

Galen ven anevrizmalı bir yenidoğan

Cihan Meral (*), Ferhan Karademir (*), Mustafa Kul (*), Seçil Aydınöz (*), Selami Süleymanoğlu (*), Serkan Kemer (*), İsmail Göçmen (*)

ÖZET

Galen ven anevrizması serebral arterin koroid dalları ve/veya baziler arter dalları ile mezensefalonun genişlemiş venleri arasında arteriyovenöz bir fistülün varlığı sonucunda, Galen venin genişlemesi ile oluşur. Kız ve erkeklerde eşit oranda görülür. Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde en sık semptom veren serebrovasküler patoloji Galen veni anevrizmasıdır. Tipik olarak yüksek debili konjestif kalp yetmezliğine yol açar ve gelişme geriliği, hidrosefali ve konvülsiyonlarla karşımıza çıkar. Sonuçta Galen ven malformasyonu kitle etkisi ile progresif nörolojik defektlere yol açar. Tedavisinde fistül içerisi tıkaçıcı maddeler kullanılarak daha iyi klinik sonuçlar alınabilmektedir. Bu yazıda antenatal takibinde Galen ven anevrizması tespit edilen, postnatal dönemde hiperdinamik kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle kliniğimizde takip ve tedavi edilen Galen ven anevrizmalı bir olgu nadir görüldüğü için sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Galen ven malformasyonu, hidrosefali, hiperdinamik kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon

SUMMARY

A newborn with Galen vein aneurysm

Galen vein aneurysm develops as a result of the presence of an arteriovenous fistula between choroidal branches of the cerebral artery and/or branches of the basilar artery and the dilated veins of the mesencephalon. Males and females are affected equally. Aneurysm of Galen vein malformation is the most common cerebrovascular malformation which is symptomatic in neonatal and infantile period. It typically causes a high-output congestive heart failure and presents with developmental delay, hydrocephalus and seizures. As a conclusion malformation of Galen vein causes progressive neurological defects due to its mass effect. Better clinical results may be achieved by using intrafistular occlusive substances in the treatment. In this paper a newborn with Galen vein aneurysm diagnosed antenatally and treated postnatally with the diagnoses of hyperdynamic heart failure and pulmonary hypertension at our clinic is presented as it is very rare.

Key words: Malformation of Galen vein, hydrocephalus, hyperdynamic cardiac failure, pulmonary hypertension

Giriş

Galen veni, serebral hemisferlerin altında yer alır ve beynin ön ile orta bölümlerini posteriyor serebral fossada bulunan sinüslere drene eder. Galen ven anevrizması, serebral arterin koroid dalları ve/veya baziler arter dalları ile mezensefalonun genişlemiş venleri arasında arteriyovenöz bir fistülün varlığı sonucunda, Galen venin genişlemesi ile oluşur (1). Galen veni anevrizması, çocukluk çağına birkaç farklı klinik tablo ile ortaya çıkabilir. Kız ve erkeklerde eşit oranda görülür. Yenidoğan döneminde en sık yüksek debili kalp yetmezliği ve kranial bir üfürüm ile bulgu verir (2). Pulmoner hipertansiyon, gelişme geriliği, hidro-sefali ve konvülsiyonlarla karşımıza çıkar. Konjenital malformasyon fetal hayatın 6 ile 11. haftaları arasında oluşur. Hemoraji çok nadir görülür. Sonuçta, Galen ven malformasyonu kitle etkisi ile progresif nörolojik defektlere yol açar. Geçmişte %100 olan mortalite oranı endovasküler tedavi yaklaşımları ile gerilemiştir (3). Hem besleyici arterlerin, hem de venlerin embolizasyonu ile kan akım hızı azaltılarak yaşam oranları artmıştır. Nöro-embolizasyon sayesinde Galen venindeki aşırı kan akışı azaltılarak kardiyak fonksiyonlar düzeltilebilir ve beyin hasarı oluşumu önlenir (3).

Küvöz başında kolaylıkla yapılabilen transfontanel Doppler ultrasonografi ile tanı konulduktan ve hasta stabilize edildikten sonra bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT), manyetik rezonans (MR) ve anjiyografi ile ayrıntılı görüntüler alınır. BBT sayesinde ventriküler genişleme, beyin atrofisi ve ciddi intrakraniyal hipertansiyon ve beyin hasarı sonucunda oluşan intrapankimial kalsifikasyonlar belirlenebilir (1).

