

## АНЕВРИЗМА ВЕНЫ ГАЛЕНА У НОВОРОЖДЕННОГО: ПОСМЕРТНАЯ КТ С КОНТРАСТНЫМ УСИЛЕНИЕМ СОСУДОВ ПРИ ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ

Туманова У.Н., Ляпин В.М., Козлова А.В., Быченко В.Г., Щеголев А.И.

**М**атериалы и методы. Проанализированы данные литературы и приведено собственное наблюдение новорожденной девочки с аневризмой вены Галена. В литературе термином аневризма вены Галена обозначают различные мальформации сосудов головного мозга, сопровождающиеся расширением вены Галена.

В представленном наблюдении при УЗИ беременной на сроке 30 недель беременности у плода была выявлена аневризма вены Галена. На сроке 33 недели, в связи с началом родовой деятельности и развитием нарушений маточно-плацентарного кровотока, проведено родоразрешение путем операции кесарева сечения. Несмотря на проведение интенсивной терапии, в возрасте 2 суток 15 часов 46 минут наступила смерть новорожденной. По данным клинического обследования, а также посмертного лучевого и аутопсийного исследований выявлены аневризма вены Галена, поражения головного мозга и миогенная дилатация полостей сердца. Существенным моментом проведенного комплексного аутопсийного исследования следует считать выполнение посмертной КТ с контрастным усилением, позволившем провести неинвазивный объективный и четкий анализ патологии кровеносных сосудов и верификацию аневризмы вены Галена III типа.

**Результаты и выводы.** Следовательно, проведение посмертной КТ с введением рентгеноконтрастного вещества существенно повышает эффективность патологоанатомического исследования тела новорожденного с аномалиями развития кровеносных сосудов.

Ключевые слова: аневризма вены Галена, аутопсия, посмертная КТ с контрастным усилением.

Контактный автор: Туманова У.Н., e-mail: u.n.tumanova@gmail.com

Для цитирования: Туманова У.Н., Ляпин В.М., Козлова А.В., Быченко В.Г., Щеголев А.И. Аневризма вены Галена у новорожденного: посмертная КТ с контрастным усилением сосудов при патологоанатомическом исследовании. REJR 2019; 9(2):260-274. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-2-260-274.

Статья получена: 05.03.19

Статья принята: 04.04.19

## GALEN VEIN ANEURYSM IN A NEWBORN: POSTMORTEM MSCT WITH CONTRAST ENHANCEMENT OF VESSELS WITHIN THE AUTOPSY

Tumanova U.N., Lyapin V.M., Kozlova A.V., Bychenko V.G., Shchegolev A.I.

**M**aterials and methods. The literature data are analyzed and own observation of a new-born girl with a Galen vein aneurysm are analyzed and presented. In the literature, the term aneurysm of the vein of Galen refer to various malformations of the cerebral vessels, accompanied by the expansion of the Galen vein. In the present observation at the 30-week of the gestation, Galen's aneurysm was detected in the fetus during an ultrasound of the pregnant woman. At the 33 weeks pregnancy, the delivery by cesarean section was carried out a in connection with the beginning of labor activity and the development of disorders of the uterine-placental blood flow. Despite the intensive therapy, the newborn died at the age of 2 days 15 hours 46 minutes. Galen vein aneurysm, brain lesions and myogenic dilatation of the cardiac cavities according to clinical examina-

V.I. Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology. Moscow, Russia.

tion, as well as post-mortem radiological and autopsy studies, were detected. The performance of post-mortem CT with contrast enhancement was an important point of the comprehensive autopsy study. It allowed to carry out a non-invasive objective and exact analysis of the pathology of blood vessels and verification of the aneurysm of the vein of Galen III type.

**Results and conclusion.** Consequently, the conduct of post-mortem CT with the introduction of radiopaque substances significantly increases the efficiency of post-mortem examinations of a newborn's body with congenital abnormalities of blood vessels.

Keywords: aneurysm of the vein of Galen, autopsy, postmortem CT with contrast enhancement.

Corresponding author: Tumanova U.N., e-mail: [u.n.tumanova@gmail.com](mailto:u.n.tumanova@gmail.com)

For citation: Tumanova U.N., Lyapin V.M., Kozlova A.V., Bychenko V.G., Shchegolev A.I. Galen vein aneurysm in a newborn: postmortem MSCT with contrast enhancement of vessels within the autopsy. *REJR* 2019; 9(2):260-274. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-2-260-274.

Received: 15.03.19

Accepted: 04.04.19

**В**ена Галена – эпонимическое название большой мозговой вены (*vena magna cerebri*), которая образуется при слиянии базальных вен (правой и левой) и внутренних мозговых вен (правой и левой). Ее притоками являются задняя верхняя вена мозолистого тела, вены эпифиза мозга, медиальная затылочная вена, передняя верхняя мозжечковая вена, задняя вена бокового желудочка, а также вены холмиков среднего мозга, вследствие чего она считается главным коллектором, собирающим кровь от глубоких структур головного мозга: базальных ядер, зрительных бугров, прозрачной перегородки, сосудистых сплетений боковых желудочков мозга [1]. Располагается она между нижней поверхностью валика мозолистого тела и пластинкой крыши, впадает в прямой синус.

Термином «аневризма вены Галена» (АВГ) (или аневризматической мальформацией вены Галена, the vein of Galen aneurysmal malformation) в литературе обозначают различные мальформации сосудов головного мозга, сопровождающиеся расширением вены Галена. Первой публикацией, посвященной описанию такой патологии, считается работа 1895 г Steinheil [2]. Однако первым исследованием, показавшим истинную форму аневризматической мальформации вены Галена за счет выявления множественных артериовенозных коммуникаций, сообщающихся с расширенной веной Галена, явилось, по мнению Н. Alvarez с соавт. [3], публикация в 1948 г Е. Boldrey и Е. R. Miller [4].

В настоящее время АВГ относят к группе врожденных аномалий развития сосудов головного мозга, обусловленных нарушениями в эмбриональном периоде обратного развития артериовенозных коммуникаций между срединной

прозэнцефалической веной (так называемой веной Марковского) и ворсинчатыми артериями и проявляющихся расширением просвета срединной прозэнцефалической вены.

Действительно, при нормально протекающем эмбриональном периоде первоначально кровоснабжение структур развивающегося головного мозга осуществляется посредством эмбриональных примитивных сосудов, представляющих собой простые эндотелиальные каналы без дифференцировки на вены и артерии. На сроках 4-8 недель внутриутробного развития эти сосуды заменяются полноценными артериями и венами, при этом дифференцировка сосудов в артерию или вену зависит в первую очередь от направления кровотока. Одновременно с этим, развитие парных внутренних мозговых вен, берущих на себя отток крови от ворсинчатых сплетений, приводит к регрессу срединной прозэнцефалической вены, кроме самой каудальной ее части, которая соединяет внутренние мозговые вены и формирует вену Галена [5].

Считается, что формирование АВГ начинается между 6-й и 11-й неделями гестации на стадии эмбриона длиной 21-23 мм в результате сохранения кровотока по примитивным артериовенозным коммуникациям между ворсинчатыми артериями и наиболее проксимальным участком прозэнцефалической срединной вены Марковского. Сохранение же примитивных артериовенозных шунтов сопровождается сбросом артериальной крови в срединную прозэнцефалическую вену и постепенным повышением венозного давления. А в сочетании с гипоплазией мышечных и эластических волокон оболочек этой вены приводят к прогрессирующему расширению ее просвета, то есть образованию АВГ [5]. То есть более правильным было

бы использовать термин «аневризма срединной прозенцефалической вены», однако исторически сложилось и до настоящего времени используется название «аневризма вены Галена».

По данным литературы [6 - 8], АВГ составляет порядка 1% от всех врожденных аномалий развития и около 30% среди врожденных сосудистых мальформаций. Точные значения частоты ее встречаемости в Российской Федерации, к сожалению, не известны, поскольку данные Росстата по смертности представлены в сгруппированном виде. Так, в МКБ-10 АВГ представлена в рубрике «Q28.2 - Артериовенозный порок развития церебральных сосудов», которая вместе с «Врожденными аномалиями крупных артерий», «Врожденными аномалиями крупных вен», «Другими врожденными аномалиями системы периферических сосудов» составляет группу «Врожденные аномалии системы кровообращения» (Q25-28 МКБ-10).

Заболевания данной группы врожденных аномалий системы кровообращения явились, согласно данным Росстата в целом по Российской Федерации за 2012-2016 годы, первоначальной причиной ранней неонатальной смерти в 352 наблюдениях, что составило 1,3% от всех наблюдений гибели новорожденных в первые 168 часов жизни [9]. При этом врожденные аномалии системы кровообращения были еще реже расценены в качестве основного заболевания в случаях мертворождения (в 0,14% и 0,26% от всех мертворожденных в 2010 г. и в 2012 г. соответственно) [10]. Возможно, это связано с тем, что в качестве первоначальной причины смерти среди всех врожденных аномалий чаще всего фигурируют «Множественные врожденные аномалии» (Q89.7 МКБ-10), одним из компонентов которых могут являться и ангиодисплазии [11].

Согласно данным литературы, у мальчиков АВГ встречается примерно в 2 раза чаще по сравнению с девочками [12, 13]. Вероятность рождения ребенка с АВГ при последующих беременностях чрезвычайно мала [14]. Выявленные в отдельных наблюдениях АВГ мутации генов ENG (эндоглина) [15] и RASA1 [16] не могут служить доказательством генетической природы данной мальформации. Хотя для ряда других сосудистых мальформаций показаны семейные формы, а также выявлены определенные мутации генов, в частности, ATM и ENG при телеангиэктазии [17].

