

YENİDOĞULANDA QALEN VENASININ ANEVİRİZMİNƏ DAİR KLİNİK MÜŞAHİDƏ

Poluxova A.Ə., İsmayılova J.Z., Musayeva A.X.
Azərbaycan Tibb Universiteti, II uşaq xəstəlikləri kafedrası

Qalen venasının anevrizması nadir rast gəlinən patologiyalardan olub, əsasən yenidoğulma və erkən yaşlarda diaqnostika olunur. Bizim müşahidəmizdə olan yenidoğulmuşda bu anomaliyanın nisbətən yüngül formalı klinik gedişinə təsadüf olunmuşdur. Əsas məqsəd bu xəstəyə düzgün yanaşma və neyrocərrahın nəzarəti altında katamnezi izləməkdir.

Açar sözlər: *yenidoğulan, vaskulyar malformasiyalar, Qalen venasının anevrizması*

Qalen venası (vena magna cerebri) baş beyinin əsas venoz kollateralından olub, qanı beyinin daxili strukturlarından (görmə sinirlərindən, yan mədəciklərin damar kəlfindən, bazal nüvələrdən və.s) toplayaraq düz sinusa açılır.

Bu “möcüzəli toru” və ondakı qan axınını ilk dəfə qədim yunan alimi Qalen təsvir etmişdir və onun şərəfinə adlandırılmışdır.

Müasir təsəvvürlərə görə, Qalen venasının arterio-venoz malformasiyaları (AVM) – anadangəlmə beyin damarlarının inkişaf qüsuru olub, embrional dövrdə arterio-venoz kommunikasiyaların geri inkişafının ləngiməsi nəticəsində yaranan anevrizmatik genişlənmədir [1-2].

İlk dəfə 1895-ci ildə Steinheil tərəfindən bildirilmiş və ilk cərrahi müdaxilə 1905-ci ildə Balance tərəfindən icra edilmişdir. Bu patologiya kəllə daxili damar malformasiyalarından olub, onun rastgəlmə tezliyi 100.000-də 19 hadisədir.

Az rast gəlinməsinə baxmayaraq (intrakranial damar malformasiyalarının 1%-i) bu anomaliya adətən yenidoğulma və erkən dövrlərdə diaqnostika olunur. Oğlan uşaqlarında 2 dəfə çox təsadüf olunur [2].

Bu anomaliya nəticəsində toxumaların qan təchizatı pozulur, qanın xeyli miqdarı arterio-venoz malformasiyaya keçərək, beyinin böyük venalarının əzələ qatının hipoplaziyası və orta qatda elastik liflərinin azlığı nəticəsində, hətta aşağı venoz təzyiqdə belə venanın orqanik və diffuz genişlənməsinə gətirib çıxarır.

1992-ci ildə A.Berenstein və P. Lasjaunias Qalen venasının AVM-nin 2 tipini (I tip – mural, II tip – xorial) fərqləndirmişdir.

Doğulanların yarısından çoxunda klinik simptomatika ya olmur və ya qalan 50% halda

ürək çatışmazlığının əlamətləri müşahidə olunur, hansı ki, bu da öz növbəsində qeyri-qənaətbəxş proqnostik əlamət sayılır. Xəstələrin 95%-də ürək çatışmazlığı əlamətləri, 3% -də isə hidrosefaliya müşahidə olunur. Hidrosefaliya nadirən diaqnostika olunur, bir müddətdən sonra inkişaf edir. İşemiyaya səbəb olan beyin qan dövrünü pozğunluğu ilə özünü biruzə verir [4].

Qalen venasının ölçüsünün böyüməsi baş beyinin ətraf toxumalarının mexaniki sıxılmasına, atrofiyasına, dislokasiyasına, likvodinamik pozğunluğa, sonda beyinin mədəcik sisteminin progressivləşən hidrosefaliyasına səbəb olur.

Uşaqlarda hipertenzion-hidrosefal silvi su kəmərinin okkluziyası nəticəsində kəllədaxili qansızma, epileptik tutmalar, psixomotor inkişafın ləngiməsi, ocaqlı nevroloji simptomatika, ürək çatışmazlığı əlamətləri ilə təzahür edir.

