

Yenidoğanda Pulmoner Hipertansiyon ve Galen Ven Anevrizması Birlikteliği

Coexistence of Pulmonary Hypertension and Galen Vein Aneurysm in Newborns

Muhammet Bulut¹ , Dilek Küçük Alemdar² , Kıvanç Çelikkalkan¹ , Emine Tekin¹ , Özge Eren³ , Handan Ayhan Akoğlu¹ , Azime Bulut⁴ , İlknur Okur Akşan⁵ , Seyyit Bahaettin Öncü¹ 

¹Giresun University, Medical Faculty, Giresun Gynecology and Child Training and Research Hospital, Department of Pediatrics, Giresun, Turkey

²Ordu University, Faculty of Health Sciences, Department of Pediatric Nursing, Ordu, Turkey

³Giresun University, Medical Faculty, Giresun Gynecology and Child Training and Research Hospital, Department of Neonatology, Giresun, Turkey

⁴Giresun University, Medical Faculty, Giresun Training and Research Hospital, Department of Anesthesia and Reanimation, Giresun, Turkey

⁵Giresun University, Medical Faculty, Gynecology and Child Training and Research Hospital, Department of Radiology, Giresun, Turkey

ORCID ID: M.B: 0000-0002-5963-1267; D.K.A: 0000-0002-7275-0666; K.Ç: 0000-0002-2619-7177; E.T: 0000-0002-5115-8890; Ö.E: 0000-0002-7809-0654; H.A.A: 0000-0001-9074-8446; A.B: 0000-0001-8164-5617; İ.O.A: 0000-0002-4582-9555; S.B.Ö: 0000-0002-6101-8031

Atf/Citation: Bulut M, Kucuk Alemdar D, Celikkalkan K, Tekin E, Eren O, Ayhan Akoğlu H, et al. Yenidoğanda pulmoner hipertansiyon ve Galen ven Anevrizması birlikteliği. Çocuk Dergisi - Journal of Child 2021;21(1):26-33. <https://doi.org/10.26650/jchild.2021.1.868115>

ÖZ

Amaç: Doğum sonrası süreçte sıklıkla yenidoğan geçici taşipnesi ve konjenital kalp hastalığı ön tanıları nedeniyle geç tanı alabilen ve orta-ağır pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği vakalarda Galen ven anevrizması (GVA) riskine dikkat çekmeyi amaçladık.

Yöntem: GVA tanısıyla merkezimizde takip ve tedavisi yapılan vakalar çalışmaya alındı. Vakaların doğum şekli, doğum haftası, doğum boy-kilo-baş çevresi, yapılan medikal tedaviler ve görüntülemeler hasta dosyasından kaydedildi. Bicetre skoruna göre yapılan risk değerlendirmesi kaydedildi.

Bulgular: Vakalarımızın %80'i kız (n=4) olup, %80'i (n=4) spontan vajinal yol ile doğurtuldu. Doğum haftaları 39,20±0,83 (min:38, max:40) hafta, ağırlıkları 3488±415 (min:2820, max:3800) gr, baş çevreleri 36,20±1,30 (min:34, max:37) cm, doğum boyları 51,20±1,30 (min:50, max:52) cm idi. Vakalarımızın tümünün ilk fizik muayenesinde taşipne, inlemeli solunum, siyanoz ve taşikardi mevcut idi. Vakalarımızdan 3'ü entübe edilerek mekanik ventilatör desteği başlanan hastalar olup, 2 tanesi (bebek 4,5) sadece non-invaziv destek aldı. Bicetre skoru düşük olan hasta (bebek 3) erken dönemde tüm tedavilere rağmen stabilizeleşmedi ve eksitus oldu. Bicetre skoru 12'nin üzerinde olan vakalarımızdan birine (bebek 4) elektif şartlarda cerrahi uygulandı. Tüm vakalarımızda Galen ven anevrizmasına persistan pulmoner hipertansiyon (PPHT) eşlik etti. Vakalarımızdan ikisinde (bebek4-5) hafif-orta, diğer vakalarımızda ağır PHT gelişti. Ağır PPHT'ü olan ve inotrop tedaviye rağmen düzelmeyen ve klinik olarak stabilizeleşmeyen vakalarımız (bebek 1-2) eksitus oldu.

Sonuç: Medikal tedaviye rağmen düzelmeyen PPHT vakalarında çoklu tedavi seçeneklerine başvurmadan, erken aşamada GVA mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Galen ven anevrizması, kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, yenidoğan

ABSTRACT

Objective: We aimed to consider Galen vein aneurysm(GVA) in cases that may often get a diagnosis later due to the pre-diagnoses of transient tachypnea of newborn and congenital heart disease accompanied by moderate-severe pulmonary hypertension in the postpartum period.

Method: The study included cases that were followed and treated with the diagnosis of GVA in our clinic between 2016-2020. Types of delivery, week of delivery, birthweight/height/head circumference, medical treatments, and imagings were recorded from patient files. The risk evaluation was performed according to Bicetre and the scoring was recorded.

Results: Of our cases; 80% (n=4) were female, and 80% (n=4) had been delivered via spontaneous vaginally. Their week of delivery was 39.20±.83 (min:38, max:40), birth weight was 3488±415 gr, head circumference was 36.20±1.30 and height was 51.20±1.30 cm. Firstly, all cases had tachypnea, dyspnea, cyanosis, and tachycardia. Of our cases, three were intubated, others (4.5) received non-invasive support only. The patient (infant 3) with a lower Bicetre score did not stabilize and died. One of our cases (infant 4) whose Bicetre score was above 12, was operated electively. In all cases the GVA was accompanied by persistent pulmonary hypertension (PPHT). The cases that had severe PPHT and did not improve despite inotrop treatment died.

