

KLİNİK MÜŞAHİDƏLƏR

YENİDOĞULANLARDA ARTERİOVENOZ MALFORMASIYA

Əfəndiyeva M.Z., Nəsirova S.R., Mehdiyeva S.A.
K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu

Təqdim etdiyimiz məqalədə yenidoğulanlarda arteriovenoz malformasiyanın (AVM) klinikası, diaqnostikası və müalicə taktikasından bəhs edilir. AVM mərkəzi sinir sisteminin damar angiomatoz inkişaf qusurunun daha çox rast gəlinən variantı olub, naməlum faktorların təsiri nəticəsində displastik metamorfozun nəticəsi hesab edilir. Bu zaman kapilyar şəbəkə olmadan arterial qan arteriyalardan birbaşa venalara keçir. Bizim təqdim etdiyimiz klinik müşahidəni bu patologiyanın nümunəsi kimi nəzərinizə çatdırırıq.

Açar sözlər: yenidoğulan, arteriovenoz malformasiya

Damar malformasiyası və ya baş və onurğa beyin damarlarının inkişaf anomaliyaları heterogen xəstəliklər qrupunu təşkil edir. Damar malformasiyası, xüsusən gənc yaşlarda subdural, subaraxnoidal və parenximatöz qansızmaların yaranmasına səbəb ola bilər. Bu qrupa beyin damarlarının anadangəlmə inkişaf qusurları: teleangioektaziya, arteriovenoz inkişaf qusurları ("rasemoz angiomalar") və venoz malformasiyalar aiddir. Bu nozoloji formaların bir qismi yalnız sinir sistemi tərəfindən (məsələn, Sterdja-Weber xəstəliyi və ya Qalen venasının varikozu), digər qismi isə müxtəlif orqanlarda (kavernoz və rasemoz "angiomalar") rast gəlinə bilər. Arteriovenoz inkişaf qusurları qarışıq mürəkkəb görünüşlü arteriya və vena damarlarından ibarət olaraq damar kötüyü arasında beyin toxuması və beyin qışaları yerləşir. Bu zaman arteriya və ya venalarını fərqləndirmək çətinlik törədir. Arteriovenoz inkişaf qusurları əsasən, orta beyin arteriyaları nahiyəsində rast gəlinir. Kavernoz damar malformasiyaları anadangəlmə baş beyin anomaliyalarının 5-13%-ni təşkil edir. Onlar baş beyinin bütün nahiyələrində, daha çox böyük yarımkürələrin ağ maddəsində aşkarlanır. Arteriovenoz rasemoz malformasiyalar 5-10% hallarda subdural qansızmaların səbəbi ola bilər [1].

Baş beyinin və onurğa beyinin arteriovenoz malformasiyası (AVM) ağır nevroloji dəyişikliklərlə və hətta ölümlə nəticələnən az hallarda rast gəlinən nozoloji formalardan hesab olunur. Əksər hallarda xəstəlik kəllədaxili və ya spinal qanaxmalarla, miopatiya ilə ağırlaşan epileptik tutmalarla

təzahür edir. AVM mərkəzi sinir sisteminin damar angiomatoz inkişaf qusurunun daha çox rast gəlinən variantı olub, naməlum faktorların təsiri nəticəsində displastik metamorfozun nəticəsi hesab edilir [2]. Bu zaman kapilyar şəbəkə olmadan arterial qan arteriyalardan birbaşa venalara keçir [3]. Arteriovenoz malformasiyanın divarları çox nazik və kövrək olur. Məhz buna görə onların partlaması nəticəsində beyinə, mədəciklərə və subaraxnoidal boşluğa qansızmalar ola bilər [1,3].

AVM baş beyinə patoloji təsirinin əsas mexanizmləri aşağıdakılardır:

1. AVM zamanı müşahidə olunan patoloji damar yumaqcığının partlaması və ya arteriyaların anevrizması
2. Arteriovenoz şuntlama ilə əlaqədar xronii qan damar catmamazlığı
3. Normal perfuz təzyiqinin partlama sindromu (Klippel-Trenone sindromu) [3].

