

VOJENSKÉ ZDRAVOTNICKÉ LISTY

ROČNÍK LXVIII

LISTOPAD 1999

ČÍSLO 5

616.145.13-007.64-089

ANEURYZMATICKÉ MALFORMACE VENA MAGNA GALENI

Pplk. doc. MUDr. Vladimír BENEŠ, DrSc.
Neurochirurgická klinika Ústřední vojenské nemocnice, Praha
(ředitel: plk. doc. MUDr. Miroslav Bartoš, CSc.)

Aneurysmata vena magna Galeni (VMG) jsou vrozené cévní malformace, u kterých arteriovenózní zkraty z vertebrobazilárního a/nebo karotického povodí drénují přímo do VMG (9, 18, 21) nebo, pravděpodobněji, do jejího embryologického prekurzoru - v. prosencephalica mediana Markowski (2, 19). Yasargil zcela oprávněně nazval cévní malformace VMG gordickým uzlem cerebrovaskulární neurochirurgie (20, 21). Byly publikovány tři metaanalýzy shromažďující více než 100 nemocných (9, 10, 18). Výsledky nebyly příliš povzbudivé - bez ohledu na léčbu dosahovala mortalita 50 % (10).

Dnes je většina těchto malformací řešena intervenčními neuroradiology a ve zkušených rukách jsou výsledky lepší než chirurgické. Zvláště u novorozenců, kde se malformace projevuje srdečním selháním, dosahují neuroradiologické metody vynikajících výsledků ve srovnání s přirozeným průběhem, který má bezmála 100% mortalitu (1-6, 11-14, 16). Na druhou stranu, pokud není k dispozici zkušený intervenční tým, může neurochirurgie, hlavně u starších dětí, nabídnout rozumnou léčebnou alternativu.

U nás se podrobněji touto problematikou zabýval pouze Mraček (17). Následující řádky mají za úkol nejen seznámit čtenáře s autorovými zkušenostmi, ale také doplnit některé nové poznatky, které dosud v české literatuře chybí.

Materiál a metodika

Operovali jsme 4 chlapce ve věku od 6 do 43 měsíců. U tří byla diagnóza aneurysmatu VMG stano-

vena ihned po narození, u jednoho ve věku 8 měsíců. Ve třech případech šlo o murální typ, v jednom o chorioidální typ malformace. U dvou nemocných byla před operací zavedena ventrikulo-peritoneální drenáž. U jednoho nemocného byl proveden neúspěšný pokus o vyřazení zkratu embolizačními technikami. Všichni nemocní měli známky srdečního selhávání, pouze nejmladší však musel být léčen kardiotoniky. Topický neurologický nález byl u všech nemocných normální. Jediný nemocný s chorioidálním typem malformace byl výrazně mentálně retardován.

U všech pacientů jsme měli k dispozici CT, MR, MRAG a DSA. Kromě samotné malformace a přírodních patologických cév jsme u nemocného s chorioidálním typem malformace a mentální retardací pozorovali kalcifikace v bazálních gangliích.

Charakteristiku souboru a výsledky dokumentuje tabulka 1.

Chirurgická technika

Všechny nemocné jsme operovali v poloze vsedě z kraniotomie odhalující oba okcipitální laloky (více vpravo), horní část obou mozečkových hemisfér, sinus sagittalis superior, confluens sinuum a oba sinus transversus. Duru jsme obloukem otevřeli jen nad pravým okcipitálním lalokem tak, abychom měli volný přístup podél falkotentoriálního úhlu vpravo k oblasti pinealis. Okcipitální lalok jsme retrahovali laterálně a pak jsme otevřeli arachnoideu ambientní cisterny a cisterny laminae quadrigeminae.