Conclusion: Galen vein aneurysms should certainly be considered in PPHT cases in the early stage of those that don't respond to multiple treatment options.

Keywords: Galen vein aneurysm, heart failure, newborn, pulmonary hypertension

Sorumlu Yazar/Corresponding Author: Muhammet Bulut E-mail: muhammetbulut023@gmail.com

Başvuru/Submitted: 26.01.2020 • **Revizyon Talebi/Revision Requested:** 10.02.2021 • **Son Revizyon/Last Revision Received:** 12.02.2021 • **Kabul/Accepted:** 20.02.2021 • **Online Yayın/Published Online:** 02.04.2021



This work is licensed under Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License

GİRİŞ

Yenidoğan döneminde görülen malformasyonları hekim iyi tanıyabilmeli ve en kısa sürede tanı koyabilmelidir. Orta hatta oluşan arteriovenöz malformasyonlar grubunda bulunan Galen ven anevrizması (GVA) intrakraniyal vasküler malformasyonların %1'inden azını oluştururlar. Görülme sıklığı 1:25000'dir ve erkek cinsiyette daha sık görülür (1). GVA'da en sık olarak sorumlu olan mekanizma internal karotis arterden bu vene bağlanan fistüloz şantlardır (2). Yenidoğan döneminde en sık bulgu veren serebrovasküler patoloji olan GVA, hidrosefali ve kalp yetmezliği ile bulgu verir ve sıklıkla yüksek mortalite ve morbidite ile sonuçlanır (3). Santral sinir sisteminin en büyük toplar damarlarından biri olan Galen Veni (Vena Serebri Magna)'ne ait GVA'nın genişliği, direkt olarak kalp yetmezliğinin şiddeti ile orantılıdır (2,3). Prenatal olarak tanı, genelde üçüncü trimesterde yapılan renkli doppler ultrasonografi ile orta hatta 3.ventrikül arkasındaki kalan alanda anevrizmatik oluşumun görülüp, hipoekojenik yapılar içinde, venöz ve arteriyel türbülant akımın gösterilmesi ile konulur. Ancak GVA kesin tanısı için fetal MR yapılmalıdır (4). Tedavide özellikle yenidoğan döneminde tanı alan vakalarda, günümüzde yaygın kullanılan erken embolizasyon yöntemi ile serebral kan akımının azaltılması sağlanarak oluşabilecek komplikasyonlar ve mortalite önemli ölçüde azaltılabilmektedir (5).

Yenidoğan döneminde görülen persistan pulmoner hipertansiyon (PPHT), özellikle term ya da geç pretermelerde, doğum sonrası beklenen pulmoner vasküler basıncın düşmeyip aksine yüksek kalması ile siyanoza neden olan hipoksik solunum yetmezliği durumudur (6,7). PPHT sıklığı 10000 canlı doğumda 2 ile 7 arasında değişmektedir (8,9). PPHT patofizyolojisinde intrauterin ya da postnatal dönemde vasküler yeniden yapılanmada değişiklik, pulmoner vasküler reaktivitede değişim ve vasküler gelişimde meydana gelen bozulmalar rol oynar. Ortalama pulmoner arter basıncı temelde pulmoner vasküler direnç, pulmoner kan akımı ve pulmoner kapiller wedge basıncı faktörlerinden oluşsa da, bu üç faktöre etki eden her şeyden

etkilenir (10). PPHT, bir akciğer hastalığına bağlı gelişmediği sürece solunum sıkıntısı genelde hafif görülür (11). Tedavide amaç, pulmoner vasküler yapıların gevşetilmesi ve miyokardiyal disfonksiyon ile periferik vasküler anormalliklerin düzeltilmesidir. PPHT'da miyokardiyal sağ ventrikül hipertrofisi çok arttığında ya da sol ventrikül ön yükü ileri derecede azaldığında sistemik kan akımının sağlanabilmesi için patent duktus arteriyozusa (PDA) ihtiyaç duyulur (9).

GVA özellikle yenidoğan döneminde pulmoner kan akımını artırarak pulmoner arter basıncı artışı, yüksek debili kalp yetmezliği, hidrosefali ve konvülsiyonlarla bulgu verir (12). Daha hafif formlarına da süt çocukluğu döneminde en sık 6-11. aylarda baş çevresi artışı ile tanı konulur (1,2).

Yüksek debili kalp yetmezliği, PPHT ve GVA olan vakalarla nadiren karşılaşsak da, bu vakalar komplike malformasyonları nedeni ile hızlı tanı konulmalı ve hızla destek tedavisi vermemiz gereken vakalardır (13,14).

Antenatal tanısı olmayan, erken aşamada yenidoğan geçici taşipnesi ve konjenital kalp hastalığı ön tanılarını alan, primer kalp anomalisi nedeni olmayan kalp yetersizliği ve orta-ağır pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği vakalarda galen ven anevrizmasını hatırlatmak amacıyla hastalarımızı sunuyoruz.