Выявление АВГ происходит, как правило, во время пренатального ультразвукового исследования (УЗИ) плода в конце второго или начале третьего триместра беременности [18, 19]. При двухмерном УЗИ она определяется в виде кистозного гипозоногенного образования по средней линии передней стенки третьего желудка или над наметом мозжечка. При цветной

доплерографии внутри такого образования может определяться турбулентный поток крови [20, 21]. Следует отметить, что именно благодаря доплерографическому исследованию были оценены возрастные особенности размеров и скорости кровотока по вене Галена у детей [22], а также установлены критерии дифференциальной диагностики АВГ с другими кистозными аномалиями развития средней линии мозга (арахноидальной кистой, аномалией Денди-Уокера) [23]. Кроме того, в ряде случаев при доплеровском исследовании могут наблюдаться расширение венозных синусов и признаки вен-трикуломегалии [24, 25].

В последние годы высокоэффективным методом диагностики АГМ у плода считается магнитно-резонансная томография [26, 27]. По сравнению с УЗИ МРТ-исследование имеет ряд преимуществ, поскольку позволяет выявить особенности строения сосудистых мальформаций [14], а также сочетанные аномалии развития головного мозга [28]. Применение пренатальной МРТ рекомендуется и для дифференциальной диагностики АВГ [26, 27].

Однако у новорожденных, младенцев и взрослых пациентов так называемым «золотым» стандартом для диагностики АВГ закономерно является компьютерная томография с контрастным усилением. Подобные исследования не только более четко визуализируют особенности сосудистых мальформаций и состояние окружающих тканей, но и позволяют определить вид лечения, в частности, особенности хирургической тактики [29].

На основании особенностей архитектоники сосудов и гемодинамики выделяют несколько видов АВГ. В литературе представлено несколько классификаций АВГ. Наиболее часто в клинике используются две классификации: Lasjaunias и Yaşargil.

P. Lasjaunias с соавт. [30] предложили выделять два анатомических типа аневризматических мальформаций вены Галена:

- первичная или истинная мальформация вены Галена,
- вторичная, развивающаяся в результате поступления в нее повышенного объема крови через шунты из глубоких мозговых артерий.

В дальнейшем первичный тип был подразделен на муральный (пристеночный) и хориоидальный (ворсинчатый) типы [31]. Для мурального типа характерно наличие одного или нескольких прямых шунтов между эфферентными артериями со срединной прозенцефалической веной (а затем и веной Галена). При хориоидальном типе отмечается сеть из множества ворсинчатых сосудов, впадающих в срединную прозенцефалическую вену (вену Галена).

M.G. Yaşargil с соавт. выделяют четыре

типа аневризматических мальформаций на основании вида артериальных сосудов, сообщающихся с веной Галена [32, 33]:

- тип I характеризуется наличием одного или нескольких прямых шунтов, соединяющих около мозолистые и задние мозговые артерии с веной Галена;

- тип II представлен сетью таламических перфорирующих артерий, сообщающихся с веной Галена;

- тип III представлен артериовенозными шунтами, характерными для типов I и II;

- тип IV характеризуется наличием артериовенозных мальформаций, расположенных в промежуточном мозге, среднем мозге, мозжечке, но сообщающихся с веной Галена и вызывающих ее вторичное аневризматическое расширение.

Необходимо отметить, по мнению P.F. Resinos с соавт. [34] только первичный тип мальформации вены Галена (по классификации P. Lasjaunias с соавт), также I и III типы мальформаций (по классификации M.G. Yaşargil с соавт.) представляют собой истинные аневризматические мальформации вены Галена с патологическими изменениями срединной прозенцефальной вены. Вторичный тип мальформации вены Галена (по классификации P. Lasjaunias с соавт) и IV тип аномалии развития сосудов (по классификации M.G. Yaşargil с соавт.) являются мальформациями сосудов головного мозга, вызывающими вторичное расширение вены Галена.

В свою очередь, T. De Veritto с соавт. [29] на основании исследований H.J. Hoffman с соавт. [35] и A.A. Nicholson с соавт. [36] предложили выделять пять видов артериовенозных мальформаций вены Галена:

- 1 – наличие большого количества сосудов, включая передние мозговые артерии, таламические перфорирующие артерии и главные мозжечковые артерии, напрямую сообщающихся с веной Галена;

- 2 – наличие только одной задней ворсинчатой артерии, сообщающейся с веной Галена;

- 3 – наличие одной или обеих задних ворсинчатых артерий, а также одной или обеих передних мозговых артерий, сообщающихся с веной Галена;

- 4 – ангиоматозная сеть задних ворсинчатых и таламических перфорирующих артерий, напрямую сообщающихся с веной Галена;

- 5 – высокоскоростная артериовенозная мальформация правой нижней лобной доли, поставляющая кровь в вену Галена через нижний сагиттальный синус и около мозолистую вену.

К сожалению, формирование АВГ практически сразу сопровождается развитием вызванными ей осложнений. Первоначальные осложнения связаны с прямым сбросом артери-

альной крови в венозное русло через артериовенозные шунты. Подобные изменения гемодинамики закономерно вызывают развитие синдрома обкрадывания сначала с гипоксическими-ишемическими изменениями ткани головного мозга, а затем и с развитием кровоизлияний (как диапедезных, так и вследствие разрыва сосудов). Прогрессирующее расширение вены Галена приводит к механическому давлению на прилежащие структуры головного мозга, в том числе на силвиев водопровод, что способствует развитию гидроцефалии.

В силу повышенного притока крови от головного мозга возрастает нагрузка на сердце, приводящая к компенсаторным изменениям миокарда с быстрым развитием сердечной недостаточности. По данным A.A. Nicholson с соавт. [36], сброс крови через артериовенозные шунты может достигать 80% и более от общего сердечного выброса, что является основной причиной сердечной недостаточности и развития водянки плода. Более того, наличие кардиомегалии, недостаточности трехстворчатого клапана, расширенной яремной вены и асцита является признаком декомпенсации сердца плода вследствие артериовенозного сброса крови при АВГ [23].

Именно поэтому антенатальное выявление АВГ у плода считается крайне неблагоприятным признаком. Наиболее плохой прогноз течения АВГ отмечается при сочетанном внутриутробном выявлении признаков сердечной недостаточности [37].

Так, в ряде исследований показатели летальных исходов новорожденных с АВГ достигали 100% [35, 38]. По данным S. Geibprasert с соавт. [39], более чем у половины больных с АВГ порок не может быть скорректирован, смертность в отсутствие лечения составила 77%, а смертность после хирургического лечения – 40%.

Внедрение эндоваскулярных методов лечения привело к улучшению исходов заболевания. Так, в 1991 г. D.M. Friedman с соавт. [40], сообщили о смертности в 50% и нарушений умственного развития 37% новорожденных с АВГ. А в 1993 г., после внедрения эндоваскулярных методов лечения и интенсивной терапии в группе из 11 пациентов, эти же авторы доложили об отсутствии летальных исходов и наличии нормальных функциональных показателей у 55% пациентов [41]. В 2006 г. были опубликованы результаты эмболизации сосудов у 233 больных с АВГ, согласно которым общая смертность составила лишь 10,6%, при этом показатель смертности новорожденных (52%) превышал аналогичные показатели среди младенцев (7,2%) и детей (0%) [42].

Однако следует учитывать, что показатели смертности новорожденных вследствие АВГ, по

мнению [43], могут быть несколько занижены, поскольку в ряде исследований было проведено прерывание беременности и соответственно имеет место снижение статистических показателей летальных исходов новорожденных.

В случае летального исхода новорожденных с аномалиями развития сосудов и/или сосудистыми нарушениями наиболее эффективным методом диагностики является посмертная визуализация органов и тканей при помощи КТ с внутрисосудистым введением контрастного вещества [44, 45].

#### **Приводим собственное наблюдение.**

Беременная М., 32 лет, поступила экстренно в связи с угрожающими преждевременными родами. Из анамнеза: в 2017 г. неразвивающаяся беременность, по поводу чего на сроке 5 недель проведено выскабливание полости матки. Вторая беременность – настоящая, наступила самостоятельно. В I триместре стационарное лечение по поводу токсикоза и угрожающего выкидыша на сроке 10 недель. При пренатальном скрининге патологии не выявлено. Во II триместре на сроке 24 недели стационарное лечение по поводу ОРВИ с повышением температуры до 39°C. При пренатальном скрининге патологии не выявлено. В III триместре (в 30 недель) по месту жительства выявлен порок – аневризма вены Галена. На сроке 31 неделя проведен перинатальный консилиум в Центре, заключение: аневризма вены Галена, гидроцефалия, кардиомегалия, рекомендовано родоразрешение в Центре.

После поступления проводилась спазмолитическая и гормональная терапия, направленная на пролонгирование беременности. На сроке 33 недели определяется начало родовой деятельности и нарушения маточно-плацентарного кровотока. Выполнено поперечное надлобковое чревосечение, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте поперечным разрезом.

Извлечена живая недоношенная девочка массой 1753 г и длиной 40 см в тяжелой асфиксии с оценкой по шкале Апгар 3/6 баллов. Состояние ребенка при рождении тяжелое за счет дыхательных нарушений. В родильном зале проведены реанимационные мероприятия – продленный вдох, СРАР маской, на 3 минуте в связи с брадикардией начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ) через лицевую маску, на 4 минуте жизни ребенок был интубирован и продолжена ИВЛ. Учитывая наличие геморрагического содержимого в желудке, от введения Куросурфа было решено воздержаться до выяснения характера содержимого в легких. В транспортном инкубаторе в тяжелом состоянии на ИВЛ была переведена в отделение реанимации новорожденных.

При поступлении в отделение состояние ребенка очень тяжелое. Проводилась высокока-

чественная осцилляционная вентиляция легких (ВЧОВА), введен Куросурф. При проведении в первые часы жизни нейросонографии выявлены признаки артериовенозной мальформации с аневризматическим расширением вены Галена и прямого синуса, антенатально возникшего ишемически-геморрагического поражения паренхимы мозга с обширными зонами кистозной дегенерации в левом полушарии. По данным кислотно-основного состояния признаки прогрессирующего метаболического лактацидоза. По данным ЭхоКГ отмечается открытый артериальный проток, расширение камер сердца со значительным преобладанием правых отделов, признаки легочной гипертензии. В связи с легочным кровотечением проведена трансфузия свежезамороженной плазмы.