Olgu Sunumu

Aralarında akrabalık bulunmayan 28 yaşındaki baba ve 24 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci çocuk olarak hastanemizde normal spontan

*GATF Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi

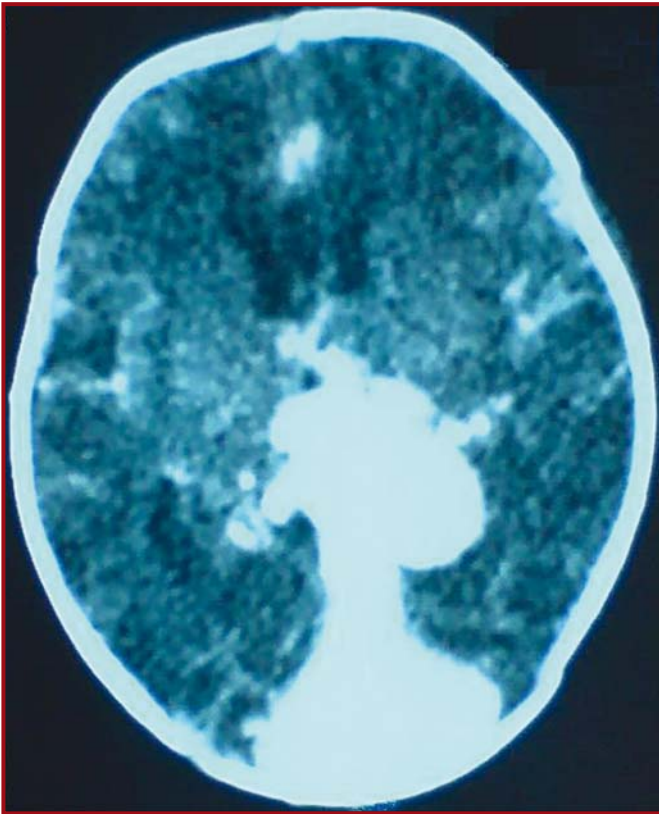
Aynı basım isteği: Dr. Cihan Meral, GATF Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi, Üsküdar, İstanbul
E-mail: cmeral@gata.edu.tr

Makalenin geliş tarihi: 26.06.2009 • Kabul tarihi: 06.12.2010

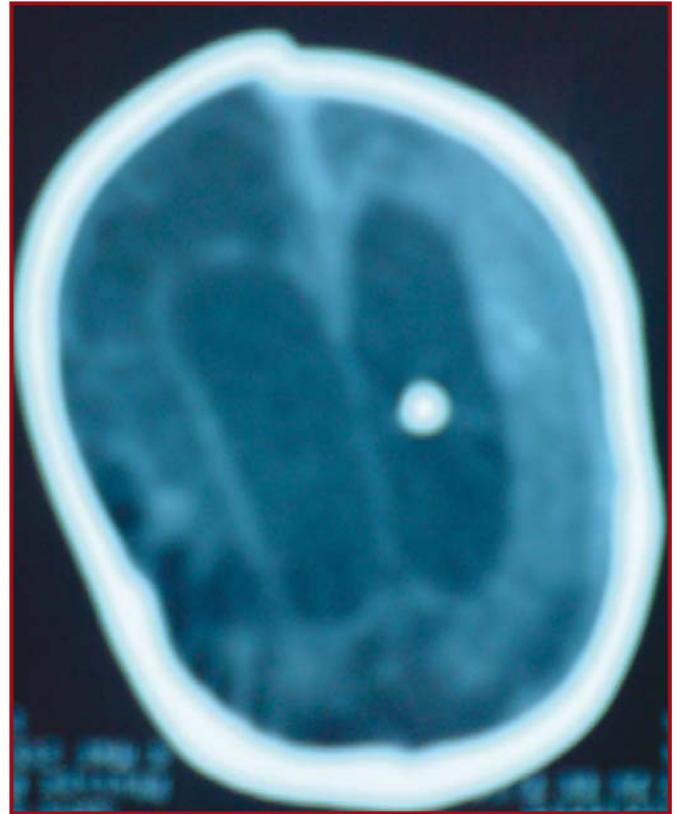
vajinal doğum ile 35 hafta 6 günlük olarak 2800 gr ağırlığında doğan, soy geçmişinde özelliği olmayan ancak yapılan fetal ultrasonografisinde Galen ven anevrizması saptanan hasta, postnatal ileri tetkik ve tedavi amacıyla yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde ağırlık: 2800 gr (%25-50), baş çevresi: 35 cm (%50-75), boy: 51 cm (%50-75) olarak tespit edildi. Vital bulguları normaldi. Genel durum iyi, bilinç açık, aktif, nörolojik muayenesi normal, ön fontanel açık-normal bombelikte ve fontanel üzerinde sistolik üfürüm mevcuttu. Cilt turgor ve tonüsü normal, baş ve boyun muayenesinde makrosefali ve kaput suksadeneum mevcuttu, solunum sistemi muayenesinde inleme, kardiyovasküler sistem muayenesinde sistolik 2/6 şiddetinde üfürümü ve belirgin prekordiyal vurusu mevcuttu, yenidoğan refleksleri normoaktif olarak tespit edilen olgunun diğer sistem muayeneleri ise normal olarak saptandı. Hasta monitörize edildi. Kranial ultrasonografide kuadrigeminal sisterna lokalizasyonunda yaklaşık 27 mm uzunluğunda ve 14 mm çapında venöz yapı ile uyumlu spektral akım formu izlenen ve kranial tomografisinde benzer lokalizasyonda en geniş yerinde 35 mm çapında yer yer düzensiz sınırlı, lobüle konturlu yoğun kontrast tutulumu bulunan Galen ven anevrizması ile uyumlu görüntü izlendi (Şekil 1). Ekokardiyografi sonucunda ventriküler septal de-