GEREÇ VE YÖNTEM

Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde 2016-2020 yılları arasında GVA tanısıyla takip ve tedavisi yapılan vakalar çalışmaya alındı. Vakaların doğum haftası, şekli, doğum boy-kilo-baş çevresi ölçümleri, klinik bulguları, yapılan medikal tedaviler, ekokardiyografi (EKO) ve görüntüleme (kranial ultrasonografi, MRG) raporları/sonuçları hasta dosyasından kaydedildi. PPHT şiddeti; tekrarlayan EKO incelemelerine göre sağ ventrikül basıncının sistemik basınca oranı, ventriküler fonksiyonların değerlendirilmesi ve klinik tablosuna göre yapıldı (15,16) (Tablo 1).

Tablo 1: PPHN Sınıflamasında Klinik ve EKO bulguları (16).

PPHN Şiddeti	Hafif	Orta	Ağır
• Klinik	-Artmış solunum iş yükü -Yüksek FiO2 -Normal uç-organ fonksiyonları	Hafif pre/post duktal SpO2 farkı (%5-10) Azalmış Sistolik Kan Basıncı Normal / ↓ uç-organ fonksiyonları	Pre/post duktal SpO2 farkı > %10 Azalmış Sistolik ve diastolik KB Şok Tablosu (↑laktat, asidoz...)
• Ekokardiyografi Bulguları			
Sağ Ventrikül Basıncı	Sistemik basıncın ½ ile ¾ ü	> Sistemik basıncın ¾ ü	Suprasistemik
İnterventriküler septum	Düzleşmiş	Düzleşmiş	Paradoksal (Sola doğru)
Patent Ductus Arteriosus	Çift yönlü	Sıklıkla sağdan sola	Sağdan sola
Patent Foramen Ovale	Çift yönlü (Sol sağ)	Çift yönlü	Sağdan sola
Sol ventrikül	Normal	-Azalmış önyük -Azalmış/Normal Sol ventrikül output ± Azalmış fonksiyon	-Azalmış önyük -Azalmış sol ventrikül output -Azalmış fonksiyon
Sağ ventrikül	Normal	-Azalmış pulmoner kan akımı (Azalmış Sağ ventr. output) -Azalmış Sağ ventr. fonksiyonu -Minimal dilatasyon	-Pulmoner kan akımı ileri düzeyde azalmış (Azalmış Sağ ventr. output) -Azalmış Sağ ventr. fonksiyonu -Orta-ağır dilatasyon

Tablo 2: Bicetre Skorlaması (20).

Puan	Kalp fonksiyonu	Serebral Fonksiyon	Solunum fonksiyonu	Karaciğer fonksiyonu	Böbrek fonksiyonu
5	Normal	Normal	Normal	-	-
4	Kardiyak yüklenme var ancak, medikal tedavi ihtiyacı yok	Subklinik izole EEG anormalliği	Takipne, beslenebilir	-	-
3	Kalp yetersizlik-medikal tedavi ile stabil	Non-konvülfif aralıklı nörolojik bulgular	Takipne, beslenemez	Hepatomegali yok, normal fonksiyon	Normal
2	Kalp yetersizlik -medikal tedavi ile stabil değil	İzole konvülsiyon	Yardımlı ventilasyon, normal satürasyon FiO ₂ %<25	Hepatomegali; normal fonksiyon	Geçici anüri
1	Ventilatör gereksinimi	Nöbet	Yardımlı ventilasyon, normal satürasyon FiO ₂ %>25	Orta veya geçici karaciğer yetersizliği	Tedavi ile stabil olmayan diürez
0	Medikal tedaviye direnç kalp yetmezliği	Kalıcı nörolojik bulgular	Yardımlı ventilasyon, desatürasyon	Koagülopati, enzim yüksekliği	Anüri

Maksimum skor: 5 (kardiyak)+5 (serebral)+5 (solunum)+3 (Karaciğer) + 3 (Böbrek)=21.
Skor >12=Embolizasyon geciktirilebilir; Skor 8-12=Acil embolizasyon; Skor<8 =Tedavi yapılmaz

Kranial MR, MR anjiyografileri tanı ve tiplendirme nedeniyle tekrar anestezi eşliğinde çekildi. Deneyimli bir nöroradyolog tarafından GVA sınıflaması yapıldı.

Tüm hastalarımıza tanı konulduktan sonra Bicetre skorlaması yapıldı (Tablo 2). Endovasküler embolizasyon kararı Nöroradyoloji ekibine konsülte edilerek Bicetre skorlamasına göre belirlendi (20).

Skorlamaya göre embolizasyon endikasyonu olan ve klinik açıdan stabil olan vakalara uygun merkezde anjiyografi ünitesinde sedasyon altında endovasküler embolizasyon yapıldı.

Çalışmamız için Giresun Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Başkanlığı'ndan 06.02.2020/19 onay numarası ile onam alındı. İstatistiksel analiz için SPSS 21 paket programı kullanıldı. Hasta verileri sayı, ortalama, standart sapma, min-max (range) olarak hesaplandı.

BULGULAR

GVA tanısı konulan toplam 5 hastamızın verileri değerlendirildi. Hastalarımızın %80'i kız (n=4), %20'si erkek (n=1) idi. %80'i (n=4) normal spontan vajinal yol ile doğurtuldu. Gestasyonel haftaları 39,20±0,83 hafta (38-40) idi. Doğum ağırlıkları, baş çevreleri ve boyları sırasıyla, 3488±415 gr (2820-3800), 36,20±1,30 cm (34-37), 51,20±1,30 (50-52) cm idi. Hastaların demografik özellikleri Tablo 3'de verilmiştir.

