

# Yenidoğan Döneminde Galen Veni Anevrizmal Malformasyonuna Sekonder Ağır Kalp Yetersizliği

## Severe Cardiac Failure Secondary to Vein of Galen Aneurysmal Malformation Presenting in the Neonatal Period

Dr. Hande GÜLCAN,<sup>a</sup>  
Dr. Birgin TÖRER,<sup>a</sup>  
Dr. Selman Vefa YILDIRIM,<sup>a</sup>  
Dr. Osman KIZILKILIÇ,<sup>b</sup>  
Dr. Hasan KILIÇDAĞ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Pedatri AD, <sup>b</sup>Radyoloji AD,  
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 31.08.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 07.11.2007

15. Ulusal Neonatoloji Kongresi  
(4-7 Nisan 2007, Antalya)'nde bildiri  
olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Hande GÜLCAN  
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Pedatri AD, ANKARA  
handeglcn@yahoo.com

**ÖZET** Yenidoğan döneminde yüksek debili kalp yetmezliği ile bulgu veren Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM) yüksek mortalite ve morbiditeyle sonuçlanan nadir bir konjenital anomalidir. Ağır kalp yetmezliği hızla çoklu organ yetmezliği ve ölümlü sonuçlanır. Galen veni anevrizmal malformasyonunun erken tanısı, kalp yetmezliğinin medikal tedavisi ve girişimsel radyoloji yoluyla uygulanan endovasküler embolizasyon ile ağır kalp yetmezliği kontrol altına alınabilir ancak sağ kalanlarda uzun dönem nörolojik sekeller yönünden prognoz kötüdür. Bu yazıda yüksek debili kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon ile klinik bulgu veren Galen veni anevrizmal malformasyonu saptanan bir yenidoğan vakası sunulmuştur. Doğum sonrası (postnatal) erken dönemde kardiyak nedenli olmayan konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon bulgusu olan yenidoğanların ayırıcı tanısında Galen ven malformasyonu olasılığının düşünülmesi gerekir. Galen ven malformasyonu ve kalp yetmezliği olan en yüksek riskli yenidoğanlarda bile agresif medikal tedavi ve erken embolizasyon mortalite ve morbidite sonuçlarını önemli oranda düzeltebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan; intrakraniyal arteriyovenöz malformasyonlar; kalp yetersizliği

**ABSTRACT** Aneurysmal malformation of Galen vein complicated by high output cardiac failure in the neonatal period is a rare congenital abnormality which can cause severe morbidity and mortality. Severe heart failure rapidly progresses to multisystem organ failure and death. Early diagnosis and interventional neuroradiology with embolisation has been shown to control cardiac failure, but neurological outcome in survivors is poor. We report a case of a term newborn with a vein of Galen aneurysmal malformation who presented with high output cardiac failure and severe pulmonary hypertension. Vein of Galen malformation should be considered in the differential diagnosis of neonatal congestive heart failure in early postnatal period. Aggressive medical treatment and early endovascular embolisation therapy can improve outcomes even in the highest risk neonates with vein of Galen malformation and cardiac failure.

**Key Words:** Infant, newborn, intracranial arteriovenous malformations; heart failure

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2008;17:207-210**

Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM) 25 000 doğumda bir görülen, ciddi morbidite ve yüksek mortaliteyle sonuçlanabilen ve embriyonik orijinli olarak tanımlanmış ilk serebrovasküler anomalilerdendir.<sup>1,2</sup> Yenidoğan döneminde sıklıkla ölümcül seyreden yüksek debili kalp yetmezliği ve ağır çoklu organ yetmezliği ile bulgu verir. Cerrahi tedavinin yararı sınırlıdır ve vakaların %80 ile 100'ü ölümlü sonuçlanır.