Qalen venasının AVM-ları adətən ürək damar sisteminin inkişaf qüsurları: üçtaylı qapaq çatışmazlığı, oval dəliyin açıq qalması, aortanın koarktasiyası ilə müştərək təsadüf edir [1-3]. Müəlliflərin əksəriyyəti 3 klinik növünü ayırd edirlər: 1-ci növ – ağırdır, ürək-damar və ağciyər çatışmazlığı nəticəsində letallıq yüksəkdir (hepatomeqaliya, hidrosefaliya və.s).

2-ci növ – “qanın oğurlanması” klassik fenomenini və ocaqlı dəyişikliklərlə biruzə verir.

3-cü növ – venoz axının pozulması, venoz təzyiqin artması və hidrosefaliya ilə nəticələnir.

Hamiləlik dövrünün III trimestrində USM və MRT vasitəsilə döldə perinatal diaqnostika ilə bu anomaliya müəyyənləşdirilə bilər.

Belə halda endovaskulyar müalicə metodu yüksək effektiv və az travmatik metodlardan

hesab olunaraq, ölüm faizini və əlilliyin səviyyəsini azaldır. Proqressivləşən hidrosefaliyada endovaskulyar müalicəyədək likvor şuntlama (ventrikulo-peritoneal şuntlama) əməliyyatı göstərişdir. Endovaskulyar müalicə üçün optimal yaş həyatın 3-5-ci aylarıdır. Göstəriş olduqda daha tez aparıla bilər. Gözləmə taktikası (1 yaşadək) geridönməyən nevroloji simptomatikanın inkişafına və klinik nəticələrin qeyri-qənaətbəxş olmasına səbəb ola bilər.

Bizim müşahidəmizdə olan X. xəstə (X/t-N 906) serebral işemiya, baş beyinə qansızma, Qalen venasının anevrizması, vaxtından əvvəl doğulmuş uşaq, pnevmoniya, kardiomiopatiya diaqnozu ilə stasionara daxil olmuş və Yenidoğulmuşların Patologiyası şöbəsində müalicə almışdır.

Ananın 39, atanın 30 yaşı var. Qohum deyillər. 2 ildir ki, ailə qurublar. Uşaq ananın I hamiləlik, I keysəriyyə kəsiyindəndir. 1 il müddətində hamiləlik baş vermədiyinə görə həkimə müraciət ediblər, follikul stimulyasiyaedici müalicə aparılıb. 3-cü stimulyasiyaedici müalicədən sonra hamiləlik baş verib. Ananın hamiləliyi qeyri-qənaətbəxş keçib. Qanın laxtalanma sistemində pozğunluq olub, müalicə məqsədilə hamiləyə kleksan vurulub, kardioaspirin təyin edilib. Hamiləliyin I və III trimestrində deməsinə görə, ana kəskin respirator xəstəlik keçirib. 36 həftəlik hestasiya yaşında vaxtından əvvəl dölyanı suların axması baş verib, dölyanı sular bulanıq olub. Uşaq özəl tibb müəssəsində keysəriyyə kəsiyi (19.01.2018) ilə xaric olunub. Doğulanda çəkisi 2780 qr, boyu 48 sm olub. Həyatının 14-cü sutkasına qədər doğulduğu klinikada çoxsaylı müayinələr və müalicə aparılıb. Həmin müddətdə uşaqda aşağıdakı müayinələr aparılıb :

Exokardioqrafiya həyatının 1-ci sutkasında: Sol mədəciyin konsentrik hipertrofiyası (HKMP), PFO (açıq oval dəlik) – 4,5 mm, PDA (açıq botal axacaq) – 5,3 mm, mitral çatışmazlıq - II,III dərəcə, üçtəyly qapaq çatışmazlığı – III dərəcə, aortal çatışmazlıq – I dərəcə. Təkrar həyatının 3-cü sutkasında aparılan müayinədə: - Sol mədəciyin konsentrik hipertrofiyası (HKMP), PFO (açıq oval dəlik) – 3,0 mm, mitral çatışmazlıq – I dərəcə, üçtəyly qapaq çatışmazlığı –I dərəcə. 9 gün sonra təkrar müayinədə: - Sol mədəciyin

konsentrik hipertrofiyası (HKMP), PFO (açıq oval dəlik) – 2,0 mm, mitral çatışmazlıq – I dərəcə, üçtəyly qapaq çatışmazlığı –I dərəcə.

