

ISSN 1607-0771(Print); ISSN 2408-9494 (Online)

<https://doi.org/10.24835/1607-0771-299>

# Артериовенозные мальформации головного мозга у плода. Пренатальная ультразвуковая диагностика, лечение, прогноз

О.А. Самсонова<sup>1,2\*</sup>, О.Л. Мальмберг<sup>1,2</sup>, Е.А. Гапоненко<sup>1,2</sup>,  
Ф.М. Есенева<sup>1</sup>, С.А. Пуйда<sup>3</sup>, А.Н. Лисюков<sup>4,5</sup>

<sup>1</sup> Клинический госпиталь “MD GROUP” Группы компаний “Мать и дитя”;  
117209 Москва, Севастопольский пр-т, д. 24, к. 1, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО “Российская медицинская академия непрерывного  
профессионального образования” Минздрава России; 125993 Москва,  
ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1, Российская Федерация

<sup>3</sup> ФГБОУ ВО “Санкт-Петербургский государственный педиатрический  
медицинский университет” Минздрава России; 197022 Санкт-Петербург,  
ул. Литовская, 2Е, Российская Федерация

<sup>4</sup> ФГБОУ ВО “Казанский государственный медицинский университет”  
Минздрава России; 420012 Казань, ул. Бутлерова, д. 49, Российская Федерация

<sup>5</sup> Клиника Группы компаний “Мать и дитя”; 420089 Казань, ул. Даурская,  
д. 34А, Российская Федерация

---

**Самсонова Ольга Александровна** – канд. мед. наук, врач ультразвуковой диагностики Клинического госпиталя “MD GROUP” Группы компаний “Мать и дитя”; ассистент кафедры ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО “Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0002-3348-1002>

**Мальмберг Ольга Леонидовна** – канд. мед. наук, главный специалист по ультразвуковой диагностике Клинического госпиталя “MD GROUP” Группы компаний “Мать и дитя”; доцент кафедры ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО “Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0009-0004-8934-9774>

**Гапоненко Екатерина Александровна** – врач ультразвуковой диагностики Клинического госпиталя “MD GROUP” Группы компаний “Мать и дитя”; ассистент кафедры ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО “Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования” Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0003-1593-9953>

**Есенева Фарид Мухарбиевна** – канд. мед. наук, главный врач клиники “Мать и дитя, Красногорск”, врач ультразвуковой диагностики, врач акушер-гинеколог Клинического госпиталя “MD GROUP” группы компаний “Мать и дитя”, Москва. <https://orcid.org/0000-0002-0056-5656>

**Пуйда Сергей Адольфович** – канд. мед. наук, доцент кафедры лучевой диагностики и биомедицинской визуализации ФГБОУ ВО “Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет” Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0009-0002-8622-4920>

**Лисюков Артур Николаевич** – врач ультразвуковой диагностики клиники Группы компаний “Мать и дитя”; ассистент кафедры анатомии ФГБОУ ВО “Казанский государственный медицинский университет” Минздрава России, Казань. <https://orcid.org/0000-0001-9006-7839>

**Контактная информация\***: Самсонова Ольга Александровна – e-mail: [Usfox79@gmail.com](mailto:Usfox79@gmail.com)

Проведен детальный литературный обзор, посвященный артериовенозной мальформации вены Галена с целью систематизации современных знаний по данной проблеме. Анализ данных включает анатомические, генетические, морфологические, патофизиологические аспекты, классификацию, клиническую картину, диагностику, постнатальный прогноз летальности и неврологических осложнений с учетом предикторов неблагоприятных исходов. Подробно описаны механизмы декомпенсации, обусловленные постнатальной перестройкой гемодинамики.

В статье также освещены современные методы лечения в неонатальном периоде.

Подчеркнута важность пренатального формирования групп риска и определения показаний к возможности внутриутробного хирургического лечения.

**Ключевые слова:** мальформация вены Галена; фетальная хирургия; ультразвуковое исследование плода

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

**Финансирование.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Цитирование:** Самсонова О.А., Мальмберг О.Л., Гапоненко Е.А., Есенева Ф.М., Пуйда С.А., Лисюков А.Н. Артериовенозные мальформации головного мозга у плода. Пренатальная ультразвуковая диагностика, лечение, прогноз. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2025; 31 (1): 14–23. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-299>

Поступила в редакцию: 14.10.2024.

Принята к печати: 14.11.2024.

Опубликована online: 21.02.2025.

Аномалии развития сосудов головного мозга составляют важную группу среди пороков развития головного мозга плода. Артериовенозная мальформация вены Галена является редкой аномалией сосудистой системы головного мозга плода, в литературе данная патология впервые была описана в 1895 г. На сегодняшний день частота встречаемости артериовенозной мальформации вены Галена в мире 1:58 100 [1], что составляет 1% от всех краниальных сосудистых мальформаций и около 30% всех сосудистых мальформаций у детей и взрослых [2–9].

Артериовенозные мальформации являются результатом или персистенции примитивных анастомозов, или формирования патологических анастомозов в ранние эмбриональную и фетальную стадии. Выделяют так называемую артериовенозную мальформацию вены Галена и другие сосудистые мальформации, такие как фистулы артерий эпифиза и более редкие, которые называют “негаленовыми артериовенозными фистулами” [6] (рис. 1).