Antenatal tanısı olan bir hastamız elektif sezaryen ile doğurularak yakın gözlem, tetkik ve tedavi amaçlı yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Diğer hastaların antenatal tanıları yoktu. Bu hastalar postnatal takiplerindeki patolojik fizik muayene bulguları nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastaların diğer ikisi (%40) ise yenidoğan geçici takipnesi, siyanoz, beslenememe ve sepsis ön tanılarıyla ileri tetkik ve tedavi amaçlı hastanemize sevk edilmişti.

Tüm hastaların ilk fizik muayenesinde ortak bulgu olarak takipne, inlemeli solunum, siyanoz ve taşikardi mevcuttu. Beslenme intoleransı, hipoglisemi ve dolaşım bozukluğu da diğer sık görülen bulgular arasındaydı.

Antenatal tanısı olan ve elektif sezaryen ile doğurtulan bir hastamıza (bebek 3) doğum sonrası ağır solunum sıkıntısı nedeniyle endotrakeal entübasyon uygulanarak invaziv mekanik ventilatör desteği verildi. Diğer hastalara (bebek 1 ve 2) başlangıçta hafif solunum sıkıntıları olması nedeniyle non-invaziv solunum desteği verilmişti. Ancak takiplerinde solunum sıkıntılarının artması ve kan gazlarında hiperkarbi ve solunumsal asidozlarının belirginleşmesi üzerine entübe edilerek invaziv mekanik ventilasyon desteğine alındı. Toplamda hastaların 3'ü (%60) invaziv mekanik ventilatör desteği, 2'si (%40) ise sadece non-invaziv solunum desteği aldı.

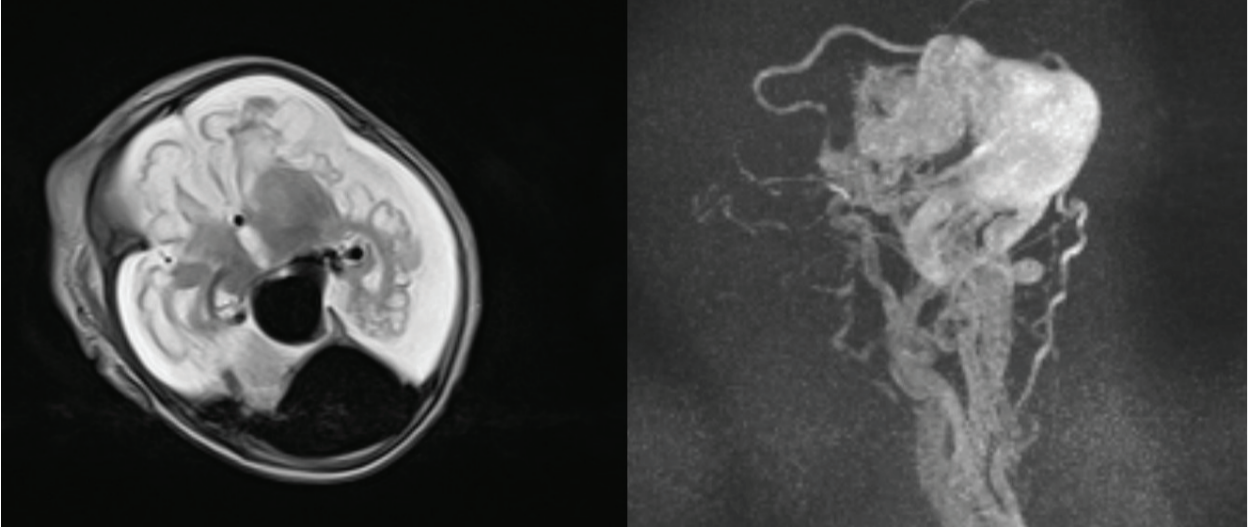
Antenatal tanısı olan hastamızın yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldığı ilk günden itibaren ağır kalp yetmezliği vardı. Bu nedenle postnatal ilk saatlerden itibaren inotrop desteği, diüretik tedavisi ve sıvı kısıtlaması uygulandı. Diğer hastalara ise mekanik ventilatör desteği altında hemodinamilerinin bozulması ve takiplerinde dolaşım yetersizliği olması üzerine inotrop(dopamin,dobutamin) destek başlanmıştır.

Tüm hastalar ampirik antibiyoterapi, diüretik ve sildenafil tedavisi aldı, ayrıca hastalara aldığı-cıkardığı dengesine göre sıvı kısıtlaması da yapıldı. Üç hastada (%60) kardiyak destek tedavisinin yanında ağır PHT nedeniyle prostoglandin I₂ (Ilioprost) tedavileri de verildi.