Beynin MRT və MR angiografiyası zamanı (həyatının 13-cü sutkasında) – Qalen venasının anevrizması və daxilində tromb kütləsi, sol köndələn venoz sinusun genişlənməsi və trombozu aşkarlanır.

Abdominal USM və ağciyərlərin icmal rentgenoqramında patologiya aşkar olunmamışdır.

Elektroensefaloqramma həyatının 11-ci sutkasında- oyaq vəziyyətdə aparılmışdır. Sol parietal bölgədə yavaşlama, sağ temporal bölgədə tək-tək kəskin dalğa şəklində epileptik fəaliyyət aşkar olunmuşdur.

Digər laborator müayinələrdə :

Qanın ümumi müayinəsində: Leykositlər- $54,2 \times 10^3 / \text{mm}^3$, limfosit- 85,6%, RBC- $5,3 \times 10^6 / \text{mm}^3$, HGB- 17,3 g/dL, MCHC-32,8 g/dL, MCH-32,6 pg, MCV- 99,6, RDW-17,1%, RDW-SD-64,0 fL, HGT-52,8%, PLT- $44 \times 10^3 / \text{mm}^3$, MPV-7,9, EOS-0,01%, MON-1,0%, NEU-13,3%.

Qanın biokimyəvi müayinəsində: Na-130,5 mmol/L, K-4,41 mmol/L, Ca-7,5 mg/dL, P-2,48 mg/dL, CRP-52,34 mg/L, protrombin indeksi-23,6 san, İNR (laxtalanma müddəti) -2,05 san, Aptt (aktiv parsial trombotoplastin vaxtı) -48,8san, ALT-30,0 U/L, AST-63,1 U/L, sidik cövhəri qanda -16,04 mg/dL, kreatinin serumda- 0,4 mg/dl.

Sidiyin ümumi müayinəsində: orta miqdarda Ca oksalat duzları və selik aşkarlanır.

I etap müalicədə uşağa tam parenteral qidalanma təyin olunur, küvezə yerləşdirilir. Geniş spektrli antibakterial terapiya kombinasiyalı və passiv immunizasiya məqsədilə pentoqlobin venadaxilinə köçürülüb.

Həyatının 14-cü sutkasında maddi yetərsizlik səbəbindən körpə stabil vəziyyətdə K.Fərəcova adına ETPİ- na köçürülür və yenidoğulmuşların patologiyası şöbəsinə yerləşdirilir. Xəstəyə ETPİ-də müayinə planı tərtib olunur. İlk diaqnoz pnevmoniya, bətdaxili infeksiya, beyinə qansızma (sorulma mərhələsində), beyin qan dövranı pozulması qoyulur.

Həyatının 16-cı sutkasında aparılan nevroloqun konsultasiyası zamanı uşağa yenidoğulmuşun hipoksik-işemik ensefalopatiyası diaqnozu qoyulur, neyrocərrahın baxışı, eyni

zamanda hemostazın diqqətdə saxlanması məsləhət görülür.

Neyrocərrahın baxışı həyatının 25-ci sutkasında: sol köndələn və düz sinusun trombozu. Mülayim ventrikulodilatasiya. Hal-hazırda xəstə neyrocərrahi müdaxilə tələb etmir, 3-4 həftədən sonra başın MRT və MR-angiografiya müayinəsinin təkrarlanması məsləhətdir.

Döş qəfəsinin icmal rentgenoqramında hər iki tərəfdə aşağı sahələrdə pnevmonik kölgələr, hər iki ağciyər kökünün strukturlu olması ürək sərhədinin sola genişlənməsi qeyd olunur. 7 gündən sonra təkrar rentgenoloji müayinədə müsbət dinamika izlənilir.