На 2-е сутки жизни рецидив легочного кровотечения, по поводу чего проведена повторная трансфузия свежезамороженной плазмы. При УЗИ брюшной полости выявлено наличие свободной жидкости. Прогрессировали признаки полиорганной недостаточности, отмечалась асистолия, по поводу чего проводились реанимационные мероприятия, непрямой массаж сердца. Однако в возрасте 2 суток 15 часов 46 минут констатирована смерть.

До аутопсии проведено комплексное компьютерно-томографическое (КТ) исследование тела умершей новорожденной девочки с использованием методики посмертного контрастирования сосудов грудной полости и полости черепа. Посмертное КТ-исследование выполнено на аппарате Toshiba Aquilion ONE 640: программный пакет Pediatric 0,5 по протоколу исследования Abdomen Baby (параметры: collimation 0,5x80 mm, Increment 0,5 mm, Rotation time 0,5 sec, FOV 300 mm, ST 0,5 mm, 80 kv). После проведения бесконтрастного КТ-исследования через пупочный сосудистый катетер был введен йодсодержащий рентгеноконтрастный препарат Омнипак-350 и выполнена повторная КТ. Анализ данных и трехмерную обработку КТ-изображений выполняли с использованием специализированного программного обеспечения Myrian Expert, Intrasure, Франция (официальный представитель в России компания ООО «Мед-рей» [www.med-ray.ru](http://www.med-ray.ru)).

При посмертном КТ-исследовании тело новорожденной девочки правильного телосложения, подкожно-жировая клетчатка и мышцы выражены умеренно в соответствии с гестационным сроком при рождении. Отмечается отек подкожно-жировой клетчатки. Пупочное кольцо расположено по срединной линии на границе средней и нижней трети брюшной стенки. Костная система без изменений, соответствует гестационному сроку (рис. 1 б).

На полученных КТ-изображениях в нативную фазу наблюдается отсутствие четкой

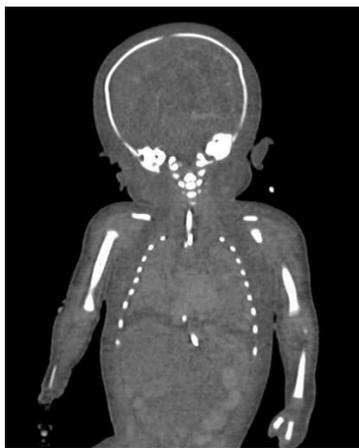


Рис. 1 а (Fig. 1 а)

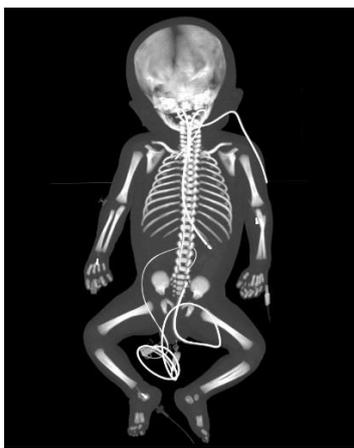


Рис. 1 б (Fig. 1 б)



Рис. 1 в (Fig. 1 с)

**Рис. 1. Посмертные компьютерные томограммы органов грудной клетки и черепа умершей новорожденной девочки, нативное исследование.**

а, б – корональная плоскость, в – 3D-реконструкция. Наличие четкой визуализации костных структур (а, б) и установленных зондов и катетеров (а, б, в) с возможностью оценки их анатомического расположения при отсутствии четкой визуализации внутренних органов, мягких тканей и сосудов, а также их патологии на томограммах.

**Fig. 1. Postmortem CT tomograms of the organs of chest and skull cavity of the deceased newborn girl, native study.**

Frontal section (a,b) and three-dimensional (3D) reconstruction (c). The presence of clear visualization of bone structures (a, b) and installed probes and catheters (a, b, c) with the ability to assess their anatomical location in the absence of clear visualization of internal organs, soft tissues and blood vessels, as well as their pathologies on tomograms.

визуализации внутренних органов (рис. 1 а) и их структуры, мягких тканей и сосудов. Определяется наличие венозного пупочного катетера, кубитального венозного катетера слева, а также периферического сосудистого катетера в области лучезапястного сустава и в области голеностопного сустава справа (рис. 1 в).

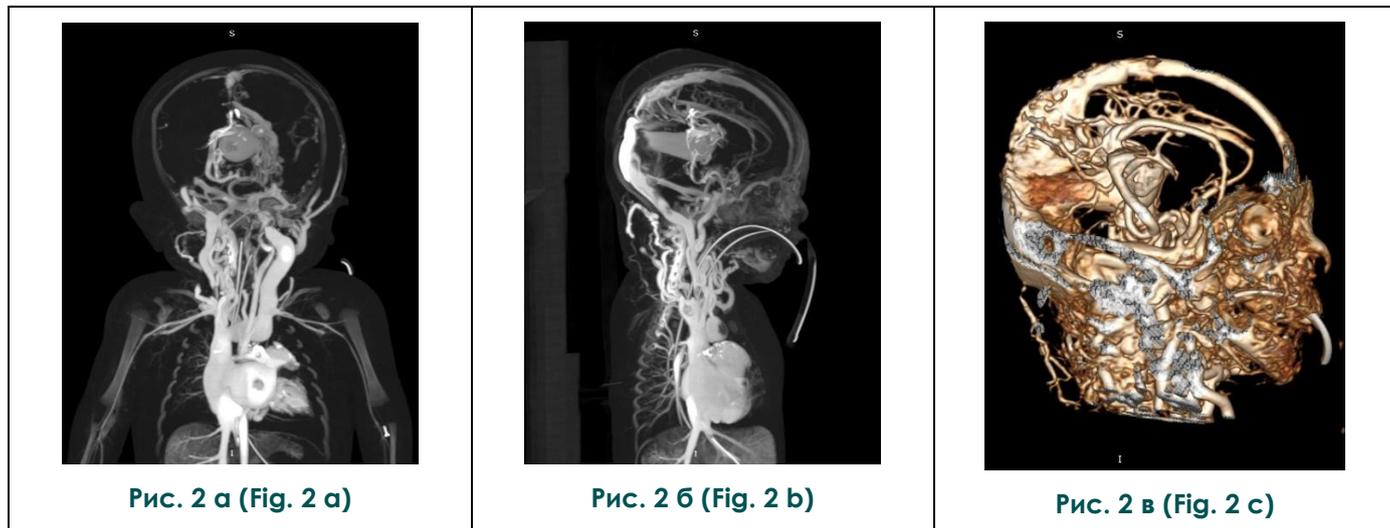
Топография органов грудной полости не изменена. Легкие безвоздушны. В плевральных синусах определяется небольшое количество жидкости по 13 см<sup>3</sup> справа и слева. Диафрагма куполообразной формы, имеет четкие контуры. Наблюдается расширение всех границ сердца – КТИ= 0,7. Топография и органы брюшной полости и полости малого таза без особенностей. Отмечается пневматизация петель поперечной ободочной кишки.

В проекции трахеи отмечается наличие интубационной трубки, дистальный конец которой находится на уровне Th1. В пищеводе визуализируется гастроинтестинальный зонд, дистальный конец которого определяется в левом поддиафрагмальном пространстве в проекции желудка. В проекции мочеиспускательного канала и полости мочевого пузыря определяется мочевого катетер (рис. 1 б, в).

На компьютерных томограммах, полученных после введения рентгеноконтрастного пре-

парата (рис. 2 а - в) через пупочный катетер визуализируются полости сердца, магистральные сосуды, сосуды шеи, головного мозга и полости черепа. При трехмерной обработке полученных данных с использованием цветового заполнения областей интереса артериальные и венозные сосуды окрашены в красный и синий цвет соответственно (рис. 3 а - в).

В полости черепа определяется расширение большой мозговой вены (вены Галена), прямого синуса, верхнего и нижнего сагиттальных синусов, поперечного синуса, сигмовидного синуса, правой и левой внутренних яремных вен, правой и левой плечеголовных вен, верхней полой вены, а также расширение всех полостей сердца. Также отмечается расширение правых и левых общих, наружных и внутренних сонных артерий, передних мозговых артерий и их ветвей – околосозолистых артерий, непосредственно впадающих в вену Галена. Визуализируется также расширение позвоночных артерий и базилярной артерии. Задние мозговые артерии справа и слева, а также и их ветви – прободающие артерии таламуса – непосредственно впадают в вену Галена. Правая и левая базальные и мозговые вены, являющиеся притоками большой мозговой вены (вены Галена), не контрастированы и соответственно не могут



**Рис. 2.** Посмертные компьютерные томограммы органов грудной клетки и черепа умершего новорожденного.

а, б – с применением посмертного контрастирования сосудов корональная и сагиттальная плоскость соответственно, в – 3D-реконструкция полости черепа с выделением зоны центральных структур мозга, сагиттальная проекция. Увеличение размеров всех отделов сердца, расширение верхней полой и яремных вен, расширение вен шеи и головы. Наличие расширенной вены Галена.

**Fig. 2.** Postmortem CT tomograms of the organs of chest and skull cavity of the deceased newborn.

Obtained by the CT study using postmortem contrast enhancement of blood vessels (a, b), and three-dimensional (3D) reconstruction of tomograms of the cranial cavity with the selection of the zone of the central structures of the brain (c): a - frontal section, b, c - sagittal section. The sizes of all parts of the heart are enlarged, the upper hollow and jugular veins are enlarged, and the veins of the neck and head are enlarged. Visualization of the dilated vein of Galen.

быть оценены.

