



ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
**ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΓΙΑ
ΤΗΝ ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΩΝ ΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ**



Μεταπτυχιακή Διπλωματική Εργασία

**" Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ
ΥΠΕΡΗΧΟΤΟΜΟΓΡΑΦΙΚΗΣ
ΜΕΘΟΔΟΥ ΣΤΗΝ ΔΙΑΓΝΩΣΗ
ΤΩΝ ΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ
ΤΩΝ ΠΑΙΔΙΩΝ "**

υπό

ΓΚΟΓΚΑ ΕΥΘΥΜΙΑΣ

Ειδικευόμενης Ακτινοδιαγνωστικής

Υπεβλήθη για την εκπλήρωση μέρους των
απαιτήσεων για την απόκτηση του Διπλώματος Μεταπτυχιακών Σπουδών

«Υπερηχογραφική λειτουργική απεικόνιση
για την πρόληψη και διάγνωση των
αγγειακών παθήσεων»

Λάρισα, 2024

Επιβλέπων:

*Ευθυμία Αλεξοπούλου, Καθηγήτρια Παιδιατρικής-Επεμβατικής
Ακτινολογίας, 2ο Εργαστήριο Ακτινολογίας, Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ,
Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο ΑΤΤΙΚΟΝ*

Τριμελής Εξεταστική Επιτροπή:

- 1. Ευθυμία Αλεξοπούλου, Καθηγήτρια Παιδιατρικής-Επεμβατικής
Ακτινολογίας, 2ο Εργαστήριο Ακτινολογίας, Ιατρικής Σχολής
ΕΚΠΑ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο ΑΤΤΙΚΟΝ*
- 2. Μαριάννα Βλυχού, Καθηγήτρια Ακτινοδιαγνωστικής, Τμήμα Ιατρικής,
Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας*
- 3. Αθανάσιος Γιαννούκας, Καθηγητής Αγγειοχειρουργικής, Τμήμα Ιατρικής,
Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας*

Τίτλος εργασίας στα αγγλικά:

**THE ROLE OF ULTRASOUND IN THE DIAGNOSIS OF VASCULAR
DISEASES IN CHILDREN**

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΑΣ	9
1.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	9
1.2 ΤΥΠΟΙ ΥΠΕΡΗΧΩΝ	9
 ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ ΣΤΑ ΝΕΟΓΝΑ	11
2.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΥ	11
2.2 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩΝΤΑΙ ΑΠΟΚΛΕΙΣΤΙΚΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ	13
2.3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΑΠΑΝΤΩΝΤΑΙ ΑΠΟΚΛΕΙΣΤΙΚΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ	14
2.3.1 ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΙΚΗ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ ΤΗΣ ΦΛΕΒΑΣ ΤΟΥ ΓΑΛΗΝΟΥ..	14
2.3.2 ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ ΤΩΝ ΦΛΕΒΩΔΩΝ ΚΟΛΠΩΝ ΤΗΣ ΣΚΛΗΡΑΣ ΜΗΝΙΓΓΑΣ	15
2.4 ΣΥΣΧΕΤΙΣΕΙΣ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΑ	16
 ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ	17
3.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΥ	17
3.2 ΑΓΓΕΙΑΚΟΙ ΟΓΚΟΙ	18
3.2.1 ΒΡΕΦΙΚΟ ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΜΑ	18
3.2.2 ΣΥΓΓΕΝΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΜΑ	19
3.3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ	20
3.3.1 ΦΛΕΒΙΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ	21
3.3.2 ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΙΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ (AVM) ΚΑΙ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΙΚΗ ΑΝΑΣΤΟΜΩΣΗ (AVF)	22

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 ΤΡΑΥΜΑΤΙΣΜΟΣ ΑΓΓΕΙΩΝ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ	
ΠΛΗΘΥΣΜΟ	23
4.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΕΠΠΟΛΑΣΜΟΣ	23
4.2 ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ	24
4.2.1 ΦΛΕΒΙΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ	24
4.2.2 ΑΡΤΗΡΙΑΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ	25
 ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΣΠΑΧΝΙΚΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ	
ΠΛΥΘΗΣΜΟ	27
5.1 ΥΠΕΡΤΑΣΗ ΑΓΓΕΙΑΚΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ	27
5.2 ΙΝΟΜΥΪΚΗ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ	28
5.3 ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΣΤΕΝΩΣΗΣ ΤΗΣ ΜΕΣΗΣ ΑΟΡΤΗΣ.....	29
5.4 ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΚΑΡΥΟΘΡΑΥΣΤΗ.....	30
 ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΠΛΗΘΥΣΜΟ	32
6.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΕΠΠΟΛΑΣΜΟΣ	32
6.2 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ	33
6.3 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΕΣΑΙΟΥ ΜΕΓΕΘΟΥΣ ΑΓΓΕΙΩΝ.....	33
6.4 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΙΚΡΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ	34
 ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	35

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η παρούσα Διπλωματική εργασία έχει ως θέμα τη συμβολή της υπερηχοτομογραφίας στη διάγνωση των αγγειακών παθήσεων των παιδιών. Ο παιδιατρικός πληθυσμός χαρακτηρίζεται από διαφορετική ανατομία, παθοφυσιολογία και κλινικές οντότητες συγκριτικά με των ενηλίκων, για αυτό και πρέπει να υπάρχει εξοικείωση και εξειδίκευση των ιατρών που θα κληθούν να τον αντιμετωπίσουν. Ο υπέρηχος αποτελεί ενδεδειγμένη μέθοδο απεικόνισης, λόγω της εύκολης πρόσβασης, της απουσίας έκθεσης σε ακτινοβολία και της ακρίβειας που προσφέρει για την διάγνωση πολλών παθήσεων στα παιδιά. Οι νόσοι των αγγείων στα παιδιά περιλαμβάνουν τις συγγενείς ανωμαλίες αυτών, τις αγγειακές δυσπλασίες και αγγειίτιδες, τις τραυματικές βλάβες καθώς και τις θρομβωτικές καταστάσεις στο αρτηριακό και στο φλεβικό δίκτυο. Η εργασία αναλύει την κατάλληλη τεχνική, καθώς και τα υπερηχογραφικά σημεία και χαρακτηριστικά αυτών των νόσων, έτσι ώστε να γίνεται η έγκαιρη και αξιόπιστη διάγνωσή τους, με την ανάδειξη του υπερήχου ως το βασικό μέσο.

Λέξεις- Κλειδιά: Υπέρηχος, Παιδιατρικός πληθυσμός, Συγγενείς ανωμαλίες, Αγγειακές δυσπλασίες, Τραυματισμός αγγείων

ABSTRACT

The subject of this Diploma Thesis is the role of ultrasonography in the diagnosis of vascular diseases in children. The pediatric population is characterized by different anatomy, pathophysiology, and clinical pathology compared to the adult population, and this is the reason why there must be familiarity and specialization of the ultrasonographer dealing with these entities. Ultrasound is an appropriate imaging method, due to its easy access, lack of radiation exposure, and accuracy that provides for the diagnosis of many diseases in children. Vascular diseases in children include congenital anomalies, vascular malformations, different types of vasculitis, traumatic injuries as well as thrombotic conditions in the arterial and venous network. This thesis analyzes the appropriate technique and the ultrasound signs and characteristics of these diseases to make an early and reliable diagnosis, highlighting ultrasound as the modality of choice.

Abstract Key Words: Ultrasound, Pediatric population, Congenital anomalies, Vascular malformations, Traumatic injuries

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η τεχνική του υπερήχου είναι βασικό εργαλείο στην διάγνωση αγγειακών παθήσεων στους ενήλικες αλλά και στον παιδιατρικό πληθυσμό. Η εξέλιξη της τεχνολογίας, η χρήση συσκευών με λεπτομερέστερη απεικόνιση των ανατομικών δομών και με μεγάλη διαγνωστική ακρίβεια, καθώς και η δημοσίευση όλο και περισσότερων μελετών για τις παθήσεις των αγγείων των παιδιών, σε συνδυασμό με την επισήμανση των ανατομικών δομών και ιδιαιτεροτήτων των παιδιατρικών ασθενών, δίνουν τα απαραίτητα εφόδια στους ακτινολόγους και τους κλινικούς ιατρούς να εξοικειωθούν και να πετύχουν ακριβή και αξιόπιστη διάγνωση και θεραπεία με την υπερηχογραφική απεικόνιση.

ΣΚΟΠΟΣ

Ο σκοπός αυτής της Διπλωματικής εργασίας είναι η ανάδειξη της τεχνικής του υπερήχου σαν απαραίτητο εργαλείο για την διάγνωση των αγγειακών παθήσεων στον παιδιατρικό πληθυσμό. Με την περιγραφή και ανάλυση των υπερηχογραφικών σημείων και χαρακτηριστικών είναι δυνατόν να προσδιοριστούν με ακρίβεια ποικίλες παθολογικές οντότητες των αγγείων, έτσι ώστε να επιτυγχάνεται έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία.

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Η Διπλωματική αυτή εργασία, στηρίχθηκε στην ανασκόπηση της ήδη δημοσιευμένης βιβλιογραφίας, με την χρήση των εργαλείων αναζήτησης PUBMED, SCOPUS, GOOGLE SCHOLAR, PEDIATRIC RADIOLOGY και με την ανάγνωση βιβλίων Παιδιατρικής και Ακτινολογίας.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Στα αποτελέσματα της εργασίας περιλαμβάνονται η ποικιλία και η πολυπλοκότητα των παιδιατρικών παθήσεων, η σπουδαιότητα της υπερηχοτομογραφίας στην ανάδειξη και στον προσδιορισμό αυτών, καθώς και η

αναγκαιότητα γνώσης και εξοικείωσης των ιατρών με την τεχνική του υπερήχου, ώστε να επιτευχθεί η έγκαιρη και ακριβής διάγνωσή τους.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Οι παθήσεις των αγγείων στον παιδιατρικό πληθυσμό έχουν πολλές διαφορές στην παθοφυσιολογία, στην κλινική εμφάνιση, στα απεικονιστικά ευρήματα και στην αντιμετώπιση συγκριτικά με αυτές των ενηλίκων. Όπως αποδεικνύεται από την βιβλιογραφία, οι παιδιατρικοί ασθενείς ως ένα μικρότερο δείγμα του πληθυσμού και λόγω των μεγάλων διαφορών στην ανατομία του σώματος ανάλογα με την ηλικία που βρίσκονται, περιλαμβάνονται ως αποτέλεσμα σε λιγότερες δημοσιευμένες μελέτες και έρευνες συγκριτικά με τους ενήλικες. Επιπλέον, η τεχνική του υπερήχου έχει αντικατασταθεί σε πολλές περιπτώσεις από νεότερες και πιο εξειδικευμένες τεχνικές απεικόνισης, με αποτέλεσμα να μην υπάρχει εξοικείωση και ικανότητα των ιατρών να αναγνωρίσουν και να διαγνώσουν τις παθήσεις των αγγείων με την μέθοδο αυτή.

Συμπέρασμα: Η εξέλιξη της υπερηχοτομογραφίας μαζί με τις υπόλοιπες απεικονιστικές μεθόδους, και η εισαγωγή ακριβέστερων και λεπτομερέστερων μηχανημάτων καθώς και νέων σκιαγραφικών στην καθημερινή κλινική πράξη καθιστούν αναγκαία την περαιτέρω μελέτη και καταγραφή των αποτελεσμάτων για τις παθήσεις των αγγείων των παιδιών. Η υπερηχοτομογραφία προσφέρει μοναδικά πλεονεκτήματα και λεπτομερέστερη προσέγγιση των παθήσεων του παιδιατρικού πληθυσμού συγκριτικά με τις υπόλοιπες μεθόδους, επομένως είναι μεγάλης σημασίας η δημοσίευση περισσότερων δεδομένων και κατευθυντήριων οδηγιών, ώστε να επιτυγχάνεται η διάγνωση και η κατάλληλη θεραπευτική προσέγγιση από τους εξειδικευμένους απεικονιστές ιατρούς.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΑΣ

1.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η υπερηχοτομογραφία είναι η ιατρική απεικονιστική μέθοδος που χρησιμοποιεί την ακουστική ενέργεια για να εντοπίσει και να χαρακτηρίσει τους ανθρώπινους ιστούς. Οι εικόνες των υπερήχων παράγονται με βάση τις ιδιότητες της ακουστικής φυσικής (αντανάκλαση, διάθλαση, απορρόφηση και σκέδαση) και συνοψίζονται σε τρία βασικά συστατικά: την παραγωγή ακουστικού κύματος υψηλής συχνότητας, τη λήψη του ανακλώμενου κύματος, και την μετατροπή του σε πραγματική εικόνα. [1,2]

Τα πλεονεκτήματα της υπερηχοτομογραφίας συγκριτικά με λοιπές απεικονιστικές μεθόδους είναι ότι χρησιμοποιεί μη ιονίζοντα ηχητικά κύματα και δεν έχει συσχετιστεί με καρκινογένεση, το οποίο είναι ιδιαίτερα σημαντικό για την αξιολόγηση των εμβρύων και των παιδιών. Επιπλέον, είναι πιο εύκολα διαθέσιμη, λιγότερο δαπανηρή, και με δυνατότητα φορητής εκτέλεσης, συγκριτικά με την αξονική ή την μαγνητική τομογραφία. Επίσης, η υπερηχογραφική εξέταση μπορεί εύκολα να επεκταθεί για να καλύψει ένα άλλο σύστημα οργάνων ή να αξιολογήσει το ετερόπλευρο άκρο. Τα μειονεκτήματα που οφείλουν να αναφερθούν είναι ότι αποτελεί τεχνική εξαρτώμενη από τον χειριστή, δεν είναι ικανή να αξιολογήσει τα χαρακτηριστικά εντός των ιστών που προκαλούν μεγάλη ανάκλαση των υπερήχων (π.χ. οστά, αέρας), έχει χαμηλή διακριτική ικανότητα σε παχύσαρκους ασθενείς και μπορεί να προκληθούν artifacts, τα οποία είναι δυνατόν να οδηγήσουν σε παρερμηνεία της εικόνας. Επίσης αξίζει να σημειωθεί ότι οι υψηλές συχνότητες των υπερήχων είναι πιθανό να προκαλέσουν θερμική βλάβη των ιστών σε μικροσκοπικό επίπεδο, το οποίο είναι ιδιαίτερα ανησυχητικό όσον αφορά την απεικόνιση των εμβρύων. [1,3,4]

1.2 ΤΥΠΟΙ ΥΠΕΡΗΧΩΝ

Η υπερηχοτομογραφία συνεχίζει να εξελίσσεται με την ανακάλυψη και την εφαρμογή πρόσθετων λειτουργιών, όπως η τρισδιάστατη απεικόνιση υπερήχων και το υπερηχογράφημα ενισχυμένης αντίθεσης με χρήση μικροφουσαλίδων. [4]