Tabulka 1

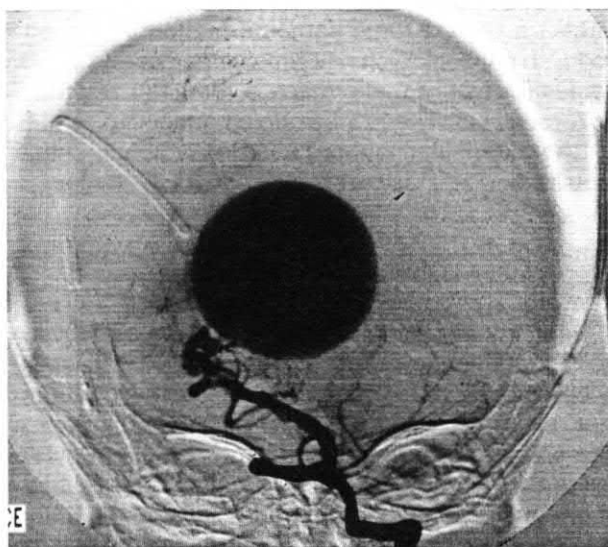
	Pohlaví	Věk (měsíce)	Typ	Neurologický nález	Kardiální selhávání	Mentální retardace	Vyřazení z oběhu	Komplikace	Poslední kontrola
1	mužské	11	M	-	+	-	+	-	normální
2	mužské	36	M	-	+	-	+	-	normální
3	mužské	43	CH	-	+	++	+	-	mentální retardace menší než před operací
4	mužské	6	M	-	++	-	+	-	normální

Pozn.: M - murální, CH - chorioidální

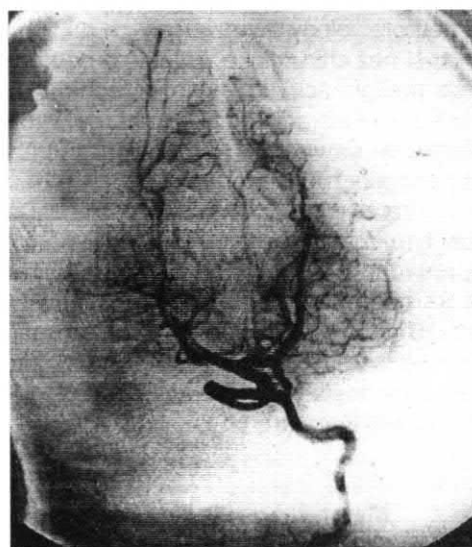
Vypreparovali jsme veškeré cévy v okolí aneuryzmatu a přívody jsme přerušili. U murálního typu šlo o maximálně dva zkraty, u chorioidálního typu jsme našli mnohočetné zkraty nejen do VMG, ale i do vv. cerebri internae ve III. komoře. Po vyřazení zkratů jsme bipolární koagulací postupně zmenšili vak aneuryzmatu, uvolnili jej od okolních struktur (lamina quadrigemina, corpus callosum, mediální okcipitální lalok). V jednom případě jsme vak resekovali, jednou jsme jej u vstupu do sinus rectus uzavřeli svorkou, dvakrát jsme jej ponechali in situ jako 10 mm velký zkoagulovaný útvar. Vyjma kraniotomie a jejího uzávěru byly všechny operace provedeny mikrotechnikou při použití operačního mikroskopu, většinu času při maximálním zvětšení (36krát).

Výsledky

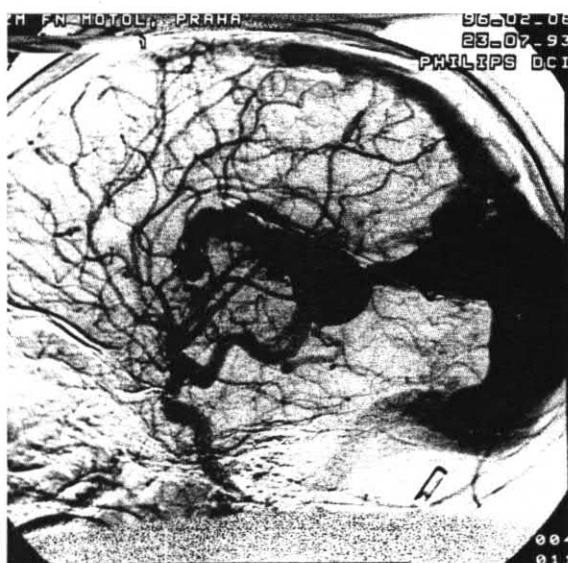
Nezaznamenali jsme žádnou morbiditu a mortalitu. Ve všech případech jsme angiograficky prokázali definitivní vyřazení zkratů. Pouze u jednoho nemocného, kde jsme vak pouze koagulovali a uzávěr jsme nepojistili svorkou či resekci, se aneuryzma znovu rozvinulo nejspíše retrográdním naplněním přes sinus rectus. U tohoto nemocného je na kontrolních CT patrná expanze stejné velikosti jako před operací, která je vyplněna tromby. Nález nevyžaduje aktivní řešení. U všech nemocných se normalizovaly srdeční funkce. Nemocný s mentální retardací zůstává mentálně postižen i přesto, že se operací obnovil vývoj. U jednoho nemocného jsme týden po vyřazení malformace zavedli pro progredující hydrocefalus zkratový systém.