Epidemiologiyası. Son illərə qədər AVM anadangəlmə patologiya kimi qəbul olunur. Populyasiyada damar malformasiyalarının, xüsusilə AVM-in rastgəlmə tezliyi dəqiq müəyyən edilmir. Belə hesab olunur ki, əhalinin 0,1%-i AVM-in daşıyıcısı ola bilər. Autopsiyanın nəticələrinə əsasən patologiyaya 1,4 -4,3% hallarda rast gəlinir. Bunlardan 12,2%-i klinik simptomlarla özünü birüzə verir. Yaşa görə rastgəlmə tezliyi qeyri-spesifikdir. Belə ki, kişilər və qadınlar arasında 1.90:1 -1,91:1, orta hesabla 1,4:1 arasında tərəddüd edir [2].

Statistikaya görə AVM rastgəlmə tezliyi ildə 100 min insana 0,89-0,24 təşkil edir. ABŞ –da AVM aşkarlanmış 300 min xəstə-

nin yalnız 12% -də klinik əlamətlər özünü biruzə verir. Letallıq 10-15 % təşkil edir və əsasən qansızmalarla əlaqədar olur. AVM-in partlaması əsasən 20-40 yaş arasın-da baş verir [3].

Malformasiyalar lokalizasiyasına və ölçüsünə görə müxtəlif olur: kicikdiametrlı və nəhəng ölçülü. Buna əsasən 1986-cı ildə Spetzler-Martin tərəfindən malformasiyaların təsnifatı müəyyənləşdirilmişdir. Təsnifata əsasən malformasiyanın 5 qradasiyası mövcuddur. I qradasiya(1bal) zamanı operativ müdaxilə riski zəifdir. V qradasiya(5bal) zamanı ağırlaşmalar, dərin əlillik və letallıq riski yüksəkdir. Bu təsnifata görə əksər neyrocərrahlar malformasiyaların dərəcini təyin edirlər [3].

1) Ölçüsünə görə: 3sm-dən kicik -1bal, 3-6sm- 2 bal, 6sm-dən böyük- 3 bal

2) Lokalizasiyasına görə: funksional cəhətdən əhəmiyyətli olmayan zonada 0 bal, funksional cəhətdən əhəmiyyətli olan zonalarda (Brok və Vernik mərkəzləri, gicgah nahiyəsi, talamus,ənsə payı, talamus, beyin kötüyü)-1 bal

3) Drenajlamanın xarakterinə görə: dərin drenaj olunmuş venaların olmaması -0 bal, dərin drenaj olunmuş venaların olması -1 bal

Klinikası. Xəstəliyin klinik manifestasiyası əsasən 40 yaşına qədərhemorragik əlamətlər, epileptik ocaqların formalaşması və ya arteriovenoz şuntlama nəticəsində xronik qan dövranının çatışmazlığı ilə özünü biruzə verir [2].AVM əksər hallarda qansızma (50%) və qıcolma tutmaları (25%) ilə təzahür edir. Az hallarda xəstələr baş ağrılarından şikayət edirlər (15%). Körpələrdə 80% hallarda xəstəliyin debutu kəllədaxili qansızmalar hesab olunur.

Xəstəliyin klinik gedişində iki variant müşahidə edilir: hemorragik və torpid variant. Hemorragik variant xəstəliyin müxtəlif mərhələlərində kəllədaxili qansızmalarla, torpid variantda isə baş beyinə xas olan nevroloji sindromlar ilə özünü göstərir [2].

Hemorragik tip 50-70% hallarda rast gəlinir. Bu tip üçün xəstədə arterial hipertenziya, kicik ölçülü malformasiya düyünü, onun dərin venalara drenajı, həmcinin arxa kəllə cuxurunun malformasiyası xarakterdir.

Xəstəliyin ilkin təzahürü anevrizmanın partlamasıdır [3]. Hemorragik variant xəstəliyin müxtəlif etaplarında kəllədaxili qansızmaların inkişafı ilə əlaqədar olaraq təhlükəli hesab edilir. Qansızmalar birincili və təkrarı ola bilər. Birincili qansızmalarda 10-30% hallarda letallıq, 50% hallarda isə əlillik müşahidə oluna bilər [2, 4]. Əksər hallarda daha dərin əlillik parenximatöz qansızma keçirən xəstələrdə müşahidə olunur (52%). AVM zamanı qansızmanın əsasını malformasiya kələfinin strukturunda kəskin nazıqlaşmış varikoz damarlar, az hallarda isə anevrizmalar təşkil edir. AVM kələfinin lokalizasiyasından və strukturundan asılı olaraq qansızmanın formaları müxtəlif ola bilər. Cox vaxt qarışıq (31%) və subaraxnoidal qansızmalar (30%), az hallarda isə parenximatöz (23%) və ventrikulyar qansızmalar (16%) müşahidə olunur [2].