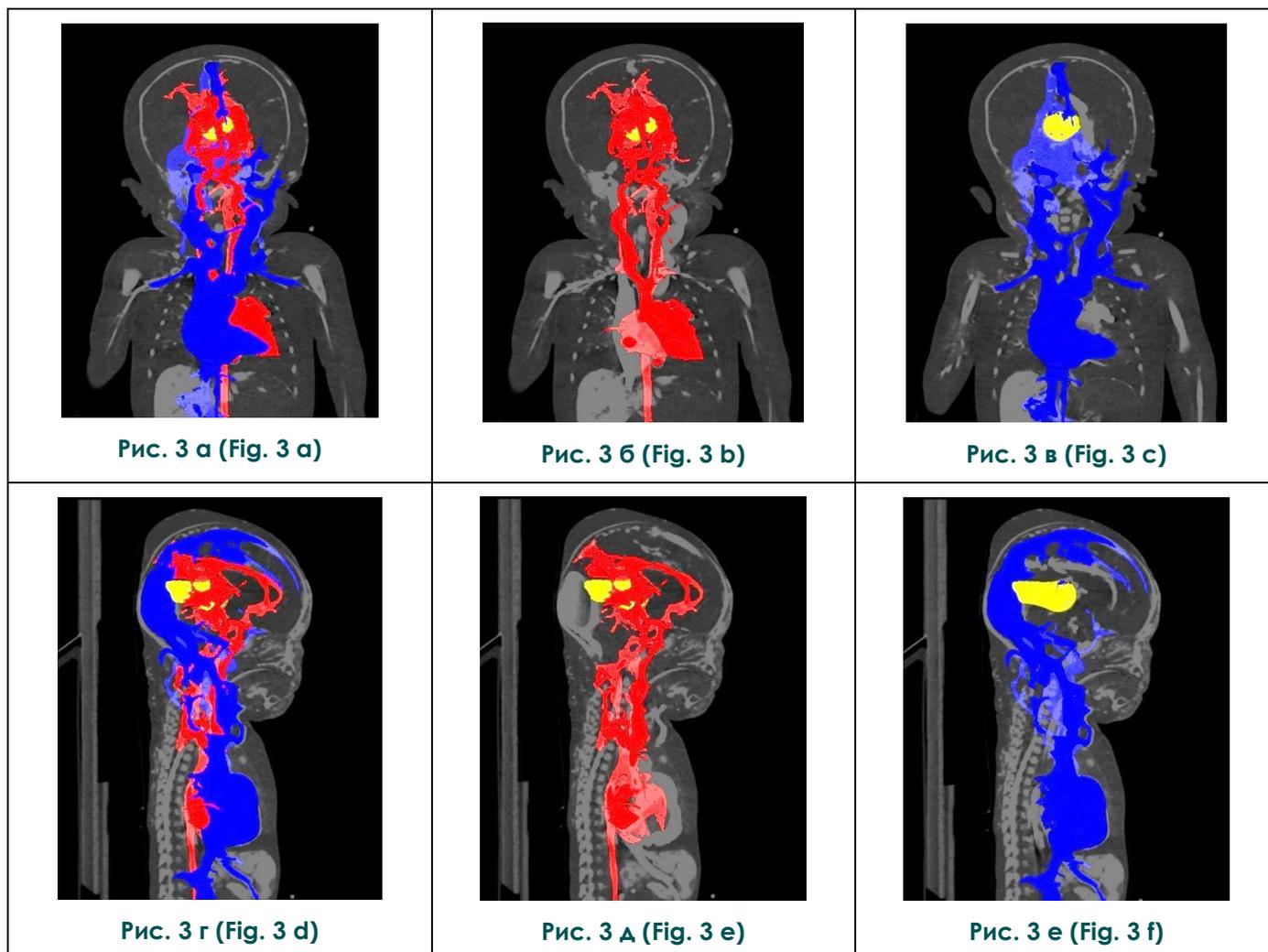
Заключение: Врожденный порок развития артериовенозной системы мозга: аневризма вены Галена III типа (по классификации Yasargil). Выраженное расширение верхней полой вены, правой и левой плечеголовных вен и внутренних яремных вен, правой и левой общих, наружных и внутренних сонных артерий, а также передних мозговых артерий. Рентгенологические признаки гиперволемии малого круга кровообращения. Кардиомегалия 3 степени. Признаки отека легких. Двусторонний гидроторакс. Анасарка.

На патологоанатомическое исследование доставлено тело умершей новорожденной девочки правильного телосложения, массой 2370 г и длиной 45 см. Теменно-копчиковый размер – 26 см, длина правой и левой стопы – 6,1 см, окружность головы – 32 см, окружность груди – 30,5 см.

Кожные покровы синюшно-розового цвета. Ногтевые пластины доходят до края ногтевого ложа. Подкожно-жировая клетчатка на груди толщиной 0,8 см, на животе – 0,3 см. Пупочное кольцо располагается на границе средней и нижней трети брюшной стенки. Большие половые губы не прикрывают малые. Анус в типичном месте, проходим. В ротовой полости

интубационная трубка, в носовой полости – назогастральный зонд. В левой кубитальной области имеется венозный катетер, в области правого голеностопного сустава – венозный катетер. В области правого лучезапястного сустава внутриартериальный периферический катетер. В мочеиспускательном канале мочевого катетер.

Кости черепа целые. Большой родничок размерами 1,5x1,5 см, малый родничок – 0,5x0,5 см. Швы черепа не сомкнуты, расстояние между швами – 0,3 см. Твердая мозговая оболочка светло-серого цвета, матового вида, гладкая, серповидный отросток и мозжечковый намет целы, в синусах наблюдается темная жидкая кровь. Мягкая мозговая оболочка блестящая, полнокровная. Головной мозг массой 280 г. Большие полушария головного мозга сформированы симметрично, извилины уплощены, борозды сглажены. Сосуды основания полнокровные. На разрезе в правом полушарии ткань мозга дряблой консистенции, серовато-желтоватого цвета, с обширными участками размягчения. Левое полушарие практически полностью представлено размягченной кашицеобразной тканью серовато-красноватого цвета, желудочек и мозолистое тело не определяются. Глубокие вены расширены полнокровные.



**Рис. 3.** КТ органов грудной полости и черепа, комбинированные изображения с применением контрастного усиления сосудов умершего новорожденного и объемной реконструкции сосудов с использованием цветового заполнения областей интереса.

Синий цвет – венозные сосуды, красный цвет – артериальные сосуды, желтый цвет – расширенная вена Галена; а, б, в – корональная плоскость, г, д, е – сагиттальная проекция. Визуализация топографического расположения и соотношения артериальных и венозных сосудов для оценки их патологии и определения типа сосудистых мальформаций при расширенной вене Галена.

**Fig. 3.** Combined images of postmortem CT tomograms of the organs of chest and skull cavity of the deceased newborn, which obtained by the using of postmortem contrast enhancement of blood vessels and volumetric reconstruction of blood vessels using color filling of areas of interest.

Blue - the venous vessels, red - the arterial vessels, yellow - the dilated vein of Galen. a, b, c - frontal section, d, e, f - sagittal section. Visualization of the topographic location and relationship of the arterial and venous vessels to assess their pathology and determine the type of vascular malformations in the enlarged vein of Galen.

Четвертый желудочек не расширен, эпендима серо-розового цвета, блестящая. Полушария мозжечка симметричные. На разрезе полушарий мозжечка граница белого и серого вещества не выражена, ткань серовато-желтоватого цвета, дряблой консистенции с очагами размягчения. Спинальный мозг в виде тяжа, белесовато-серого цвета, мягкой консистенции.

Органы грудной брюшной полости расположены правильно. Тимус массой 3,3 г (норма 5,4±3,2 г), мягкой консистенции, на разрезе се-

ровато-розового цвета. Просвет гортани, трахеи и главных бронхов свободен. Легкие занимают примерно 2/3 плевральной полости. В правой и левой плевральных полостях по 15 мл и 12 мл прозрачной светло-желтой жидкости соответственно. Висцеральная плевро светло-сероватого цвета с множественными мелкоочечными кровоизлияниями. Легкие сформированы правильно, на ощупь мягковатой консистенции, на плевре множественные мелкоочечные кровоизлияния. На разрезе красновато-

го цвета, при надавливании выделяется жидкая кровь. Масса правого лёгкого – 30,6 г, левого лёгкого – 23,0 г, обоих легких – 53,6 г (норма  $31,8 \pm 13,5$  г).

Сердце конусовидной формы, размерами  $5,0 \times 4,3 \times 4,2$  см, массой 25,0 г (норма  $11,2 \pm 4,0$  г). Листки перикарда серо-розового цвета, блестящие, в полости перикарда 1,5 мл светло-желтой прозрачной жидкости. На разрезе отделы и клапаны сердца сформированы правильно. Толщина миокарда левого желудочка 0,6 см, правого желудочка – 0,5 см. Овальное окно открыто диаметром 0,5 см, периметр ствола легочной артерии – 2,4 см, левого атриовентрикулярного клапана – 4,2 см, правого атриовентрикулярного клапана – 4,3 см, аорты над клапаном – 2,2 см. Полости желудочков несколько расширены, в просвете их жидкая темно-красная кровь и сгустки. Интима аорты белесоватого цвета, блестящая. Верхняя полая и яремные вены расширены, интима гладкая блестящая.

Брюшина гладкая блестящая, в полости ее 5 мл прозрачной светло-желтой жидкости. Печень размерами  $9,0 \times 5,0 \times 4,5 \times 3,0$  см, массой 50,0 г (норма  $70,3 \pm 25,4$  г). Капсула печени гладкая блестящая. На разрезе ткань печени красновато-коричневого цвета, на ощупь мягко-эластичной консистенции. Поджелудочная железа размерами  $3,2 \times 2,2 \times 1$  см, на разрезе серо-розового цвета, масса – 3,85 г (норма  $2,1 \pm 0,8$  г). Почки бобовидной формы, правая размером  $4,2 \times 2,2 \times 2,6$  см, массой 7,9 г, левая размером  $3,5 \times 2,5 \times 2,3$  см, массой 9,6 г (норма для обеих почек  $16,8 \pm 7,7$  г). На разрезе граница коркового и мозгового слоя четкая. Селезенка массой 6,8 г (норма  $5,5 \pm 3,5$  г), мягкой консистенции, на разрезе темно-красного цвета.