Son yıllarda uygulanan endovasküler embolizasyon yaklaşımları ile bebek ve çocuklardaki sonuçlar önemli oranda düzelmekle birlikte, yenidoğan döneminde tanı alan olgularda morbidite ve mortalite oranları halen yük-

sektir (sırasıyla %21-88 ve %23-75).<sup>3</sup> Persistan kalp yetmezliği olan bazı vakalarda ise acil endovasküler girişim ile çoklu organ yetmezliği önlenebilir, ancak bu hastalarda hafif nörolojik sekeller görülebilir.<sup>3</sup>

Bu yazıda GVAM'a sekonder ağır kalp yetmezliği gelişen bir yenidoğan olgusu, yenidoğan döneminde doğumsal kalp hastalığı olmaksızın görülen ağır kalp yetmezliğinde arteriyovenöz fistüllerin ve özellikle Galen ven malformasyonunun da ayırıcı tanıda düşünülebileceğini (mesi gerektiğini) vurgulamak amacıyla sunuldu.

## OLGU SUNUMU

Düzenli antenatal takibi olmayan ve başka bir merkezde zamanında, spontan vajinal yol ile 3000 g / 50 cm / 34 cm ölçülerinde doğan erkek bebek, doğum sonrası (postnatal) 48. saatinde beslenememe, solunum sıkıntısı ve morarma şikayetleriyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Fizik muayenesinde, takipnesi (74/dk), subkostal, interkostal çekişmeleri, siyanozu, hiperdinamik prekordiumu, 3/6 sistolik üfürümü ve 4 cm hepatomegalisi mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde trombosit sayısı (66.000/mm<sup>3</sup>) dışında tam kan sayımı normal, (Hb: 16.7 g/dl, Hct: %50.7, lökosit sayısı: 11 300/mm<sup>3</sup>, CRP: 3 mg/dl, anne kan grubu A Rh (+), bebek kan grubu 0 Rh (+), DC: (-), biyokimyasal olarak ise BUN: 29 mg/dl, kreatinin: 2.1 mg/dl, AST: 153 IU/L, diğer değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın kan gazı ve koagülasyon testlerinde anormal değere rastlanmadı. Na: 140 mEq/dl, K: 5 mEq/dl, Ca: 7.3 mg/dl, ALT: 66 IU/L, GGT: 162 IU/L, total bilirubin: 16.9 mg/dl, direk bilirubin: 1.5 mg/dl, total protein: 3.8 g/dl, albumin: 2.8 g/dl, aPTT: 40 sn, PT: 20 sn, INR: 1.4, fibrinojen 1.4 g/dl, venöz alınan kan gazında pH: 7.23, PCO<sub>2</sub>: 37 mmHg, PO<sub>2</sub>: 45 mmHg, HCO<sub>3</sub>: 15.2 mmol/L, BE: -12 mmol/L idi. Telegrafisinde belirgin kardiyomegalisi olan hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde ağır kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon saptandı. Arteriyovenöz malformasyon yönünden değerlendirilmek üzere çekilen abdominal ultrasonografi (USG) bulguları normal iken kranial USG'de 3. ventrikül komşuluğunda kistik ekoda kitle görülerek manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile değerlendirme planlandı. Hastanın yüksek mekanik

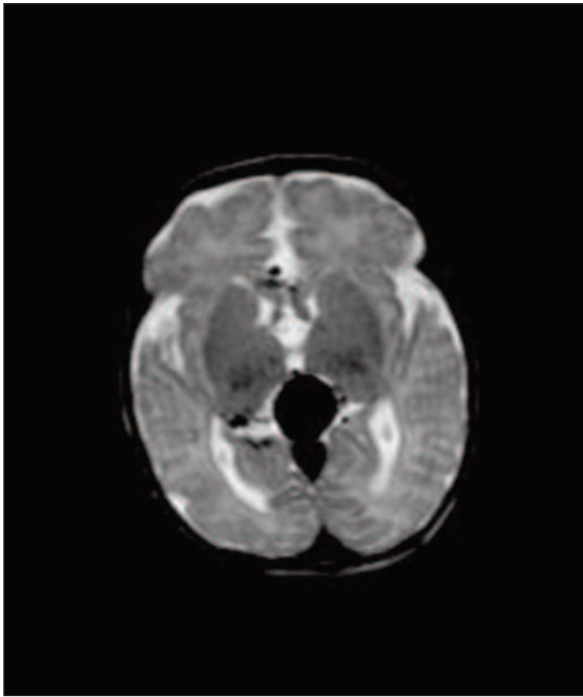
ventilatör desteğinde izlenmesi ve genel durumunun çok kötü olması nedeniyle erken dönemde yapılamadı. Pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliği nedeniyle araştırılan hastanın yapılan kardiyak kateterizasyonunda akımlar oranı (Qp/Qs) 3.4 (sol-sağ şant) saptandı. Bu durum doğumsal kalp hastalığı ile ilişkili bulunmadı. Bunun üzerine daha önce çekilen kranial USG'de belirtilen lezyonun arteriyovenöz malformasyon yönünden irdelenmesi amacıyla yapılan renkli Doppler USG'de lezyonun GVAM olduğu tespit edildi.