Torpid tip beyin qabığında yerləşən böyük ölçülü AVM olan xəstələr üçün xarakterikdir. Əsasən, baş beyinin zədələnmələrinə xarakter olan nevroloji sindromlarla (epileptik tutmalar, baş ağrıları və progressivləşən nevroloji defisit) əlaqədar. Daha cox epileptik tutmalar (16-67% xəstələrdə) müşahidə olunur. Xəstələrin bir qisminə (18%-ə qədər hallarda) tutmalar vaxtında müəyyənləşdirilməyən qansızmalardan sonra inkişaf edir. Epileptik tutmalar ilə alın və gicgah nahiyəsində lokalizasiyası olunan AVM və xarici yuxu arteriyasının qan təchizatı ilə əlaqənin olması müəyyənləşdirilmişdir. Tutmaların strukturu AVM-in lokalizasiyası ilə əlaqədardır. Epileptik sindrom əsasən iri və nəhəng ölçülü AVM qeyd olunan xəstələr üçün xarakterikdir. Belə ki, həcmi 32 sm³ olan malformasiyalar 73% hallarda epileptik sindromla xarakterizə olunur. Bu zaman 59% müşahidələrdə malformasiyanın səthi drenajlanması müşahidə olunur [5]. Qıcolmalarla kəskinləşən 7-14% xəstələrdə ilk I ildə, 25% xəstələrdə isə 5 il ərzində qansızmalar müşahidə olunur [2,6]. Əksər xəstələrdə (87%) 30 yaşa qədər tutmaların debutu qeyd olunur. Sadə porsiyal tutmalar 10 %, ağır porsiyal tutmalar 4,3%, ikincili generalizasiya ilə əlaqədar porsiyal tutmalar 22,4%, generalizə olmuş tutmalar 63% xəstələrdə müşahidə olunur [2]. Müalicə zamanı antikonvulsantların

təyini müsbət təsir göstərir. AVM-in kənarlaşdırılması və ya obliterasiyası epileptik sindromun reqresiyasına səbəb ola bilər. Uşaq həyatının ilk aylarında AVM-in spesifik klinik əlaməti ürək çatışmamazlığı, makrocefaliya, hidrosefaliya hesab olunur. Bu da əsasən, Qalen venası nahiyəsində yerləşən AVM üçün xarakterikdir [2].

Diaqnostikası. Müasir diaqnostik tədqiqat metodlarının tətbiqi klinik əlamətlərinin təzahüründən öncə xəstəliyin aşkarlanmasına imkan verir. Vaxtında qoyulmayan diaqnoz zamanı konservativ müalicə qeyri-qənaətbəxşdir.

Xəstəliyin diaqnostikasında müxtəlif metodlar istifadə olunur:

- Angioqrafiya
- KT –angioqrafiya
- Mp- angioqrafiya
- USM doppleroqrafiya
- MRT müayinəsi

Müalicəsi. AVM zamanı kompleks müalicə- açıq cərrahi müdaxilə, radiocərrahiyyə və endovaskulyar embolizasiya tətbiq olunur. Açıq cərrahi müdaxilə zamanı AVM-in radikal ekstrepasiyası aparılır. Bu zaman nevroloji ağırlaşmaların inkişafı və letallıq daha yüksəkdir. Radiocərrahi müalicə zamanı 85% xəstələrdə diametri 3 sm-dən az olan AVM-in tam obliterasiyası aparılır (2 il müddətində). Xəstələrdə qansızmaların baş vermə təhlükəsi qeyd oluna bilər. Son illər endovaskulyar (endoarterial) müdaxilə az invaziv hesab olunur. Belə ki, AVM-in lokalizasiyası və ölçüsü müdaxiləyə risk yaratmır. Son zamanlar ədəbiyyatda AVM-in konservativ müalicəsi haqqında məlumatlara da rast gəlinir.