На гистологических препаратах головного мозга отмечаются признаки периваскулярного и перичеллюлярного отёка с обширными очагами лейкомаляции со свежими очагами кровоизлияний и геморрагического пропитывания. В лёгких признаки ранней сакулярной стадии развития, количество радиальных альвеол – 2-3. В миокарде явления отека, дистрофии и фрагментации кардиомиоцитов. Полнокровие центральных зон печеночных долек. Тимус с наличием телец Гассала в мозговом слое. Послед с признаками замедленного созревания ворсинчатого дерева и наличием мелких инфарктов. Гиперизвитость пуповины (индекс извитости пуповины 0,35).

Заключение: смерть новорожденной девочки наступила вследствие аневризмы вены Галена с геморрагически-ишемическим повреждением головного мозга (тотальное геморрагическое размягчение вещества левого полушария, обширные очаги перивентрикулярной лейкомаляции правого полушария головного мозга)

и миогенной дилатацией полостей сердца.

Таким образом, по данным посмертной КТ и результатам патологоанатомического исследования установлено наличие аневризмы вены Галена (АВГ), ишемически-геморрагических поражений головного мозга и признаков сердечной недостаточности. Действительно, в результате посмертной КТ с введением контрастного вещества выявлено расширение синусов, артерий и глубоких вен, включая вену Галена, головного мозга, а также артерий и вен шеи.

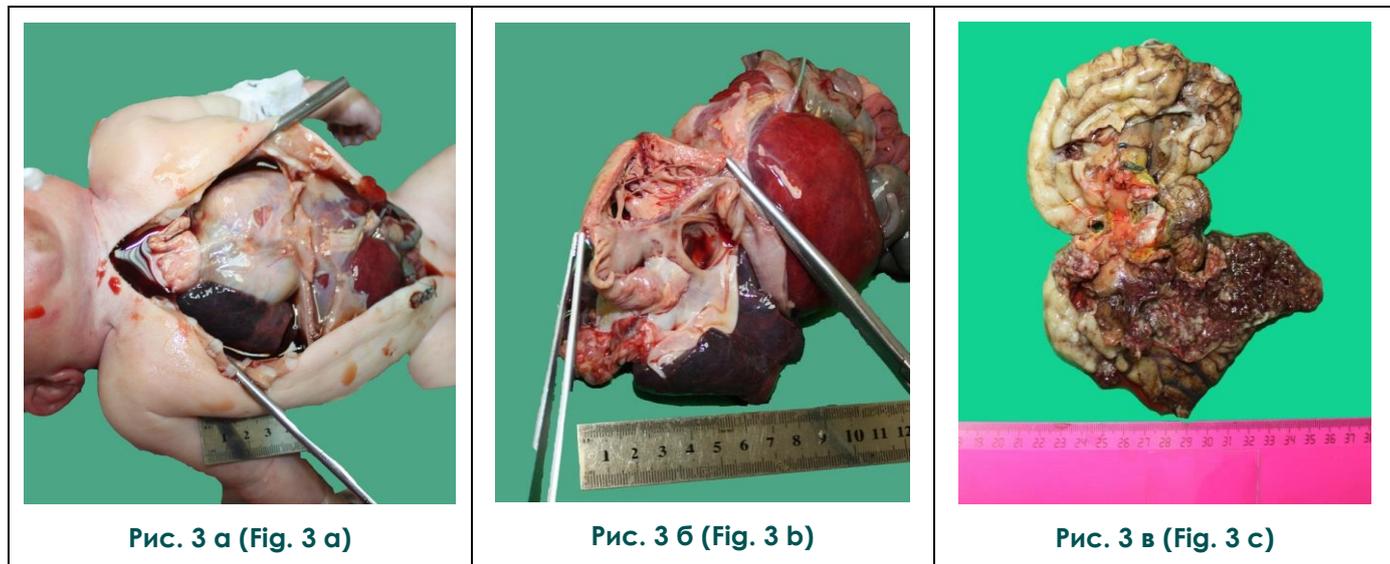
В настоящее время уже не вызывает сомнения, что проведение посмертного лучевого исследования тел умерших и погибших существующим образом облегчает проведение последующего аутопсийного исследования [46 - 48]. Более того, в ряде случаев лучевые посмертные исследования дополняют сведения о звеньях патогенеза заболеваний и танатогенеза больных [49 - 51].

По сравнению с традиционным аутопсийным исследованием посмертная КТ позволяет более четко визуализировать все отделы костной системы [52], а последующая трехмерная реконструкция отдельных костей и скелета в целом – определять особенности врожденных аномалий или травматических повреждений [53 - 55]. Кроме того, при посмертном КТ-исследовании достаточно четко визуализируются скопления воздуха и газов в полостях, тканях и просвете сосудов [56, 57], выявление которых во время аутопсии возможно лишь при проведении специальных проб.

Преимуществами посмертной МРТ по сравнению с КТ, несомненно, является более эффективная визуализация и оценка структуры внутренних органов и мягких тканей, в том числе степени воздушности легких у погибших новорожденных [58, 59].

Согласно данным литературы [45, 60], эффективным методом посмертного изучения сердечно-сосудистой системы и/или сосудистых поражений может служить посмертная КТ-ангиография. Использование посмертного контрастирования сосудов дает возможность оценить их топографию и патологические изменения. Применение посмертной КТ с введением контрастного вещества наиболее эффективно для определения вида и объема внутреннего кровоизлияния, выраженности тромбоза и степени стеноза кровеносных сосудов, вида и распространенности сосудистых мальформаций [61, 62].

В наибольшей степени это актуально при анализе наблюдений перинатальной смерти. Действительно, проведение патологоанатомического вскрытия мертворожденных и умерших новорожденных сопряжено с рядом этических и методических трудностей. В частности, при вскрытии внутренних полостей и органов про-



**Рис. 3. Макроскопические характеристики тела умершей новорожденной.**

а – внешний вид органов грудной и брюшной полости, вид спереди; б – расширение правого предсердия и устьев полых вен; в – ишемически-геморрагические поражения головного мозга, вид на разрезе.

**Fig. 3. Macroscopic characteristics of the body of the deceased newborn.**

а - the appearance of the organs of the chest and abdominal cavity, front view; б - expansion of the right atrium and the orifices of the hollow veins; в - ischemic-hemorrhagic lesions of the brain, view of the section.

исходит перемещение жидкостей, включая кровь из сосудов, вследствие чего последние спадаются. Головной мозг погибших новорожденных необходимо сначала зафиксировать в формалине, а затем только подвергать морфологическому исследованию, что приводит к существенному увеличению времени исследования и изменению прижизненного состояния ткани мозга.

Подтверждением сказанному могут служить полученные ранее нами данные по комплексному лучевому и патологоанатомическому исследованию тела умершего новорожденного с VACTERL ассоциацией [63]. Именно в результате проведения посмертной КТ после введения рентгеноконтрастного вещества наряду с выявлением типичных изменений сосудов для данной патологии нами также были выявлены изменения теменной эмиссарной вены и соединения ее с древовидной сетью подкожных вен теменной области головы, что, согласно классификации сосудистых мальформаций [64], указывало на венозную ангиодисплазию.

Важным моментом представленного наблюдения следует считать выполнение посмертного КТ-исследования с применением рентгеноконтрастного препарата по методике посмертного контрастирования, что позволило провести объективный и четкий анализ имеющейся патологии. Анализ компьютерных томограмм после введения контрастного вещества и трехмерная реконструкция сосудов существенно повысили эффективность патологоанатоми-

ческого исследования, указывая на целесообразность проведения посмертных лучевых исследований тел погибших новорожденных. Именно данные посмертной КТ с контрастным усилением сосудов позволили посмертно документировать особенности изменений синусов, артерий и вен головы, свидетельствующие о наличии аневризмы вены Галена III типа, а выявленная дилатация яремных вен и полостей сердца подтвердить развитие застойной сердечной недостаточности.

Таким образом, аневризма вены Галена является редким, но грозным врожденным заболеванием, требующим своевременной антенатальной диагностики, динамического наблюдения и выбора наиболее оптимального метода лечения. В представленном наблюдении во время УЗИ на сроке гестации 30 недель была выявлена аневризма вены Галена. На сроке 33 недели в связи с началом родовой деятельности и развитием нарушений маточно-плацентарного кровотока проведено родоразрешение путем операции кесарева сечения. Несмотря на проведение интенсивной терапии, в возрасте 2 суток 15 часов 46 минут наступила смерть новорожденной. В итоге, по данным клинического обследования, а также посмертного лучевого и аутопсийного исследований, были выявлены аневризма вены Галена, поражения головного мозга и миогенная дилатация полостей сердца.

Существенным моментом проведенного аутопсийного исследования следует считать

выполнение посмертной КТ с контрастным усилением сосудов, позволившем провести объективный и четкий анализ патологии кровеносных сосудов и верификацию аневризмы вены Галена III типа. Следовательно, проведение посмертной КТ после введения контрастного вещества существенно повышает эффективность патологоанатомического исследования тела новорожденного с аномалиями развития крове-

носных сосудов.