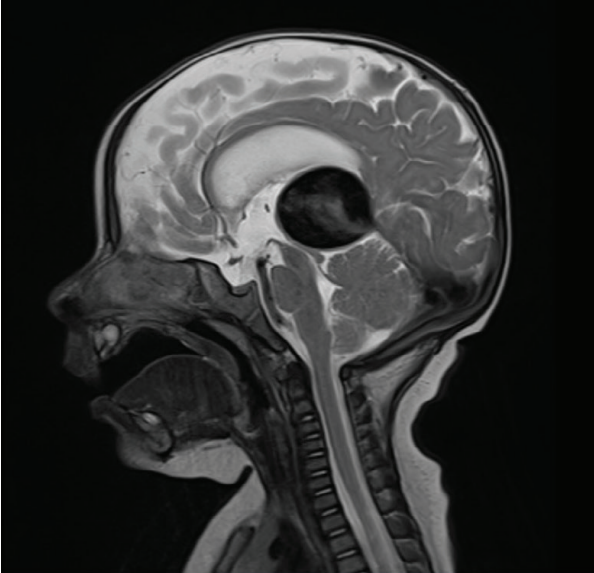
Galen ven anevrizması tanısı konulan tüm hastalarımıza PHT eşlik etti. İki hastada (% 40) hafif-orta, diğer hastalarda ise ağır PHT mevcuttu. Hastaların birine (bebek 5) ek olarak galaktomezmi tanısı da konularak erken dönemde laktosuz formüle ve destek tedavileri başlandı. Hafif PHT olan hastamızın (bebek 5) tablosu sildenafil (1 0.5-2 mg/kg/doz günde 6 saatte arayla) ve prostoglandin I₂ (Ilioprost, 1-2.5 µg/kg 2-4 saat arayla, inhale) tedavisi ile geriledi. Hafif-orta derecede pulmoner hipertansiyonu olan diğer hastamızda (bebek 4) ise cerrahi işleme gerek duyulmadı. Her iki hastamız da (bebek 4 ve 5) iyileşerek sırasıyla 47. ve 33. günlerinde taburcu edildi. Bebek 4'e elektif şartlarda (6. ayında) embolizasyon uygulandı. Ağır PHT'si olan ve inotrop desteğe rağmen düzelmeyen ve klinik olarak stabilize olmayan bebekler (bebek 1,2,3) (%60) eksitus oldu. Bebeklerimizden eksitus olan (bebek 3) vakamız ve cerrahi işlem

Tablo 3: Galen Ven Anevrizma tanılı hastalarımızın demografik özellikleri.

	Bebek 1	Bebek 2	Bebek 3	Bebek 4	Bebek 5	Mean± Standart Sapma
Cinsiyet						
1. Kız	X	X		X	X	
2. Erkek			X			
Doğum şekli						
1. NSVY	X	X		X	X	
2. Sezaryen (C/S)			X			
Doğum haftası	38	40	40	39	39	39,20±0,83
Doğum kilosu (g)	2820	3350	3680	3800	3790	3488±415
Doğum boyu (cm)	52	51	51	52	50	51,20±1,30
Doğum baş çevresi (cm)	37	37	37	34	36	36,20±1,30
Yatış tanısı						
Prematürite						
RDS	X		X			
Yenidoğan geçici takipnesi		X		X	X	
Kalp yetersizliği	X	X	X	X	X	
Pulmoner hipertansiyon	X	X	X	X	X	
Beslenme intoleransı	X		X		X	
Hiperbilirubinemi	X		X		X	
Metabolik asidoz	X		X	X	X	
Galen ven anevrizması	X	X	X	X	X	
Sepsis	X	X	X	X	X	
Semptomlar						
Taşıpne, inleme	X	X	X	X	X	
Siyanoz	X	X	X	X	X	
Taşikardi	X	X	X		X	
Beslenememe		X	X	X	X	
Kalpte üfürüm		X	X	X		
Fontanelde üfürüm			X			
Hepatomegali			X			
Hipoglisemi	X			X	X	
Dolaşım bozukluğu		X	X		X	
Pulmoner hipertansiyon (derecesi)						
Hafif						
Orta				X	X	
Ağır	X	X	X			
Galen ven anevrizması (tipi)						
Tip-1 Kolloidal	X	X	X	X	X	
Tip-2 Mural						
Tip-3 Mikst						
Tanı konulma günü (gün)	7	17	0	4	23	10,20±9,52
Tedavi: PHT & Galen ven anevrizması						
Sıvı kısıtlaması	X	X	X	X	X	
Diüretik	X	X	X	X	X	
İnotrop	X	X	X		X	
Sildenafil	X	X	X	X	X	
Prostoglandin I ₂	X	X	X	X	X	
Antibiyoterapi	X	X	X	X	X	
Entübasyon	X	X	X			
Ek tanılar						
Primer pulmoner stenoz	X	X	X			
Sekundum atrial septal defekt	X	X	X	X	X	
Patent duktus arteriosus	X	X	X			
Metabolik asidoz	X	X	X	X	X	
Hidrocefali	X	X		X		
Epilepsi	X	X	X		x	
Sonuç						
Taburcu				X (47.Gün)	X (33.gün)	
Endovasküler embolizasyon				X		
Eksitus	X	X	X			
Bicetre skoru	9	11	5	14	16	



Şekil 1 (Bebek 3): A-T2A aksiyal MR görüntüde Galen ven anevrizması, straight sinüs ve konfluens sinuumda anevrizmatik dilatasyon, beyin parankiminde yaygın kistik değişiklikler. B-MR venografide Galen ven anevrizmasına ait görünüm.



Şekil 2 (Bebek 5): T2A sagittal MR görüntüde anevrizmatik Galen veni ve bası etkisine sekonder lateral ventriküllerde genişleme.

yapılan vakamızın (bebek 4) kranial görüntülemeleri Şekil 1 ve Şekil 2 olarak verildi.