Ο τρισδιάστατος (3D) υπέρηχος είναι μια τεχνική που μετατρέπει τυπικές δισδιάστατες (2D) εικόνες υπερήχων, σε ένα ογκομετρικό σύνολο δεδομένων. Η τρισδιάστατη εικόνα μπορεί στη συνέχεια να επανεξεταστεί αναδρομικά. [5]

Η Doppler υπερηχοτομογραφία βασίζεται στο φαινόμενο Doppler, που δηλώνει ότι ο ήχος αλλάζει συχνότητα καθώς το αντικείμενο που παράγει τον ήχο πλησιάζει ή απομακρύνεται από τον δέκτη. Στην ιατρική απεικόνιση, το αντικείμενο ενδιαφέροντος είναι τα κινούμενα ερυθρά αιμοσφαίρια στο αίμα. Η Doppler υπερηχοτομογραφία μπορεί να εντοπίσει την παρουσία καθώς και την κατεύθυνση και την ταχύτητα κίνησης της ροής του αίματος. [3,6]

Στο Doppler παλμικού κύματος (Pulsed Doppler), ο χρήστης ορίζει μια μικρή περιοχή εντός της B-mode εικόνας και καταγράφεται η μεταβολή της συχνότητας του ήχου μόνο από εκείνη την περιοχή. [3,7]

Η έγχρωμη Doppler υπερηχοτομογραφία (Color Doppler) απεικονίζει σε χρωματική κλίμακα την ροή του αίματος στα αγγεία επιπροβαλλόμενη στην συμβατική εικόνα της κλίμακας του γκρι. Η χρωματική κλίμακα αποτυπώνει την ταχύτητα και την κατεύθυνση της ροής σε μία περιοχή. Η περιοχή ενδιαφέροντος ορίζεται από τον χειριστή του υπερήχου και οι μετατοπίσεις Doppler των επιστρεφόμενων κυμάτων κωδικοποιούνται με χρώμα με βάση τη μέση ταχύτητα και κατεύθυνση. Η ροή που απομακρύνεται από τον ηχοβολέα (αρνητική μετατόπιση Doppler) απεικονίζεται με μπλε χρώμα και η ροή που κινείται προς τον ηχοβολέα (θετική μετατόπιση Doppler) απεικονίζεται με κόκκινο χρώμα. Ένα τρίτο χρώμα, συνήθως πράσινο ή κίτρινο, χρησιμοποιείται συχνά για να δηλώσει περιοχές υψηλών ταχυτήτων. [6,8]

Επιλέγοντας ένα σημείο στο αγγείο μπορεί να γίνει λήψη της κυματομορφής της ταχύτητας στην διάρκεια του καρδιακού κύκλου (κυματομορφή Doppler). Το φασματικό Doppler αναφέρεται σε μεθόδους υπερήχων που παρέχουν γραφικές αναπαραστάσεις της ταχύτητας ροής με την πάροδο του χρόνου και των ετερογενών μετατοπίσεων Doppler που παράγονται από κάθε ερυθρό αιμοσφαίριο σε κίνηση, καθένα από τα οποία κινείται με μοναδική ταχύτητα και κατεύθυνση. [1,3,6]

Το Power Doppler είναι μια τεχνική που χρησιμοποιεί το πλάτος του σήματος Doppler για να ανιχνεύσει κινούμενη ύλη. Η κίνηση του ιστού (π.χ. αίμα) προάγει μια μετατόπιση συχνότητας (μετατόπιση Doppler) στις ανακλώμενες ηχώ. Είναι ανεξάρτητο από την ταχύτητα και την κατεύθυνση της ροής, δεν επηρεάζεται από την γωνία και έχει μεγαλύτερη ευαισθησία από το Color Doppler. Το Power Doppler

είναι ιδιαίτερα χρήσιμο στην εξέταση επιφανειακών δομών και μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την αναζήτηση αγγείων όγκου, την αξιολόγηση μικροσκοπικών αγγείων χαμηλής ροής και την ανίχνευση λεπτών ισχαιμικών περιοχών. [1,3,9]

Το υπερηχογράφημα ενισχυμένης αντίθεσης (CEUS) περιλαμβάνει τη χορήγηση ενδοφλέβιας σκιαγραφικής ουσίας που αποτελείται από μικροφουσαλίδες αερίου. Τα σκιαγραφικά υπερήχων πρώτης γενιάς περιέχουν μικροφουσαλίδες αέρα που διαλύονται στο αίμα όταν εκτίθενται σε ακουστική πίεση στο πεδίο των υπερήχων και άρα είναι παρόντες στην κυκλοφορία του αίματος για περιορισμένο χρονικό διάστημα. Τα σκιαγραφικά δεύτερης γενιάς περιλαμβάνουν μικροφουσαλίδες υπερφθοράνθρακα, αερίου αζώτου ή εξαφθοριούχου θείου σταθεροποιημένες με μια μεμβράνη φωσφολιπιδίου. Οι φουσαλίδες ταλαντώνονται όταν εκτίθενται στη δέσμη υπερήχων. Η συμπίεση του αερίου είναι μεγαλύτερη από τη διαστολή που δημιουργεί μια μη γραμμική απόκριση (ηχώ). Αυτό επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό την σκέδαση υπερήχων και αυξάνει την αγγειακή αντίθεση παρόμοια με τα ενδοφλέβια σκιαγραφικά που χρησιμοποιούνται στην αξονική και μαγνητική τομογραφία. Λόγω της ευρέως διαδεδομένης έγκρισής τους, είναι μακράν τα πιο συχνά χρησιμοποιούμενα σκιαγραφικά υπερήχων επί του παρόντος. Το υπερηχογράφημα με σκιαγραφικό έχει το πλεονέκτημα ότι μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς με αντενδείξεις στην πραγματοποίηση ΥΤ ή ΜΤ με ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού, όπως η νεφρική ανεπάρκεια ή η αλλεργία σε ιωδιούχο σκιαγραφικό, ενώ παράλληλα επιτρέπει δυναμικές και επαναλαμβανόμενες εξετάσεις. [1,3,10]

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ ΣΤΑ ΝΕΟΓΝΑ

2.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΥ

Το υπερηχογράφημα εγκεφάλου και η χρήση της Doppler τεχνικής είναι μία φθηνή, με δυνατότητα φορητής εκτέλεσης και μη επεμβατική μέθοδος που μπορεί να αναδείξει τις δομές του εγκεφάλου και να μετρήσει τις ταχύτητες της ροής αίματος ενδοκράνια (FVs). [11] Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση ασθενών με συμπτωματικές ή ασυμπτωματικές αγγειακές παθήσεις του εγκεφάλου, ώστε να εντοπιστούν πιθανές αλλοιώσεις των ανιχνεύσιμων ενδοκρανιακών αγγείων. [12] Τα

τελευταία χρόνια, η εξέταση του εγκεφάλου με υπερηχογράφημα έχει γίνει μια διαδικασία ρουτίνας στα περισσότερα ακτινοδιαγνωστικά κέντρα και στις περισσότερες δομές εντατικής θεραπείας νεογνών. Όπως και σε κάθε άλλο όργανο, το παιδιατρικό υπερηχογράφημα εγκεφάλου απαιτεί συγκεκριμένη τεχνική και μεθοδολογία, όπως σωστή συνεργασία με τους κλινικούς γιατρούς, άνετο και κατάλληλα θερμαινόμενο περιβάλλον, χωρίς συνωστισμό και με μικρό χρόνο αναμονής. Τόσο κατά τη διάρκεια της νεογνικής όσο και της πρώιμης βρεφικής ηλικίας, οι οστικές δομές του κρανίου είναι λεπτές και οι πηγές είναι ανοιχτές επιτρέποντας την απεικόνιση όλων των εγκεφαλικών δομών. Η πρόσθια πηγή χρησιμοποιείται ως ακουστικό παράθυρο και διατηρεί την πρόσβαση μέχρι την ηλικία των 10-12 μηνών. Ορισμένες παθολογικές καταστάσεις (ατελής οστεογένεση, σύνδρομο Down, κλειδοκρανιακή δυσόστωση) μπορεί να προκαλέσουν καθυστερημένη σύγκλειση των κρανιακών ραφών, επιτρέποντας την επιτυχή σάρωση ακόμη και σε μεγαλύτερα παιδιά. Οι ηχοβολείς πρέπει να είναι αρκετά μικροί (micro convex) ώστε να επιτρέπουν την εξέταση του εγκεφάλου του νεογνού, ακόμη και όταν η πρόσθια πηγή έχει σχετικά μικρό εύρος. Συνήθως χρησιμοποιούνται συχνότητες 5–6,5 MHz ή 5–10 MHz. Τα τελευταία χρόνια, η χρήση γραμμικών ηχοβολέων υψηλής συχνότητας (10–13 MHz) επέτρεψε μια πιο λεπτομερή ανάλυση των επιφανειακών δομών. Η απεικόνιση, πέρα από την χρήση της πρόσθιας πηγής, μπορεί μερικές φορές να ολοκληρωθεί με εγκάρσια σάρωση, μέσω της οπίσθιας πηγής και των μαστοειδών κυψελών. Σε ένα τυπικό υπερηχογράφημα εγκεφάλου λαμβάνονται στεφανιαίες και οβελιαίες τομές. [13] Ο επανέλεγχος σε συγκεκριμένο χρόνο μπορεί να παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με την εξέλιξη των βλαβών κατά τη διάρκεια της ωρίμανσης του εγκεφάλου. Με την χρήση του Doppler, μπορεί να εκτιμηθεί η βατότητα των αρτηριών και των φλεβών, καθώς και οι ταχύτητες ροής και οι ανατομικές παραλλαγές αυτών. Παρά το γεγονός ότι η μαγνητική τομογραφία έχει γίνει ευρύτερα διαθέσιμη και σε ορισμένες συνθήκες εξακολουθεί να είναι η μέθοδος εκλογής για τη διάγνωση διαφόρων εγκεφαλικών παθήσεων των νεογνών, το υπερηχογράφημα αξίζει πραγματικά μια θέση στην απεικόνιση του εγκεφάλου. [14]

Οι αγγειακές ανωμαλίες του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) στον παιδιατρικό πληθυσμό περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα βλαβών, κάποιες από τις οποίες απαντώνται μόνο στα παιδιά, καθώς και βλάβες που εντοπίζονται και στους ενήλικες, όπως η αρτηριοφλεβική δυσπλασία (AVM) και η αρτηριοφλεβική

επικοινωνία (AVF). Οι αγγειακές παθήσεις που απαντώνται αποκλειστικά στα παιδιά, είναι αυτές που θα αναλυθούν παρακάτω και περιλαμβάνουν τα βρεφικά αιμαγγειώματα, την ανευρυσματική δυσπλασία της φλέβας του Γαληνού και τη δυσπλασία του φλεβώδους κόλπου. Τα βρεφικά αιμαγγειώματα, εφόσον αποτελούν μια οντότητα που απαντάται συχνότερα σε άλλες θέσεις του σώματος, θα αναλυθούν σε επόμενο κεφάλαιο.

2.2 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΔΕΝ ΑΠΑΝΤΩΝΤΑΙ ΑΠΟΚΛΕΙΣΤΙΚΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Οι αγγειακές δυσπλασίες του κεντρικού νευρικού συστήματος στον παιδιατρικό πληθυσμό, που απαντώνται και στους ενήλικες, δεν θα περιγραφούν αναλυτικά, αλλά θα επισημανθούν οι διαφορές ορισμένων παθήσεων όσον αφορά στις κλινικές εκδηλώσεις, στα απεικονιστικά χαρακτηριστικά και στην εξέλιξή τους.

Για παράδειγμα, οι αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες στα παιδιά, φαίνεται να έχουν πολυεστιακές θέσεις, εύρημα σπάνιο για τους ενήλικες. Επίσης, είναι ευρέως γνωστό ότι παρουσιάζονται πολύ πιο συχνά με αιμορραγία (έως και 80% των περιπτώσεων) από ό,τι στους ενήλικες, αν και αυτό μπορεί να οφείλεται στη συχνότερη απεικόνιση του εγκεφάλου των ενηλίκων και της πρώιμης ανίχνευσης αυτών των βλαβών, συγκριτικά με τον κατά τα άλλα ασυμπτωματικό παιδιατρικό ή έφηβο ασθενή. [15] Οι αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες προκαλούνται συχνότερα από τραύμα στα αιμοφόρα αγγεία, για αυτό και θα αναλυθούν σε επόμενο κεφάλαιο. [15]

Τα ενδοκρανιακά ανευρύσματα στα παιδιά, διαφέρουν σημαντικά ως προς τη συχνότητα, τη θέση, τη μορφολογία, την αιτιολογία και την κλινική τους εμφάνιση, συγκριτικά με τα ανευρύσματα ενηλίκων, ειδικά στη νεογνική και βρεφική περίοδο. Αποτελούν λιγότερο από το 5% όλων των ανευρυσμάτων, ποσοστό που τα καθιστά ιδιαίτερα σπάνια στην παιδική ηλικία. Η αξονική τομογραφία και η αγγειογραφία είναι συχνά οι εξετάσεις εκλογής για τον αποκλεισμό ανευρύσματος.