Kalp yetmezliği için kısıtlı sıvı, diüretik ve inotropik destek, pulmoner hipertansiyonu için PGI<sub>2</sub> (iloprost) infüzyonu ve metabolik asidozu için bikarbonat tedavisi başlanan hasta ağır solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilatörde izleme alındı. Başlangıçta bozuk olan böbrek fonksiyon testleri ve azalmış idrar çıkışı, kalp yetmezliği tedavisi başladıktan sonra kısa sürede düzeldi. Başvurduğunda karaciğer fonksiyon testleri yüksek olan hastanın takibinde kolestaz gelişti. Kolestazına yönelik yapılan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Kolestazın, ağır kalp yetmezliğine sekonder geliştiği düşünüldü ve uygun tedaviyle takibinde düzelme görüldü. Konjestif kalp yetmezliğinin etyolojisine yönelik ileri tetkikleri planlandı.

Yoğun kalp yetmezliği tedavisi alan ve 28 gün süreyle mekanik ventilatörde izlenen hastanın stabil olduğunda çekilen MRG (Resim 1a ve 1b) ve manyetik rezonans anjiyografisinde (MRA) (Resim 2) GVAM saptandı ve endovasküler embolizasyon planlandı. Doğum sonrası 44. günde yapılan dijital subtraksiyon anjiyografide bilateral posterior koroidal arter ve ipsilateral perikallosal arterden beslenen, koroidal tipte, yüksek debili, falsin sinüse drene olan Galen veni anevrizmal malformasyonu görüldü. Arteriyel sistemde dolikoektazi ve (tortuozite) kıvrımlanma nedeniyle kılavuz kateter yerleştirilmesi ve mikro kateterizasyon teknik olarak güçlükler gösterdi ve fistül düzeyine mikrokateter ile erişim mümkün olmadı. Kullanılan kontrast madde miktarının sınırlandırılması amacıyla işlem sonlandırıldı. Hastanın vücut ağırlığı artışı sırasında transkranial venöz ponksiyonla tedavi planlandı. Venöz yoldan endovasküler embolizasyon



**RESİM 1a:** Sagittal planda SE T1 ağırlıklı.



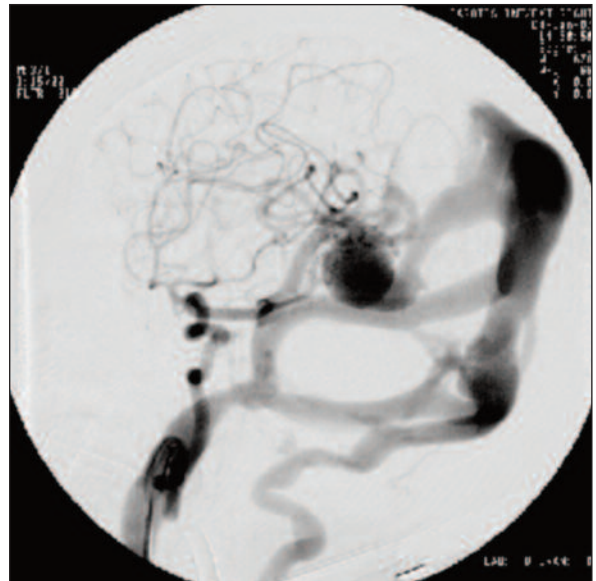
**RESİM 1b:** Aksiyel planda TSE T2 ağırlıklı MR görüntülerinde galen ven anevrizması ve genişlemiş drenaj venine ait görünüm izlenmektedir.