Erken dönemde kalp yetersizliği medikal olarak düzelen hastamız (bebek 5) 34 aylık olup, konuşabilmekle beraber bilişsel ve kognitif fonksiyonlarında hafif geriliği mevcut idi. Hastamız yürüyebilmekte ancak motor gelişimi yaştlarının gerisinde devam etmekteydi. Yenidoğan döneminde geçirdiği nöbet sonrası başlanan antikonvülfif tedavisi devam etmekte olup aktif nöbeti yoktur, elektroensefalografisi (EEG) normal olarak takibi devam etmektedir. Kalp yetmezliği tedavisi medikal olarak kontrol altına alınan ancak 6. ayında endovasküler cerrahi tedavi uygulanan hastamızın (bebek 4) mevcut yaşı 20 ay olup son muayenesinde ciddi düzeyde nöromotor geriliği mevcuttu,

konusmaya ve yürümeye başlamamıştı, ancak destekli oturabiliyordu (Denver gelişim testi: Kaba motor, ince motor 10 aylık, dil, kişisel sosyal alan: 7 aylık düzeyinde).

TARTIŞMA

GVA sıklıkla kötü prognoz ile seyreden vasküler malformasyonlardan olup konjenital intrakraniyal arteriyovenöz şantlardandır. Görülme sıklığı 1/25.000'den daha nadir olup, kraniyal malformasyonların %1'inden daha azdır (8,9). Derin serebral galen veni üzerinde gelişen arteriyovenöz şantlar anevrizmaya neden olmaktadır.

İnternal karotid arter ya da diğer anjiomatöz köprüler vasıtasıyla da galen venine ulaşan fistülož şantlar bu malformasyona sıklıkla neden olmaktadır (17,18).

GVA klinik olarak ortaya çıktığı yaş gruplarına göre farklı bulgular ile seyredebilir. Yenidoğan döneminde prezente olan vakalarda sıklıkla kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve solunum yetmezliği bulguları ön planda olsa da daha ileri yaşlarda hidrosefali, nörogelişimsel bozukluk ve hafif kardiyomegali vb. bulguları ile de ortaya çıkabilmektedir (19,25,26). Yenidoğan döneminde saptanan vakalar sıklıkla ağır semptomlar ile seyreder ve mortalitesi yüksektir (26-30). Yenidoğan döneminde primer kardiyak kaynaklı olmayan kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon nedenleri nadirdir. Daha çok yapısal kalp hastalıklarına ve kardiyopulmoner vasküler yapılarıdaki anormalliklere sekonder gelişen PHT ön plandadır. Dolayısıyla altta yatan bir kalp veya pulmoner kaynaklı olmayan kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda mutlaka akla arteriovenöz malformasyonlar gelmelidir. Arteriovenöz malformasyonlar içerisinde erken dönemde yaşamsal fonksiyonları bozan ve kötü prognozu olan anomalilerin başında da GVA gelmektedir. Tanısal açıdan şüphe duyulan vakalarda kraniyal ultrasonografi (USG), MRG ve anjiyografi ile tanı doğrulanmalıdır (20,21).

Lasjaunias ve ark. yaptıkları günümüzde de geçerliliğini koruyan sınıflama daha çok fistüllerin yerleşim yerlerine dayanmakta olup, koroidal ve mural tip olarak ikiye ayrılmaktadır (22). Her ikisinin beraber görülebildiği tipe ise mikst tip adı verilir. Koroidal tip en sık görülen tip olmakla birlikte daha çok erken neonatal dönemde bulgu veren, ağır kalp yetmezliği, ağır PHT ve çoklu organ yetmezliği ile giden tip olup, kuadrigeminal veya koroidal arterler ile median venöz cep arasında direkt arteriyovenöz fistüllerin gelişmesi sonucu oluşur. Mural tip ise daha ileri yaşlarda ortaya çıkan parankimal arteriyovenöz malformasyonlardır. Nidüs daha çok mezensefalon ve talamusdan galen venine boşalarak burada anevrizmal genişlemeye neden olur. Vasküler duvarda fistüller sıklıkla inferior ve lateralde olup, zayıf akımlıdır. Genellikle de semptom vermezler (23,24).

GVA'ların Galen venindeki malformasyonun genişliğine göre oluşturdıkları hemodinamik instabilite ve kalp yetmezlik bulguları farklılık göstermiştir. Literatürde, mortalite belirlenirken hastaların seçimi ve dahil edilme kriterleri değişiklik gösterdiğinden mortalite oranları %20-91 gibi geniş bir aralıktadır (19,25-29,32). Ülkemizde Bozkaya ve ark. çalışmasında hastaların %91'i koroidal tipte olup mortalite oranı %73 olarak bildirilmiştir (29).

Çalışmamızdaki hastalarımızın hepsi koroidal tipte olup mortalite oranı %60 ile literatüre benzerlik göstermekteydi. Mortalite oranının yüksek çıkmasında vakalarımızın hemen hepsinin koroidal tipte olması ve yenidoğan döneminde tanı konulması nedeni olduğunu düşündük.

Yenidoğan döneminde tanı konulan GVA sıklıkla kalp yetmezliği ile beraber seyretmekte ve ek olarak gelişen pulmoner hipertansiyon da tedaviyi daha da karmaşık hale getirmektedir. Bu nedenle yenidoğan döneminde nedenini açıklayamadığımız PHT olan vakalarda, PHT tanısını koymadan önce mutlaka olası vasküler malformasyonlar açısından beyin ve karaciğer görüntülemesi yapılmalıdır. PHT'nun derecesi direkt olarak hemodinamik dengeyi etkilediğinden, tedavi zamanı ve prognoz üzerine önemli etkiye sahiptir (22). Literatürde GVA ile prezente olan vakaların hepsinde PHT saptanırken, PHT ağırlığı da prognozla ilişkili bulunmuştur. Bu nedenle vasküler direnci azaltmada duktal açıklığı sürdürülebildiği tedaviler kullanılması hastalığın tedavisinde fayda sağlayabilmektedir (19,30). Çalışmamıza dahil edilen 5 hastadan 3'ünde (%60) ağır pulmoner hipertansiyon saptandı. Ayrıca orta derecede pulmoner hipertansiyon kliniğine sahip iki hastamızın (%40) kardiyak ve pulmoner açıdan ilaçsız takipleri devam etmekte olup literatür bilgileriyle uyumlu idi.