**Источник финансирования и конфликт интересов.**

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

**Список литературы:**

1. Беков Д.Б., Михайлов С.С. Атлас артерий и вен головного мозга. М., Медицина, 1979. 288 с.
2. Dandy W. Arteriovenous aneurysm of the brain. Arch. Surg. 1928; 17: 190.
3. Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen aneurysmal malformations. Neuroimaging Clin. N. Am. 2007; 17: 189-206. DOI: 10.1016/j.nic.2007.02.005 06.
4. Boldrey E., Miller E.R. Arteriovenous fistula (aneurysm) of the great cerebral vein of Galen and the circle of Willis; report of two treated patients. Trans Am Neurol Assoc. 1948; 73: 122-4.
5. 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. Neuro-radiology. 1989; 31: 109-128.
6. Gold A., Ransohoff J., Carter S. Vein of Galen malformation. Acta Neurol. Scand. 1964; 40 (Suppl 11): 1-31.
7. Lasjaunias P., Terbrugge K., Piske R., Lopez Ibor L., Manelfe C. Dilatation of the vein of Galen. Anatomoclinical forms and endovascular treatment apropos of 14 cases explored and/or treated between 1983 and 1986. Neurochirurgie. 1987; 33: 315-33.
8. Casasco A., Lylyk P., Hodes J.E., Kohan G., Aymard A., Merland J.J. Percutaneous trans-venous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. Neurosurgery. 1991; 28: 260-6.
9. Туманова У.Н., Шувалова М.П., Щеголев А.И. Анализ статистических показателей врожденных аномалий как причины ранней неонатальной смерти в Российской Федерации. Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 2018; 63(6): 60-67. DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-60-67.
10. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г. Сравнительный анализ мертворождаемости в Российской Федерации в 2010 и 2012 г. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015; 60 (3): 58-62.
11. Щеголев А.И., Павлов К.А., Дубова Е.А., Фролова О.Г. Мертворождаемость в субъектах Российской Федерации в 2010 году. Архив патологии. 2013; 2: 20-24.
12. Gault J., Sarin H., Awadallah N.A., Shenkar R., Awad I.A. Pathobiology of human cerebrowascular malformations: Basic mechanisms and clinical relevance. Neurosurgery. 2004; 55 (1): 1-17.
13. Gupta A.K., Rao V.R., Varma D.R., Kapilamoorthy T.R., Kesavadas C., Krishnamoorthy T., Thomas B., Bodhey N.K., Purkayastha S. Evaluation, management, and longterm follow up of vein of Galen malformations. J. Neurosurg. 2006; 105 (1): 26-33. DOI: 10.3171/jns.2006.105.1.26
14. Kwong Y., Cartmill M., Jaspan T., Suri M. Fetal MRI demonstrating vein of Galen malformations in two successive pregnancies - a previously unreported occurrence. Childs Nerv Syst. 2015; 31(7): 1033-5. doi: 10.1007/s00381-015-2750-2.
15. Tsutsumi Y., Kosaki R., Itoh Y., Tsukamoto K., Matsuoka R., Shintani M., Nosaka S., Ma-saki H., Iizuka Y. Vein of Galen Aneurysmal Malformation Associated With an endoglin gene mutation. Pediatrics. 2011; 128(5): e1307-10. doi: 10.1542/peds.2010-0961
16. Revencu N., Boon L.M., Mulliken J.B., Enjolras O., Cordisco M.R., Burrows P.E. et al Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. Hum. Mutat. 2008; 29(7): 959-965. DOI: 10.1002/humu.20746
17. Brouillard P., Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. Hum. Mol. Genet. 2007; 16 (Spec. No. 2): R140-9. DOI: 10.1093/hmg/ddm211
18. Веропотвелян Н.П., Никитина К.Л., Подкоша С.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика аневризмы вены Галена. Пренатальная диагностика. 2008; 7 (3): 198-203.
19. Авраменко Т.В., Шевченко А.А. Аневризма вены Галена: аспекты диагностики и терапии, клиническое наблюдение. Репродуктивное здоровье. Восточная Европа. 2014; 3 (33): 83-90.
20. Philippe G.M., Declan P., O'Riordan D., Levrier O., Jallo G., Tamargo R.J. et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. J. Perinatol. 2005; 25: 242-51. DOI: 10.1038/sj.jp.7211349
21. Santo S., Pinto L., Clode N., Cardoso E., Marques J.P., Melo A. et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of vein of Galen aneurysms - report of two cases. J. Matern. Fetal. Neonatal. Med. 2008; 21: 209-11. DOI: 10.1080/14767050801924357
22. Абрамова М.Ф., Новоселова С.Н., Степанова И.А. Показатели нормы и особенности проведения ультразвуковых исследований брахиоцефальных сосудов у детей в возрастном аспекте. Детские болезни сердца и сосудов. 2014; 4: 15-24.
23. Herghelegiu D., Ionescu C.A., Pacu I., Bohiltea R., Herghelegiu C., Vladareanu S. Ante-natal diagnosis and prognostic factors of aneurysmal malformation of the vein of Galen: A case report and literature review. Medicine (Baltimore). 2017; 96(30): e7483. doi: 10.1097/MD.0000000000007483.
24. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C., Brunelle F., Dumez Y., Dommergues M. Perinatal three dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms. J. Ultra-sound. Med. 2003; 22: 1357-62.
25. Ahmet E., Yeniel A.Ö., Akdemir A., Akercan F., Karadağ N. Role of 3D power Doppler sonography in early prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm. J. Turk. Ger. Gynecol. As-soc. 2013; 14: 178-81. DOI: 10.5152/jtgga.2013.87847
26. Wagner M.W., Vaught A.J., Poretti A., Blakemore K.J.,

- Huisman T.A. Vein of Galen aneurysmal malformation: prognostic factors depicted on fetal MRI. *Neuroradiol. J.* 2015; 28: 72-5. DOI: 10.15274/NRJ-2014-10106
27. Zhou L.X., Dong S.Z., Zhang M.F. Diagnosis of Vein of Galen aneurysmal malformation using fetal MRI. *Magn. Reson. Imaging.* 2016; 46(5): 1535-1539. doi:10.1002/jmri.25478.
28. Glenn O.A. Fetal central nervous system MR imaging. *Neuroimaging Clin. N. Am.* 2006; 16(1): 1-17. DOI: 10.1016/j.nic.2005.11.002
29. De Beritto T., Khan O.A., Hageman J.R., Schreiber M. Vein of Galen arteriovenous malformation in a neonate. *Pediatr. Ann.* 2015; 44(10): e243-6. doi: 10.3928/00904481-20151012-08.
30. Lasjaunias P., Rodesch G., Pruvost P., Laroche F.G., Landrieu P. Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation. *J. Neurosurg.* 1989; 70 (5): 746-50. DOI: 10.3171/jns.1989.70.5.0746
31. Berenstein A., Lasjaunias P. Arteriovenous fistulas of the brain. *Surgical Neuroangiography 4. Endovascular treatment of cerebral lesions.* Berlin SpringerVerlag, 1992; 267-317.
32. Yasargil M.G., Antic J., Laciga R., Jain K.K., Boone S.C. Arteriovenous malformations of vein of Galen: microsurgical treatment. *Surg. Neurol.* 1976; 3: 195-200.
33. Yasargil M.G. AVM of the brain, clinical considerations, general and special operative techniques, surgical results, nonoperated cases, cavernous and venous angiomas, neuroanesthesia, vol. III B. New York: Thieme; 1988.
34. Recinos P.F., Rahmathulla G., Pearl M., Recinos V.R., Jallo G.I., Gailloud P., Ahn E.S. Vein of Galen malformations: epidemiology, clinical presentations, management. *Neurosurg. Clin. N. Am.* 2012; 23(1): 165-77. doi: 10.1016/j.nec.2011.09.006.
35. Hoffman H.J., Chuang S., Hendrick E.B., Humphreys R.P. Aneurysm of the vein of Galen. Experience at the Hospital For Sick Children, Toronto. *J. Neurosurg.* 1982; 57 (3): 316-22. DOI: 10.3171/jns.1982.57.3.0316
36. Nicholson A.A., Hourihan M.D., Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. *Arch. Dis. Child.* 1989; 64(12): 1653-5.
37. Deloison B., Chalouhi G.E., Sonigo P., Zerah M., Millischer A.E., Dumez Y., Brunelle F., Ville Y., Salomon L.J. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2012; 40: 652-8. DOI: 10.1002/uog.11188
38. Hoang S., Choudhri O., Edwards M., Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg. Focus.* 2009; 27 (5): E8. DOI: 10.3171/2009.8.FOCUS09168
39. Geibprasert S., Krings T., Armstrong D., Terbrugge K.G., Raybaud C.A. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv. Syst.* 2010; 26(1): 35-46. DOI: 10.1007/s00381-009-0959-7
40. Friedman D.M., Madrid M., Berenstein A., Choi I.S., Wisoff J.H. Neonatal vein of Galen malformations: experience in developing a multidisciplinary approach using an embolization treatment protocol. *Clin. Pediatr. (Phila)* 1991; 30 (11): 621-9. DOI: 10.1177/000992289103001102
41. Friedman D.M., Verma R., Madrid M., Wisoff J.H., Berenstein A. Recent improvement in outcome using transcatheter embolization techniques for neonatal aneurysmal malformations of the vein of Galen. *Pediatrics.* 1993; 91 (3): 583-6.
42. Lasjaunias P.L., Chng S.M., Sachet M., Alvarez H., Rodesch G., Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery.* 2006; 59 (Suppl. 3): S184-94. DOI: 10.1227/01.NEU.0000237445.39514.16
43. Paladini D., Deloison B., Rossi A., Chalouhi G.E., Gandolfo C., Sonigo P., Buratti S., Mil-lischer A.E., Tuo G., Ville Y., Pistorio A., Cama A., Salomon L.J. 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): 192-9. doi: 10.1002/uog.17224
44. Туманова У.Н., Щеголев А.И. Возможности и ограничения виртуальной аутопсии в неонатологии. *REJR.* 2017; 7 (1):20-33. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-1-20-33.
45. Туманова У.Н., Серова Н.С., Быченко В.Г., Щеголев А.И. Возможности применения контрастных веществ при посмертном компьютерно-томографическом исследовании. *REJR* 2018; 8(3):83-99. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-83-99.
46. Weustink A.C., Hunink M.G., van Dijke C.F., Renken N.S., Krestin G.P., Oosterhuis J.W. Minimally invasive autopsy: an alternative to conventional autopsy? *Radiology.* 2009; 250: 897-904. doi: 10.1148/radiol.2503080421
47. Fan J.K.M., Tong D.K.H., Poon J.T.C., Lo O.S., Beh P.S., Patil N.G., Law W.L.. Multidisciplinary minimally invasive autopsy - a feasible and accurate approach to postmortem examination. *Forensic Sci. Int.* 2010; 195: 93-98. DOI: 10.1016/j.forsciint.2009.11.019
48. Туманова У.Н., Щеголев А.И. Возможности и ограничения виртуальной аутопсии в неонатологии. *REJR.* 2017; 7 (1): 20-33. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-1-20-33.
49. O'Donnell C., Woodford N. Post-mortem radiology - a new subspeciality? *Clin. Radiol.* 2008; 63: 1189-94. doi: 10.1259/bjr.20130468.
50. Туманова У.Н., Быченко В.Г., Ляпин В.М., Воеводин С.М., Щёголев А.И. Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденного: МРТ - патоморфологические сопоставления. *Медицинская визуализация.* 2014; 4: 72-83.
51. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Серова Н.С., Щеголев А.И. Посмертная МРТ характеристика неиммунной водянки плода. *Российский электронный журнал лучевой диагностики,* 2018; 8 (4): 172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183.
52. Roberts I.S., Benamore R.E., Benbow Jackson A., Mallett S., Patankar T., Peebles C. Post-mortem imaging as an alternative to autopsy in the diagnosis of adult deaths: a validation study. *Lancet.* 2012; 379: 136-142. DOI: 10.1016/S0140-6736(11)61483-9
53. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М., Степанов А.В., Воеводин С.М., Щёголев А.И. Посмертная компьютерная томография мертворожденных с костной патологией. *Медицинская визуализация.* 2013; 5: 110-120.
54. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Воеводин С.М., Щеголев А.И. Плод-акардиус: посмертная компьютерная и магнитно-резонансная томография. *Диагностическая и интервенционная радиология.* 2016; 2: 23-30.
55. Visentin S., Pelletti G., Dengo C., De Matteis M., Montisci M. Post-autopsy computed tomography. Pros and cons in a firearm death. *Forensic Sci. Int.* 2017; 276: e16-e19. doi:

10.1016/j.forsciint.2017.04.017

56. Туманова У.Н., Шёголев А.И. Посмертная магнитно-резонансная томография плодов и новорожденных. Медицинская визуализация. 2015; 5: 128-136.

57. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М., Шёголев А.И., Сухих Г.Т. Выявление скоплений газа в телах плодов, мертворожденных и умерших новорожденных при посмертном компьютерно-томографическом исследовании. Consilium Medicum. 2016; 18 (13): 26-33.

58. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Шёголев А.И., Сухих Г.Т. Посмертная МРТ для диагностики врожденной пневмонии. Вестник Российского государственного медицинского университета. 2016; 4: 48-55.

59. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. The possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. Bull. Exp. Biol. Med. 2018; 165 (2): 288-291. doi: 10.1007/s10517-018-4150-6

60. Michaud K., Grabherr S., Doenz F., Mangin P. Evaluation of postmortem MDCT and MDCT-angiography for the investigation of sudden death related atherosclerotic coronary artery disease. Int. J. Cardiovasc. Imaging. 2012; 28: 1807-1822. DOI

### References:

1. Bekov D.B., Mikhailov S.S. Atlas of arteries and veins of the brain. M., Medicine, 1979. 288 p. (in Russian)

2. Dandy W. Arteriovenous aneurysm of the brain. Arch. Surg. 1928; 17: 190.

3. Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen aneurysmal malformations. Neuroimaging Clin. N. Am. 2007; 17: 189-206. DOI: 10.1016/j.nic.2007.02.005 06.

4. Boldrey E., Miller E.R. Arteriovenous fistula (aneurysm) of the great cerebral vein of Galen and the circle of Willis; report of two treated patients. Trans Am Neurol Assoc. 1948; 73: 122-4.

5. 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. Neuro-radiology. 1989; 31: 109-128.

6. Gold A., Ransohoff J., Carter S. Vein of Galen malformation. Acta Neurol. Scand. 1964; 40 (Suppl 11): 1-31.

7. Lasjaunias P., Terbrugge K., Piske R., Lopez Ibor L., Manelfe C. Dilatation of the vein of Galen. Anatomoclinical forms and endovascular treatment apropos of 14 cases explored and/or treated between 1983 and 1986. Neurochirurgie. 1987; 33: 315-33.

8. Casasco A., Lylyk P., Hodes J.E., Kohan G., Aymard A., Merland J.J. Percutaneous trans-venous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. Neurosurgery. 1991; 28: 260-6.

9. Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Schegolev A.I. Analysis of statistical indicators of congenital anomalies as causes of early neonatal death in the Russian Federation. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2018; 63(6): 60-67 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-60-67 (in Russian)

10. Schegolev A.I., Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Frolova O.G. Comparative analysis of stillbirth rates in the Russian Federation in 2010 and 2012. Ros. Vestn. Perinatol. i Pediatr. 2015; 60 (3): 58-62 (in Russian)

11. Shchegolev A.I., Pavlov K.A., Dubova E.A., Frolova O.G. Stillbirth rates in the subjects of the Russian Federation in 2010.

10.1007/s10554-012-0012-x

61. Palmiere C., Binaghi S., Doenz F., Bize P., Chevallier C., Mangin P., Grabherr S. Detection of hemorrhage source: the diagnostic value of post-mortem CT-angiography. Forensic Sci. Int. 2012; 222: 33-39. DOI: 10.1016/j.forsciint.2012.04.031

62. Palmiere C., Lohrinus J.A., Mangin P., Grabherr S. Detection of coronary thrombosis after multiphase postmortem CT-angiography. Leg. Med. (Tokyo). 2013; 15: 12-18. DOI: 10.1016/j.legalmed.2012.08.005

63. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Буров А.А., Подуровская Ю.А., Зарецкая Н.В., Быченко В.Г., Козлова А.В., Шёголев А.И. VACTERL ассоциация у новорожденного: по-смертная КТ и МРТ визуализация при патологоанатомическом исследовании. REJR 2017; 7(2): 191-208. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-2-191-208.

64. Дан В.Н., Шёголев А.И., Сапелкин С.В. Современные классификации врожденных пороков развития сосудов (ангиодисплазий). Ангиология и сосудистая хирургия. 2006; 4: 28-33.

Arhiv patologii. 2013; 2: 20-24. (in Russian)

12. Gault J., Sarin H., Awadallah N.A., Shenkar R., Awad I.A. Pathobiology of human cere-brovascular malformations: Basic mechanisms and clinical relevance. Neurosurgery. 2004; 55 (1): 1-17.

13. Gupta A.K., Rao V.R., Varma D.R., Kapilamoorthy T.R., Kesavadas C., Krishnamoorthy T., Thomas B., Bodhey N.K., Purkayastha S. Evaluation, management, and long term follow up of vein of Galen malformations. J. Neurosurg. 2006; 105 (1): 26-33. DOI: 10.3171/jns.2006.105.1.26

14. Kwong Y., Cartmill M., Jaspan T., Suri M. Fetal MRI demonstrating vein of Galen malformations in two successive pregnancies - a previously unreported occurrence. Childs Nerv Syst. 2015; 31(7): 1033-5. doi: 10.1007/s00381-015-2750-2.

15. Tsutsumi Y., Kosaki R., Itoh Y., Tsukamoto K., Matsuoka R., Shintani M., Nosaka S., Ma-saki H., Iizuka Y. Vein of Galen Aneurysmal Malformation Associated With an endoglin gene mutation. Pediatrics. 2011; 128(5): e1307-10. doi: 10.1542/peds.2010-0961

16. Revencu N., Boon L.M., Mulliken J.B., Enjolras O., Cordisco M.R., Burrows P.E. et al Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. Hum. Mutat. 2008; 29(7): 959-965. DOI: 10.1002/humu.20746

17. Brouillard P., Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. Hum. Mol. Genet. 2007; 16 (Spec. No. 2): R140-9. DOI: 10.1093/hmg/ddm211

18. Veropotvelyan N.P., Nikitina K.L., Podkosa S.G. Prenatal ultrasound diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen. Prenatal diagnosis. 2008; 7 (3): 198-203. (in Russian)

19. Avramenko T.I., Shevchenko A. Aneurysm of the Galen vein: aspects of diagnostics and therapy. Clinical follow up. Reproductive health. Eastern Europe. 2014; 3 (33): 83-90. (in Russian)

20. Philippe G.M., Declan P., O'Riordan D., Levrier O., Jallo G., Tamargo R.J. et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. J. Perinatol. 2005; 25: 242-51. DOI: 10.1038/sj.jp.7211349