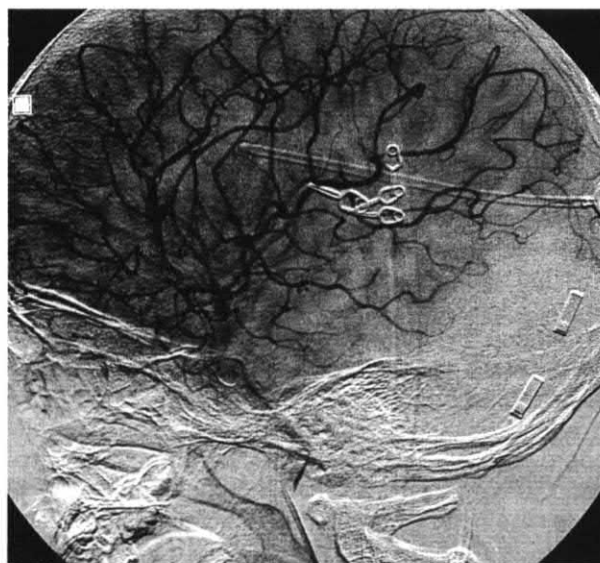
Obr. 1a Murální typ aneuryzmatické malformace vena magna Galeni před operací



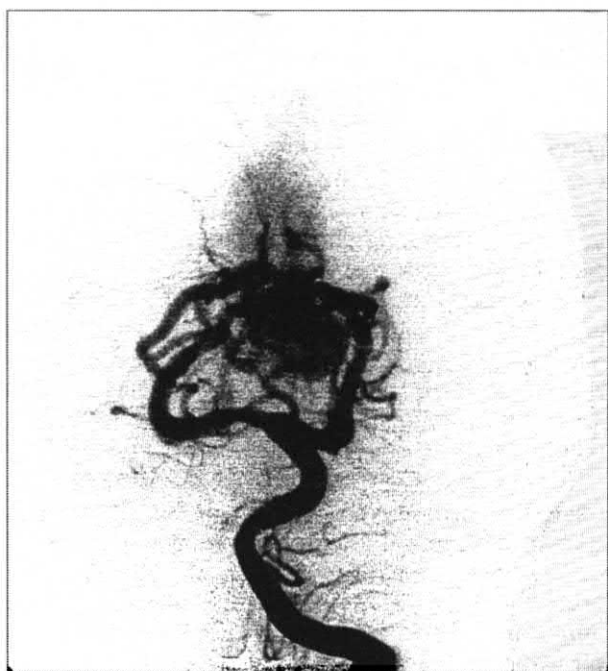
Obr. 1b Murální typ aneuryzmatické malformace vena magna Galeni po operaci