Веной Галена называют большую мозговую вену (*vena magna cerebri*), образованную слиянием правой и левой базальных вен Розенталя и правой и левой внутренних мозговых вен. Притоками вены Галена

являются задняя верхняя вена мозолистого тела, вены эпифиза мозга, медиальная затылочная вена, передняя верхняя мозжечковая вена, задняя вена бокового желудочка, вены холмиков среднего мозга. Вена Галена представляет собой главный коллектор, собирающий кровь от базальных ядер, зрительных бугров, прозрачной перегородки, сосудистых сплетений боковых желудочков мозга. Вена Галена, продолжаясь кзади, дренируется в прямой синус [10].

В большинстве случаев причиной формирования аневризмы вены Галена является наличие персистирующих коммуникантных вен между эмбриональными хориальными артериями и средним мозговым венозным коллектором, называемым средней порэнцефалической веной Марковски [6]. Эти шунты формируются в хориальную стадию развития сосудистых сплетений для питания мозга до момента формирования сети кортикальных артерий, после чего в норме происходит их регресс, и отток от головного мозга начинает осуществляться по внутренним мозговым венам, соединяющимся с дистальным отделом вены Марковски, который обычно и называют веной Галена. Остальные отделы вены Марковски подвергаются инволюции [11].

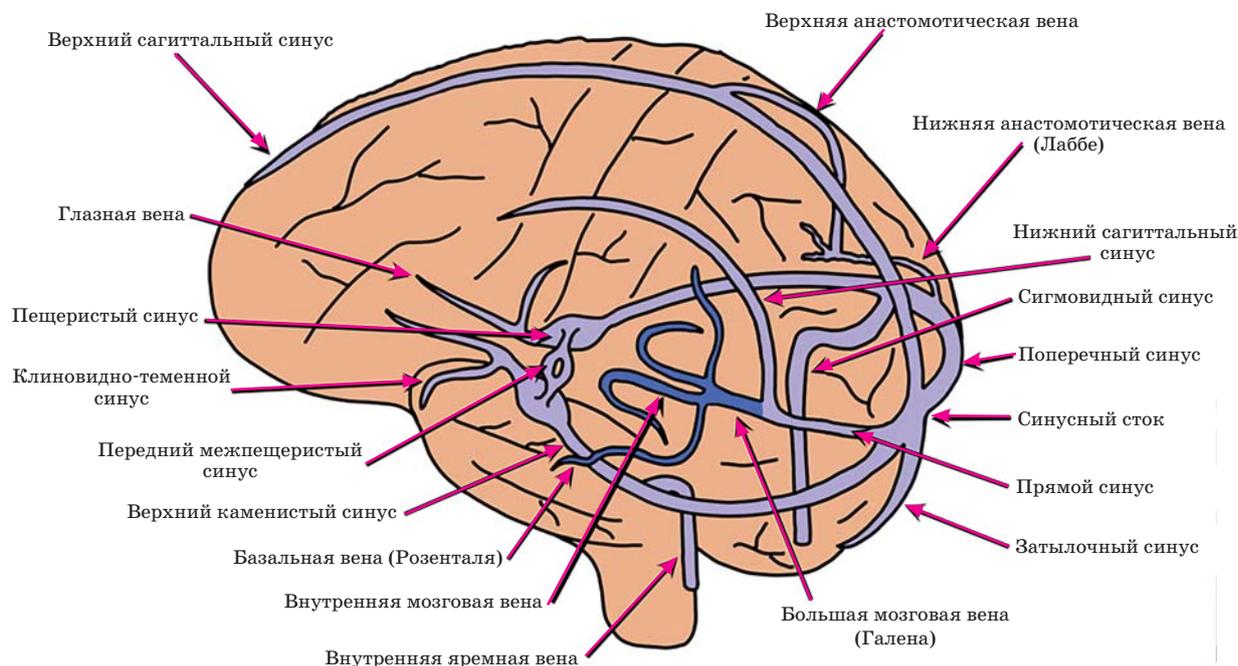


Рис. 1. Синусы и вены головного мозга (рисунок А. Лисюкова).

Fig. 1. Sinuses and veins of the brain (illustration by A. Lisyukov).

Формирование артериовенозной мальформации вены Галена происходит на сроке между 6-й и 11-й неделями беременности. При артериовенозных мальформациях отсутствует капиллярная сеть, что приводит к нетипичному прямому шунтированию крови из артериального русла в венозное. Персистирование примитивных артериовенозных шунтов сопровождается сбросом артериальной крови в срединную порэнцефалическую вену и повышением венозного давления [7].

К другим причинам формирования артериовенозной мальформации вены Галена относят гипоплазию мышечных и эластических волокон среднего слоя *vena magna cerebri*, что приводит к повышению венозного давления и диффузному или локальному расширению упомянутой выше вены [12–15].

Артериовенозная мальформация вены Галена чаще является изолированным пороком. Однако описаны случаи рецидивирующей артериовенозной мальформации вены Галена как проявления наследственной геморрагической телеангиэктазии (НГТ), в связи с чем при выявлении этой патологии рекомендовано генетическое консультирование [13].

НГТ – это генетическое заболевание, характеризующееся расширением сосудов, таким как телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек, а также артериовенозные мальформации во внутренних органах желудочно-кишечного тракта, легких и головного мозга [16].

Ангиогенез происходит с 7–8-го дня эмбрионального развития до 9–10-го дня после рождения. Аномалии развития, как правило, носят изолированный характер [16].

