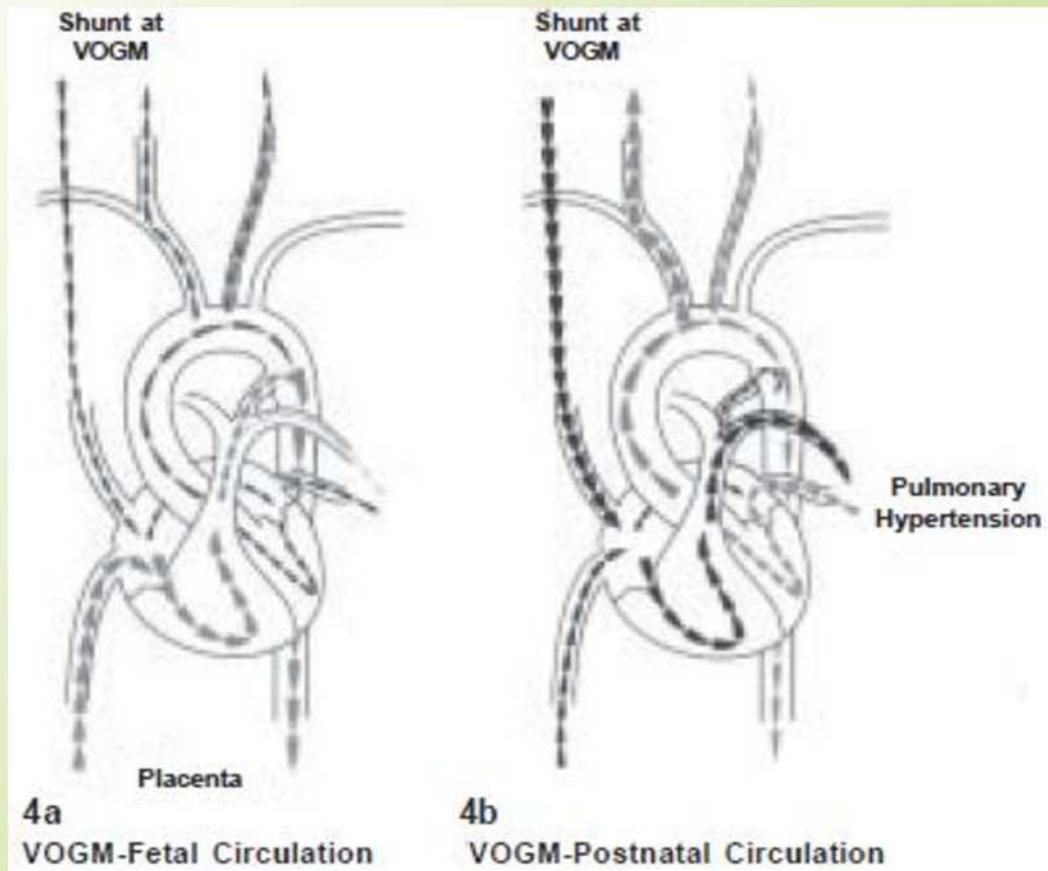
UH ajust 5



Klinilised manifestatsioonid

Vastsündinud:

Koroidaaltüüp (kõrge vooluga) - südamepuudulikkus.



Klinilised manifestatsioonid

Imikud, väikelapsed:

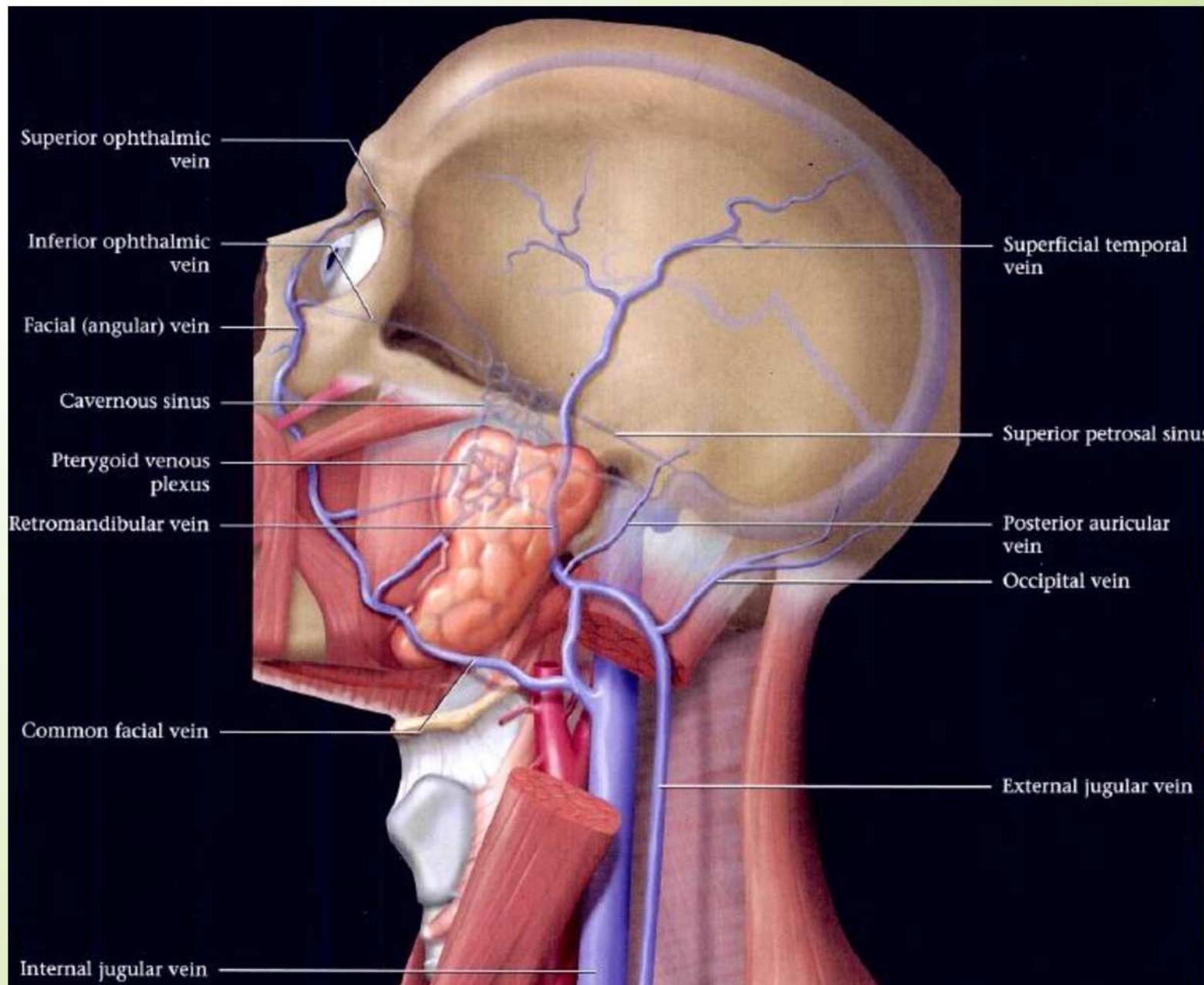
Muraalne tüüp – krooniline venoosne hüpertensioon -> liikvori malabsorptsioon -> hüdrotsfaalia -> arengu peetus.

Soodustavad faktorid:

- Arahnoidgranulatsioonide areng 35 n. peale sündi.
- Pulmonaarne hüpertensioon.
- Embrüonaalsete siinuste püsimine, sinus transversus'e, sigmoideus'e ja bulbus jugularis'e areng hilineb.
- Kavernoossiinuse areng 6 kuu vanuses.



Alternatiivne venoosne ärvavool



Ravi.

- Ilma ravita prognoos kehv.
- Varem kirurgiline – šuntide klipsimine.
- Tänapäeval endovaskulaarne kuldstandardiks.

Aeg, õige patsientide valik.

Mitmeetapiline (1,5-2 kuud vaheaeg).

Mikrokooilid, liim N-butyl-cyanoacrylate (NBCA).



Interventsioonid

Transarteriaalne

- Femoraalarter.
- Tehniliselt keerulisem.
- Tulemus paremini ennustatav.
- Kollektorveeni massiefekt taandub.

Transvenoosne

- Kui eelmine ei ole võimalik või võimalused ammendatud.
- Tehniliselt lihtsam.
- Tagajärjeks võimalik süvaveenide ärvoolu häire – hemorraagilise transformatsiooniga venoossed infarktid.
- Kollektorveeni massiefekt jäab püsima.
- Soone perforatsioonioht suurem.



Ravi eesmärk – südame puudulikkuse taandumine/kroonilise venoosse hüpertensiooni tagajärgede elimineerimine, mitte kõikide AVF-de sulgemine.



Lasjaunias et al

1981-2002a.

216 last (23v, 153i), endovaskulaarselt emboliseeritud.

- 10,6% - surm vaatamata ravile või protseduuri komplikatsioonist.
- **52%** - surm vastsündinute rühmas.

Ellu jäänutest:

- **74%** neuroloogiliselt normaalsed, 36% vastsündinute rühmas.
- 15,6% mõõdukas neuroloogiline defitsiit.
- 10,4% raske neuroloogiline defitsiit.

Vanus oluline prognostiline faktor.

Ravi 5 kuuselt: protseduurist kasu ja riskid enam vähem tasakaalus.



Tänan tähelepanu eest!



Kasutatud kirjandus.

- Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system J Neurosurg Pediatrics 12:293–306, 2013 293
©AANS, 2013
- THE MANAGEMENT OF VEIN OF GALEN ANEURYSMAL MALFORMATIONS, Lasjaunias et al, *Neurosurgery* 59:S3-184-S3-194, 2006
- Vein of Galen malformations: Review A. K. Gupta, D. R. Varma Department of Radiology, Sree Chitra Tirunal Institute for Medical Sciences and Technology, Trivandrum - 695011, India.
- Vein of Galen malformation: What to do when vascular access is not feasible? Marco Zenteno et al Romanian Neurosurgery (2014) XXI 2: 195 – 201
- Systemic haemodynamics in infants with vein of Galen malformation: assessment and basis for therapy, N Patel et al
- Diagnosis and Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations, Philippe Gailloud, MD , State of the Art
- Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations, Sasikhan Geibprasert
- Vein of Galen aneurysmal malformation: combined transvenous and transarterial method using a "kissing microcatheter technique", Dan Meil et al