Τα σπαραγγώδη αιμαγγειώματα είναι χαμηλής ροής και χαμηλής πίεσης δυσπλασίες, με εκτιμώμενη συχνότητα εμφάνισης 0,37–0,53% στον παιδιατρικό πληθυσμό. Περίπου το 25% των καταγεγραμμένων σπαραγγωδών αιμαγγειωμάτων εμφανίζονται σε παιδιά. Είναι πιο συχνά στην ηλικία μεταξύ 1 και 3 ετών και μεταξύ 13 και 16 ετών. [16]

2.3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΠΟΥ ΑΠΑΝΤΩΝΤΑΙ ΑΠΟΚΛΕΙΣΤΙΚΑ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

2.3.1 ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΙΚΗ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ ΤΗΣ ΦΛΕΒΑΣ ΤΟΥ ΓΑΛΗΝΟΥ

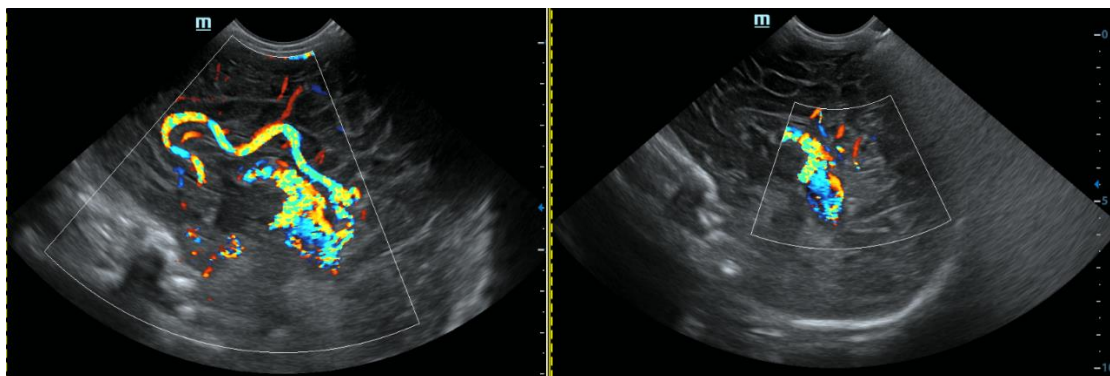
Η ανευρυσματική δυσπλασία της φλέβας του Γαληνού (VGM) είναι η πιο κοινή και σοβαρή ενδοκράνια αγγειακή νόσος στον παιδιατρικό πληθυσμό, παρόλο που αντιπροσωπεύει μόνο το 1% των ανωμαλιών του εμβρυϊκού εγκεφαλικού αρτηριοφλεβικού συστήματος και περίπου το 30% των παιδιατρικών αγγειακών δυσπλασιών. Με βάση τη φυσιολογική ανατομία, πίσω από το σώμα της επίφυσης γίνεται η συμβολή των δύο έσω εγκεφαλικών και βασικών φλεβών, οι οποίες στη συνέχεια σαν μία φλέβα καμπυλώνουν απότομα προς τα πάνω, γύρω από το σπλήνιο του μεσολοβίου και εκβάλλουν στις εν των βάθει στις φλέβες του διεγκεφάλου, των βασικών γαγγλίων και του μεσεγκεφάλου.

Η διεύρυνση της φλέβας του Γαληνού αποτελείται από αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες εντός της χοριοειδούς σχισμής, που οδηγούν σε διαταραχή της ωρίμανσης του εν τω βάθει φλεβικού δικτύου. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την παραμονή της αρχέγονης μέσης φλέβας του πρόσθιου εγκεφάλου (προσεγκεφαλική φλέβα του Markowski) και την αδυναμία εξέλιξής της σε φλέβα του Γαληνού, μεταξύ της 6^{ης} και 11^{ης} εβδομάδας της κύησης. Η βασική διάκριση είναι μεταξύ χοριοειδών και τοιχωματικών υποτύπων ανευρυσματικής διάτασης της φλέβας του Γαληνού. Στον χοριοειδή τύπο (φίστουλες ταχείας ροής εντός της χοριοειδούς σχισμής), η αρτηριοφλεβική σύνδεση είναι περίπλοκη, με πολλαπλά μικρά αγγεία που φέρουν αρτηριακή ροή και με σοβαρή κλινική εκδήλωση εμβρυϊκής συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Ο τοιχωματικός τύπος (φίστουλες ταχείας ροής στο τοίχωμα της μέσης φλέβας του πρόσθιου εγκεφάλου), αφορά ένα άμεσο, μοναδικό αρτηριοφλεβικό συρίγγιο, έχει όψιμη συμπτωματολογία στην εξωμήτρια ζωή και σπάνια ακολουθείται από καρδιακή ανεπάρκεια. [15,17,18,19]

Η διάγνωση αυτής της δυσπλασίας βασίζεται στο απλό (2D) υπερηχογράφημα και στο έγχρωμο Doppler. Επιπλέον, το 3D Power Doppler υπερηχογράφημα παρουσιάζει τα ακόλουθα πλεονεκτήματα: επισημαίνονται οι ανατομικές λεπτομέρειες και αφαιρείται η εξάρτηση από τη γωνία και τις παραμορφώσεις του aliasing. Η προγεννητική υπερηχογραφική διάγνωση τίθεται στο τέλος του δεύτερου τριμήνου και στην αρχή του τρίτου τριμήνου της εγκυμοσύνης. Το δισδιάστατο

υπερηχογράφημα συνήθως αποκαλύπτει έναν ενδοκράνιο άνηχο κυστικό σχηματισμό που βρίσκεται στη μέση γραμμή οπισθίως της τρίτης κοιλίας και με την χρήση του έγχρωμου Doppler εμφανίζεται τυρβώδης ροή αίματος μέσα σε αυτόν. Το τρισδιάστατο υπερηχογράφημα Power Doppler μπορεί να διακρίνει ανατομικές λεπτομέρειες όπως την διάταση των φλεβωδών κόλπων και τις συσχετίσεις τους. Η χρήση έγχρωμου Doppler είναι απαραίτητη για τη διαφορική διάγνωση του VGM με άλλες κυστικές ανωμαλίες της μέσης γραμμής του εγκεφάλου. Η αναγνώριση της τυρβώδους αγγειακής ροής μέσα σε έναν κυστικό σχηματισμό, στη μέση γραμμή, όταν χρησιμοποιείται έγχρωμο ή παλμικό Doppler, μπορεί να διακρίνει το ανεύρυσμα στη φλέβα του Γαληνού, από μια αραχνοειδή ή παρεγκεφαλιδική κύστη ή μία Dandy Walker δυσπλασία. [13,16,18]

Οι περισσότεροι ασθενείς εκδηλώνουν τη νόσο στη νεογνική περίοδο με κυκλοφορική υπερφόρτωση και πολυοργανική ανεπάρκεια δευτερογενώς, λόγω των επιπτώσεων της μεγάλης ενδοκράνιας διαφυγής. Παλαιότερα, μελέτες ανέφεραν υψηλά ποσοστά θνησιμότητας και σημαντική νοσηρότητα στους επιζώντες. Ωστόσο, με την εμφάνιση και εξέλιξη των ενδαγγειακών θεραπειών, η VGM έχει γίνει μια θεραπεύσιμη και δυνητικά ιάσιμη κατάσταση σε πολλές περιπτώσεις. [20] Στα νεογνά η έγκαιρη θεραπεία είναι ζωτικής σημασίας και σε ορισμένες περιπτώσεις, αυτό μπορεί να γίνει αποτελεσματικά με εμβολισμό. [19]



Εικόνα 1: Ενδοκράνιος σχηματισμός, στη μέση γραμμή οπισθίως της τρίτης κοιλίας που εμφανίζει τυρβώδη ροή αίματος κατά την χρήση του έγχρωμου Doppler (Πηγή: Ευθυμία Αλεξοπούλου)

2.3.2 ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ ΤΩΝ ΦΛΕΒΩΔΩΝ ΚΟΛΠΩΝ ΤΗΣ ΣΚΛΗΡΑΣ ΜΗΝΙΓΓΑΣ

Ο όρος δυσπλασία των φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας χρησιμοποιείται για να δηλώσει μια πάθηση, η οποία διαγιγνώσκεται προγεννητικά ή στην πρώιμη βρεφική ηλικία, και χαρακτηρίζεται από τεράστια μεγέθυνση ενός από τους φλεβώδεις κόλπους της σκληράς μήνιγγας, συνηθέστερα του στρογγύλου ή άνω οβελιαίου κόλπου. Είναι δυνατόν να υπάρχει και δυσπλασία των φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας, με ιδιοπαθή μαζική διεύρυνση ενός κόλπου. Σε περιπτώσεις που υπάρχει αρτηριοφλεβική βλάβη, τα αγγεία τροφοδοσίας είναι συχνότερα οι μεσαίες μηνιγγικές ή ινιακές αρτηρίες.

Οι νόσος, αν και είναι συνήθως ασυμπτωματική, μπορεί να εκδηλωθεί κλινικά με διανοητική καθυστέρηση ή συμπτώματα που σχετίζονται με εγκεφαλική αιμορραγία ή φλεβικό έμφρακτο.

Η διάγνωση της οντότητας μπορεί να γίνει προγεννητικά με υπερηχογράφημα ή/και με μαγνητική τομογραφία. Υπερηχογραφικά εμφανίζεται με την μορφή εξαιρετικά διατεταμένων φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας, με παρουσία ή απουσία, μερικής ή πλήρους θρόμβωσης.

Πολλές μελέτες για τη δυσπλασία των φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας έχουν αναφέρει κακή πρόγνωση. [12,13,14,16]

2.4 ΣΥΣΧΕΤΙΣΕΙΣ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

Ένα χαρακτηριστικό που παρατηρείται συχνά σε παιδιά με αγγειακές δυσπλασίες του ΚΝΣ, είναι η συσχέτιση με αγγειακά σύνδρομα. Για παράδειγμα, μεταλλάξεις στο γονίδιο RASA1, αποδείχθηκε ότι σχετίζονται με μια κατάσταση που ονομάζεται «τριχοειδική δυσπλασία-αρτηριοφλεβική δυσπλασία» το 2003. Μια μεταγενέστερη δημοσίευση έδειξε ότι οι μεταλλάξεις RASA1 σχετίζονται και με άλλα αρτηριοφλεβικά σύνδρομα, συμπεριλαμβανομένου του συνδρόμου Parkes-Weber και της ανευρυσματικής δυσπλασίας της φλέβας του Γαληνού, μεταξύ άλλων. Πιο πρόσφατα, αναφέρθηκε συσχέτιση μεταξύ μεταλλάξεων RASA1 και σπονδυλικών αρτηριοφλεβικών βλαβών, καθώς και μεταξύ μεταλλάξεων RASA1 και αρτηριοφλεβικών συριγγίων. Άλλα σύνδρομα που σχετίζονται με αγγειακές δυσπλασίες του ΚΝΣ, όπως η κληρονομική αιμορραγική τηλαγγειεκτασία, έχουν συσχέτιση με το σύνδρομο CLOVES (συγγενής λιποματώδης υπερανάπτυξη [CLO], αγγειακή δυσπλασία [V], επιδερμικοί σπίλοι [E], σκολίωση και παραμορφώσεις σπονδυλικής στήλης [S]), περιγράφονται ακόμη πιο πρόσφατα από τη μετάλλαξη

RASA1. Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι βρισκόμαστε στην αρχή της εποχής του γενετικού χαρακτηρισμού των αγγειακών ανωμαλιών του ΚΝΣ και της ενσωμάτωσης των αγγειακών βλαβών του ΚΝΣ στον ευρύτερο κόσμο της αγγειακής βιολογίας. [17]

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

3.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΤΕΧΝΙΚΗ ΥΠΕΡΗΧΟΥ

Οι αγγειακές ανωμαλίες είναι διαταραχές των αιμοφόρων και λεμφικών αγγείων, που προκύπτουν από ανώμαλη εμβρυολογική ανάπτυξη ή διαταραχή του κυτταρικού πολλαπλασιασμού τους. Σύμφωνα με την κατάταξη ISSVA (2018), διακρίνονται σε όγκους και αγγειακές δυσπλασίες. [21,22] Οι αγγειακοί όγκοι χωρίζονται σε τρεις κύριες κατηγορίες: καλοήθεις, τοπικά επιθετικοί και κακοήθεις. Οι αγγειακές δυσπλασίες διακρίνονται σε απλές, σύνθετες, μεγάλων αγγείων και σε σχετιζόμενες με άλλες ανωμαλίες. Δεδομένου του μεγάλου αριθμού αναγνωρισμένων βλαβών, το παρακάτω κεφάλαιο θα εστιάσει σε αυτές που συναντώνται συχνότερα στην κλινική πράξη. [23]

Οι αγγειακές δυσπλασίες μπορούν να επηρεάσουν όλους τους τύπους αγγείων (τριχοειδή, φλέβες, αρτηρίες και λεμφικά αγγεία) και μπορεί να εκδηλωθούν κατά τη γέννηση ή να προκύψουν λίγο αργότερα. [21] Σε πρώτο επίπεδο, η εξέταση εκλογής είναι το υπερηχογράφημα. Η περαιτέρω διερεύνηση με MRI είναι το επόμενο βήμα για την διάγνωση πιο σύνθετων περιπτώσεων. [23] Η εξέταση των αγγειακών δυσπλασιών με υπερηχογράφημα γίνεται καλύτερα με έναν γραμμικό ηχοβολέα υψηλής συχνότητας (12–17 MHz), αν και οι βαθύτερες δυσπλασίες μπορεί να απαιτούν convex ηχοβολείς χαμηλότερης συχνότητας. Η απεικόνιση από ακτινολόγους με ογκομετρικές ανακατασκευές έχει ως αποτέλεσμα μια τρισδιάστατη αναπαράσταση και πλήρη οπτικοποίηση της βλάβης. Με την έγχρωμη απεικόνιση της τεχνικής Doppler και την φασματική ανάλυση της κυματομορφής των αγγείων μέσα στην βλάβη, γίνεται επίσης δυνατή η διάκριση μεταξύ δυσπλασιών βραδείας και ταχείας ροής, καθώς και η διάκριση των λεμφικών και των φλεβικών δυσπλασιών. Το υπερηχογράφημα, πέρα από τα γνωστά πλεονεκτήματα που έχουν προαναφερθεί, επιτρέπει την αξιολόγηση σε πραγματικό χρόνο της δυναμικής ροής εντός της βλάβης και της απόκρισης σε χειρισμούς, όπως η συμπίεση και η δοκιμασία Valsalva, και

παρέχει δυνατότητες διεγχειρητικής καθοδήγησης. Εκτός από τη διάγνωση της βλάβης, ο υπέρηχος μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για τον εντοπισμό χαρακτηριστικών που προβλέπουν την πιθανότητα επιτυχίας της χειρουργικής αντιμετώπισης, της ανάγκης για εναλλακτική φαρμακευτική ή χειρουργική θεραπεία και της πιθανότητας επιπλοκών. [24]

Η σωστή απεικόνιση των επιφανειακών δυσπλασιών απαιτεί ελάχιστη άσκηση πίεσης με τον ηχοβολέα καθώς και την χρήση άφθονου ζελέ (gel). [24] Τα κύρια στοιχεία που πρέπει να διευκρινιστούν στην υπερηχογραφική εξέταση είναι:

- ο ανατομικός εντοπισμός της βλάβης με τον προσδιορισμό των εμπλεκόμενων στοιβάδων (π.χ. δέρμα, υποδόρια, μυϊκή στιβάδα)
- ο βαθμός συμπίεσιμότητας της βλάβης (μια σκληρή, μη συμπίεσιμη βλάβη πρέπει πάντα να διερευνάται περαιτέρω)
- την κατανομή και πυκνότητα της αγγείωσης της βλάβης, συμπεριλαμβανομένης και της αναγνώρισης του τύπου των αγγείων (αρτηριακών ή φλεβικών) που εμπλέκονται
- την εκτίμηση εάν η κλινικά ανιχνεύσιμη βλάβη μονήρης ή πολυεστιακή.