Мутации в компонентах сигнального пути трансформирующего фактора роста  $\beta$  (TGF $\beta$ ), таких как гены *ENG* (эндоглин), *ACVRL1* и *SMAD4*, являются причиной большинства случаев НГТ. У 10–20% пациентов с НГТ развиваются артериовенозные мальформации головного мозга (bAVMs), которые могут привести к разрыву стенки сосуда и внутричерепным кровоизлияниям. Хотя основные мутации известны, механизмы, приводящие к образованию артериовенозных мальформаций, неясны, частично из-за отсутствия моделей на животных. Недавние модели мышей позволили значительно продвинуться в нашем понимании артериовенозных мальформаций. Эндотелиально-специфической делеции

либо *Acvr11*, *Eng*, либо *Smad4* достаточно для индуцирования AVMs, идентифицирующей эндотелиальные клетки в качестве основных мишеней передачи сигналов для поддержания целостности сосудов. Потеря передачи сигналов *ALK1/ENG/SMAD4* связана с дефектами передачи сигналов *NOTCH* и аномальной артериовенозной дифференцировкой клеток эндотелия. Более того, накопленные данные свидетельствуют о том, что артериовенозные мальформации происходят из венозных эндотелиальных клеток с нарушенной связью поток-миграция и чрезмерной пролиферацией. Мутантные эндотелиальные клетки демонстрируют усиление передачи сигналов *PI3K/AKT*, и ингибиторы этого сигнального пути спасают артериовенозные мальформации на мышинных моделях НГТ, открывая новые терапевтические возможности [16].

В последние несколько лет секвенирование экзома зарекомендовало себя как надежная технология идентификации кодирующих мутаций на уровне всего генома. Секвенирование экзома позволяет выявлять варианты, предрасполагающие к редким заболеваниям, таким как артериовенозные мальформации головного мозга. Варианты *PITPNM3*, *SARS*, *LEMD3* были выявлены *de novo* в единичных случаях артериовенозных мальформаций головного мозга [17].

Выделяют несколько классификаций артериовенозной мальформации вены Галена. Наиболее используемой является классификация А. Berenstein [8].

Согласно классификации А. Berenstein, выделяют 2 типа артериовенозной мальформации вены Галена:

1-й тип – муральный с фистулезным строением, при котором афферентные артерии напрямую открываются в просвет расширенной большой вены мозга;

2-й тип – хориальный с наличием патологической сосудистой сети, снабжающей церебральные артериовенозные мальформации, или дуральных артериовенозных фистул, дренирующихся в истинную, но расширенную вену Галена. Хориальный тип составляет 56–76% всех мальформаций и часто сопровождается сердечной недостаточностью [8, 9].

Р. Lasjaunias выделил 4 типа артериовенозной мальформации вены Галена [18]:

тип I: небольшой свищ между *v. Galena* и *a. pericallosal* (передней/задней) или мозговой артериями (передней/задней);

тип II: множественные свищевые сообщения между *v. Galena* и *a. talamoperforating*;

тип III: смешанный вариант I и II типов;

тип IV: паренхиматозные артериовенозные мальформации с дренажем в *v. Galena*.

А. Litvak выделил 3 категории артериовенозных мальформаций вены Галена [19–21]:

категория А – аневризма вены Галена;

категория В – кистевидный конгломерат кровеносных сосудов;

категория С – переходные типы AV-шунтов средней линии.

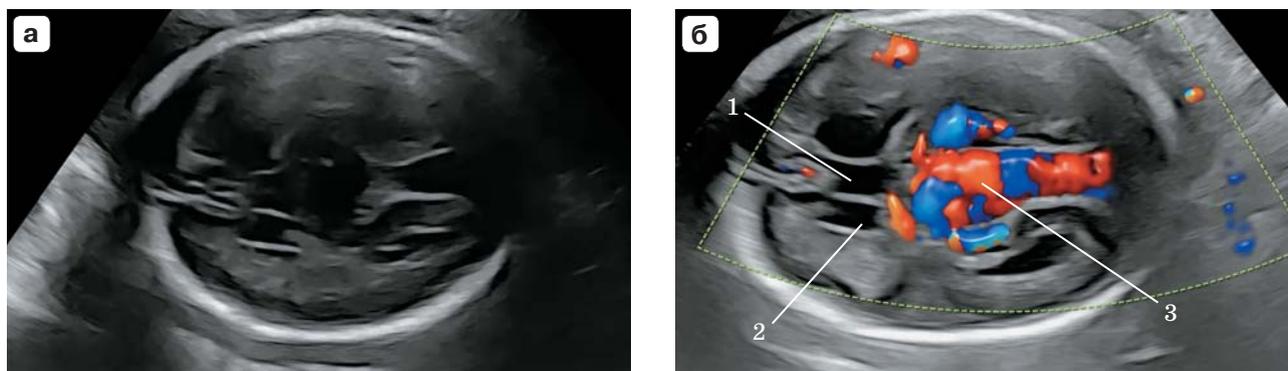
Пrenатальная диагностика данного порока развития основана на применении двухмерного (2D) ультразвукового исследования в реальном времени и цветовой доплерографии. Кроме того, применение 3D-энергетического доплера обладает рядом преимуществ (анатомическая детализация, уменьшение зависимости от угла, элайзинг-эффекта). Ультразвуковой диагноз может быть установлен в конце II триместра и начале III триместра беременности [22].

При нейросонографии в коронарной и сагиттальных плоскостях сканирования для мурального типа мальформации характерно крупное анэхогенное образование округлой формы с четкими ровными контурами позади таламуса и III желудочка, над мозжечком, с турбулентным кровотоком [8].

При хориальном типе позади таламуса и III желудочка, над мозжечком, отмечается веретенообразное расширение вены Галена с множественными атипично расположенными сосудами, представляющими собой артериовенозные шунты, приходящие от различных артериальных бассейнов головного мозга [8] (рис. 2).