planı yapılan, kalp yetmezliği bulgularında belirgin gerileme olan ve oral digoksin ve diüretik tedavisi ile tamamen enteral beslenerek stabil şekilde izlenen hasta, solunum sıkıntısı olmaksızın açıklanamayan ani kardiyak arrest nedeniyle 57 günlük iken kaybedildi. Otopsi yapılamadı.

## TARTIŞMA

Galen veni anevrizmal malformasyonu, nadir görülen ancak yaşamı tehdit eden serebral vasküler malformasyonlardan biridir. Yenidoğan döneminde kalp yetmezliği ve kraniyal ultrasonografide Galen veninde dilatasyonun saptanması, Galen ven malformasyonu için karakteristiktir.<sup>4</sup> Semptomlar, lezyonun saptandığı hastanın yaşına göre farklılıklar gösterir. Yenidoğanlarda konjestif kalp yetmezliği ve ensefalomalazi, süt çocuklarında makrokrani ve hidrosefali, daha büyük çocuklarda ise hafif kalp yetmezliği, asemptomatik kardiyomegali, baş ağrısı veya kafa içi kanama bulguları mevcuttur. Nörogeşimsel gecikme veya konvülsiyonlar her yaş grubunda görülebilir.<sup>2</sup>

GVAM prenatal dönemde renkli Doppler ultrasonografi ile saptanabilir. Doğum sonrası erken dönemde açıklanamayan yüksek debili konjestif kalp yetmezliği veya açıklanamayan kafa içi kanama ya da hidrosefali varlığında GVAM'dan şüphe edilmeli ve tanısal değerlendirme için ilk olarak kraniyal ultrasonografi ve sırasıyla Doppler USG, MRG ve MRA tercih edilmelidir.<sup>3,5</sup> MRG aynı zamanda endovasküler tedavi öncesinde beynin durumunun değerlendirilmesinde de yarar sağlar. Bizim vakamızda da



**RESİM 2:** Dijital subtraksiyon anjiyografi görüntüsünde perikalozal ve koroidal arterlerce beslenen ve falsin sinüse drene olan galen ven anevrizması görülmektedir.

açıklanamayan yüksek debili kalp yetmezliğinden dolayı gerçekleştirilen kraniyal USG'de kistik ekoda kitlesel lezyon görünümü olması üzerine yapılan renkli Doppler USG'de GVAM düşünüldü ve çekilen MRG ve MRA'da malformasyon saptandı.

Günümüzde uygulanan endovasküler tedavi yöntemi ile anevrizmayı besleyen arterler ve fistülün embolizasyonu sonucu yüz güldürücü sonuçlar sağlanır. Endovasküler tedavi, kalp yetmezliği ile bulgu veren GVAM olan seçilmiş bebeklerde genel olarak uygulanan tedavi seçeneklerinden biri olmakla beraber 1 aydan küçük yenidoğanlardaki tedavi sonuçları iyi değildir.<sup>1</sup> Endoradyolojik girişim ve embolizasyon uygulanmayan, GVAM'na sekonder erken dönemde ağır kalp yetmezliği ile bulgu veren yenidoğanlarda prognoz kötüdür. Ağır kalp yetmezliği hızla çoklu organ yetmezliği ve ölüme; serebral venöz hipertansiyon ve vasküler kaçak ise serebral iskemide ve infarkt ile sonuçlanır.<sup>3</sup> Rodesch ve ark.,<sup>6</sup> GVAM saptanan ve ilk olarak sistemik kardiyak bulgularla başvuran 16 yenidoğan vakasını rapor etmişlerdir. Bunlar içinde dijital ve diüretik ile etkili olarak tedavi edilip, erken bebeklik döneminde embolizasyon uygulanan 12 vakanın %67'sinde nörolojik gelişimin normal olduğunu, buna karşın tedavi ile kontrol altına alınamayan 4 yenidoğanın ise kalp yetmezliği ve serebral hasarın eşlik ettiği çoklu organ yetmezliği nedeniyle doğumdan kısa süre sonra kaybedildiğini bildirmişlerdir. Kalp yetmezliğinin kontrol altına alınabildiği yenidoğanlarda transarteriyel embolizasyon tedavisinin bebeklik dönemine ertelenmesinin başarısını vurgulamışlardır. Mitchell ve ark.<sup>3</sup> ise GVAM tanısı alan 5 olgunun %80'ine yaşamın ilk haftasında endovasküler tedavi uygulamışlar ve olguların %60'ının nörolojik gelişiminin normal olduğunu rapor etmişlerdir. Bu sonuçlara göre acil tedavi endikasyonu olduğunda yenidoğan