[23]

3.2 ΑΓΓΕΙΑΚΟΙ ΟΓΚΟΙ

Όπως προαναφέρθηκε, οι αγγειακοί όγκοι διακρίνονται σε τρεις κατηγορίες με βάση την κατηγοριοποίηση ISSVA. Πιο αναλυτικά:

1. Καλοήθεις αγγειακοί όγκοι: περιλαμβάνουν το βρεφικό αιμαγγείωμα, το συγγενές αιμαγγείωμα, το spindle-cell αιμαγγείωμα, κ.α
2. Τοπικά επιθετικοί αγγειακοί όγκοι: περιλαμβάνουν το αιμαγγειοενδοθηλίωμα που μοιάζει με το σάρκωμα Kaposi, τον όγκο Dabska, κ.α
3. Κακοήθεις αγγειακοί όγκοι: περιλαμβάνουν το αγγειοσάρκωμα και το επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα. [22]

Οι όγκοι που απαντώνται συχνότερα στην κλινική πράξη στον παιδιατρικό πληθυσμό, και θα αναλυθούν παρακάτω, είναι καλοήθεις και περιλαμβάνουν το βρεφικό και το συγγενές αιμαγγείωμα.

3.2.1 ΒΡΕΦΙΚΟ ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΜΑ

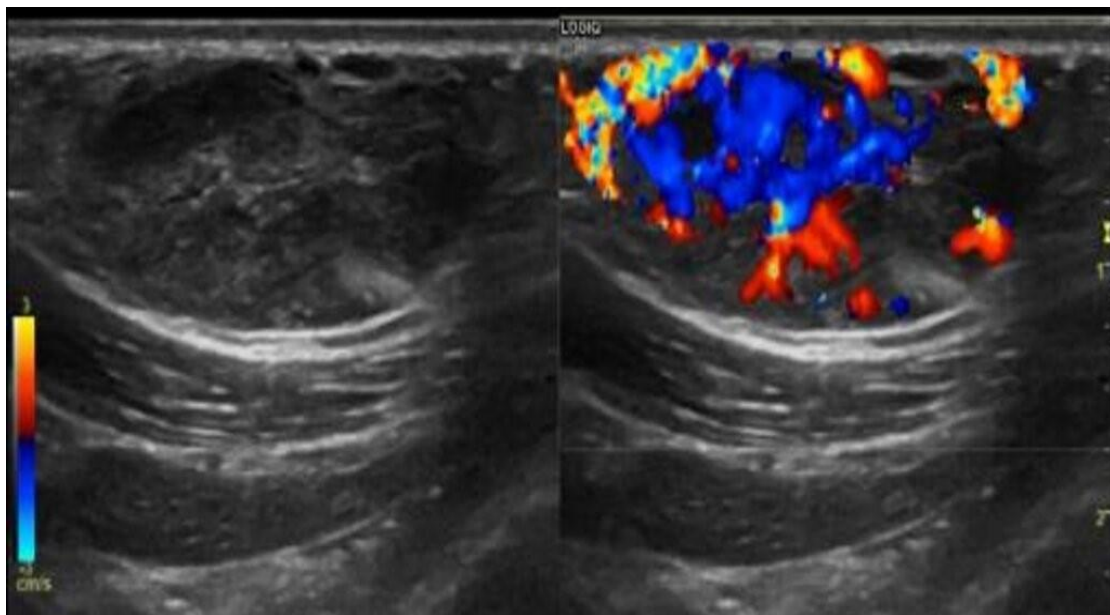
Το βρεφικό αιμαγγείωμα είναι ένας από τους πιο συχνούς όγκους στα παιδιά με επιπολασμό περίπου 5% [21] και αντιπροσωπεύει μακράν τον πιο κοινό καλοήγη αγγειακό όγκο. Χαρακτηρίζεται από έναν τυπικό κύκλο ανάπτυξης, που αποτελείται από τη φάση ταχείας αύξησης, τη φάση βραδείας αύξησης και τελικά τη φάση υποστροφής. Το βρεφικό αιμαγγείωμα εμφανίζεται συχνότερα στην ηλικία μεταξύ της 2ης εβδομάδας και τους 2 μήνες και είναι πιο συχνό σε πρόωρα κορίτσια της λευκής φυλής. Στην αρχική εμφάνιση, τα βρεφικά αιμαγγειώματα μπορεί να είναι μονήρη ή πολλαπλά σε αριθμό, καθώς και εστιακά, ή διάχυτα σε κατανομή. Εμφανίζονται πιο συχνά στο δέρμα, ιδιαίτερα στο κεφάλι, τον λαιμό, τον κορμό και τα άκρα. Το ήπαρ είναι το δεύτερο πιο κοινό σημείο εμφάνισης βρεφικών αιμαγγειωμάτων, όπου περιγράφονται ως εστιακά, πολλαπλά ή διάχυτα. [23,25,26]

Το μόρφωμα δεν υφίσταται ποτέ κατά τη γέννηση, αλλά μπορεί να υπάρχουν πρόδρομα σημεία όπως με επίπεδη εμφάνιση σημάδια στο δέρμα, που στη συνέχεια αυξάνονται σε όγκο κατά τη διάρκεια της φάσης πολλαπλασιασμού του αιμαγγειώματος. Κατά τον υπερηχογραφικό έλεγχο, στη φάση πολλαπλασιασμού, το αιμαγγείωμα είναι γενικά μια σαφών ορίων μάζα, με ανομοιογενή υπερηχοϊκή (συνηθέστερα) ή υποηχοϊκή ηχοδομή, και μπορεί να παρουσιάζει λοβώδη εμφάνιση. Με την εξέλιξή τους, τα βρεφικά αιμαγγειώματα γίνονται πιο ετερογενή λόγω της σταδιακής απόπτωσης της βλάβης και της αντικατάστασής της με λιπώδη ιστό. Στην εξέταση με έγχρωμο Doppler, το βρεφικό αιμαγγείωμα εμφανίζεται με πλούσια αγγείωση και ομοιόμορφη κατανομή αγγείων εντός της βλάβης. Η φασματική ανάλυση των αγγείων που επικρατούν μέσα σε αυτή, παρουσιάζει αρτηριακές ροές, με χαμηλή αντίσταση και σχετικά υψηλές ταχύτητες. Είναι επίσης δυνατό να εντοπιστούν φλεβικά αγγεία που είναι ελάχιστα διαμορφωμένα και παρουσιάζουν αργή ροή. [23,26]

3.2.2 ΣΥΓΓΕΝΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΩΜΑ

Το συγγενές αιμαγγείωμα είναι εξ ορισμού ήδη παρόν κατά τη γέννηση. Μια μελέτη για το συγγενές αιμαγγείωμα διαπίστωσε ότι τα χαρακτηριστικά απεικόνισής του περιλαμβάνουν, κατά σειρά συχνότητας, ετερογένεια (62,5%), ορατά αγγεία (62,5%) και αποτιτανώσεις (37,5%). Το συγγενές αιμαγγείωμα στο υπερηχογράφημα έχει πιο ανομοιογενή ηχοδομή από το βρεφικό αιμαγγείωμα. Επίσης, είναι συχνά

δυνατό να εντοπιστούν αγγειακές δομές σχετικά μεγάλης διαμέτρου που διακρίνονται καλά μέσα στη βλάβη, σε σύγκριση με το βρεφικό αιμαγγείωμα του οποίου οι αγγειακές δομές είναι μικρότερης διαμέτρου και είναι δύσκολο να διακριθούν. Η αγγειακή πυκνότητα έγχρωμου Doppler είναι πολύ υψηλή για το συγγενές αιμαγγείωμα, παρόμοιο με αυτό του βρεφικού αιμαγγειώματος, με αρτηριακές ροές υψηλών ταχυτήτων και χαμηλής αντίστασης. Ωστόσο, το φλεβικό αγγειακό σήμα εμφανίζεται πιο συχνά σε σύγκριση με τη βρεφική μορφή. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η φλεβική ροή τείνει να είναι κυρίαρχη και συχνά αντιστοιχεί στα μεγαλύτερα αγγεία που φαίνονται στην τεχνική B-mode και αντιπροσωπεύουν δυσπλαστικές φλέβες που διασχίζουν τη βλάβη εγκάρσια. Στον υπέρηχο αυτές οι βλάβες τείνουν να είναι ανομοιογενείς με κακώς αφορισμένα όρια σε σύγκριση με τους περιβάλλοντες ιστούς. Οι αποτιτανώσεις δεν είναι συχνές, αλλά όταν υπάρχουν, βοηθούν στην διάκριση του συγγενούς από το βρεφικό αιμαγγείωμα, όπου οι ασβεστώσεις είναι πολύ σπάνιες. [23,27]



Εικόνα 2: Συμπαγόμενη ετερογενής αλλοίωση εντός του υποδόριου ιστού, με αυξημένη εσωτερική αγγείωση κατά τον έλεγχο με έγχρωμο Doppler

(Πηγή: Τμήμα Υπερήχων, Ακτινοδιαγνωστικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Παιδών Αθηνών «Παναγιώτη και Αγλαΐας Κυριακού», Αθήνα, Ελλάδα)

3.3 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ

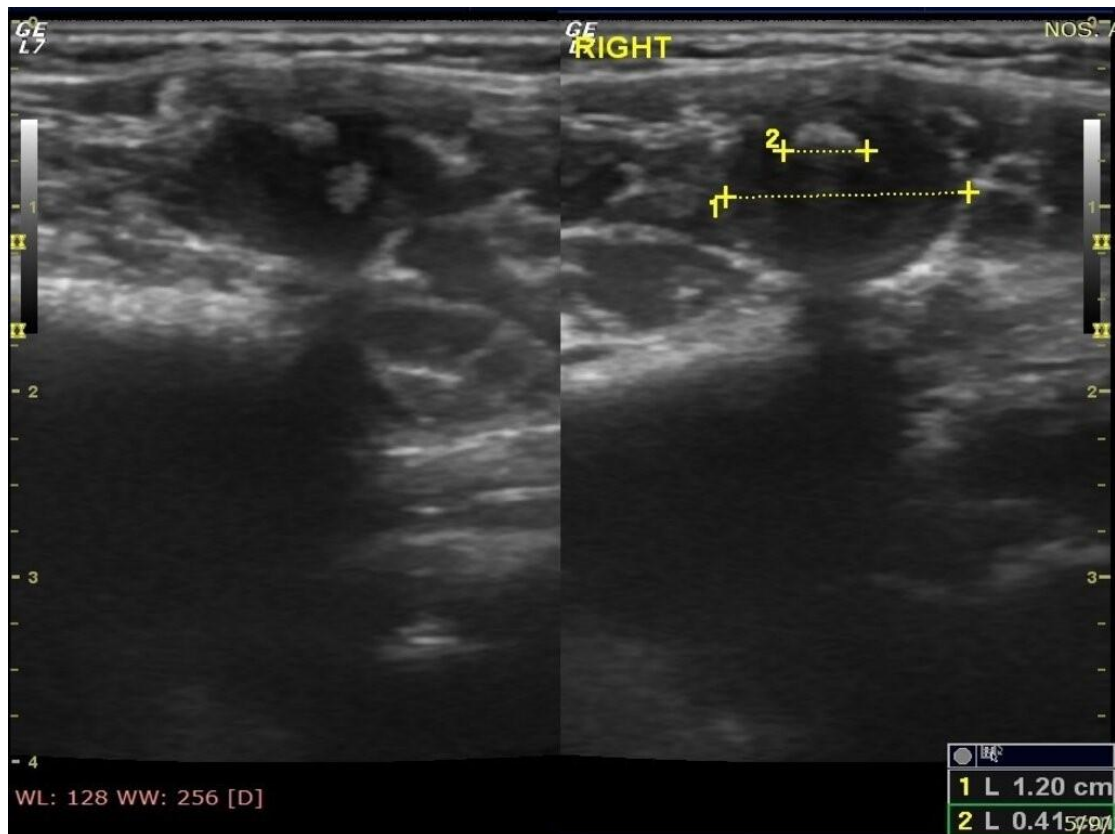
Οι αγγειακές δυσπλασίες είναι η δεύτερη μεγαλύτερη κατηγορία της ταξινόμησης ISSVA. Είναι μια ετερογενής ομάδα συγγενών βλαβών που υπάρχουν

κατά τη γέννηση αλλά μερικές φορές δεν είναι κλινικά εμφανείς. Έχουν την τάση να αναπτύσσονται αργά σε αναλογία με τον ασθενή, αν και σε ορισμένες καταστάσεις – όπως το τραύμα, οι ορμονικές αλλαγές, η εσωτερική αιμορραγία- μπορεί να οδηγήσουν σε ξαφνική και ταραχώδη ανάπτυξη. Σε αυτό το κεφάλαιο, θα περιγραφούν οι πιο συχνές κλινικές οντότητες, που ανήκουν στις απλές δυσπλασίες, οι οποίες με τη σειρά τους χωρίζονται ανάλογα με τα εμπλεκόμενα αγγεία στις περαιτέρω κατηγορίες: τριχοειδικές, φλεβικές, λεμφικές και αρτηριοφλεβικές. [23]

3.3.1 ΦΛΕΒΙΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ

Οι φλεβικές δυσπλασίες είναι η πιο συχνή μορφή αγγειακών δυσπλασιών με επιπολασμό περίπου 1%. [23] Συνήθως εμφανίζονται πριν από την ηλικία των 2 ετών και η πιο κοινή θέση εντόπισης είναι η κεφαλή και ο τράχηλος, ακολουθούμενα από τα άκρα, τον κορμό, τα συμπαγή όργανα, τα οστά και τους σκελετικούς μύες. [28]

Υπερηχογραφικά, οι φλεβικές δυσπλασίες μπορεί να εμφανιστούν ως εστιακές σακοειδείς ή σωληνοειδείς αλλοιώσεις διατεταμένων αγγείων, πιο συχνά με υποηχοϊκή εμφάνιση (82%) συγκριτικά με τον περιβάλλοντα ιστό. [24] Είναι συνήθως καλά οριοθετημένες μάζες, με μια «σπογγώδη» ετερογενή ηχοδομή, που οφείλεται στην παρουσία υποηχοϊκών φλεβικών χώρων που χωρίζονται μεταξύ τους με διαφραγμάτια αυξημένης ηχογένειας. Κατά τον δυναμικό έλεγχο είναι πάντα εύκολα συμπίεσιμες και κατά τον έλεγχο με έγχρωμο Doppler, εμφανίζουν βραδεία ροή, με μη διαμορφωμένο φάσμα. [23] Το παθολογικό σημείο που βοηθά στη διάγνωση της φλεβικής δυσπλασίας είναι η παρουσία ενός φλεβόλιθου (σφαιρική ηχογενής εστία με ακουστική σκιά), ορατή στο 9 έως 16% των περιπτώσεων. [23]