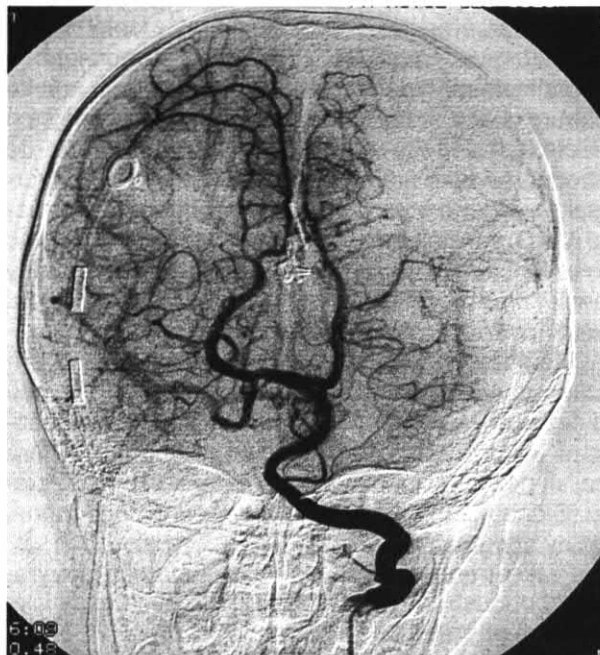
Obr. 2a



Obr. 2b



Obr. 2c



Obr. 2d

Obr. 2 Chorioidální typ aneuryzmatické malformace vena magna Galeni před operací a po operaci

Diskuse

Berenstein a Lasjaunias rozdělili aneuryzmatické malformace VMG do 2 skupin:

1. Chorioidální - zkratky jsou lokalizovány v přední části v. mediana prosencephali;
2. Murální - zkrat je lokalizován v bočních stěnách této žíly (2, 19). Celou skupinu označují jako aneuryzmatické malformace VMG, nikoli jako aneuryzmata VMG.

Yasargil, který používá označení aneuryzmata VMG, rozdělil tyto malformace do 4 typů (20, 21). Typ IV. nepovažujeme za aneuryzmatickou malformaci VMG, jde o běžnou piální AVM bazálních ganglií či horního mezencefala, která drénuje do VMG a tím ji dilatuje jako každý odvodný systém AVM. Taková VMG pak na angiografii imponuje jako aneuryzma. Typy I.-III. se liší podle lokalizace arteriovenózních zkratů. Jak na angiografii, tak peroperačně jsme měli potíže se zařazením do těchto

typů. V některých arachnoidálních srůstech s lami na quadrigemina a corpus callosum jsou vidět malé tepénky, které evidentně neživí mozek, ale končí ve či na vaku VMG. Nebylo možné rozlišit, zda tyto cévy tvoří zkrat do vaku, či zda konstituují četné vasa vasorum vaku.

Preferujeme proto rozdělení Berensteina a Lasjauniasa na 2 typy, které má nejen embryologický podklad, ale i terapeutické implikace (2, 6, 11-13).

Naše výsledky, tedy nulová morbidita a mortalita, mohou být připsány několika faktům. Předně, od publikace posledních chmurných chirurgických výsledků se obor nezastavil a moderní chirurgické a anesteziologické metody umožňují bezpečnější operování. Za další - naši nemocní nebyli novorozenci s vyjádřeným kardiálním selháním, což je skupina s největší mortalitou. Všichni naši nemocní byli již starší 6 měsíců, a byť jsme u všech prokázali určitý stupeň poškození srdečních funkcí, léčba byla nutná jen u jednoho. Výhodou byla také skutečnost, že 3 naši nemocní měli murální typ malformace, který (z pohledu autora, který je již přes 15 let zaměřen na neurovaskulární problematiku) je chirurgicky relativně snadný. U nemocného s chorioidálním typem jsme měli nezbytnou dávku chirurgického štěstí. Šlo o jednu z nejnáročnějších neurovaskulárních operací v materiálu autora. Je vhodné se také zmínit o tom, že jsme byli v chirurgicky výhodné pozici. Jediné další dítě s malformací VMG ve stejném časovém období bylo léčeno intervenčními technikami a zemřelo. Byli jsme tedy posledním útočištěm a tento fakt nám snad dodal určitý potřebný chirurgický komfort.

Stěží lze něco doplnit k Yasargilovu popisu přístupu a vlastního ošetření zkratů (20, 21). Za nejdůležitější manévry považujeme postupné zmenšování vaku aneuryzmatu bipolární koagulací, které zajistí nezbytný manipulační prostor k ošetření zkratů. Stěna vaku je vždy silná a není pravděpodobné, že by aneuryzma prasklo.