fekt (VSD), triküspit yetmezliği, geniş pulmoner arter, sağ arkus aorta, patent duktus arteriyozus (PDA), patent foramen ovale (PFO) saptandı. Galen ven anevrizmasına bağlı gelişen konjestif-hiperdinamik kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyona yönelik tedavi başlandı. Üçüncü gün, onuncu gün, otuz altıncı gün ve yüzüncü günlerde Galen ven kateter oklüzyon uygulandı. Üçüncü koil uygulaması sonrasında lateral ventriküllerde belirgin dilatasyon izlendi (Şekil 2).

Hastaya yatış süresince anemi, sepsis, hiperbilirubiniemi ve hipoalbuminemi nedeniyle dört kez eritrosit süspansiyonu, üç kez taze donmuş plazma (TDP) ve üç kez albumin transfüzyonu uygulandı. Yatışının 18. günü hastanın ödeminin artması, böbrek fonksiyonlarının bozulması (üre: 168 mg/dl ve kreatinin: 3.11 mg/dl) ve anüri gelişmesi üzerine periton diyalizi yapıldı. Hastaya 50. günde multivitamin ve demir tedavisi başlandı. Son oklüzif madde uygulamasından sonra subdural hematoma gelişmesi üzerine opere edildi. Dirençli nöbetleri için fenobarbital, difenilhidantoin ve midazolam infüzyonu uygulandı. Operasyon sonrası hidrosefali gelişmesi üzerine ventriküloperitoneal şant takıldı. Dördüncü ayın sonunda kalp yetmezliği bulguları geriledi, ancak nörolojik defisit gelişti. Fizyoterapi planlanan hasta ayaktan takibe alındı.



Şekil 1. Embolizasyon öncesi çekilen kranial tomografide Galen veni malformasyonuna ait görünüm



Şekil 2. Embolizasyon ve üçüncü koil sonrası çekilen kranial tomografide ventrikül dilatasyonuna ait görünüm

Tartışma

Arteriyovenöz malformasyonlar neonatal dönemde görülen kalp yetmezliğinin nadir sebeplerinden birisidir (4). İntraserebral AVM'ler en sık görülenleridir. Galen veni iki internal serebral venin birleşmesi ile oluşur ve sinus sagittalis drene olur. Dört tipi mevcuttur. Tip 1, perikallosal veya arka serebral arterlerle ilişkili basit küçük bir fistül şeklindedir. Tip 2, orta serebral arter dalları ile ilişkili daha fazla besleyici damar içerir (talamoperforan venler). Tip 3, pek çok sayıda besleyici damarla ilişkili fistülož bağlantılar içeren ve yüksek debili kan akımına sahip lezyonları içerir. Tip 4, drenajı Galen vene olan bir orta hat AVM şeklindedir (5,6). Bizim olgumuz tip 3 olarak değerlendirildi.

Klinik ve semptomlar hastalığın ortaya çıktığı yaş ile değişkenlik gösterir. Yenidoğan döneminin en sık prezentasyon şekli inatçı kalp yetmezliğidir. Şant miktarı az olan hastalarda obstrüktif ve non-obstrüktif hidrosefali ve hafif kalp yetmezliği klinik tabloyu oluşturur. Büyük çocuklar ve genç erişkinler fokal nörolojik belirtiler, gelişme geriliği, konvülsiyonlar, baş ağrısı ve subaraknoid hemoraji ile prezente olabilir (7).