Εικόνα 3: Υπόηχη, σαφώς αφοριζόμενη αλλοίωση, με παρουσία σφαιρικής ηχογενούς εστίας που προκαλεί ακουστική σκιά (φλεβόλιθος) εντός της
(Πηγή: Τμήμα Υπερήχων, Ακτινοδιαγνωστικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Παιδών Αθηνών «Παναγιώτη και Αγλαΐας Κυριακού», Αθήνα, Ελλάδα)

3.3.2 ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΙΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ (AVM) ΚΑΙ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΙΚΗ ΑΝΑΣΤΟΜΩΣΗ (AVF)

Οι AVM είναι συγγενείς βλάβες που μπορεί να είναι απλές, πολλαπλές ή μέρος μιας γενετικής διαταραχής, όπως το σύνδρομο κληρονομικής αιμορραγικής τηλαγγειεκτασίας. Εμφανίζονται συχνότερα στον εγκέφαλο, στα οστά, στους μύες και στο υποδόριο λίπος. [28] Οι αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες αποτελούνται από ένα ανώμαλο δίκτυο αρτηριακών και φλεβικών αγγείων με απουσία ή σπάνια παρουσία τριχοειδικών αγγείων μεταξύ τους. Περιέχουν ένα στόμιο μεταξύ του αρτηριακού και του φλεβικού τμήματος της δυσπλασίας που παρακάμπτει το φυσιολογικό τριχοειδές σύστημα. Είναι βλάβες υψηλής ροής και συχνά απαιτούν διαφορική διάγνωση από τα αιμαγγειώματα. [28]

Κατά την υπερηχογραφική εξέταση, οι αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες μπορεί να έχουν πολλές διαφορετικές εμφανίσεις. Το εύρος απεικόνισης μπορεί να είναι από

ένα συγκρότημα αγγείων μεσαίου μεγέθους, που σχηματίζουν μια οριοθετημένη βλάβη εντοπισμένη στους μαλακούς ιστούς, μέχρι την παρουσία πολλών μικρών αγγείων που δεν σχηματίζουν μια ξεκάθαρη δομή και μπορούν να επισημανθούν μόνο με την εξέταση με έγχρωμο Doppler. Ένα υπερηχογραφικό σημείο που πρέπει να ληφθεί υπόψη είναι η παρουσία λιπώδους ιστού γύρω από την δυσπλασία, λόγω πολλαπλασιασμού του ινολιπώδους ιστού, που μπορεί να οδηγήσει σε ένα λεπτό υπερηχογενές χείλος που οριοθετεί τη βλάβη. Όπως προαναφέρθηκε, στην έγχρωμη εξέταση Doppler, η AVM είναι μια βλάβη υψηλής ροής. Η φασματική ανάλυση Doppler δείχνει αρτηριακά αγγεία με υψηλή ταχύτητα και χαμηλό δείκτη αντίστασης (RI). Σε σύγκριση με τα αιμαγγειώματα, τα φλεβικά αγγεία έχουν υψηλότερη μέση ταχύτητα ροής, με «αρτηριοποιημένο» κύμα, λόγω έλλειψης τριχοειδικού δικτύου. [23]

Τα ιστολογικά ευρήματα των AVFs αναδεικνύουν δυσπλαστικές αρτηρίες, που παροχετεύονται σε αρτηριοποιημένες φλέβες, όπως και στις AVMs. Δημιουργούνται και εμφανίζονται συχνότερα στον εγκέφαλο. Εφόσον η αιτιολογία τους είναι κατά βάση τραυματική, τα υπερηχογραφικά ευρήματά τους θα αναλυθούν σε επόμενο κεφάλαιο. [28,29]

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 ΤΡΑΥΜΑΤΙΣΜΟΣ ΑΓΓΕΙΩΝ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΠΛΗΘΥΣΜΟ

4.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΕΠΠΟΛΑΣΜΟΣ

Οι αγγειακές κακώσεις στους παιδιατρικούς ασθενείς, αν και σπάνιες, μπορούν να οδηγήσουν σε σημαντική νοσηρότητα και θνησιμότητα. [30] Σε παιδιά ηλικίας κάτω των 5 ετών, το τραύμα σχετίζεται συνήθως με ιατρογενείς κακώσεις, ενώ οι τραυματισμοί που υφίστανται μετά την ηλικία των 5 ετών έχουν παρόμοια αιτιολογία με αυτήν που παρατηρείται στον ενήλικο πληθυσμό. [31] Πιο συγκεκριμένα, η πιο κοινή αιτία τραυματικής αγγειακής βλάβης στα παιδιά οφείλεται σε διαδικασίες αρτηριακής ή φλεβικής πρόσβασης μέσω καθετηριασμού. [32] Όσον αφορά μη ιατρογενή αίτια, το διατιτραίνον τραύμα παρουσίασε μία προοδευτική αυξητική τάση, παρόλο που ο μηχανισμός αμβλείας κάκωσης ήταν πιο συχνός συνολικά. Ο πιο κοινός μηχανισμός είναι το διατιτραίνον τραύμα από γυαλί και ακολουθούν αίτια τραύματος αμβλείας κάκωσης, όπως η πτώση και τα τροχαία

ατυχήματα. Οι πιο συχνές θέσεις τραυματισμού είναι τα αγγεία των άνω και κάτω άκρων, με βάση τη βιβλιογραφία. [30]

Σύμφωνα με έρευνες ορισμένων παιδιατρικών νοσοκομείων, στο άνω άκρο παρατηρούνται τραυματισμοί συχνότερα από ότι στο κάτω άκρο, με τη βραχιόνια αρτηρία να είναι το πιο κοινά τραυματισμένο αγγείο, ακολουθούμενη από τη μηριαία αρτηρία. [33] Η κάτω κοίλη φλέβα είναι το πιο συχνά τραυματισμένο φλεβικό αγγείο (25%) και εμφανίζεται κυρίως στις ηλικίες 11 με 16 ετών. [34] Ο τραυματισμός της αορτής είναι ιδιαίτερα σπάνιος, με το 95% των τραυματισμών από αμβλεία δύναμη να εντοπίζονται στην θωρακική μοίρα αυτής, ακριβώς μετά την έκφυση της αριστερής υποκλείδιας αρτηρίας.

Οι αγγειακές κακώσεις στα παιδιά έχουν μοναδικά χαρακτηριστικά γιατί τα αγγεία είναι πιο επιρρεπή σε αγγειόσπασμο, έχουν μικρότερη διάμετρο και επίσης μεγαλώνουν σε μέγεθος μαζί με το παιδί. [30] Η αρτηριογραφία, μαζί με την CTA είναι οι πιο λεπτομερείς απεικονιστικές μέθοδοι για την εκτίμηση των τραυματισμών των αγγείων. [34,35] Το υπερηχογράφημα αποτελεί ιδιαίτερα χρήσιμο εργαλείο, αφού μπορεί να αναδείξει παρουσία ψευδοανευρύσματος, αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας (fistula) ή συριγγίου, άμεσα και χωρίς επιβάρυνση με ιονίζουσα ακτινοβολία. [36]

4.2 ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Οι αγγειακές κακώσεις, μπορούν να διακριθούν σε τρία βασικά πρότυπα, ανάλογα με το τραυματισμένο αγγείο: 1) φλεβικές 2) αρτηριακές 3) και μικτές. [37,38]

4.2.1 ΦΛΕΒΙΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ

Οι τραυματισμένες φλέβες μπορεί να υποστούν μερική ή πλήρη διακοπή της συνέχειας του τοιχώματός τους, τραυματισμό μόνο του έσω χιτώνα ή μετατραυματική θρόμβωση, με αποτέλεσμα να αλλάζουν τα φυσιολογικά απεικονιστικά χαρακτηριστικά τους στον υπερηχογραφικό έλεγχο. [37,38]

Σε πλήρη διακοπή της συνέχειας του αγγείου, μπορεί να είναι δύσκολο να εντοπιστεί η θέση του τραυματισμού, λόγω συρρίκνωσης των τραυματισμένων φλεβών ή συμπίεσης της τραυματισμένης φλέβας από το αιμάτωμα που προκύπτει. Η

παρουσία αιματώματος στην ανατομική περιοχή όπου αναμένεται να απεικονιστεί μια κύρια φλέβα μεγάλης διαμέτρου, χωρίς σαφή απεικόνιση της φλέβας είναι ισχυρός δείκτης πλήρους ρήξης της φλέβας. Σε ορισμένους ασθενείς με αμβλύ τραύμα, η υπερηχογραφική αναγνώριση προσεκβολής του έσω χιτώνα εντός του φλεβικού αυλού μπορεί να είναι ορατός.

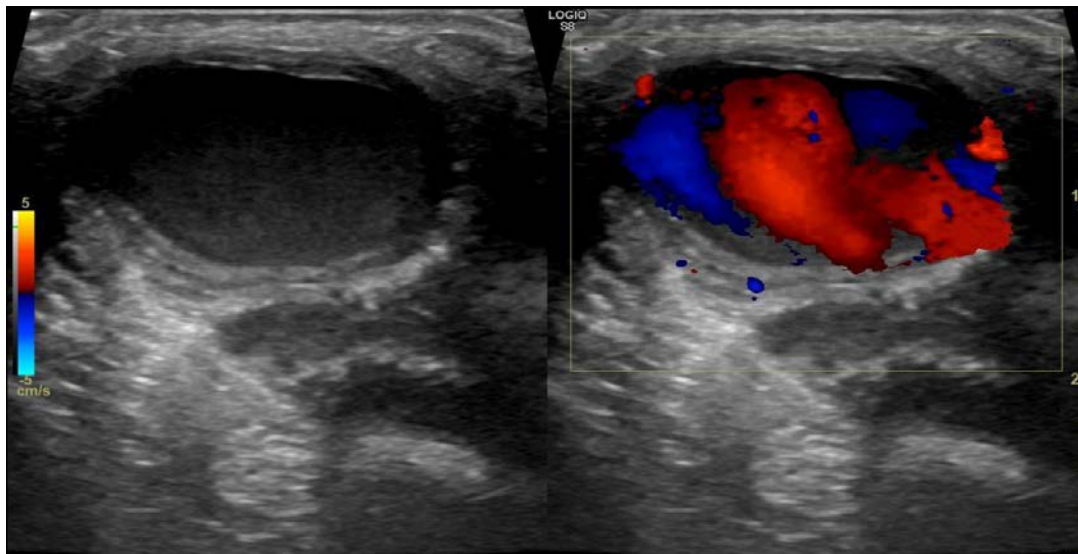
Άλλο συχνό αποτέλεσμα τραυματισμού είναι η φλεβική θρόμβωση, η οποία συνήθως εμφανίζεται μετά από λίγα λεπτά ή ώρες μετά το τραύμα. Σε περιπτώσεις οξείας θρόμβωσης, η φλέβα εμφανίζεται διατεταμένη και ασυμπίεστη. Η αξιολόγηση με έγχρωμο Doppler θα αναδείξει την παρουσία ή την απουσία ροής αίματος εντός αυτής, καθώς και την κατεύθυνση και τη ταχύτητα της ροής. Στις φυσιολογικές φλέβες, η ροή είναι συνεχής σε ηρεμία και η ταχύτητα ποικίλλει ανάλογα με τις φάσεις της αναπνοής, δηλαδή αυξάνεται κατά την εισπνοή και μειώνεται κατά την εκπνοή. Σε περίπτωση μερικής θρόμβωσης, η ροή μπορεί να είναι φυσιολογική ή παθολογική, χάνοντας τη μεταβλητότητα κατά την αναπνοή. Σε ολική αποφρακτική θρόμβωση, θα υπάρχει πλήρης απουσία ροής στο έγχρωμο Doppler και στη φασματική ανάλυση. [37,38]

4.2.2 ΑΡΤΗΡΙΑΚΕΣ ΚΑΚΩΣΕΙΣ

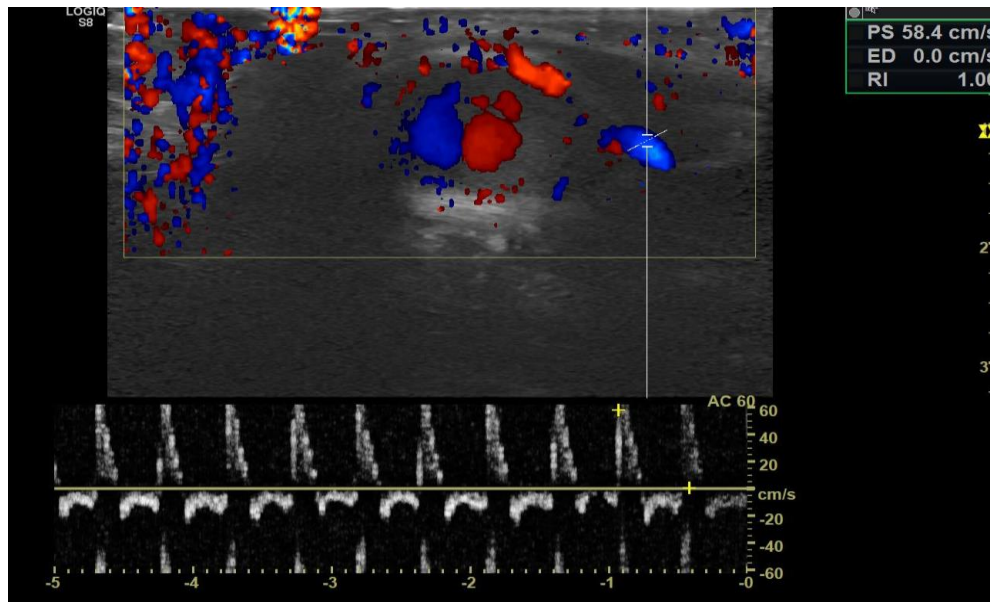
Στις περισσότερες περιπτώσεις, το αμβλύ και διατιτραίνον τραύμα προκαλεί μόνο μια μικρή ανωμαλία του τοιχώματος. Όταν συμβαίνει σοβαρός τραυματισμός, μπορεί να εμφανιστεί αποκόλληση του έσω χιτώνα (και δημιουργία διαχωρισμού ή θρόμβωσης), ψευδοανεύρυσμα ή αρτηριοφλεβική επικοινωνία. Η παρουσία αρτηριακής θρόμβωσης εμφανίζεται στην B-mode τεχνική ως ηχογενές υλικό που καταλαμβάνει τον αρτηριακό αυλό. Ο έλεγχος με έγχρωμο Doppler μπορεί να δείξει απουσία ροής. [38] Το ψευδοανεύρυσμα και το αρτηριοφλεβική επικοινωνία (AVF) σχετίζονται με διατιτραίνον ή αμβλύ τραύμα υψηλής δύναμης, αθλητικές δραστηριότητες και κατάγματα οστών. Κλινικά εκδηλώνονται συχνά ως παλμική μάζα και ψηλαφητός ροίζος αντίστοιχα. [37] Η μελέτη των Fry et al. ανέφερε ότι το υπερηχογράφημα είναι 100% ευαίσθητο και 97,3% ειδικό για την ανάδειξη τραύματος των περιφερικών αγγείων. [37]