Pravostranný přístup byl vždy dostatečný k vyřazení i oboustranných zkratů. Přesto jsme vždy kraniotomii připravili i k levostrannému přístupu. Nikdy jsme se nesnažili rekonstruovat VMG jako žilní drenáž tak, jak to publikoval Hernesniemi (7). Dvakrát jsme však viděli arteriální krev naplněnou mediální okcipitální žílu, která po vyřazení arteriovenózních zkratů zmodrala a drénovala normálně do VMG. V obou případech jsme ji obětovali, abychom mohli separovat přední a levostranný aspekt aneuryzmatu. U jednoho nemocného jsme na pooperačním CT viděli hypodenzitu z retrakce okcipitálního laloku. U žádného nemocného jsme však nezaznamenali pooperační výpad zorného pole. Přesto tato možnost existuje, a také proto se snažíme vyhnout oboustrannému přístupu, kde by retrakce mohla rezultovat v korovou slepotu. Nemůžeme doporučit předoperační zkratovou operaci. Dvě z našich dětí byly před operací na jiných pracovištích zkratovány,

u jednoho tato operace vyvolala zvětšení vaku aneuryzmatu. Tento poznatek zdůrazňuje na obsáhlejší materiál i Lasjaunias (12).

V dnešní době je valná většina malformací VMG řešena embolizačními technikami (1-6, 9, 11-14, 16, 22). Lasjaunias, který v Paříži koncentruje nemocné z celého světa, má dnes soubor asi 200 nemocných. Jeho vynikající výsledky lze stěží zpochybnit (2, 11-13, 22). U nemocných s chorioidálním typem a u nemocných, u nichž se aneuryzmatická malformace VMG projeví srdečním selháním, je intervenční neuroradiologie bez pochyb léčebnou první volbou. Špatné chirurgické výsledky v těchto skupinách to jasně potvrzují (9, 10, 18). Na druhou stranu u murálního typu a starších nemocných (nikoli novorozenci), má neurochirurgie mnohé výhody. Je bezpečná, rychlá, řeší afekci ihned a jednou provždy. Kromě jedné pooperační angiografie a eventuálního dalšího sledování neinvazivními technikami není nutná žádná složitá monitorace nemocných a případné opakované katetrizace. U chirurgicky ošetřeného aneuryzmatu nehrozí rekanalizace, revaskularizace, přestřelení embolizačního materiálu do žilního systému, není ani nebezpečí, že by byl uzavřen některý z normálních arteriálních kmenů (zadní mozková tepna). V našich podmínkách, kde cena embolizačního materiálu vysoce převyšuje cenu chirurgického týmu, je přímý výkon i lacinější.

Aneuryzmatické malformace VMG jsou modelem onemocněním interdisciplinárního přístupu typického pro dnešní medicínu. Neurochirurg a intervenční neuroradiolog jsou ti, kdo umí a mohou nemocného léčit. Dětský kardiolog a neurolog jsou pak ti, kdo řeknou, kdy je třeba nemocného léčit, a zároveň jsou to oni, kdo nemocného k aktivnímu záahu připraví. Zkušený neuroanesteziolog a neurointenzivista jsou nezastupitelnými členy týmu.

Neurochirurgie dnes nabízí výtečné léčebné možnosti u murálního typu léze, určité, byť i vysoce rizikové, možnosti má také u chorioidálního typu. V obou případech dává výsledky lepší než přirozený průběh nemoci (7, 9, 10, 20, 21). Na světě dnes není příliš mnoho týmů, které by byly schopné kopírovat výtečné výsledky Lasjauniasovy skupiny, ale je mnoho neurochirurgů, kteří mají dostatečné schopnosti a zkušenosti léčit aneuryzmatické malformace VMG úspěšně.

Souhrn

V průběhu tří let byli operováni čtyři nemocní s aneuryzmatickou malformací vena magna Galeni. U všech nemocných se podařilo zkrat vyřadit. Morbidita a mortalita byly nulové. V článku je diskutováno o dělení malformací na murální a chorioidální. I přesto, že intervenčními technikami je dnes dávana přednost, neurochirurgický přístup má stále své místo v řešení těchto komplexních cévních malformací.