В режиме цветовой доплеровской картирования (ЦДК) в артериовенозной мальформации вены Галена определяется турбулентный кровоток смешанного характера (артериовенозный), при этом в приводящих артериях отмечается высокая скорость кровотока со сниженными показателями периферического сопротивления [23].

Пrenатальный диагноз может быть дополнен магнитно-резонансной томографией (МРТ), дающей более подробную информацию о положении питающих сосудов и зонах ишемии головного мозга. Ограничением



**Рис. 2.** Беременность 29–30 нед. Головное предлежание. Артериовенозная мальформация вены Галена, 1-й тип по классификации А. Berenstein [8]. а – В-режим; б – режим ЦДК. 1 – полость прозрачной перегородки; 2 – передние рога боковых желудочков; 3 – артериовенозная мальформация.

**Fig. 2.** Pregnancy 29–30 weeks. Cephalic presentation. Arteriovenous malformation of the vein of Galen, type 1 according to the classification of A. Berenstein [8]. а – B-mode; б – color Doppler mode. 1 – cavum septum pellucidum, 2 – anterior horns of the lateral ventricles, 3 – arteriovenous malformation.

МРТ является невозможность оценить спектр кровотока артериовенозной фистулы и сердечную функцию плода, последнее напрямую связано с исходами [3].

Однако постнатально целесообразно использовать МРТ, дающую более подробную информацию о конфигурации артериовенозной мальформации вены Галена и позволяющую увидеть вторичные изменения, такие как церебральная атрофия, компрессия желудочков. Компьютерная томография (КТ) также может помочь выявить вторичные изменения, такие как гидроцефалия, церебральная атрофия. КТ-ангиография может обеспечить более детальное представление о сосудистой системе по сравнению с МРТ [24].

Клинически некоторая часть артериовенозных мальформаций может протекать бессимптомно, другая может явиться причиной летальных исходов. Пре- и постнатальный прогнозы у пациентов с артериовенозной мальформацией вены Галена напрямую зависят от размеров артериовенозного шунта. Пренатально осложнения развиваются у 2/3 плодов [11]. В случае антенатальной манифестации сердечной декомпенсации или поражения головного мозга смертность остается очень высокой. Около 40% этих плодов терминируется по решению семьи, около 30% погибает в перинатальном периоде от сердечной недостаточности, а у оставшейся в живых трети этих плодов имеются неврологические нарушения [2, 8, 17].

Наличие множественных артериовенозных шунтов может сочетаться с перегрузкой правых отделов сердца и развитием такого осложнения, как легочная гипертензия [5].

Наличие таких признаков, как асцит, кардиомегалия, трикуспидальная недостаточность, гидроперикард, гидроторакс, водянка, – следствие сердечной недостаточности плода, что является негативным прогностическим фактором и сопровождается относительно быстрым развитием полиорганной недостаточности [25, 26].

Несмотря на то что пренатально около трети случаев артериовенозной мальформации вены Галена протекает бессимптомно, постнатальный прогноз тоже остается сложным [5]. Смертность доходит до 50%, а у выживших отмечается высокий риск неврологических осложнений [5]. Исход зависит от размера аневризмы, шунтирование 50–60% от сердечного выброса может приводить к объемным перегрузкам сердца, приводящим к декомпенсации, водянке плода, повреждению паренхимы головного мозга и другим патологическим изменениям [25, 26].

Для оценки постнатального прогноза летальности и неврологических осложнений D. Paladini и соавт. [23] провели мультицентровое исследование с динамической ультразвуковой и МРТ-оценкой головного мозга и сердца плода. Оценивались такие показатели, как расширение прямого синуса,

вентрикуломегалия и другие изменения головного мозга, кардиоторакальное отношение, трикуспидальная регургитация и реверсивный поток в перешейке аорты. Послеродовое наблюдение в среднем составило 20 (от 0 до 72) мес, 36,7% из общего количества плодов и 52,9% от случаев, не подвергшихся поздней терминации беременности, были живы и не имели ухудшений. В 10,2% отмечалось прогрессирование поражения между постановкой диагноза и родами. Наиболее информативными показателями, отражающими плохой прогноз, были объем артериовенозной мальформации вены Галена 20 мл и трикуспидальная регургитация [27]. По данным другого исследования объем аневризмы 40 мл и более являлся предиктором неблагоприятных исходов [28].

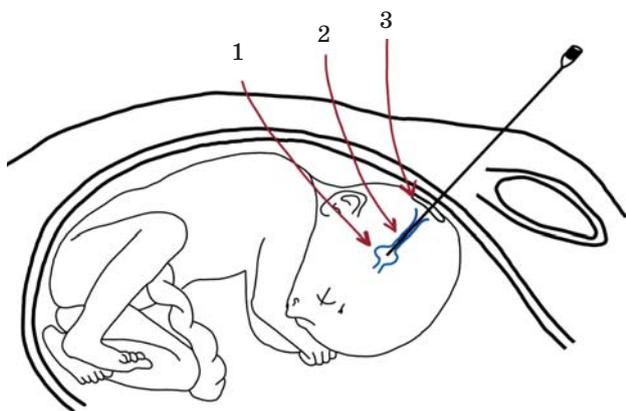
По данным исследования A.P. See и соавт. минимальная срединно-латеральная ширина прямого или сагиттального синуса, оцененная с помощью МРТ, лучше всего коррелировала с неонатальной декомпенсацией, являясь точкой сужения, через которую в венозную систему попадает кровь из артериовенозной мальформации, которая и определяет пропускную способность сброса [21]. Ширина 8 мм и более свидетельствует о вероятности попадания в группу высокого риска развития постнатальных осложнений в 88% случаев [21].