Tanı ve tedavi sürecinin erken yapıldığı, özellikle de kalp yetersizliğine yönelik desteğin erken dönemde başlanması ile sağkalımın arttığını gösteren çalışmalar çoğunluktadır (14,17). GVA'da kalp yetmezliği tedavisinin medikal olarak kontrol altına alındığı ve ilk 1 yılda endovasküler cerrahi uygulanan hastalarda yaşam şansının arttığı belirtilmiştir (27). Ancak endovasküler tedaviye karşın çocuklarda ve yenidoğanlarda ortalama mortalite sırasıyla %9 ve %50'dir. Ayrıca sağkalan vakalarda da morbiditeler görülmektedir. Özellikle nörolojik defisitler %37-50 oranında görülmektedir. Ancak embolizasyon yapılan ve sağ kalan hastaların %66'sında nörolojik bir sorun bulunmazken, %14'ünde

geçici nörolojik semptomlar, %11.5'inde orta derecede nörolojik sorunlar, %8.5'inde ise geri dönüşümsüz nörolojik hasar oluşarak nörolojik defisit gelişmektedir (33). Yine Rodesh ve ark. çalışmasında erken dönemde kalp yetmezliği tedavisi uygulanan ve 12 ay öncesinde cerrahi uygulanan hastalarda nörolojik sekel oranını %33 olarak belirtmişlerdir (25). Vakalarımızdan erken dönemde kalp yetersizliği medikal olarak düzelen hastamızın (bebek 5) mevcut yaşı 34 ay olup nöromotor geriliği hafif düzeyde, cerrahi gereksinimi olan vakamız ise 20 aylık olup ağır nöromotor ve bilişsel gerilik mevcut idi ve sonuçlarımız literatür ile uyumlu idi.

Tedavi ile düzelmeyen PHT'nun altında yatan nedenleri arasında GVA tanılar arasında mutlaka düşünülmelidir. Tedavi manevraları denenirken kraniyal USG ve sonrasında mutlaka kraniyal MRI ve MR anjiyografi erken aşamada hemodinamik açıdan stabil olmayan bir hastada bile düşünülmelidir (34,35). Özellikle postnatal dönemde primer kardiyak yapısal bozukluğu olmayan ve tedaviye dirençli PHT vakalarında arteriyovenöz fistüllerin, sıklıkla da GVA olasılığının değerlendirilmesi gerekmektedir. GVA'na bağlı gelişen ciddi PHT ve kalp yetmezliklerinde süreç antenatal dönemde başladığından, antenatal dönemden itibaren bu hastaların tanısı ve takip işlemleri multidisipliner bir şekilde yürütülmelidir. Postnatal dönemde geri dönüşümsüz yetmezlik tablosu gelişmeden gerek kardiyak yetersizlik, gerekse de PHT tedavisi başlanması hastalık sürecinin daha iyi yönetilmesinde anahtar rol oynayacaktır. Erken başlanan tedavilere rağmen majör anomalisi olan ve organ disfonksiyonları engellenemeyen hastaların ise kaybedilmesi kaçınılmaz olacaktır.

SONUÇ

Erken dönemde mekanik ventilatör desteği ihtiyacı olan, medikal tedaviye rağmen düzelmeyen PHT olan yenidoğanlarda kardiyak yapısal patolojilerin dışlanmasıyla birlikte kraniyal görüntülemenin erken değerlendirilmesi ve şüpheli vakalarda GVA tanısının mutlaka akılda tutulması hayati öneme sahiptir.

Etik Komite Onayı: Bu çalışma için etik kurul onayı Giresun Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan alınmıştır (06.02.2020/19).

Bilgilendirilmiş Onam: Katılımcılardan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Çalışma Konsepti/Tasarım- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., A.B., Ö.E., A.B., S.B.Ö.; Veri Toplama- M.B., D.K.A., H.A.A., A.B., Ö.E.; Veri Analizi/Yorumlama- D.K.A., Ö.E., A.B., H.A.A., İ.O.A.; Yazı Taslağı- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., S.B.Ö.; İçeriğin Eleştirel İncelemesi- M.B., D.K.A., E.T., S.B.Ö., İ.O.A.; Son Onay ve Sorumluluk- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., Ö.E., H.A.A., A.B., İ.O.A., S.B.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Ethics Committee Approval: This study was approved by Giresun University Clinical Research Ethics Committee (06.02.2020/19).

Informed Consent: Written consent was obtained from the participants.

Peer Review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Conception/Design of Study-- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., A.B., Ö.E., A.B., S.B.Ö.; Data Acquisition- M.B., D.K.A., H.A.A., A.B., Ö.E.; Data Analysis/Interpretation- D.K.A., Ö.E., A.B., H.A.A., İ.O.A.; Drafting Manuscript- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., S.B.Ö.; Critical Revision of Manuscript- M.B., D.K.A., E.T., S.B.Ö., İ.O.A.; Final Approval and Accountability- M.B., D.K.A., K.Ç., E.T., Ö.E., H.A.A., A.B., İ.O.A., S.B.Ö.