Τα αληθή ανευρύσματα χαρακτηρίζονται από διάταση ή διόγκωση και των τριών στρωμάτων του αγγειακού τοιχώματος, ενώ τα ψευδή προκαλούνται από τη μερική ρήξη ενός τοιχώματος της αρτηρίας, το οποίο προκαλεί συσσώρευση αίματος

γύρω από την αρτηρία, και οριοθετείται από τον έξω χιτώνα, το ίδιο το αιμάτωμα ή τον περιβάλλοντα μαλακό ιστό. Είναι πάντα σε επικοινωνία με τον αρτηριακό αυλό μέσω μίας μικρής διαύλου που ονομάζεται αυχένas. [39] Τα παιδιά μπορεί να είναι πιο επιρρεπή στο σχηματισμό ψευδοανευρύσματος από τους ενήλικες [40] Ένα ψευδοανεύρυσμα μπορεί να απεικονιστεί στο υπερηχογράφημα, ως ένας άνηχος ή υπόηχος σχηματισμός, παρόμοιος με ένα αιμάτωμα, που περιέχει όμως κίνηση στο εσωτερικό του (παλμικό αιμάτωμα), και που είναι δυνατόν να διογκωθεί κατά τη διάρκεια της συστολής. Ο αυλός μπορεί επίσης να είναι κατελλημένος μερικώς από ηχογενή στοιχεία, λόγω της παρουσίας θρόμβου. [38] Υπάρχουν τρία κλασικά σημεία ψευδοανευρύσματος στο υπερηχογράφημα: 1) ο αυχένas που επικοινωνεί με τον αυλό του αγγείου, 2) το σύμβολο "yin-yang" (που υποδηλώνει αμφίδρομη ροή λόγω του στροβιλισμού του αίματος μέσα στην κοιλότητα του ψευδοανευρύσματος στο έγχρωμο Doppler, με μπλε και κόκκινο χρώμα) και 3) η "to-and-fro" φασματική κυματομορφή" στον αυχένas (που χαρακτηρίζεται από αντιστροφή της ροής στον αυχένas κατά τη διάρκεια της διαστολής, λόγω αλλαγών στην κλίση πίεσης). [37]



Εικόνα 4α: Υπόηχος σχηματισμός, με αμφίδρομη ροή μέσα στην κοιλότητά του (σύμβολο "yin-yang") κατά τον έλεγχο με έγχρωμο Doppler.



Εικόνα 4β: Η "to-and-fro" φασματική κυματομορφή" στον αυχένα του ψευδοανευρύσματος. (Πηγή: Τμήμα Υπερήχων, Ακτινοδιαγνωστικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Παιδών Αθηνών «Παναγιώτη και Αγλαΐας Κυριακού», Αθήνα, Ελλάδα)

Τα χαρακτηριστικά υπερηχογραφικά ευρήματα του έγχρωμου Doppler για την αρτηριοφλεβική επικοινωνία είναι: 1) απεικόνιση της αρτηριοφλεβώδους επικοινωνίας, η οποία φαίνεται ως παθολογικό υψηλής ταχύτητας jet αίματος κατά την απεικόνιση με έγχρωμο Doppler, 2) υψηλής ταχύτητας αρτηριοποιημένη κυματομορφή και διάταση της φλέβας απορροής και 3) σημείο ένωσης ροής χαμηλής και υψηλής αντίστασης στην αρτηρία παροχής. Επιπλέον, το έγχρωμο υπερηχογράφημα Doppler αναδεικνύει τυρβώδη ροή και φλεβική διαστολή στην AVF. [37] Μπορεί να υπάρχει φύσημα και ροίζος στο σημείο της επικοινωνίας. Με το υπερηχογράφημα, μπορεί επίσης να παρατηρηθεί η παρουσία μιας ανηχοϊκής, λεπτής δομής που ενώνει την φλέβα και την αρτηρία. [38]

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΣΠΑΧΝΙΚΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΠΛΥΘΗΣΜΟ

5.1 ΥΠΕΡΤΑΣΗ ΑΓΓΕΙΑΚΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ

Υπέρταση σε παιδιά και βρέφη μπορεί να οφείλεται σε διάφορες παθολογικές καταστάσεις. Στα βρέφη μπορεί να είναι ιδιοπαθής (σπάνια) ή να οφείλεται σε δευτερεύουσες αιτίες (όπως η νεφρική νόσος περίπου στο 70% των περιπτώσεων). Στα νεογνά αυτό συνήθως σχετίζεται με εμβολισμό ή θρόμβωση της νεφρικής

αρτηρίας, μετά από καθετηριασμό της ομφαλικής αρτηρίας. Σε μεγαλύτερα παιδιά και εφήβους, όταν το αίτιο μπορεί να προσδιοριστεί, οφείλεται έως και 10% σε νεφρική νόσο. Η ινομυϊκή δυσπλασία είναι η πιο κοινή αιτία ενώ άλλες αιτίες αφορούν εκείνες που σχετίζονται με σύνδρομο (όπως η νευροϊνωμάτωση, το σύνδρομο Williams), τις αρτηρίτιδες ή το σύνδρομο συμπίεσης της μέσης αορτής. [41]

Το υπερηχογράφημα είναι πολύτιμο για την εκτίμηση της υπέρτασης στον παιδιατρικό πληθυσμό όταν οφείλεται σε νεφρική αιτιολογία. Με την χρήση του μπορούν να εκτιμηθούν οι επιπτώσεις της νεφρικής νόσου (μέγεθος νεφρών, ουλές) και να αποκλειστεί η παρουσία μάζας, απόφραξης, ή παρεγχυματικών ανωμαλιών. Επίσης μπορεί να εντοπιστεί με υψηλό βαθμό ευαισθησίας και ειδικότητας σημαντική στένωση (στένωση >60%) της νεφρικής αρτηρίας. Έχει αναφερθεί ότι όταν η αναλογία μέγιστης συστολικής ταχύτητας της νεφρικής αρτηρίας προς την αορτή (PSV) είναι μεγαλύτερη από 3.5, τότε η ακρίβεια στη διάγνωση της στένωσης ανέρχεται έως και 96%. Άλλοι δείκτες περιλαμβάνουν τον χρόνο επιτάχυνσης (AT) μεγαλύτερο από 0,07 second και ισοπέδωση της συστολικής κορυφής, ενώ στις σοβαρές στενώσεις μπορεί να απεικονιστεί η κυματομορφή *tartus- parvus*. Σε παιδιά με θετική εξέταση Doppler, η εξέταση εκλογής για την διάγνωση της υπέρτασης των νεφρικών αγγείων είναι η αγγειογραφία των νεφρικών αγγείων. [41]

5.2 ΙΝΟΜΥΪΚΗ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ

Η ινομυϊκή δυσπλασία είναι μία ιδιοπαθής, μη φλεγμονώδης και μη αθηροσκληρωτική νόσος, που μπορεί να επηρεάσει όλα τα στρώματα των αρτηριών μικρής και μεγάλης διαμέτρου. Προσβάλλει συχνότερα τις νεφρικές αρτηρίες (4-6%), τις σπονδυλικές- εγκεφαλικές αρτηρίες (0,3-3%) και τις καρωτίδες, αλλά έχει παρατηρηθεί σχεδόν σε όλες τις αρτηρίες του σώματος. [42]

Παθοφυσιολογικά, ο ινώδης ιστός που αναπτύσσεται στο τοίχωμα των αρτηριών μπορεί να οδηγήσει σε στένωσή τους, ενώ επίσης μπορεί να προκαλέσει διάταση του τοιχώματος (ανευρύσματα), ρήξη ή ελικοειδή πορεία των αρτηριών. Όταν προσβάλλονται οι νεφρικές αρτηρίες, η πιο συχνή κλινική εκδήλωση είναι η υπέρταση, ενώ όταν προσβάλλονται οι καρωτίδες ή οι σπονδυλικές αρτηρίες, συχνότερα εκδηλώνεται σαν παροδικό ισχαιμικό επεισόδιο ή διαχωρισμό του

πάσχοντος αγγείου. Όπως αναφέρθηκε προηγουμένως, η ινομυϊκή δυσπλασία της νεφρικής αρτηρίας είναι η πιο κοινή αιτία υπέρτασης σε νεότερους ασθενείς. Η εξέταση εκλογής για τη διάγνωση της νόσου είναι η ψηφιακή αγγειογραφία. [42,43,44,45]

Οι Orlin et al ανέφεραν την συνολική ευαισθησία του υπερηχογραφήματος σε σύγκριση με την αρτηριογραφία στο 0,98 και την ειδικότητα στο 0,98 και κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι ο έλεγχος των νεφρικών αρτηριών με υπερηχογράφημα είναι μία ιδανική αρχική εξέταση στον προσυμπτωματικό έλεγχο, καθώς είναι μη επεμβατική και μπορεί να αναδείξει το βαθμό στένωσης της νεφρικής αρτηρίας. Το υπερηχογράφημα επιτρέπει επίσης τη μελέτη του μεγέθους των νεφρών, το οποίο είναι ένα καλό κριτήριο αξιολόγησης της σοβαρότητας της νόσου καθώς και την παρακολούθησης αυτής. Τα χαρακτηριστικά της ινομυϊκής δυσπλασίας που μπορούν να αναγνωριστούν με την τεχνική του υπερήχου είναι το κομβολογοειδές σχήμα των αρτηριών (κατά την οποία υπάρχουν εναλλασσόμενες περιοχές στένωσης και διάτασης), η τυρβώδης ροή του αίματος, η μη φυσιολογική ροή αίματος υψηλής ταχύτητας και οι αρτηρίες με ελικοειδές ή S σχήμα. Για τη λήψη όσο το δυνατόν περισσότερων πληροφοριών με την τεχνική του υπερήχου απαιτείται εμπειρία του χειριστή, συνεργασία του ασθενούς με τις αναπνευστικές κινήσεις και ανάδειξη όσο το δυνατόν μεγαλύτερου τμήματος της αρτηρίας και των κλάδων της. [43, 44, 45, 46]

5.3 ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΣΤΕΝΩΣΗΣ ΤΗΣ ΜΕΣΗΣ ΑΟΡΤΗΣ

Ως μέση αορτή θεωρείται το τμήμα της αορτής από την θωρακική έως την εγγύς κοιλιακή, μαζί με τους κύριους κλάδους της, που περιλαμβάνουν την κοιλιακή αρτηρία, την άνω μεσεντέριο, την κάτω μεσεντέριο και τις δύο νεφρικές. Το σύνδρομο στένωσης της μέσης αορτής (Middle Aortic Syndrome) είναι μία ασυνήθιστη πάθηση που χαρακτηρίζεται στην πλειονότητα των περιπτώσεων από στένωση της κοιλιακής αορτής και των αγγείων που εκφύονται από αυτήν, με συχνότερη την προσβολή των νεφρικών αρτηριών. Η θέση και η έκταση της προσβολής της αορτής από την νόσο ποικίλει και μπορεί να περιορίζεται σε λίγα χιλιοστά κατά μήκος της αορτής ή να είναι μία διάχυτη στένωση που προσβάλλει μεγάλο τμήμα της. Το σύνδρομο μπορεί να ταξινομηθεί σε τρεις κατηγορίες ανάλογα με την θέση απόφραξης της αορτής: την υπερνεφρική, την μεσонеφρική και την

υπονεφρική. Η πιο συχνή θέση στένωσης της αορτής είναι η υπερνεφρική (29-60%) και η δεύτερη συχνότερη η υπονεφρική (8-15%). Από τους κλάδους της αορτής, συχνότερα προσβάλλεται η νεφρική αρτηρία (70%) και στο 60% των περιπτώσεων η στένωση είναι αμφοτερόπλευρη, ενώ δεύτερη σε συχνότητα έρχεται η άνω μεσεντερικός αρτηρία. [47]

Το σύνδρομο στένωσης της μέσης αορτής περιλαμβάνει μόνο το 0,5 με 2% όλων των περιπτώσεων στένωσης της αορτής και εμφανίζεται συχνά σε παιδιά άνω των 5 ετών, με μέση ηλικία διάγνωσης περίπου τα 20 έτη. Τα συμπτώματα ποικίλουν, αλλά το πιο τυπικό είναι η ανθεκτική υπέρταση. Η ακριβής αιτιολογία είναι ακόμη άγνωστη, αν και θεωρείται ότι στην πλειονότητα των περιπτώσεων οφείλεται σε ιδιοπαθή αίτια ή μπορεί να σχετίζεται με γενετικές ή επίκτητες παθήσεις. Η εξέταση εκλογής για τη διάγνωση του συνδρόμου στένωσης της μέσης αορτής είναι η αγγειογραφία. Ο υπέρηχος είναι ένα ιδανικό εργαλείο απεικόνισης πρώτης γραμμής επειδή είναι άμεσα διαθέσιμο, δεν απαιτεί γενική αναισθησία και δεν έχει ιονίζουσα ακτινοβολία. [48,49,50,51,52]

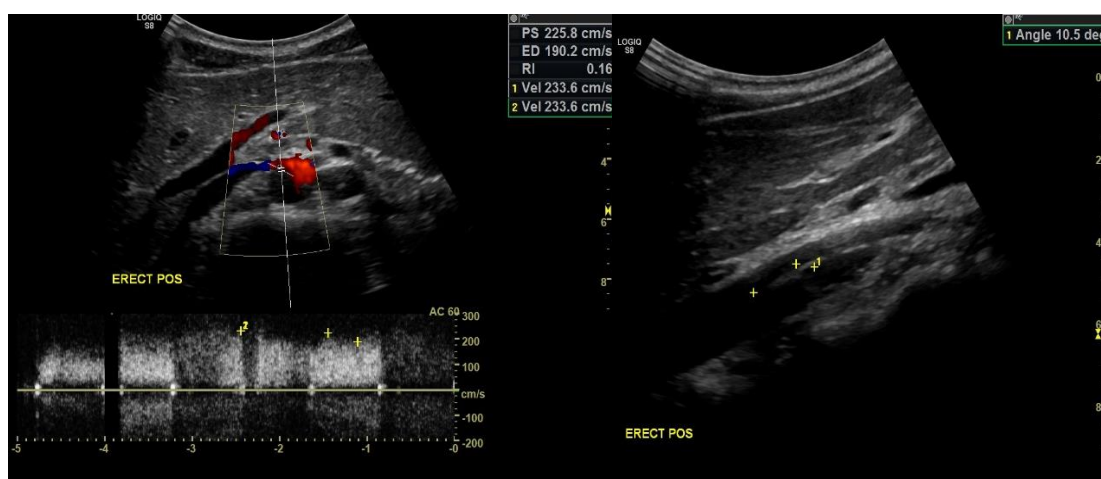
Στα βασικά υπερηχογραφικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου ανήκουν η παρουσία τμηματικής στένωσης της αορτής, η τυρβώδης ροή κατά τον έλεγχο με το έγχρωμο Doppler, η αυξημένη μέγιστη συστολική ταχύτητα στο σημείο της στένωσης, καθώς και η παρουσία κυματομορφών tardus parvus στα σημεία περιφερικότερα της στένωσης. [47,52]