В систематический обзор и метаанализ A. D'Amico и соавт. было включено 11 исследований (226 плодов с пренатальным диагнозом аномалий развития вены Галена). Все случаи были выявлены в течение III триместра беременности. Вентрикуломегалия была выявлена в 31,8% (95% ДИ 27,6–47,7) случаев, кардиомегалия или другие ультразвуковые признаки нарушения сердечной деятельности – в 23,1% (95% ДИ 14,9–32,5) и водянка – в 7,3% (95% ДИ 2,8–13,6) случаев; 12,6% (95% ДИ 6,0–21,2) родов были преждевременными. Аномальное развитие нервной системы наблюдалось в 36,7% (95% ДИ 27,9–39,7) случаев, только у 29,7% (95% ДИ 23,3–36,5) не отмечались неврологические нарушения после рождения [29].

G. Turkyilmaz и соавт. также провели анализ исходов аневризматической мальформации вены Галена, диагностированной внутриутробно. Авторы ретроспектив-

но попытались оценить пренатальные особенности артериовенозной мальформации вены Галена и описать послеродовые исходы 6 случаев с данной патологией. В ходе нейросонографии и эхокардиографии у плодов зафиксированы вентрикуломегалии, внутричерепные кровоизлияния, признаки сердечной недостаточности. Средний срок беременности на момент постановки диагноза составил  $31,1 \pm 5,1$  нед, средний диаметр вены Галена –  $29,2 \pm 5,2 \times 26,4 \pm 3,3$  мм. Вентрикуломегалия была выявлена у 5 (83,3%) из 6 плодов, внутричерепное кровоизлияние – у 5 (83,3%), сердечная недостаточность – у 4 (66,6%) плодов. В 3 случаях было проведено прерывание беременности; в 2 случаях наступила неонатальная смерть. В одном случае была проведена эндоваскулярная эмболизация, у новорожденного не было выявлено кардиологических осложнений или задержки развития нервной системы. Авторы подчеркивают, что пренатально диагностированная мальформация вены Галена имеет неблагоприятный прогноз, главным образом, при наличии сердечной недостаточности или неврологических последствий (внутричерепное кровоизлияние, гидроцефалия) внутриутробно [30].

Для разработки нового алгоритма ведения и лечения плодов с артериовенозной мальформацией вены Галена в настоящее время проводится перспективное исследование по внутриматочной трансстаторкулярной эмболизации артериовенозной мальформации вены Галена. Критериями отбора на внутриутробную эмболизацию являются: минимальный переднезадний диаметр сосуда, дренирующегося в венозный синус, более 8 мм; отсутствие поражения органов-мишеней, срок беременности 23 нед и более. Под ультразвуковым контролем игла со спиралью для эмболизации вводится через задний родничок в прямой синус и затем в зону венозной мальформации. Эта манипуляция является безопасной в 97,5% и позволяет снизить частоту хирургического вмешательства с 80 до 30% в неонатальном периоде. Хотя имеются технические ограничения, связанные с положением плода и конституцией матери, безопасность и потенциальная польза от внутриматочной трансстаторкулярной эмболизации артериовенозной маль-



**Рис. 3.** Схема техники проведения внутриматочной эмболизации мальформации вены Галена. 1 – аневризма вены Галена, 2 – прямой синус, 3 – родничок. (Рисунок А. Лисюкова.)

**Fig. 3.** Scheme of the technique of intrauterine embolization of the vein of Galen malformation. 1 – aneurysm of the vein of Galen, 2 – straight sinus, 3 – fontanelle. (Illustration by A. Lisjukov.)

формации вены Галена требует дальнейшего изучения [21] (рис. 3).

При наличии у плода артериовенозной мальформации вены Галена развитие осложнений и тяжесть поражения головного мозга и органов-мишеней плода зависят от размера аневризмы и количества артериовенозных шунтов. При наличии признаков поражения органов-мишеней выживаемость составляет около 30%, при этом у выживших сохраняется высокий процент неврологических осложнений [21].

В 2/3 случаев у плодов, имеющих артериовенозную мальформацию вены Галена без поражения органов-мишеней, постнатально происходит декомпенсация, причем в большинстве случаев сразу после родов [21].

Это обусловлено следующими механизмами. Внутриматочная гемодинамика характеризуется большим количеством вазодилататоров, обеспечивающих защиту головного мозга и сердца. Их влияние заканчивается после рождения и системное сопротивление сосудов увеличивается, что не может быть компенсировано почти десятикратным снижением легочного сопротивления и соответственно увеличением легочного кровотока. Вследствие этой перестройки гемодинамики сброс на артериальном протоке становится лево-правым. При артериовенозной мальформации вены Галена низ-

кое сопротивление в мальформации приводит к увеличению преднагрузки, которая в сочетании с высокоскоростным шунтом увеличивает сердечный выброс, нагрузку на левый желудочек, что приводит к сердечной декомпенсации. Около 4/5 сердечного выброса шунтируется через артериовенозную мальформацию вены Галена, результатом этого будут системная и коронарная гипоперфузии, страдание головного мозга от синдрома обкрадывания и поражение паренхимы в неонатальном периоде. Развитие гидроцефалии обусловлено нарушением ликвородинамики за счет компрессии и попадания артериальной крови в венозное русло, так как абсорбция происходит при низком венозном давлении.