Proqnozu. 48% daşıyıcı olan xəstələrdə ağır dərəcəli əlillik, 23% xəstələrdə ölüm halları qeyd olunur. Diaqnoz dəqiqləşdirildikdən sonra AVM xəstələrinin sağ qalma ehtimalı ilk 10 il ərzində 85%, 65% hallarda isə 30 yaşa qədər davam edir. Aktiv müalicə taktikası ölüm faizini 3,4%-dən 1,2%-ə qədər azaldır [2,7].

ET Pediatriya İnstitutunda şəxsi müşahidəmizdə olan aşağıda göstərilən klinik nümunəni nəzərinizə çatdırmaq istəyirik. Xəstə A.4 günlük instituta aşağıdakı diaqnozla qəbul edilmişdir: “Yenidoğulmuşun

dəqiqləşdirilməmiş sarılığı.Perinatal hipoksikensefalopatiya”.

Anamnezdən məlum oldu ki, körpə III hamiləlik, III doğuşdandır. Hamiləlik toksikoza, anemiya fonunda keçib. Uşaq vaxtında, ağır asfiksiya ilə, təbii yolla 4000 qr bədən kütləsi doğulub. Həyatının II sutkasında süslük, döşdən imtina, dəri və görünən selikli qişaların saralması qeyd olunmuşdur. Vəziyyəti ilə əlaqədar ETPİ-a daxil olmuşdur.

Daxil olarkən vəziyyəti ağırdır. Ön planda intoksikasiya, kobud nevroloji əlamətlərdir. Bədən kütləsi 3630 qr. Dəri və görünən selikli qişalar ikterik, təmizdir. Süstdür, huşu tam aydın deyil. Ətraf qıcıqlara qarşı reaksiyası çox zəifdir. Kəskin perioral sianoz, üzde yumşaq toxumaların göyərməsi qeyd olunur. Zondla qidalanır. Biləkləri paretikdir. Göz almalarının üzücü hərəkəti qeyd olunur. Ətraflarda hipotonus, hiporefleksiya qeyd olunur. Anadangəlmə fizioloji reflekslər zəif alınır və tez sönmür. Tənəffüsü aritmikdir. Auskultasiya zamanı ağciyərlər üzərində tənəffüs zəif ötürülür. Ürək tonları karlaşmışdır. Qarnı köpdür. Qarnın ön divarında venoz şəbəkə qeyd olunur. Qaraciyər sağ qabırğa qövsündən +2sm əllənir. Nəcisi sarı-yaşıl rəngli, selikli, həzm olunmamışdır. Sidik ifrazı sərbəstdir.

Müayinələr: Qanın, sidiyin və nəcisin ümumi analizində nəzərə cəpcaq dərəcədə dəyişikliklər qeyd olunmur. Qanın biokimyəvi analizində bilirubin səviyyəsinin yüksəlməsi (ümumi bilirubin 268mkmol/l, qeyri düz bilirubin 244mkmol/l, düz bilirubin 24mkmol/l) qeyd olunmuşdur.

Koaquloqramma: laxtalanma müddəti-9dəq 30san, qan laxtasının retraksiyası-39%, rekalsifikasiya müddəti-131 san, APTV-47san, PT müddəti-18 san, protrombin indeksi- 61%, trombin müddəti-22 san, etanol testi-mənfi, fibrinogen-115mq/dl.

Rentgenoloji müayinə, qarın boşluğunun ultrasəs müayinəsi və exokardioqrafik müayinə zamanı patologiya qeyd olunmur.

Neyrosonoqrafik müayinə: 31.07.2018-parenximatoz qansızmaizləndi, baş beynin MRT müayinəsi məsləhət görüldü.

Baş beynin MRT müayinəsində Sol beyin yarımkürəsində alın-təpə-gicgah-ənsə sağ beyin yarımkürəsində təpə-gicgah-ənsə

payları səviyyəsində subdural hematoma, venoz sinuslarda venoz qan cərəyanının pozulması. Sol beyinyarımkürəsində gicgahənsə paylarının medio-bazal hissəsində sol-köndələn sinus ilə əlaqəli olan, venoz displaziya (malformasiya). Sol beyin yarım-kürəsində alın-təpə paylarında kortikal və subkortikal beyinmaddəsində ödem sahələri (dinamik müşahidə məsləhət görülmüşdür) izləndi.

Nevroloqun baxışı: Baş beyin anadangəlmə anomaliyası (venoz malformasiya).

Neyrocərrahın baxışı: Baş beyin qan dövranının blokada tipli pozulması. Venoz malformasiya. Subdural hematoma.