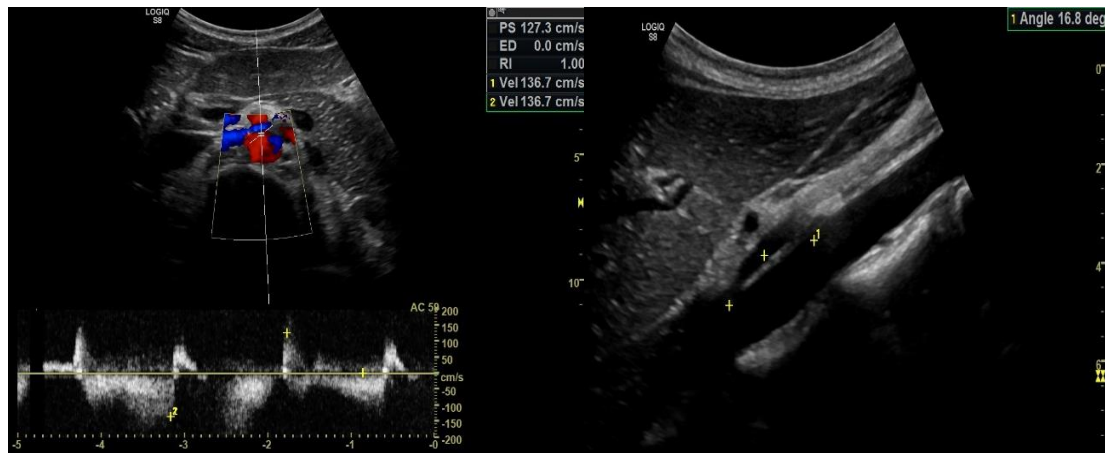
5.4 ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΚΑΡΥΟΘΡΑΥΣΤΗ

Το σύνδρομο καρυοθραύστη ορίζεται ως η συμπίεση της αριστερής νεφρικής φλέβας (ΑΝΦ), μεταξύ της κοιλιακής αορτής και της άνω μεσεντερίου αρτηρίας και χαρακτηρίζεται από την παρεμπόδιση εκροής αίματος από την αριστερή νεφρική προς την κάτω κοίλη φλέβα, λόγω εξωτερικής πίεσης. Διακρίνεται σε δύο τύπους: τον πρόσθιο, που είναι ο συνηθέστερος, και τον οπίσθιο (σπάνια μορφή), που οφείλεται σε οπισθοαορτική θέση της ΑΝΦ και συμπίεσή της μεταξύ της κοιλιακής αορτής και της σπονδυλικής στήλης. Η διάγνωση του συνδρόμου μπορεί να εμφανίσει δυσκολίες, λόγω της σπανιότητάς του. Η παρουσία όμως χαρακτηριστικών κλινικών εκδηλώσεων όπως η αιματουρία, η πρωτεϊνουρία και ο πυελικός πόνος σε συνδυασμό με την επιβεβαίωση με απεικονιστικές μεθόδους, όπως το Doppler υπερηχογράφημα,

η CT, η MRI και η φλεβογραφία, μπορούν να θέσουν την έγκαιρη διάγνωση του. [41,53]

Το Doppler υπερηχογράφημα έχει υψηλή ευαισθησία (69-90%) και ειδικότητα (89-100%) στη διάγνωση του συνδρόμου καρυοθραύστη. Φυσιολογικά, η άνω μεσεντέριος αρτηρία ξεκινά πίσω από τον αυχένα του παγκρέατος στο επίπεδο του πρώτου οσφυϊκού σπονδύλου και δημιουργεί μία οξεία γωνία στην έκφυσή της από την αορτή. Η μέση γωνία της άνω μεσεντερίου αρτηρίας με την αορτή στα παιδιά είναι $45,8^{\circ} \pm 18,2^{\circ}$ για τα αγόρια και $45,3^{\circ} \pm 21,6^{\circ}$ για τα κορίτσια. Η μέση απόσταση της άνω μεσεντερίου αρτηρίας από την αορτή στα παιδιά είναι $11,5 \pm 5,3$ χιλιοστά για τα αγόρια και $11,5 \pm 4,5$ χιλιοστά για τα κορίτσια. Τα κριτήρια υπερηχογραφικής διάγνωσης του συνδρόμου καρυοθραύστη περιεγράφηκαν από τους Zhang et al: (1) Η ταχύτητα ροής στο σημείο της στένωσης της αριστερής νεφρικής φλέβας στην ύπτια θέση αυξάνεται σημαντικά, και η αύξηση αυτή είναι ακόμη πιο εμφανής (μεγαλύτερη από 100 cm/s), αφού ο ασθενής έχει σταθεί όρθιος για 15 λεπτά. (2) Η αναλογία της διαμέτρου της αριστερής νεφρικής φλέβας στο σημείο του νεφρικού χείλους και στο σημείο της στένωσης στην ύπτια θέση είναι >3 , και >5 αφού ο ασθενής έχει σταθεί όρθιος για 15 λεπτά. Η εξέταση εκλογής είναι η φλεβογραφία, στην οποία διαβάθμιση πίεσης μεγαλύτερη από 3mmHg κατά μήκος της στένωσης υποδηλώνει φλεβική υπέρταση. [54,55,56,57]





Εικόνα 5: Η ταχύτητα στο στενωμένο τμήμα της αριστερής νεφρικής φλέβας αυξάνεται και η γωνία αορτής- άνω μεσεντέριου αρτηρίας μειώνεται κατά τον έλεγχο του ασθενούς σε όρθια θέση, συγκριτικά με την ύπτια θέση.

(Πηγή: Τμήμα Υπερήχων, Ακτινοδιαγνωστικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Παιδών Αθηνών «Παναγιώτη και Αγλαΐας Κυριακού», Αθήνα, Ελλάδα)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 ΑΓΓΕΙΤΙΔΕΣ ΣΤΟΝ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΠΛΗΘΥΣΜΟ

6.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ- ΕΠΙΠΟΛΑΣΜΟΣ

Οι αγγειίτιδες είναι πολυσυστηματικές νόσοι που είναι δυνατόν να προκαλέσουν διαγνωστικές προκλήσεις στους παιδιατρικούς ασθενείς, λόγω των ποικίλων κλινικών εκδηλώσεών τους. Η κλινική εικόνα επηρεάζεται από το μέγεθος των προσβεβλημένων αγγείων, τα εμπλεκόμενα όργανα, την έκταση των αγγειακών βλαβών και τα υποκείμενα παθολογικά χαρακτηριστικά. Η ταξινόμησή τους γίνεται με βάση τη διάμετρο των κυρίως προσβεβλημένων αγγείων. [58,59]

Η πορφύρα Henoch- schonlein (εμφανίζεται συχνότερα μεταξύ 3 και 15 ετών) και η νόσος Kawasaki (εμφανίζεται συνήθως σε παιδιά κάτω των 5 ετών) είναι οι δύο πιο συνηθισμένοι τύποι αγγειίτιδας. Η οξώδης πολυαρθρίτιδα είναι η τρίτη πιο συχνή και η νόσος Takayasu, αν και σπάνια, είναι η κυρία αγγειίτιδα των μεγάλων αγγείων στα παιδιά και στους νεαρούς ενήλικες. Με την απεικόνιση δίδεται η δυνατότητα της πρώιμης ανάδειξης των φλεγμονωδών αλλαγών στο αγγείο, του εντοπισμού και του προσδιορισμού της έκτασης της νόσου, καθώς και της πιθανής ανάδειξης περιοχής ενεργού νόσου, ούτως ώστε να διενεργηθεί βιοψία. Ωστόσο για την διάγνωση της αγγειίτιδας είναι απαραίτητο να γίνει συνδυασμός των

απεικονιστικών ευρημάτων με το ιστορικό, την κλινική εξέταση και τον εργαστηριακό έλεγχο. [58,60,61]

6.2 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

Η αγγειίτιδες των μεγάλων αγγείων προσβάλλουν κυρίως μεγάλες αρτηρίες και στην παιδική ηλικία αφορούν στην αρτηρίτιδα Takayasu, διότι η κροταφική αρτηρίτιδα εμφανίζεται μόνο στους ενήλικες. Η αρτηρίτιδα Takayasu προσβάλλει την αορτή ή/και τους κύριους κλάδους της, καθώς και τις στεφανιαίες ή/και τις πνευμονικές αρτηρίες, με συχνότερη θέση εντόπισης την αριστερή υποκλείδια και την κοινή καρωτίδα. Έτσι επί υποψίας της νόσου θα πρέπει να ελέγχονται με υπερηχογράφημα μαζί με την κοιλιακή αορτή και οι κλάδοι του αορτικού τόξου. Σε περίπτωση αρτηριακής υπέρτασης θα πρέπει επίσης να εξετάζονται και οι νεφρικές αρτηρίες. Τα υπερηχογραφικά ευρήματα ενδεικτικά ενεργού φλεγμονής περιλαμβάνουν την (ομόκεντρη συνήθως) πάχυνση του αγγειακού τοιχώματος, την παρουσία οιδήματος πέριξ του τοιχώματος και ομαλή κωνική στένωση του αυλού (υπερηχογραφικό εύρημα που περιγράφεται και ως σημάδι φωτοστέφανου). Στην αγγειίτιδα, το φυσιολογικό πάχος του έσω και μέσου χιτώνα που είναι 0,6 χιλιοστά, αντικαθίσταται από παχυσμένο υπόηχο ιστό, ο οποίος όταν ελέγχεται πάνω από 1,5 χιλιοστά θέτει την σαφή διάγνωση της αγγειίτιδας. Με τον υπέρηχο μπορούν να ανιχνευτούν και δευτερογενείς αλλαγές στον αυλό του αγγείου όπως πολυεστιακές στενώσεις, ατρακτοειδή ανευρύσματα, τοιχωματικοί θρόμβοι, καθώς και δημιουργία παράπλευρου δικτύου. [61,62,63,64]

6.3 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΕΣΑΙΟΥ ΜΕΓΕΘΟΥΣ ΑΓΓΕΙΩΝ

Σε αυτή την κατηγορία ανήκουν δύο από τις βασικότερες μορφές νεκρωτικής αγγειίτιδας στον παιδιατρικό πληθυσμό, η νόσος Kawasaki (>90% των περιπτώσεων επηρεάζουν τα παιδιά και τα βρέφη) και η οξώδης πολυαρτηρίτιδα. Οι αγγειίτιδες των μεσαίων αγγείων έχουν σαν χαρακτηριστικό γνώρισμα την παρουσία ανευρυσμάτων, που εντοπίζονται συνήθως στις στεφανιαίες, στις μεσεντέριες και στις νεφρικές αρτηρίες, τα οποία στις περισσότερες περιπτώσεις είναι πολύ μικρά για να

ανιχνευθούν με το υπερηχογράφημα. Το υπερηχογράφημα καρδιάς είναι η απεικονιστική μέθοδος πρώτης γραμμής για την αξιολόγηση των στεφανιαίων αρτηριών και της καρδιακής λειτουργίας. Επίσης το ενδαγγειακό υπερηχογράφημα μπορεί να αναδείξει τη διόγκωση του αγγειακού τοιχώματος. [61,62]

6.4 ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ ΜΙΚΡΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

Σε αυτόν τον τύπο αγγειίτιδων προσβάλλονται κυρίως παρεγχυματικές αρτηρίες, αρτηρίδια, τριχοειδή αγγεία και φλεβίδια. Η πορφύρα Henoch-Schonlein είναι η πιο κοινή μορφή στα παιδιά και ο υπέρηχος μπορεί να συμβάλει μόνο στον προσδιορισμό της έκτασης της νόσου, με την ανάδειξη πιθανή νεφρικής, καρδιακής ή υπεζωκοτικής προσβολής. Η διάγνωση αυτών των αγγειίτιδων επιβεβαιώνεται ιστολογικά. [62,64]

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- [1] Herring, William., Learning radiology : recognizing the basics / William Herring., 2nd ed., Elsevier- Health Sciences Division. 2011; 006-507
- [2] Morgan M, Chieng R, Bell D, et al. Ultrasound (introduction). Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 09 Apr 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-32088>
- [3] Klein, Jeffrey S., editor., Brant and Helms' fundamentals of diagnostic radiology, Fifth edition, Volume 1, Philadelphia, Pennsylvania : Wolters Kluwer, 2019
- [4] Morgan M, Chieng R, Bell D, et al. Ultrasound (introduction). Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 30 Apr 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-32088>
- [5] Morgan M, Murphy A, Weerakkody Y, et al. 3D ultrasound. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 30 Apr 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-33139>
- [6] Carroll D, Chieng R, Howden W, et al. Spectral Doppler (ultrasound). Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 09 Apr 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-67204>
- [7] Carroll D, Chieng R, Howden W, et al. Spectral Doppler (ultrasound). Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 06 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-67204>
- [8] Carroll D, Bickle I, Chieng R, et al. Color flow Doppler (ultrasound). Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 06 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-67339>
- [9] Kitamura F, Agolah D, Haouimi A, et al. Power Doppler. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 06 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-30430>
- [10] Czarniecki M, Ranchod A, Mellam Y, et al. Contrast-enhanced ultrasound. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 06 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-27413>
- [11] Reuter-Rice K. Transcranial Doppler Ultrasound Use in vascc Traumatic Brain Injury. J Radiol Nurs. 2017 Mar;36(1):3-9. doi: 10.1016/j.jradnu.2016.11.003. Epub 2017 Feb 16. PMID: 28947894; PMCID: PMC5609698.
- [12] Antignani PL, Benedetti-Valentini F, Aluigi L, Baroncelli TA, Camporese G, Failla G, Martinelli O, Palasciano GC, Pulli R, Rispoli P, Amato A, Amitrano M, Dorigo W, Gossetti B, Irace L, Laurito A, Magnoni F, Minucci S, Pedrini L, Righi D, Verlatto F; Italian Society for Vascular Investigation. Diagnosis of vascular diseases. Ultrasound investigations--guidelines. Int Angiol. 2012 Oct;31(5 Suppl 1):1-77. PMID: 23470846.
- [13] Vitale V, Rossi E, Di Serafino M, Minelli R, Acampora C, Iacobellis F, D'Errico C, Esposito A, Esposito F, Vallone G, Zeccolini M. Pediatric encephalic ultrasonography: the essentials. J Ultrasound. 2020 Jun;23(2):127-137. doi:

10.1007/s40477-018-0349-7. Epub 2018 Dec 14. PMID: 30552663; PMCID: PMC7242593.