Лечение в неонатальном периоде заключается в снижении системного сосудистого сопротивления до уровня легочного, что должно снизить преднагрузку и увеличить перфузию тканей. Снижение легочного сопротивления приводит к снижению перегрузки правого желудочка и улучшению легочной перфузии [31–36]. Однако около 90% новорожденных с артериовенозной мальформацией вены Галена с увеличенным сердечным выбросом и поражением сердца рефрактерны к диуретикам и простагландину E2, вследствие чего не удается предотвратить сердечно-легочное поражение, что приводит к кардиогенному шоку (59%) и ишемии миокарда (30–66%) [26].

Несмотря на мастерское проведение постнатальной операции по трансартериальному закрытию артериовенозных шунтов и реанимационному ведению этих пациентов, не всегда происходит излечение, кроме того, имеются риски сердечно-сосудистых осложнений. Так, среди новорожденных групп риска смертность составляет около 40%, неврологические осложнения доходят до 50%. У групп низкого риска смертность составляет около 10%, неврологические осложнения около 30%, несмотря на лечение в профильных центрах [21].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на то что пренатальная диагностика артериовенозной мальформации вены Галена, как правило, не вызывает трудностей, постнатальное лечение этих плодов не всегда успешно. Внутриматочная

диагностика артериовенозной мальформации вены Галена связана с высокой частотой повреждения паренхимы головного мозга, сердечной недостаточностью и аномальными исходами развития нервной системы после рождения [30]. Формирование групп риска и определение показаний к возможности внутриутробного хирургического лечения этих плодов является перспективной задачей пренатальной диагностики.

#### Участие авторов

Самсонова О.А. – концепция и дизайн исследования, сбор, обработка анализ и интерпретация полученных данных, обзор публикаций по теме статьи, написание текста, участие в научном дизайне, утверждение окончательного варианта статьи.

Мальмберг О.Л. – анализ и интерпретация полученных данных, подготовка и редактирование текста, участие в научном дизайне, утверждение окончательного варианта статьи.

Гапоненко Е.А. – сбор и обработка данных, обзор публикаций по теме статьи, анализ и интерпретация полученных данных, написание и редактирование текста.

Есенева Ф.М. – обзор публикаций по теме статьи, написание, подготовка и редактирование текста, участие в научном дизайне, подготовка, создание опубликованной работы, ответственность за целостность всех частей статьи.

Пуйда С.А. – обзор публикаций по теме статьи, анализ и интерпретация полученных данных.

Лисюков А.Н. – написание, подготовка и редактирование текста.

#### Authors' participation

Samsonova O.A. – concept and design of the study, conducting research, collection and analysis of data, review of publications, analysis and interpretation of the obtained data, writing text, participation in scientific design, approval of the final version of the article.

Malmberg O.L. – analysis and interpretation of the obtained data, text preparation and editing, participation in scientific design, approval of the final version of the article.

Gaponenko E.A. – collection and analysis of data, review of publications, analysis and interpretation of the obtained data, text preparation and editing.

Eseneeva F.M. – review of publications, text preparation and editing, participation in scientific design, preparation and creation of the published work, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Puyda S.A. – review of publications, analysis and interpretation of the obtained data.

Lisyukov A.N. – writing text, text preparation and editing.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ [REFERENCES]

1. Brevis Nunez F., Dohna-Schwake C. Epidemiology, diagnostics, and management of vein of Galen malformation. *Pediatr. Neurol.* 2021; 119: 50–55. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2021.02.007>
2. Long D.M., Seljeskog E.L., Chou S.N., French L.A. Giant arteriovenous malformations of infancy and childhood. *J. Neurosurg.* 1974; 40 (3): 304–312. <https://doi.org/10.3171/jns.1974.40.3.0304>
3. Beucher G., Fossey C., Belloy F. et al. Antenatal diagnosis and management of vein of Galen aneurysm: review illustrated by a case report. *Journal de Gynécologie, Obstétrique et Biologie de la Reproduction (Paris)*. 2005; 34: 613–619. [https://doi.org/10.1016/S0368-2315\(05\)82889-3](https://doi.org/10.1016/S0368-2315(05)82889-3)
4. Recinos P.F., Rahmathulla G., Pearl M. et al. Vein of Galen Malformations: Epidemiology, Clinical Presentations, Management. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 2012; 23 (1): 165–177. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2011.09.006>
5. Golbabaei A., Memarian S., Naemi M. et al. Cardiac Involvement in a Fetus With Vein of Galen Aneurysmal Malformation, Diagnosis, and Treatment: A Case Report. *J. Pediatr. Rev.* 2021; 9 (3): 255–262. <https://doi.org/10.1016/j.jcma.2011.01.029>
6. Long D.M., Seljeskog E.L., Chou S.N. et al. Giant arteriovenous malformations of infancy and childhood. *J. Neurosurg.* 1974; 40: 304–311. <https://doi.org/10.3171/jns.1974.40.3.0304>
7. Raybaud C.A., Strother C.M., Hald J.K. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology.* 1989; 31: 109–102. <https://doi.org/10.1007/BF00698838>
8. Alvarez H., Garcia Monaco R., Rodesch G. et al. Vein of Galen Aneurysmal Malformations. *Neuroimaging Clin. N. Am.* 2007; 17 (2): 189–206. <https://doi.org/10.1016/j.nic.2007.02.005>
9. Li A.H., Armstrong D., terBrugge K.G. Endovascular treatment of vein of Galen aneurysmal malformation: management strategy and 21-year experience in Toronto. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2011; 7 (1): 3–10. <https://doi.org/10.3171/2010.9.PEDS0956>
10. Agarwal N., Guerra J.C., Gala N.B. et al. Current treatment options for cerebral arteriovenous malformations in pregnancy: a review of the literature. *Wld Neurosurg.* 2014; 81 (1): 83–90. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2013.01.031>
11. Beucher G., Fossey C., Belloy F. et al. Antenatal diagnosis and management of vein of Galen aneurysm: review illustrated by a case report. *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. (Paris)*. 2005; 34: 613–619. [https://doi.org/10.1016/S0368-2315\(05\)82889-3](https://doi.org/10.1016/S0368-2315(05)82889-3)
12. Арустамян Р.Р., Ляшко Е.С., Шифман Е.М., Конышева О.В., Ворыхаев А.В. Разрыв артериовенозной мальформации во время беременности и в послеродовом периоде. *Русский медицинский журнал.* 2014; 1: 85–87. Arustamian R.R., Lyashko E.S., Schiffman E.M. et al. Arteriovenous malformation rupture during pregnancy and the postpartum period. *Russkii Meditsinskii Zhurnal.* 2014; 1: 85–87. (In Russian)