Xəstəyə antibakterial, dezintoksikasiya, simptomatik müalicə təyin olunmuşdur. Aparılan müalicə fonunda xəstənin ümumi vəziyyəti nisbətən yaxşılaşmış və xəstə sahə həkimi, nevroloq və neyrocərrahın nəzarəti altında evə yazılmışdır. Katamnestic müşahidə zamanı 7 aylığında körpədə psixomotor inkişafın ləngiməsimüşahidə olunur.

Beləliklə, yenidogoşulanlarda baş beyin ultrasəs müayinəsi zamanı böyük ölçülü yayılmış qansızmalar təsadüf edilən zaman AVM-in erkən diaqnostikası məqsədlə daha dərin müayinələrin, o cümlədən MRT müayinəsinin aparılması məsləhət görülür.

ƏDƏBİYYAT:

1. Молчанова А.А., Гринберг В.Б., Кушиков К.Т. Локализация сосудистой мальформации в сосудистом сплетении головного мозга// Вестник АГИУВ №1, 2014, стр. 58-62.
2. Парфенов В.Е., Свистов Д.В., Элиава Ш.Ш., Яковлев С.Б. Клинические рекомендации по диагностике и лечению артериовенозных мальформаций центральной нервной системы/ Москва, 2014, 35 стр.
3. Кудакова А.М., Литвинов Н.И., Каленова И.Е., Казанцева И.В. Врожденная гигантская артериовенозная мальформация// Анналы клинической и экспериментальной неврологии, том 4, №1, 2010, стр. 49-52.
4. Ogilvy C.S., Stieg P.E., Awad I., Brown R.D. Jr, Kondziolka D., Rosenwasser R., Young W.L., Hademenos G. Recommendations for the Management of Intracranial Arteriovenous Malformations: A Statement for Healthcare Professionals From a Special Writing Group of the Stroke Council, American Stroke Association.//Stroke.-2001.-Vol.32,№5.-P.1458-1471.
5. Краснова М.А. Артериовенозные мальформации головного мозга супратенториальной локализации у детей (клиника, диагностика, хирургическое лечение)/Автореф. дис.канд.мед. наук.-М.-2011, 22с.
6. Steiger H.-J., Schmid-Elaesser R., Maucevic A., Brückman H., Wowra B. Neurosurgery of arteriovenous malformations and fistulas: a multimodal approach., Springer-Verlag.-2002.-469 p.
7. Laakso A., Dashti R., Seppänen J., Juvela S., Väart K., Niemelä M., Sankila R., Hernesniemi J.A. Long-term excess mortality in 623 patients with brain arteriovenous malformations. // Neurosurgery.-2008.-Vol.63, №2.-P.244-255.

РЕЗЮМЕ

Артериовенозные мальформации у новорожденных

Эфендиева М.З., Насирова С.Р., Мехтиева С.А.

Научно-Исследовательский Институт Педиатрии им. К.Фараджевой

Ключевые слова: новорожденные, артериовенозные мальформации

В этой статье представлены клиника, диагностика и терапевтическая тактика артериовенозных мальформаций у новорожденных. АVM является наиболее распространенным вариантом дефекта сосудистого ангиоматоза развития центральной нервной системы и считается результатом диспластического метаморфоза в результате неизвестных факторов. В этом случае артериальная кровь течет прямо в вены без капиллярной сети. Мы представляем наши клинические наблюдения в качестве примера этой патологии.

SUMMARY

Arteriovenous malformations in newborns

Efendiyeva M.Z., Nasirova S.R., Mehdiyeva S.A.

Scientific Research Institute of Pediatrics named after K. Farajova

Keywords: *newborns, arteriovenous malformations*

This article presents the clinical signs, diagnosis and therapeutic tactics of arteriovenous malformations in newborns. AVM is the most common variant of the defect of vascular angiomas development of the central nervous system and is considered the result of dysplastic metamorphosis as a result of unknown factors. In this case, arterial blood flows directly into the veins without the capillary network. We present our clinical observations as an example of this pathology.

Nəsirova Sevinc Ramiz qızı

*K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu
sevincnesirova40@gmail.com*

Redaksiyaya daxil olub: 28.11. 2019

Çapa tövsiyə olunub: 20.12.2019

Rəyçi: t.ü.f.d.Qasımova Y.A.