Částečně sponzorováno granty IGA MZ ČR 3805-3 a 3902-3.

Literatura

1. AL WATBAN, et al.: Transarterial embolization of vein of Galen aneurysmal malformation after unsuccessful stereotactic radiosurgery. Report of three cases. Childs Nerv. Syst., 1995, vol. 11, p. 406-408.
2. BERENSTEIN, A. - LASJUANIAS, P.: Endovascular Treatment of Cerebral Lesions. Wien, Springer Verlag, 1993. Celkem stran. Surgical Neuroangiography. vol. 4.
3. CASASCO, A., et al.: Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. Neurosurgery, 1991, vol. 28, p. 260-266.
4. CIRCILLO, SF., et al.: Interventional neuroradiological management of vein of Galen malformations in the neonate. Neurosurgery, 1990, vol. 27, p. 22-28.
5. FRIEDMAN, DM., et al.: Recent improvement in outcome using transcatheter embolization techniques for neonatal aneurysmal malformations of the vein of Galen. Pediatrics, 1993, vol. 91, p. 583-586.
6. HALBACH, V. van, et al.: Endovascular treatment of mural-type vein of Galen malformations. J. Neurosurg., 1998, vol. 88, p. 74-80.
7. HERNESNIEMI, J.: Arteriovenous malformations of the vein of Galen. Report of three microsurgically treated cases. Surg. Neurol., 1991, vol. 36, 465-469.
8. HOFFMAN, HJ., et al.: Aneurysm of the vein of Galen. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. J. Neurosurg., 1982, vol. 57, p. 316-322.
9. HOROWITZ, MB., et al.: Vein of Galen aneurysms: A review and current perspective. AJNR, 1994, vol. 15, p. 1486-1496.
10. JOHNSTON, IH., et al.: Vein of Galen malformation: Diagnosis and management. Neurosurgery, 1987, vol. 20, p. 747-758.
11. LASJUANIAS, P., et al.: Cerebral arteriovenous malformations in children. Management of 179 consecutive cases and review of the literature. Childs Nerv. Syst., 1995, vol. 11, p. 66-79.
12. LASJUANIAS, P., et al.: Vein of Galen malformations. Endovascular management of 43 cases. Childs Nerv. Syst., 1991, vol. 7, p. 360-367.
13. LASJUANIAS, P., et al.: Vein of Galen malformations. Report of 36 cases managed between 1982 and 1988. Acta Neurochir., 1989, vol. 99, p. 26-37.
14. LYLK, P.: Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformations. J. Neurosurg., 1993, vol. 78, p. 437-445.
15. MENESEZ, AH., et al.: Management of vein of Galen aneurysms. Report of two cases. J. Neurosurg., 1985, vol. 6, p. 230-238.
16. MICKLA, JP. - QUISLING, R. - RYAN, P.: Transtorcular approach to vein of Galen aneurysms. Concepts Pediatr. Neurosurg., 1993, vol. 78, p. 438-445.
17. MRAČEK, Z.: Arteriovenózní malformace s aneurysmatem vena magna Galeni. Sbor. věd. Práci LF UK Hradec Králové (Supl.), 1995, sv. 38, s. 67-73.
18. DONNABHAIN, O. - DUFF, DF.: Aneurysms of the vein of Galen. Arch. Dis. Child, 1989, vol. 64, p. 1612-1617.
19. RAYBAUD, CD. - STROTHER, CM. - HALD, JK.: Aneurysms of the vein of Galen: Embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. Neuroradiology, 1989, vol. 31, p. 109-128.
20. YASARGIL, MG., et al.: Arteriovenous malformations of vein of Galen: Microsurgical treatment. Surg. Neurol., 1976, vol. 6, p. 195-200.
21. YASARGIL, MG.: Microneurosurgery. Vol. III B. Stuttgart, Thieme Verlag, 1988.
22. ZERAH, M., et al.: Hydrodynamics in vein of Galen malformations. Childs Nerv. Syst., 1992, vol. 8, p. 111-117.

Klíčová slova: Vena magna Galeni; Malformace; Mikrochirurgie; Intervenční neuroradiologie.

Do redakce došlo 23. 11. 1998