Konjestif kalp yetmezliği ile birlikte sert ve canlı üst ekstremité nabızları, AVM'ları akla getirmelidir. Serebral fistülden dolayı alt ekstremité nabızları göreceli olarak zayıf kalır. Kranium üzerinde belirgin bir üfürüm duyulur. Olgumuzda kranium üzerinde belirgin üfürüm vardı. Ancak üçüncü koil embolizasyonundan sonra kayboldu.

Galen ven anevrizmasında iki boyutlu ekokardiyogram ile dilate sağ kalp boşlukları ve genişlemiş vena kava süperiyor ile arkus aorta damarları ortaya çıkar. Nadiren aort koarktasyonu, VSD, ASD, pulmoner venöz dönüş anomalisi gibi yapısal kalp hastalıkları olaya eşlik edebilir. Olgumuzda tip 3 Galen ven anevrizması ve VSD mevcuttu. Her ne kadar BBT ile AVM görüntülenebilir ve birlikte olabilecek beyin hasarı ve kalsifikasyonları izlenebilir olsa da, AVM damarsal ağını göstermede MR çok daha üstündür. Prenatal teşhis rahatlıkla konulabilir (1).

Ciddi konjestif kalp yetmezliği halinde AVM'yi besleyen arterlerin embolizasyonu tercih edilen tedavi yaklaşımıdır ve tek veya birden fazla seansta uygulanabilir. Transvenöz ve transoküler uygulamalar yanında transarteriyel yol tercih edilir. Fiber veya fiber olmayan platin mikrokoiller, mikrobalonlar, ipek sütürler değişken başarı oranları ile kullanılabilir. Siyanoakrilat monomerleri, likid yapıştırıcılar olarak kullanılabilir (3). Serebral kan akımında parsiyel azalma bile yenidoğandaki kalp yetmezliğini kont-

rol altına almakta başarılıdır. Malformasyonun büyüklüğünden dolayı embolizasyona rağmen mortalite oranları hala yüksek kalmaktadır (%55). Embolizasyon sayesinde AVM şantı ve kalp yetmezliği hızlı bir şekilde hafifletilebilir. Olgumuzda dördüncü embolizasyondan sonra kalp yetmezliğinde azalma ve kliniğinde düzelme oldu. Endovasküler tedavinin geciktiği vakalarda AVM oblitere edilse bile, klinik cevap yetersiz olabilmektedir. Bunun nedeninin yüksek akıma bağlı dural venöz sinusleri etkileyen kazanılmış bir okluzif venopati olduğu düşünülmektedir. Gama bıçağı ile cerrahi müdahale AVM'de hızlı küçülme yaratmadığı için, yenidoğan döneminde uygulanabilir bir seçenek değildir. Ancak klinik olarak stabil bir infant veya endovasküler tedavi sonrası rezidüel AVM tedavisi için kullanılabilir. Açık cerrahi ile klips uygulaması yüksek mortalite (%90) ve morbidite oranları nedeniyle artık tercih edilmemektedir. Ancak yine embolizasyona yanıt vermeyen hastalara düşünülebilir. Olgumuzda koil embolizasyonuna kısmen cevap aldığımız için, gama bıçağı ve açık cerrahi düşünülmedi (8).

Sonuç olarak, Galen ven anevrizması infant dönemde kalp yetmezliği ve siyanozun nadir bir sebebi olarak prenatal tanı alabilir. Erken tanı ve tedavi ile mortalite ve morbiditenin azalacağını düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. *Neurol India* 2004; 52: 43-53.
2. Garcia-Monaco R, De Victor D, Mann C, Hannedouche A, Terbrugge K, Lasjaunias P. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts: endovascular management in 30 children. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 48-52.
3. Eberhardt H, Herterich R. Management and outcome of vein of galen malformation in childhood. *Klin Padiatr* 2009; 221: 6-13.
4. Anca IA, Acs B, Popp AS, et al. Cardiac failure in the newborn. *Diagnostic pitfalls. Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 2007; 111: 912-917.
5. Yasargil MG, Antic J, Laciga R, Jain KK, Boone SC. Arteriovenous malformations of vein of Galen: microsurgical treatment. *Surg Neurol* 1976; 3: 195-200.
6. Blount JP, Oakes WJ, Tubbs RS, Humphreys RP. History of surgery for cerebrovascular disease in children. Part I. Intracranial arterial aneurysms. *Neurosurg Focus* 2006; 20: E9.
7. Golombek SG, Ally S, Woolf PK. A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation. *South Med J* 2004; 97: 516-518.
8. Kleindienst A, Hildebrandt G, Klug N, Schön R. Management of vein of Galen malformations. A review based on five neurosurgically treated cases and literature reports. *Zentralbl Neurochir* 1999; 60: 172-182.