[14] Dudink J, Jeanne Steggerda S, Horsch S; eurUS.brain group. State-of-the-art neonatal cerebral ultrasound: technique and reporting. *Pediatr Res*. 2020 Mar;87(Suppl 1):3-12. doi: 10.1038/s41390-020-0776-y. PMID: 32218539; PMCID: PMC7098885.

[15] Bertino F, Trofimova AV, Gilyard SN, Hawkins CM. Vascular anomalies of the head and neck: diagnosis and treatment. *Pediatr Radiol*. 2021 Jun;51(7):1162-1184. doi: 10.1007/s00247-021-04968-2. Epub 2021 Apr 16. PMID: 33860862.

[16] Huisman TA, Singhi S, Pinto PS. Non-invasive imaging of intracranial pediatric vascular lesions. *Childs Nerv Syst*. 2010 Oct;26(10):1275-95. doi: 10.1007/s00381-010-1203-1. Epub 2010 Jul 2. PMID: 20596870.

[17] Burch EA, Orbach DB. Pediatric central nervous system vascular malformations. *Pediatr Radiol*. 2015 Sep;45 Suppl 3:S463-72. doi: 10.1007/s00247-015-3356-2. Epub 2015 Sep 7. PMID: 26346152.

[18] Herghelegiu D, Ionescu CA, Pacu I, Bohiltea R, Herghelegiu C, Vladareanu S. Antenatal diagnosis and prognostic factors of aneurysmal malformation of the vein of Galen: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Jul;96(30):e7483. doi: 10.1097/MD.00000000000007483. PMID: 28746188; PMCID: PMC5627814.

[19] Nicholson AA, Hourihan MD, Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. *Arch Dis Child*. 1989 Dec;64(12):1653-5. doi: 10.1136/ad.64.12.1653. PMID: 2696431; PMCID: PMC1792909.

[20] Gopalan V, Rennie A, Robertson F, Kanagarajah L, Toolis C, Bhate S, Ganesan V. Presentation, course, and outcome of postneonatal presentations of vein of Galen malformation: a large, single-institution case series. *Dev Med Child Neurol*. 2018 Apr;60(4):424-429. doi: 10.1111/dmcn.13676. Epub 2018 Jan 23. PMID: 29359331.

[21] Theiler M, Wälchli R, Weibel L. Vascular anomalies - a practical approach. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013 May;11(5):397-405. doi: 10.1111/ddg.12046. Epub 2013 Mar 6. PMID: 23464752.

[22] Gaillard F, Knipe H, Feger J, et al. ISSVA classification of vascular anomalies. Reference article, *Radiopaedia.org* (Accessed on 01 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-30963>

[23] Esposito F, Ferrara D, Di Serafino M, Diplomatico M, Vezzali N, Giugliano AM, Colafati GS, Zeccolini M, Tomà P. Classification and ultrasound findings of vascular anomalies in pediatric age: the essential. *J Ultrasound*. 2019 Mar;22(1):13-25. doi: 10.1007/s40477-018-0342-1. Epub 2018 Nov 28. PMID: 30488172; PMCID: PMC6430287.

- [24] Reis J 3rd, Koo KSH, Monroe EJ, Shivaram GM, Otjen JP, Tang ER, Iyer RS. Ultrasound Evaluation of Pediatric Slow-Flow Vascular Malformations: Practical Diagnostic Reporting to Guide Interventional Management. *AJR Am J Roentgenol*. 2021 Feb;216(2):494-506. doi: 10.2214/AJR.20.23338. Epub 2020 Dec 23. PMID: 33356433.
- [25] DasA, GoyalA, SangwanA, BhallaAS, KumarA, KandasamyD, DawarR. Vascularanomalies: nomenclature, classification, andimagingalgorithms. *Acta Radiol*. 2023 Feb;64(2):837-849. doi: 10.1177/02841851221082241. Epub 2022 Apr 12. PMID: 35414244.
- [26] Di Muzio B, Ranchod A, Ashraf A, et al. Infantile hemangioma. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 01 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-44268>
- [27] Sheikh Z, Weerakkody Y, Ashraf A, et al. Congenital hemangioma. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 01 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-59273>
- [28] Kollipara R, Dinneen L, Rentas KE, Saettele MR, Patel SA, Rivard DC, Lowe LH. Current classification and terminology of pediatric vascular anomalies. *AJR Am J Roentgenol*. 2013 Nov;201(5):1124-35. doi: 10.2214/AJR.12.10517. PMID: 24147487.
- [29] Morgan M, El-Feky M, Abrahamyan D, et al. Arteriovenous fistula. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 01 Dec 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-31869>
- [30] Morão S, Ferreira RS, Camacho N, Vital VP, Pascoal J, Ferreira ME, Capitão LM, Gonçalves FB. Vascular Trauma in Children-Review from a Major Paediatric Center. *Ann Vasc Surg*. 2018 May;49:229-233. doi: 10.1016/j.avsg.2017.10.036. Epub 2018 Feb 9. PMID: 29428539.
- [31] Harris LM, Hordines J. Major vascular injuries in the pediatric population. *Ann Vasc Surg*. 2003 May;17(3):266-9. doi: 10.1007/s10016-001-0177-6. Epub 2003 Apr 22. PMID: 12704551.
- [32] Corneille MG, Gallup TM, Villa C, Richa JM, Wolf SE, Myers JG, Dent DL, Stewart RM. Pediatric vascular injuries: acute management and early outcomes. *J Trauma*. 2011 Apr;70(4):823-8. doi: 10.1097/TA.0b013e31820d0db6. PMID: 21610390.
- [33] Jaipuria J, Sagar S, Singhal M, Bagdia A, Gupta A, Kumar S, Mishra B. Paediatric extremity vascular injuries - experience from a large urban trauma centre in India. *Injury*. 2014 Jan;45(1):176-82. doi: 10.1016/j.injury.2013.08.002. Epub 2013 Aug 11. PMID: 23993647.
- [34] Rowland SP, Dharmarajah B, Moore HM, Dharmarajah K, Davies AH. Venous injuries in pediatric trauma: Systematic review of injuries and management. *J Trauma*

Acute Care Surg. 2014 Aug;77(2):356-63. doi: 10.1097/TA.0000000000000312. PMID: 25058265.

[35] Klinkner DB, Arca MJ, Lewis BD, Oldham KT, Sato TT. Pediatric vascular injuries: patterns of injury, morbidity, and mortality. J Pediatr Surg. 2007 Jan;42(1):178-82; discussion 182-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.09.016. PMID: 17208561.

[36] Burjonrappa S, Vinocur C, Smergel E, Chhabra A, Galiote J. Pediatric blunt abdominal aortic trauma. J Trauma. 2008 Jul;65(1):E10-2. doi: 10.1097/01.ta.0000208140.50947.4e. PMID: 18580504.

[37] Goksu E, Yuruktumen A, Kaya H. Traumatic pseudoaneurysm and arteriovenous fistula detected by bedside ultrasound. J Emerg Med. 2014 May;46(5):667-9. doi: 10.1016/j.jemermed.2013.08.136. Epub 2014 Jan 25. PMID: 24472357.

[38] Montorfano MA, Pla F, Vera L, Cardillo O, Nigra SG, Montorfano LM. Point-of-care ultrasound and Doppler ultrasound evaluation of vascular injuries in penetrating and blunt trauma. Crit Ultrasound J. 2017 Dec;9(1):5. doi: 10.1186/s13089-017-0060-5. Epub 2017 Feb 16. PMID: 28211004; PMCID: PMC5313497.

[39] Derstine M, Doyle C. Traumatic Pseudoaneurysm of the Superficial Temporal Artery. J Emerg Med. 2021 Oct;61(4):e96-e97. doi: 10.1016/j.jemermed.2021.07.007. Epub 2021 Aug 5. PMID: 34364704.

[40] Alerhand S, Cherneykina M, Wei HS, Barricella RL. Point-Of-Care Ultrasound Diagnosis of Medial Plantar Artery Pseudoaneurysm Secondary to Penetrating Injury. J Emerg Med. 2020 May;58(5):781-784. doi: 10.1016/j.jemermed.2020.02.008. Epub 2020 Mar 31. PMID: 32241705.

[41] Coley BD. Pediatric applications of abdominal vascular Doppler: Part II. Pediatr Radiol. 2004 Oct;34(10):772-86. doi: 10.1007/s00247-004-1227-3. Epub 2004 Aug 5. PMID: 15300339.

[42] Olin JW, Sealove BA. Diagnosis, management, and future developments of fibromuscular dysplasia. J Vasc Surg. 2011 Mar;53(3):826-36.e1. doi: 10.1016/j.jvs.2010.10.066. Epub 2011 Jan 13. PMID: 21236620.

[43] Varennes L, Tahon F, Kastler A, Grand S, Thony F, Baguet JP, Detante O, Touzé E, Krainik A. Fibromuscular dysplasia: what the radiologist should know: a pictorial review. Insights Imaging. 2015 Jun;6(3):295-307. doi: 10.1007/s13244-015-0382-4. Epub 2015 Apr 30. PMID: 25926266; PMCID: PMC4444794.

[44] Khoury MH, Gornik HL. Fibromuscular dysplasia (FMD). Vasc Med. 2017 Jun;22(3):248-252. doi: 10.1177/1358863X17700716. Epub 2017 Apr 3. PMID: 28367730.

- [45] Das CJ, Neyaz Z, Thapa P, Sharma S, Vashist S. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries: a radiological review. *Int Urol Nephrol*. 2007;39(1):233-8. doi: 10.1007/s11255-006-9104-7. Epub 2006 Sep 20. PMID: 17031504.
- [46] Mousa AY, Gill G. Renal fibromuscular dysplasia. *Semin Vasc Surg*. 2013 Dec;26(4):213-8. doi: 10.1053/j.semvascsurg.2014.06.006. Epub 2014 Jun 13. PMID: 25220329.
- [47] Kusel K, Zubrowski H, Weerakkody Y. Sonographic findings in mid-aortic syndrome. *BJR Case Rep*. 2020 Oct 29;7(1):20200123. doi: 10.1259/bjrcr.20200123. PMID: 33614121; PMCID: PMC7869124.
- [48] Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2008 Jul;23(7):1135-42. doi: 10.1007/s00467-008-0767-4. Epub 2008 Mar 5. PMID: 18320235.
- [49] Ames MK, Atkins CE, Pitt B. The renin-angiotensin-aldosterone system and its suppression. *J Vet Intern Med*. 2019 Mar;33(2):363-382. doi: 10.1111/jvim.15454. Epub 2019 Feb 26. Erratum in: *J Vet Intern Med*. 2019 Sep;33(5):2551. PMID: 30806496; PMCID: PMC6430926.
- [50] Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M, Lorenzo AJ, Langlois V, Radhakrishnan S, Amaral J, Mertens L, Parekh RS. Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood. *Am J Hypertens*. 2015 Jul;28(7):833-46. doi: 10.1093/ajh/hpu296. Epub 2015 Jan 27. PMID: 25631383.
- [51] Forman N, Sinskey J, Shalabi A. A Review of Middle Aortic Syndromes in Pediatric Patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2020 Apr;34(4):1042-1050. doi: 10.1053/j.jvca.2019.07.130. Epub 2019 Jul 19. PMID: 31412980.
- [52] Lazea C, Al-Khzouz C, Sufana C, Miclea D, Asavaoie C, Filimon I, Fufezan O. Diagnosis and Management of Genetic Causes of Middle Aortic Syndrome in Children: A Comprehensive Literature Review. *Ther Clin Risk Manag*. 2022 Mar 16;18:233-248. doi: 10.2147/TCRM.S348366. PMID: 35330917; PMCID: PMC8938167.
- [53] Gulleroglu K, Gulleroglu B, Baskin E. Nutcracker syndrome. *World J Nephrol*. 2014 Nov 6;3(4):277-81. doi: 10.5527/wjn.v3.i4.277. PMID: 25374822; PMCID: PMC4220361.
- [54] D'Souza D, Guan H, Jones J, et al. Nutcracker syndrome. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 08 Apr 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-1745>
- [55] Kolber MK, Cui Z, Chen CK, Habibollahi P, Kalva SP. Nutcracker syndrome: diagnosis and therapy. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021 Oct;11(5):1140-1149. doi: 10.21037/cdt-20-160. PMID: 34815965; PMCID: PMC8569268.
- [56] Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg*. 2011 Nov;25(8):1154-64. doi: 10.1016/j.avsg.2011.01.002. Epub 2011 Mar 25. PMID: 21439772.

- [57] Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017 Jun;53(6):886-894. doi: 10.1016/j.ejvs.2017.02.015. Epub 2017 Mar 27. PMID: 28356209.
- [58] Ozen S, Sag E. Childhood vasculitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 May 1;59(Suppl 3):iii95-iii100. doi: 10.1093/rheumatology/kez599. PMID: 32348513.
- [59] Muratore F, Pipitone N, Salvarani C, Schmidt WA. Imaging of vasculitis: State of the art. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2016 Aug;30(4):688-706. doi: 10.1016/j.berh.2016.09.010. Epub 2016 Oct 24. PMID: 27931962.
- [60] Hedrich CM, Schnabel A, Hospach T. Kawasaki Disease. *Front Pediatr*. 2018 Jul 10;6:198. doi: 10.3389/fped.2018.00198. PMID: 30042935; PMCID: PMC6048561.
- [61] Khanna G, Sargar K, Baszis KW. Pediatric vasculitis: recognizing multisystemic manifestations at body imaging. *Radiographics*. 2015 May-Jun;35(3):849-65. doi: 10.1148/rg.2015140076. PMID: 25969938.
- [62] Schmidt WA. Imaging in vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2013 Feb;27(1):107-18. doi: 10.1016/j.berh.2013.01.001. PMID: 23507061.
- [63] Schnabel A, Hedrich CM. Childhood Vasculitis. *Front Pediatr*. 2019 Jan 10;6:421. doi: 10.3389/fped.2018.00421. PMID: 30687686; PMCID: PMC6335362.
- [64] Schmidt WA. Role of ultrasound in the understanding and management of vasculitis. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2014 Apr;6(2):39-47. doi: 10.1177/1759720X13512256. PMID: 24688604; PMCID: PMC3956137.