döneminde de transvenöz yoldan embolizasyonun yararlı olduğunu bildirmişlerdir. Bizim hastamız da benzer şekilde ağır kalp yetmezliği ile bulgu veren, böbrek ile karaciğer yetmezliği gelişen ve etyolojik neden olarak GVAM saptanan bir yenidoğan olgusuydu. Kraniyal MRG'de iskemik bulguları olmayan hastanın endovasküler arteriyel embolizasyon girişimi, yoğun medikal tedaviyle kalp yetmezliği kontrol altına alındığı dönemde yapıldı. Venöz yoldan embolizasyon planlandı ancak hastanın ani ölümü nedeniyle uygulanamadı.

Kalp yetmezliği ile bulgu veren GVAM saptanan, endovasküler tedaviden en iyi fayda görebilecek yenidoğanları seçmek için bir skorlama sistemi önerilmiştir. Bu skorlama sistemindeki değerlendirme, yüksek debili dönemde çoklu organ yetmezliğinin eşlik edip etmemesine göre yapılmıştır. Çoklu organ yetmezliği gelişen yenidoğanlarda yüksek oranda serebral infarkt görüldüğü ve bununla ilişkili olarak da uzun dönem nörogelişimsel prognozun oldukça kötü olduğu bildirilmiştir.<sup>1</sup>

Sonuç olarak, doğum sonrası erken dönemde primer kardiyak nedenli olmayan ağır kalp yetmezliği bulgusu olan yenidoğanlarda arteriyovenöz fistüllerin ve bunların içinde de Galen veni malformasyonu olasılığının düşünülmesi gerekir. GVAM'na sekonder ağır kalp yetmezliği gelişen yüksek riskli yenidoğanlarda dahi modern yenidoğan yoğun bakım, nöroanestezi ve girişimsel endoradyoloji olanaklarının sağlanabildiği koşullarda erken endovasküler tedavi ile düşük morbidite ve yüksek sağkalım oranları sağlanabilir. Ancak kalp yetmezliğinin agresif medikal tedavisine rağmen hızla çoklu organ yetmezliğinin geliştiği durumlarda yüksek mortalite ve kötü nörolojik morbiditeler nedeniyle erken dönemde endovasküler embolizasyon tedavisi tercih edilmemektedir.

## KAYNAKLAR

1. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loughnan P. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;87:F144-9.
2. Chevret L, Durand P, Alvarez H, Lambert V, Caeymax L, Rodesch G, et al. Severe cardiac failure in newborns with VGAM. Prognosis significance of hemodynamic parameters in neonates presenting with severe heart failure owing to vein of Galen arteriovenous malformation. *Intensive Care Med* 2002;28:1126-30.
3. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1403-9.
4. Hunt RW, Loughnan P, Fink AM, Volpe JJ, Inder TE. Magnetic resonance demonstration in the newborn of generalized cerebral venous dilation with spontaneous resolution. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;6:289-92.
5. Golombek SG, Ally S, Woolf PK. A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation. *South Med J* 2004;97:516-8.
6. Rodesch G, Hui F, Alvarez H, Tanaka A, Lasjaunias P. Prognosis of antenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst* 1994;10:79-83.