13. Gupta A.K., Rao V.R., Varma D.R. et al. Evaluation, management, and long-term follow up of vein of Galen malformations. *J. Neurosurg.* 2006; 105: 26–33. <https://doi.org/10.3171/jns.2006.105.1.26>
14. Gupta A.K., Varma D.R. Vein of Galen malformations: review. *Neurol. India.* 2004; 52 (1): 43–53. PMID: 15069238.
15. Viñuela F., Drake C.G., Fox A.J., Pelz D.M. Giant intracranial varices secondary to high-flow arteriovenous fistulae. *J. Neurosurg.* 1987; 66 (2): 198–203. <https://doi.org/10.3171/jns.1987.66.2.0198>
16. Drapé E., Anquetil T., Larrivée B., Dubrac A. Brain arteriovenous malformation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: Recent advances in cellular and molecular mechanisms. *Front. Hum. Neurosci.* 2022; 16: 1006115. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2022.1006115>
17. Wang K., Zhao S., Liu B. et al. Perturbations of BMP/TGF- $\beta$  and VEGF/VEGFR signalling pathways in non-syndromic sporadic brain arteriovenous malformations (BAVM). *J. Med. Genet.* 2018; 55 (10): 675–684. <https://doi.org/10.1136/jmedgenet-2017-105224>
18. Lasjaunias P.L., Chng S.M., Sachet M. et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery.* 2006; 59 (5, Suppl. 3): S184–S194; discussion S3–S13. <https://doi.org/10.1227/01.NEU.0000237445.39514.16>. Erratum in: *Neurosurgery.* 2007; 60 (4, Suppl. 2): 393. PMID: 17053602
19. Regmi P., Amatya I. Imaging of vein of Galen malformation in late trimester. *J. Patan Acad. Health Sci.* 2021; 8(3): 117–121. <https://doi.org/10.3126/jpahs.v8i3.31433>
20. Recinos P.F., Rahmathulla G., Pearl M. et al. Vein of Galen malformations: epidemiology, clinical presentations, management. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 2012; 23 (1): 165–177. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2011.09.006>
21. See A.P., Wilkins-Haug L.E., Benson C.B. et al. Percutaneous transuterine fetal cerebral embolisation to treat vein of Galen malformations at risk of urgent neonatal decompensation: study protocol for a clinical trial of safety and feasibility. *BMJ Open.* 2022; 12 (5): e058147. <http://dx.doi.org/10.1136/bmjopen-2021-058147>
22. Fayyaz A., Qureshi I.A. Vein of Galen aneurysm: antenatal diagnosis: a case report. *J. Pak. Med. Assoc.* 2005; 55 (10): 455–456. PMID: 16304858
23. Paladini D., Deloison B., Rossi A. et al. Vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) in the fetus: retrospective analysis of perinatal prognostic indicators in a two-center series of 49 cases. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2017; 50 (2): 192–199. <https://doi.org/10.1002/uog.17224>
24. Wagner M.W., Vaught A.J., Poretti A. et al. Vein of Galen aneurysmal malformation: prognostic markers depicted on fetal MRI. *Neuroradiol. J.* 2015; 28 (1): 72–75. <https://doi.org/10.15274/nrj-2014-10106>
25. Rosenfeld J.V., Fabinyi G.C. Acute hydrocephalus in an elderly woman with an aneurysm of the vein of Galen. *Neurosurgery.* 1984; 15 (6): 852–854. PMID: 6514158
26. Li Tg., Zhang Yy., Nie F. et al. Diagnosis of foetal vein of Galen aneurysmal malformation by ultrasound combined with magnetic resonance imaging: a case series. *BMC Med. Imaging.* 2020; 20: 63. <https://doi.org/10.1186/s12880-020-00463-6>
27. Jaimes C., Machado-Rivas F., Chen K. et al. Brain Injury in Fetuses with Vein of Galen Malformation and Nongalenic Arteriovenous Fistulas: Static Snapshot or a Portent of More? *Am. J. Neuroradiol.* 2022; 43 (7): 1036–1041. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A7533>
28. Arko L., Lambrych M., Montaser A. et al. Fetal and Neonatal MRI Predictors of Aggressive Early Clinical Course in Vein of Galen Malformation. *Am. J. Neuroradiol.* 2020; 41 (6): 1105–1111. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A6585>
29. D'Amico A., Tinari S., D'Antonio F. et al. Outcome of fetal Vein Galen aneurysmal malformations: a systematic review and meta-analysis. *J. Matern. Fetal. Neonatal. Med.* 2022; 35 (25): 5312–5317. <https://doi.org/10.1080/14767058.2021.1878494>
30. Turkyilmaz G., Arisoy R., Turkyilmaz S. et al. The outcome of the vein of Galen aneurysmal malformation cases diagnosed prenatally. *J. Obstet. Gynaecol.* 2022; 42 (5): 1137–1141. <https://doi.org/10.1080/01443615.2021.2012439>
31. De Rosa G., De Carolis M.P., Tempera A. et al. Outcome of Neonates with Vein of Galen Malformation Presenting with Severe Heart Failure: A Case Series. *Am. J. Perinatol.* 2019; 36 (2): 169–175. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1666813>
32. Taffin H., Maurey H., Ozanne A. et al. Long-term outcome of vein of Galen malformation. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2020; 62 (6): 729–734. <https://doi.org/10.1111/dmcn.14392>
33. Lecce F., Robertson F., Rennie A. et al. Cross-sectional study of a United Kingdom cohort of neonatal vein of Galen malformation. *Ann. Neurol.* 2018; 84 (4): 547–555. <https://doi.org/10.1002/ana.25316>
34. Spada C., Pietrella E., Caramaschi E. et al. Heart failure caused by VGAM: a lesson for diagnosis and treatment from a case and literature review. *J. Matern. Fetal. Neonatal. Med.* 2021; 34 (14): 2384–2390. <https://doi.org/10.1080/14767058.2019.1665013>
35. Primikiris P., Hadjigeorgiou G., Tsamopoulou M. et al. Review on the current treatment status of vein of Galen malformations and future directions research and treatment. *Expert Rev. Med. Devices.* 2021; 18 (10): 933–954. <https://doi.org/10.1080/17434440.2021.1970527>
36. De Luca C., Bevilacqua E., Badr D.A. et al. An ACVRL1 gene mutation presenting as vein of Galen malformation at prenatal diagnosis. *Am. J. Med. Genet. A.* 2020; 182 (5): 1255–1258. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61535>