21. Santo S., Pinto L., Clode N., Cardoso E., Marques J.P., Melo A. et al. Prenatal ultraso-nographic diagnosis of vein of Galen aneurysms - report of two cases. *J. Matern. Fetal. Neo-natal. Med.* 2008; 21: 209-11. DOI: 10.1080/14767050801924357
22. Abramova M.F., Novoselova S.N., Stepanova I.A. Indicators of norm and features of carry-ing out of brachio-cephalic vessels researches at children in age aspect. *Detskie bolezni serdca i sosudov.* 2014; 4: 15-24. (in Russian)
23. Herghelegiu D., Ionescu C.A., Pacu I., Bohiltea R., Herghelegiu C., Vladareanu S. Ante-natal diagnosis and prognostic factors of aneurysmal malformation of the vein of Galen: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96(30): e7483. doi: 10.1097/MD.0000000000007483.
24. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C., Brunelle F., Dumez Y., Dommergues M. Perinatal three dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms. *J. Ultra-sound. Med.* 2003; 22: 1357-62.
25. Ahmet E., Yeniel A.Ö., Akdemir A., Akercan F., Karadadaş N. Role of 3D power Doppler sonography in early prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm. *J. Turk. Ger. Gynecol. As-soc.* 2013; 14: 178-81. DOI: 10.5152/jtgg.2013.87847
26. Wagner M.W., Vaught A.J., Poretti A., Blakemore K.J., Huisman T.A. Vein of Galen an-eurysmal malformation: prognostic factors depicted on fetal MRI. *Neuroradiol. J.* 2015; 28: 72-5. DOI: 10.15274/NRJ-2014-10106
27. Zhou L.X., Dong S.Z., Zhang M.F. Diagnosis of Vein of Galen aneurysmal malformation using fetal MRI. *Magn. Reson. Imag-ing.* 2016; 46(5): 1535-1539. doi:10.1002/ jMRI.25478.
28. Glenn O.A. Fetal central nervous system MR imaging. *Neuroimaging Clin. N. Am.* 2006; 16(1): 1-17. DOI: 10.1016/j.nic.2005.11.002
29. De Beritto T., Khan O.A., Hageman J.R., Schreiber M. Vein of Galen arteriovenous mal-formation in a neonate. *Pediatr. Ann.* 2015; 44(10): e243-6. doi: 10.3928/00904481-20151012-08.
30. Lasjaunias P., Rodesch G., Pruvost P., Laroche F.G., Land-riou P. Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation. *J. Neurosurg.* 1989; 70 (5): 746-50. DOI: 10.3171/jns.1989.70.5.0746
31. Berenstein A., Lasjaunias P. Arteriovenous fistulas of the brain. *Surgical Neuroangi-ography 4. Endovascular treatment of cerebral lesions.* Berlin SpringerVerlag, 1992; 267-317.
32. Yasargil M.G., Antic J., Laciga R., Jain K.K., Boone S.C. Ar-teriovenous malformations of vein of Galen: microsurgical treat-ment. *Surg. Neurol.* 1976; 3: 195-200.
33. Yasargil M.G.. *AVM of the brain, clinical considerations, general and special operative techniques, surgical results, non-operated cases, cavernous and venous angiomas, neu-roanesthesia, vol. III B.* New York: Thieme; 1988.
34. Recinos P.F., Rahmathulla G., Pearl M., Recinos V.R., Jallo G.I., Gailloud P., Ahn E.S. Vein of Galen malformations: epi-de-miology, clinical presentations, management. *Neuro-surg. Clin. N. Am.* 2012; 23(1): 165-77. doi: 10.1016/j.nec.2011.09.006.
35. Hoffman H.J., Chuang S., Hendrick E.B., Humphreys R.P. Aneurysm of the vein of Galen. Experience at the Hospital For Sick Children, Toronto. *J. Neurosurg.* 1982; 57 (3): 316-22. DOI: 10.3171/jns.1982.57.3.0316
36. Nicholson A.A., Hourihan M.D., Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. *Arch. Dis. Child.* 1989; 64(12): 1653-5.
37. Deloison B., Chalouhi G.E., Sonigo P., Zerah M., Millischer A.E., Dumez Y., Brunelle F., Ville Y., Salomon L.J. Hidden mor-tality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malfor-mation: retrospective study and review of the literature. *Ultra-sound Obstet. Gynecol.* 2012; 40: 652-8. DOI: 10.1002/uog.11188
38. Hoang S., Choudhri O., Edwards M., Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg. Focus.* 2009; 27 (5): E8. DOI: 10.3171/2009.8.FOCUS09168
39. Geibprasert S., Krings T., Armstrong D., Terbrugge K.G., Raybaud C.A. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malfor-mations. *Childs Nerv. Syst.* 2010; 26(1): 35-46. DOI: 10.1007/s00381-009-0959-7
40. Friedman D.M., Madrid M., Berenstein A., Choi I.S., Wisoff J.H. Neonatal vein of Galen malformations: experience in devel-oping a multidisciplinary approach using an emboliza-tion treatment protocol. *Clin. Pediatr. (Phila)* 1991; 30 (11): 621-9. DOI: 10.1177/000992289103001102
41. Friedman D.M., Verma R., Madrid M., Wisoff J.H., Beren-stein A. Recent improvement in outcome using transcatheter embolization techniques for neonatal aneurysmal malfor-mations of the vein of Galen. *Pediatrics.* 1993; 91 (3): 583-6.
42. Lasjaunias P.L., Chng S.M., Sachet M., Alvarez H., Rodesch G., Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneu-rysmal malformations. *Neurosurgery.* 2006; 59 (Suppl. 3): S184-94. DOI: 10.1227/01.NEU.0000237445.39514.16
43. Paladini D., Deloison B., Rossi A., Chalouhi G.E., Gandolfo C., Sonigo P., Buratti S., Mil-lischer A.E., Tuo G., Ville Y., Pistorio A., Cama A., Salomon L.J. Vein of Galen an-eurysmal malfor-mation (VGAM) in the fetus: retrospective analysis of perinatal prognostic indicators in a two-center series of 49 cases. *Ultra-sound. Obstet. Gynecol.* 2017; 50(2): 192-9. doi: 10.1002/uog.17224
44. Tumanova U.N., Shchegolev A.I. Possibilities and limitations of virtual autopsy in neo-natology. *REJR.* 2017; 7 (1):20-33. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-1-20-33 (in Russian)
45. Tumanova U.N., Serova N.S., Bichenko V.G., Shchegolev A.I. Possibilities of using contrast agents in postmortem computed tomography. *REJR* 2018; 8 (3):83-99. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-83-99. (in Russian)
46. Weustink A.C., Hunink M.G., van Dijke C.F., Renken N.S., Krestin G.P., Oosterhuis J.W. Minimally invasive autopsy: an alternative to conventional autopsy? *Radiology.* 2009; 250: 897-904. doi: 10.1148/radiol.2503080421
47. Fan J.K.M., Tong D.K.H., Poon J.T.C., Lo O.S., Beh P.S., Patil N.G., Law W.L. Multi-mo-dality minimally invasive autopsy - a feasible and accurate approach to postmortem exami-nation. *Forensic Sci. Int.* 2010; 195: 93-98. DOI: 10.1016/j.forsciint.2009.11.019
48. Tumanova U.N., Shchegolev A.I. Possibilities and limitations of virtual autopsy in neo-natology. *REJR.* 2017; 7 (1): 20-33. DOI: 10.21569/2222-7415-2017-7-1-20-33 (in Russian)
49. O'Donnell C., Woodford N. Post-mortem radiology - a new subspeciality? *Clin. Radiol.* 2008; 63: 1189-94. doi: 10.1259/bjr.20130468.
50. Tumanova U.N., Bychenko V.G., Liapin V.M., Voevodin S.M., Shchegolev A.I. Congenital diaphragmatic hernia in a newborn: MRI - pathomorphological comparisons. *Medicinskaja vizualiza-cija.* 2014; 4: 72-83. (in Russian)
51. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Serova

- N.S., Shchegolev A.I. Postmortem MRI characteristics of nonimmune fetal hydrops. *REJR* 2018; 8(4):172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183 (in Russian)
52. Roberts I.S., Benamore R.E., Benbow Jackson A., Mallett S., Patankar T., Peebles C. Post-mortem imaging as an alternative to autopsy in the diagnosis of adult deaths: a validation study. *Lancet*. 2012; 379: 136-142. DOI: 10.1016/S0140-6736(11)61483-9
53. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Lyapin V.M., Stepanov A.V., Voevodin S.M., Shchyogolev A.I. Computed Tomography of Stillborn with Bone Pathology. *Medicinskaja vizualizacija*. 2013; 5: 110-120 (in Russian)
54. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Voevodin S.M., Shchegolev A.I. Acardiac fetus: postmortem computed and magnetic resonance tomography imaging. *Diagnosticheskaja i intervencionnaja radiologija*. 2016; 2: 23-30 (in Russian)
55. Visentin S., Pelletti G., Dengo C., De Matteis M., Montisci M. Post-autopsy computed tomography. Pros and cons in a firearm death. *Forensic Sci. Int.* 2017; 276: e16-e19. doi: 10.1016/j.forsciint.2017.04.017
56. Tumanova U.N., Shchegolev A.I. Шчѳголев А. И. Postmortem magnetic resonance tomography of fetuses and newborns. *Medicinskaja vizualizacija* 2015; 5: 128-136. (in Russian)
57. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Lyapin V.M., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. Identification of gas accumulations in the bodies of fetuses, stillborns and dead newborns at postmortem computed tomography study. *Consilium Medicum*. 2016; 18 (13): 26-33. (in Russian)
58. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. Postmortem magnetic resonance imaging in the diagnosis of congenital pneumonia. *Bulletin of Russian State Medical University*. 2016; 4; 44-50. (in Russian)
59. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. The possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. *Bull. Exp. Biol. Med.* 2018; 165 (2): 288-291. doi: 10.1007/s10517-018-4150-6
60. Michaud K., Grabherr S., Doenz F., Mangin P. Evaluation of postmortem MDCT and MDCT-angiography for the investigation of sudden death related atherosclerotic coronary artery disease. *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2012; 28: 1807-1822. DOI 10.1007/s10554-012-0012-x
61. Palmiere C., Binaghi S., Doenz F., Bize P., Chevallier C., Mangin P., Grabherr S. Detection of hemorrhage source: the diagnostic value of post-mortem CT-angiography. *Forensic Sci. Int.* 2012; 222: 33-39. DOI: 10.1016/j.forsciint.2012.04.031
62. Palmiere C., Lohrinus J.A., Mangin P., Grabherr S. Detection of coronary thrombosis after multiphase postmortem CT-angiography. *Leg. Med. (Tokyo)*. 2013; 15: 12-18. DOI: 10.1016/j.legalmed.2012.08.005
63. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Podurovskaya Yu. L., Zaretskaya N.V., Bychenko V.G., Kozlova A.V., Shchegolev A.I. VACTERL association of newborn: postmortem CT and MRI imaging for autopsy. *REJR* 2017; 7 (2): 191-208. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-2-191-208. (in Russian)
64. Dan V.N., Shchegolev A.I., Sapelkin S.V. Presentday classifications of congenital vascular malformations (angiodyplasias). *Angiologija i sosudistaja hirurgija*. 2006; 4: 28-33. (in Russian).