

## Szívelégtelenséghez vezető veleszületett agyi érfejlődési rendellenesség újszülöttnél

**Dr. Csenki Marianna**  
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika  
**Dr. Hortobágyi Tibor**  
SZTE Patológiai Intézet

### *Bevezetés*

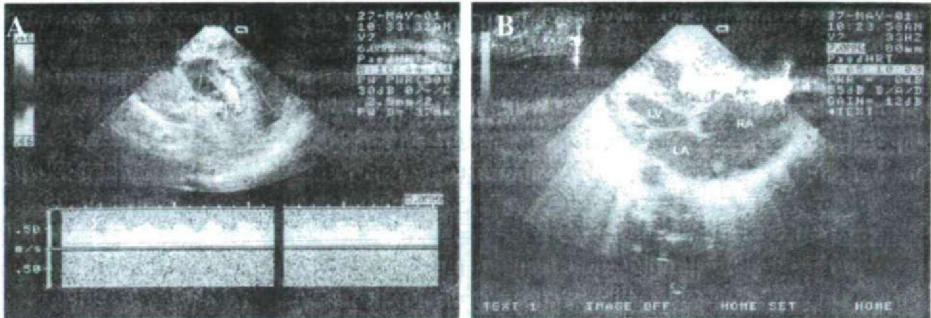
A Galenus vena aneurysmát (GVA) az agyalapi arteriák és vénás sinusok között létrejövő rendellenes összeköttetés (melyet ezért arteriovenosus fistulának is neveznek) hozza létre. A congenitális formák az agyi vérkeringés nagy bal-jobb shuntölődése miatt általában napokon-heteken belül halálhoz vezetnek. Noha számos következményes agyi elváltozással járhat ez az érfejlődési rendellenesség, a halált legtöbbször a fokozott vénás visszaáramlás és hyperkinetikus keringés miatt kialakuló szívelégtelenség okozza. Az ismertetendő eset egy hat napot élt újszülött története, akinél különböző képalkotó eljárásokkal és patológiai vizsgálattal egyaránt igazolt agyi arteriovenosus fistula állt fenn. Az eset további érdekessége az arteriovenosus fistulával együtt fennálló szívfejlődési rendellenesség.

### *Klinikai adatok*

A 36. gestatios héten végzett intrauterin ultrahangos vizsgálat hydrocephalust és cardiomegaliát észlelt. A szülés a 38. héten spontán indult és vacuum-extractióval fejeződött be. A 2920 gramm születési súlyú érett fiú újszülött Apgar értékei 7-9-10 voltak. Néhány órával a szülés után az újszülött tachypnoéssá vált, oxigénigénye fokozódott – emiatt a Gyermekklinika Perinatális Intenzív Centrumába került. Fizikális vizsgálattal a szív felett systolés zörej, a nagykutacs felett folyamatos (systolo-diaistolés) zörej hallatszott, hepatomegaliát és acrocyanosist észleltünk. Az agyi ultrahangos vizsgálat az oldalkamrák között 25 mm legnagyobb átmérőjű cysticusan tág, keringő vérrel telt üreget igazolt (1A ábra). Az oldalkamrák cella mediai dyslocáltak mutatkoztak. A hátsó koponyagödörben 10-15 mm átmérőjű, folyadéktartalmú elváltozás látszott. Az agyi CT tágult belső liquorteret, valamint az agyalapi artériás gyűrű ereinek kanyargós jellegét, igen kifejezett tágulatát igazolta, továbbá bitemporalis dominanciájú agyi atrophia, gócos agyi calcificatio mutatkozott. A neurológiai vizsgálat diffúz hypoxiás agyi károsodásra jellemző statust jelzett. A szív ultrahang jelentősen tágult jobb szívfelet (1B ábra), nagy pitvari septum defectust és nyitott Botalló-vezeték mutatott. A laboratóriumi vizsgálatok kizárták Toxoplasma, Rubeola, Chlamydia infectio etiológiai szerepét. A hasi UH-vizsgálat hepatomegaliát igazolt. Az idegsebészeti vélemény a nagy kiterjedésű arteriovenosus malformatiót inoperábilisnak



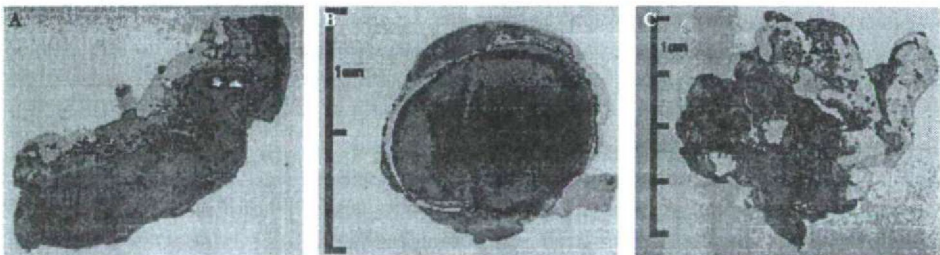
minősítette. A beteg hat napos korában súlyos cardiális decompensatio tüneteivel halt meg. Az etikai bizottsági döntés értelmében – tekintettel az elváltozás súlyosságára és a már meglévő jelentős irreversibilis agyi károsodásra – resuscitatio nem történt.