# Arteriovenous malformations of the fetal brain. Prenatal ultrasound, treatment, prognosis

O.A. Samsonova<sup>1,2\*</sup>, O.L. Malmberg<sup>1,2</sup>, E.A. Gaponenko<sup>1,2</sup>,  
F.M. Eseneeva<sup>1</sup>, S.A. Puyda<sup>3</sup>, A.N. Lisyukov<sup>4,5</sup>

<sup>1</sup> Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies;  
24-1, Sevastopolsky prosp., Moscow 117209, Russian Federation

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare  
of the Russian Federation; 2/1-1, Barrikadnaya str., Moscow 125993, Russian Federation

<sup>3</sup> St.-Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian  
Federation; 2E, Litovskaya str., St.-Petersburg 197022, Russian Federation

<sup>4</sup> Kazan State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian  
Federation; 49, Butlerov str., Kazan' 420012, Russian Federation

<sup>5</sup> Clinic of the Mother and Child Group of Companies; 34A, Daur'skaya str., Kazan' 420089,  
Russian Federation

**Olga A. Samsonova** – M.D., Cand. of Sci. (Med.), ultrasound diagnostics doctor, Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies; Assistant of the Department of Ultrasound Diagnostics, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-3348-1002>

**Olga L. Malmberg** – M.D., Cand. of Sci. (Med.), Chief Specialist in Ultrasound Diagnostics of the Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies; Associate Professor of the Department of Ultrasound Diagnostics, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0009-0004-8934-9774>

**Ekaterina A. Gaponenko** – M.D., ultrasound diagnostics doctor of the Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies; Assistant of the Department of Ultrasound Diagnostics, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow. <https://orcid.org/0000-0003-1593-9953>

**Farida M. Eseneeva** – M.D., Cand. of Sci. (Med.), Chief physician of the clinic of the Mother and Child Group Companies, Krasnogorsk; obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostics doctor of the Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-0056-5656>

**Sergey A. Puyda** – M.D., Cand. of Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Ultrasound Diagnostics, St.-Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation St.-Petersburg. <https://orcid.org/0009-0002-8622-4920>

**Artur N. Lisyukov** – M.D., ultrasound diagnostics doctor, of the Clinical Hospital "MD GROUP" of the "Mother and Child Group" Companies; Assistant of the Department of Anatomy, Kazan State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Kazan. <https://orcid.org/0000-0001-9006-7839>

**Correspondence\*** to Dr. Olga A. Samsonova – e-mail: [Usfox79@gmail.com](mailto:Usfox79@gmail.com)

A detailed literature review on arteriovenous malformation of the vein of Galen, aimed at systematizing modern knowledge on this problem, was carried out. The data analysis includes anatomical, genetic, morphological, and pathophysiological aspects, classification, clinical features, diagnosis, postnatal prognosis of mortality and neurological complications taking into account predictors of adverse outcomes. The mechanisms of decompensation caused by postnatal rearrangements of hemodynamics are described in detail.

The article also highlights the modern methods of treatment in the neonatal period.

The importance of prenatal formation of risk groups and determination of indications for the fetal surgical treatment is emphasized.

**Keywords:** vein of Galen malformation; fetal surgery; fetal ultrasound

**Conflict of interests.** The authors have no conflicts of interest to declare.

**Financing.** This study had no sponsorship.

**Citation:** Samsonova O.A., Malmberg O.L., Gaponenko E.A., Eseneeva F.M., Puyda S.A., Lisyukov A.N. Arteriovenous malformations of the fetal brain. Prenatal ultrasound, treatment, prognosis. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2025; 31 (1): 14–23. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-299> (In Russian)

Received: 14.10.2024.

Accepted for publication: 14.11.2024.

Published online: 21.02.2025.