Koaquloqrammada laxtalanma və əks laxtalanma sistemində dəyişikliklər (qanın laxtalanma müddəti (Li Uayt)-9dəq.10san, qan laxtasının retraksiyası (QLR)-40%, rekalsifikasiya müddəti (RM)-136san., aktiv parsial tromboplastin vaxtı (APTV)-45san, PTİ-69%, TT-20san, Fb- 119 mq / dl. Təkrar müayinədə: qanın laxtalanma müddəti (Li Uayt)-7dəq.30san, qan laxtasının retraksiyası (QLR)-42%, rekalsifikasiya müddəti (RM)-123san, aktiv parsial tromboplastin vaxtı (APTV)-40san, PT-16san, PTİ-72%, TT-19san, Fb-128mq/dl) qeyd olunur

Qanın ümumi müayinəsində yüngül dərəcəli anemiya (Hb-106q/L), qanda elektrolitlərin səviyyəsində hipokalsemiya (Ca-1,90 mmol/L), qanın biokimyəvi müayinəsində CRP-24mq/l olması aşkarlanır.

Neyrosoqrafiyada (NS) (16-cı sutka): subaraxnoidal sahə genişlənməyib, yarım kürələrarası yarığın eni-N, ön buynuzların dərinliyi – sol mədəcik (4mm), sağ mədəcik

(5mm), cisimlərin dərinliyi-sol mədəcik (4mm), sağ mədəcik (6mm), divarların qalınlığı-N, III mədəcik-N, IV mədəcik-N, İR-0.549, periventrikulyar nahiyə-exogenliyi orta, subkortikal nahiyə- exogenliyi orta, beyin nüvələri- exogenliyi orta, anatomik quruluşu-dəyişilməyib, beyin parenximası- exogenliyi orta.

Nəticə: qansızma sorulma mərhələsində, qan dövrəni pozulması, yan mədəciklərin zəif dərəcəli asimmetrik dilatasiyası. Təkrar NS-da : ön buynuzların dərinliyi – sol mədəcik (5mm), sağ mədəcik (7mm), cisimlərin dərinliyi-sol mədəcik (5mm), sağ mədəcik (7mm), İR-1.000.

Abdominal USM: struktur dəyişiklik aşkar olunmur.

Təkrar exokardioqrafiyada müsbət dinamika müşahidə olunur.

Uşağa antibakterial (vankomisin), hormonal terapiyanın davam etdirilməsi və hemostatın stabil saxlanması məqsədilə infuzion terapiya aparılır.

Həyatının 28-ci sutkasında uşağın vəziyyətinin stabilləşdiyi nəzərə alınaraq evə yazılır. Evə yazılarkən xəstəyə sonrakı mərhələlərdə sahə həkiminin nəzarəti altında olmaqla, dispanser müşahidənin ciddi şəkildə aparılması və periodik olaraq həyatının 3-5-ci aylarınadək nəzarət, 2 həftədən sonra neyrocərrahın təkrar konsultasiyası məsləhət görülür.

Daha düzgün yanaşma bu patologiyanın vaxtında (hamiləliyin III trimestrində) antenatal diaqnostikası aparılmalı idi, çünki bu patologiyada letallıq faizi yüksəkdir.

ƏDƏBİYYAT:

1.<http://medicalplanet.su/akusherstvo/103.html>

2. Гескилл С, Мерлин А, Детская неврология и нейрохирургия / Пер. А.Беловой, В. Григорьевой, Под. Науч. Ред. Л. Лихтермана, Б. Лихтермана 347с. Граф 20 см, М. А03Т. “Антидор” 1996.

3. Гусев А.С, Гусев С.Ф, Крылов В.В Генетика внутричерепных аневризм // Неврол. Псурн- 2000- N₂6- С. 36-40.

4. Яшков В.А. Аневризмы Сосудов головного мозга у детей (Клиника, диагностика и лечение) Автореф. Дисс. канд. мед. наук- М -1977.

5. Д.В.Щереглов, С.В.Конотончик, О.Е. Свиридюк, А.В. Барканов “ Артериовенозная мальформация вены Галена (клиническое наблюдение)” / Эндovasкулярная нейрохирургия- 2014 – N4 (10).

SUMMARY

A CLINICAL CASE OF AN NEURYSM OF THE VEIN OF GALEN IN NEWBORN

A.A.Polukhova, J.Z. İsmayılova, A.X.Musayeva.

II Childrens' diseases department of Azerbaijan Medical University

Key words : *newborn, muscular malformations, vein of Galen aneurysm*

The lack specific signs of aneurysm of the vein of Galen in the neonatal period cause difficulties in diagnostic neonatologists and pediatricians. The article presents a clinical case of an aneurysm of the vein of Galen in a newborn baby held diagnostic search and plan further management.