1. ábra. Ultrahangos vizsgálattal (A) az agyban az oldalkamrák között és a hátsó koponyaárokban kitágult, vérrrel telt erek látszanak. Az oldalkamrák kissé dilatáltak. (B) A szívben a jobb pitvar és kamra tágulata látható, nagy pitvari septum defectussal

#### Pathológiai vizsgálat

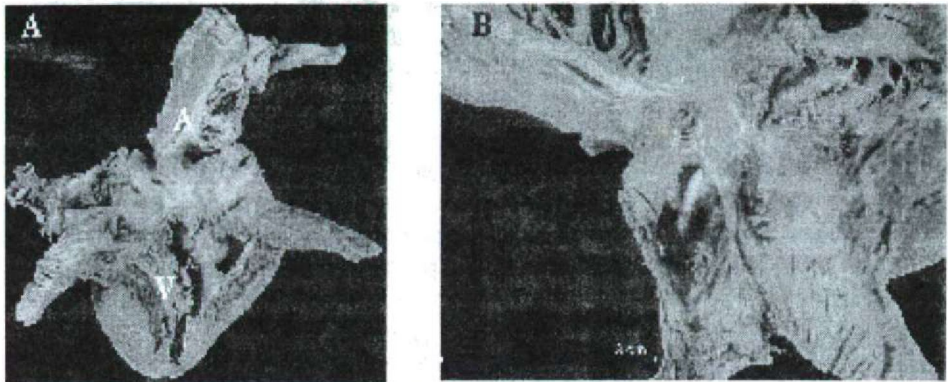
*Autopsia:* A 2900 grammos, 45 cm hosszú érett fiú újszülött bőre alatt a körmök szederjesen elszíneződtek. Az agy puha tapintatú, a lágyburkok hártásak, vérböck, izadmánytól mentesek voltak. Az agyalapi arteriák kanyargósak, mérsékelt fokú tágulatot mutattak. Metszéskor a bal agyfélteke állománya mállékony, míg a jobb félteke relative megőrzött szerkezetű. Az oldalkamrák a normálisnál tágabbak voltak, az atrophias agyállományban disseminaltan pontszerű vérzések látszottak. A bal occipitális lebeny agyalapi részén 3 cm átmérőjű erekből álló halmazt észleltünk. A középvonalban az agyalapi magvaknak megfelelő frontális síkban kiinduló, 13 mm átmérőjű vékony falú éret észleltünk (2A-B ábra), mely az oldalkamrákat dyslocalta és összefüggött a bal occipitális lebenyben észlelt érhalommal (2C ábra).



2. ábra. Dilatált és kanyargós Galenus vena segmens oldalnézeten (A) és keresztmet-szeten (B). A bal occipitális lebenyben tág véredények alkotta konglomerátum látható, környezetükben kifejezett parenchymális károsodással (C).

A szívben 10 mm átmérőjű ostium secundum típusú pitvari septum defectus (3A ábra), nyitott Botallo vezeték (4 mm körfogatú), és nagyfokú, döntően a jobb szívfelet érintő

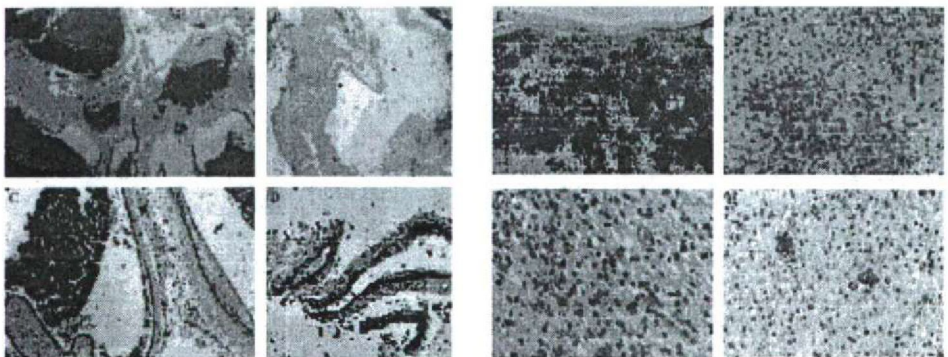
dilatatív szívhypertrophia (3B ábra) igazolódott. Congestiv hepatosplenomegalia, a vesékben vénás pangás, a tüdőben kifejezett pangás és részleges atelectasia, jött létre.