Conflict of Interest: Authors declared no conflict of interest.

Financial Disclosure: Authors declared no financial support.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Casasco A, Lylyk P, Hodes JE, Kohan G, Aymard A, Merland JJ. Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurgery* 1991;28:260-6.
2. Marques RM, Lobão CA, Sasaki VS, Aguiar LR. Vein of Galen aneurysm in an adult: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2006Sep;64(3B):862-4.
3. Lasjaunias P, Hui F, Zerah M, Garcia-Monaco R, Malherbe V, Rodesch G, et al. Cerebral arteriovenous malformations in children: management of 179 consecutive cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1995;11: 66-79.
4. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y, et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012;40:652-8.
5. 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-F149.
6. Puthiyachirakkal M, Mhanna MJ. Pathophysiology, management, and outcome of persistent pulmonary hypertension of the newborn: a clinical review. *Front Pediatr* 2013;1:23.
7. Hilgendorff A, Apitz C, Bonnet D, Hansmann G. Pulmonary hypertension associated with acute or chronic lung diseases in the preterm and term neonate and infant. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, end or sed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2016;102(Suppl2):ii49-56.
8. Walsh-Sukys MC, Tyson JE, Wright LL, Bauer CR, Korones SB, Stevenson DK, et al. Persistent pulmonary hypertension of the newborn in the era before nitricoxide: practice variation and outcomes. *Pediatrics* 2000;105(1 Pt 1):14-20.
9. Lakshminrusimha S, Keszler M. Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn. *Neoreviews* 2015;16(12):680-92.
10. Weisz DE MP. Cardiovascular Assessment. In: Goldsmith J KE, Suresh G, Keszler M. editors. *Assisted Ventilation of the Neonate*. Sixth ed. Philadelphia: Elsevier; 2017.
11. Bendapudi P, Rao GG, Greenough A. Diagnosis and management of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Paediatr Respir Rev* 2015;16(3):157-61.
12. 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.
13. Su W, Hsieh W, Chou H, Peng S, Yao Y, Won S, et al. Persistent pulmonary hypertension in a neonate with vein of Galen arteriovenous malformation. *J Formos Medical Association* 2005;104(9):670-3.
14. Dahdah N, Alesseh H, Dahms B, Saker F. Severe pulmonary hypertensive vascular disease in two newborns with aneurysmal vein of Galen. *Pediatr Cardiol* 2001;22:538-41. doi: 10.1007/s002460010294.
15. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Di Salvo G, Badagliacca R, Cirillo AP, et al. Pulmonary arterial hypertension: the key role of echocardiography. *Echocardiography*. 2015;32 Suppl 1:S23-37.
16. Bendapudi P, Rao GG, Greenough A. Diagnosis and management of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Paediatr Respir Rev* 2015;16(3):157-61.
17. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989;31:109-28.
18. Jones BV, Bal WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR* 2002;23:1717-24.
19. 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.
20. Golombek SG, Ally S, Woolf P K. A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation. *South Med J* 2004;97:516-8.
21. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformation spresenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1403-9.
22. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006;59:184-94.
23. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR* 2002.23.1717-24.
24. Osborn AG. Intracranial vascular malformations. In: *Diagnostic Neuroradiology* Mosby, 1994.p284-329.
25. 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.
26. Saliou G, Vraka I, Teglaz JP, Senat MV, Durand P, Colmant C, et al. Pseudofeeders on fetal magnetic resonance imaging predict outcome in vein of Galen malformations. *Ann Neurol* 2017;81(2):278-86.
27. Tiwary S, Geethanath RM, Abu-Harb M. Vein of Galen malformation presenting as persistent pulmonary hypertension of newborn. *BMJ Case Reports* 2013;2013.
28. Mathews AZ, Ibhanesebhor S, Richens T, Manjunatha CM. Heart failure in the newborn; vein of Galen aneurysmal malformation. *BMJ Case Reports* 2013;2013.
29. Bozkaya D, Çelik HT, Arat A, Yiğit Ş, Yurdakök M. Yenidoğan Döneminde Kalp Yetmezliği Bulguları ile Seyreden Arterio-Venöz Malformasyon; Galen Ven Anevrizması. *Jinekoloji-Obstetrik ve Neonatoloji Tıp Derg* 2018;15(3):120-4.

30. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Reza BS, Mohammadali MS, Curtis JR, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr* 2013;12(3):293–306.
31. Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, Gupta N, Dowd CF. Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. *Neurology* 2003;61:1386-90.
32. Geibprasert S, Krings T, Armstrong D, Terbrugge KG, Raybaud CA. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst* 2010;26:35-46.
33. Ashida Y, Miyahara H, Sawada H, Mitani Y, Maruyama K. Anesthetic management of a neonate with vein of Galen aneurysmal malformations and severe pulmonary hypertension. *Pediatr Anaesth* 2005;15:525-8.
34. Erdoğan İA, Uluğ MH, Çizmeli MO. Galen veni anevrizmalarının tedavisinde yeni bir seçenek: transtorküler embolizasyon. *Türk Nöroşirurji Dergisi* 1989;1:25-30.
35. Tekşam Ö, Çekirge S, Yiğit Ş, Karagöz T, Yurdakök M. Bir yenidoğanda ağır kalp yetmezliğine neden olan Galen ven anevrizmasının transumbilikal yolla embolizasyonu. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005;48:168-74.