3. ábra. (A) A jobb pitvar (A) és kamra (V) nagyfokú tágulata, a jobb kamra izomzatának hypertrophiájával. Pitvari septum defectus. (B) Az ostium secundum típusú pitvari septum defectus a jobb pitvar felől nézve

#### **Histopathológia**

A tágult középvezonali erek vénáknak bizonyultak (4A ábra). A bal occipitális lebeny érhalmozát döntően kitágult vénák alkották (4B ábra), de az elváltozásban vastag falú arteriák is látszottak, a lamina elastica segmentális feltöredezésével és kettőződésével (4C-D ábrák).



4. ábra. Az agy kórszövettana. (A) A középvezonali elváltozás tág vénái. (B) Változatos méretű intraparenchymális vénák. (C-D): Az agyi arteriovenosus fistula abnormalis arteriái, az elastica reduplicatiojával és fragmentációjával.

(E) Fokális, részben confluens agyállományi vérzések. (F) Ferruginálódott agykérgi neuronok, chronicus ischaemiás károsodás jeleként. (G-H) Microcalcificatio a mély fehérállományban, valamint habos cytoplasmájú macrophagok (G), reactiv astrocyták (H).

Mindezek az arteriovenosus fistula szövettani képének felelnek meg. Az agyban kiterjedten kisgócú állományi vérzés (4E ábra), valamint leptomeningeális vérbőség igazolódott. Mind heveny hypoxiás neuronális károsodás (vörös neuronok, gócos infarctusok formájában), mind idült hypoxiás elváltozások (pl. focalis fehérállományi necrosis vas-sókat halmozó ferruginálódott neuronokkal) (4F-H ábrák) kialakultak.

### **Megbeszélés**

A Galenus vena aneurysmaszerű tágulatával járó agyi érfejlődési rendellenesség az artériás és vénás keringés között abnormális kapcsolatot (shuntöt) eredményez. Ennek következtében egyrészt az agyállomány hypoperfúziója, másrészt hyperkinetikus keringés, fokozott jobb pitvari vénás visszaáramlás jön létre. Esetünkben mindkét jellegzetesség igen kifejezetten mutatkozott. Az agyban arteriovenosus fistula jellemzőiként GVA-t, dilatált vénákat és abnormális artériákat észleltünk. A mérsékelt fokú hydrocephalus, mely a liquortér érhalmoz okozta kompressziójára vezethető vissza<sup>1</sup>, hozzájárult a diffuse agyi atrophia kialakulásához, míg az agyi hypoperfusio és hypoxia mind a fehér-, mind a szürkeállomány súlyos heveny és idült ischaemiás károsodását eredményezte. Az idült ischaemiás elváltozások megléte jelzi, hogy az érfejlődési zavar kedvezőtlen hatásai már az intrauterin életben érvényesültek. A szívben a nagyméretű pitvari septum defectus, mint második veleszületett fejlődési zavar, tovább súlyosbította a haemodinamikai statust és elősegíthette a cardiális decompensatio kialakulását, ami a leggyakoribb halálok congenitalis agyi arteriovenosus fistula fennálltakor<sup>1</sup>. Noha a Galenus vena aneurysma a leggyakoribb symptomatikus cerebrovascularis malformatio újszülött- és gyermekkorban<sup>2</sup>, továbbá a pitvari septum defectus a veleszületett szívfejlődési rendellenességek 7%-át teszi ki<sup>3</sup>, a két elváltozás együttes előfordulása meglehetősen ritka (23 ismert eset, közülük 12 újszülöttkori)<sup>4</sup>. A fokozott jobb pitvari vénás beáramlás befolyásolhatta a pitvari sővény morfogenezisét és ezáltal szerepet játszhatott a septum defectus kialakulásában is.

### **Összegzés**

Az ismertetett esetben arteriovenosus fistula és pitvari septum defectus együtt fordult elő.

A keringés bal-jobb shuntje és a fokozott vénás beáramlás befolyásolhatta a pitvari sővény embryonális fejlődését.

Az arteriovenosus fistula kedvezőtlen haemodinamikai hatását – melynek következménye a szívelégtelenség okozta korai halál – súlyosbíthatta a pitvari septum defectus megléte.

### **Irodalmi hivatkozások**

1. Montoya G, Dohn DF, Mercer RD. Arteriovenous malformation of the vein of Galen as a cause of heart failure and hydrocephalus in infants. *Neurology*. 1971; 21: 1054-8.

2. Johnson IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK. Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery*. 1987;20: 747-758

3. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, (eds.) *Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents*, 5th ed.. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: 687-703.

4. McElhinney DB, Halbach VV, Silverman NH, Dowd CF, Hanley FL. Congenital cardiac anomalies with vein of Galen malformations in infants. *Arch Dis Child*. 1998; 78: 548-51.