



### Antenatal Diagnosis of Vein of Galen Aneurysm with Postnatal Outcomes

Galen Ven Anevrizmal Malformasyonu Olan Olgunun Prenatal Tanısı ve Neonatal Sonucu

Tuncay Yüce<sup>1</sup>, Dilek Acar<sup>1</sup>, Erkan Kalafat<sup>1</sup>, Murat Sönmezer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji, ANKARA

*Cukurova Medical Journal 2015;40(4):826-829.*

#### ABSTRACT

Galen vein aneurysm is a extremely rare congenital malformation. Prenatal diagnosis is possible with ultrasonography. In our case prenatal diagnosis was made. Although cardiovascular system appears normal during prenatal life, postnatal diagnosis is grim with progressive hyperdynamic cardiomyopathy, pulmonary hypertension and multiple organ failure. Even with prenatal diagnosis and early intervention infant succumbed to heart failure short after birth in our case. **Key words:** Galen vein, Aneurysm, Prenatal diagnosis, Ultrasonography.

#### ÖZET

Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM) çok nadir görülen konjenital bir malformasyondur. Özellikle prenatal tanısı ultrasonografi ve renkli dopler ultrasonografi ile konabilmektedir. Bizim vakamızda prenatal tanısı konan galen ven anevrizmalı bir fetus idi. Özellikle galen ven anevrizmasının prenatal tanısının konması doğumdan sonra erken müdahale açısından avantaj sağlamaktadır. Doğumdan sonra klinik durumları çok iyi görünse de bu vakalarda çok kısa zamanda hiperdinamik kardiyomyopati, pulmoner hipertansiyon ve multipl organ yetmezliği ile hızlıca ölümler görülebilir. Bizim vakamızda ise prenatal tanı konmasına rağmen postnatal dönemde çok kısa zamanda komplikasyonlar gelişerek müdahale yapılamamış ve hasta kaybedilmiştir.

**Anahtar kelimeler:** Galen ven, Anevrizma, Prenatal tanı, Ultrasonografi

#### GİRİŞ

GVAM cerebral arterler ve galen venini içine alan nadir görülen multipl kompleks konjenital arteriovenöz malformasyondur. Embriyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte muhtemel nedeni embriyonik olarak median prosensefalik venin persistansına bağlıdır<sup>1,2</sup>.

Bu yapısal malformasyonun önemi ise şant oluşturmasıdır. Özellikle kardiyavasküler sistemde değişikliklere yol açar. Sağdan sola şanta yol açabilir, kardiyomegali oluşabilir. Sağdan sola

şantın kapasitesi aşıldığında konjestif kalp yetmezliği ortaya çıkar. Pulmoner hipertansiyon oluşabilir<sup>3</sup>.

Özellikle hidrops gelişmesi durumunda neonatal prognoz çok iyi değildir. Mortalite ve morbiditesi çok yüksektir. Aynı zamanda fetusda hidrosefali ve intrakranial hemorajiye de yol açabilir<sup>4</sup>.

GVAM'nun prenatal tanısı kistik oluşumun gösterilmesi ve içerisindeki kan akımının dopler ultrasonografi ile gösterilmesiyle konur.

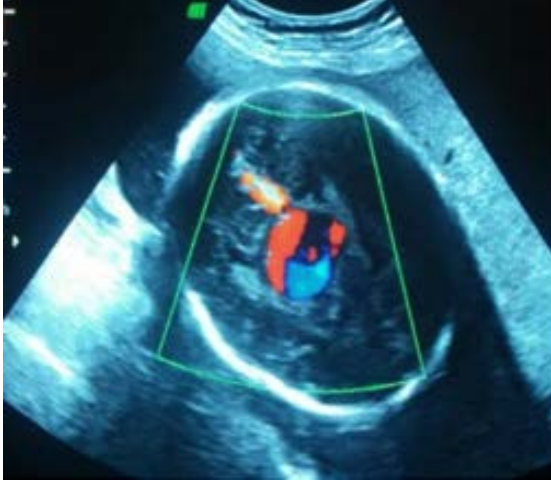
Bizim vakamızda nadir olan GVAM'nun prenatal tanısı ve postnatal seyrini içermektedir.

### OLGU SUNUMU

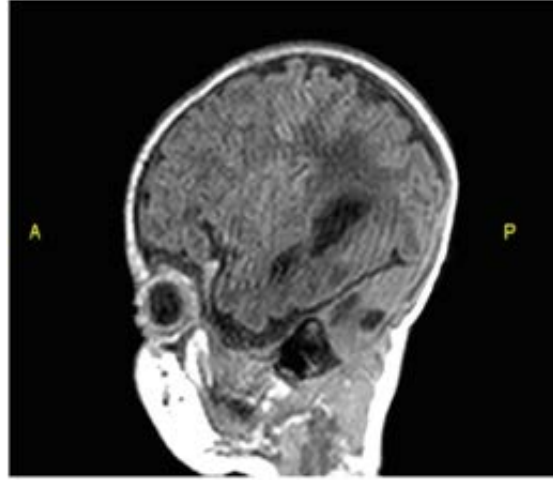
28 yaşında G2P1Y0 olan hastanın rutin gebelik takibi ilk trimesterden itibaren polikliniğimizde yapılmıştır. Hastamızın ilk gebeliğindeki bebeği myotonik distrofi ve çift çıkışlı ventrikül nedeniyle termde doğum sonrası exitus olmuştur. Fetal karyotip incelemesinde karyotip 46xx ish 22q11.2 olarak bulunmuştur.

Bu gebeliğinde erken haftalarda yapılan Down sendromu taramaları negatif olarak saptanmıştır. 31.haftaya kadar yapılan tüm testler normal olarak bulunmuştur. 31.haftada ultrasonografide kafa posteriorunda yüksek kan akımına sahip kistik oluşum izlenmesi üzerine galen ven anevrizması tanısı konmuştur (Resim 1). Bu haftada yapılan detaylı ultrasonografide ek kraniyal anomaliye rastlanmamış, fetal kardiyak anatomi normal olarak izlenmiş diğer sistemlere ait anomali izlenmemiştir. 37. haftada kardiyomegali saptanmıştır. 38<sup>5/7</sup>

haftaya kadar takip edilen hastanın takiplerinde fetal biyometri haftasıyla uyumlu olarak seyretmiş ve 38<sup>5/7</sup> haftada hasta mükerrer sezeryan endikasyonu ile sezeryan yapılmıştır. 3030gr erkek bebek APGAR 1'4 ve 5'9 olarak doğurtulmuştur. Postnatal dönemde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takibe alınan bebekte pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliği gelişmiştir. Postnatal çekilen ekokardiyografide sağ ventrikül hipertrofik ve hafif geniş izlenmiş ve 1.derece mitral yetmezlik saptanmış, patent duktus arteriozus ve pulmoner hipertansiyon saptanmıştır. Takipte böbrek yetmezliği gelişen bebeğe postnatal 6.günde perkütan periton diyaliz kateteri takılmıştır. Çeliken kraniyal MRI'da her iki vertebral arter ve baziller arter genişlemiş olarak izlenmiş, arteryel sistemle ilişkilenecek galen veni 3,2X2X6 cm olarak ölçülmüştür (Resim2). Ek kraniyal anomaliye rastlanmamıştır. Takipte genel durumu kötüleşen bebek multipl organ yetmezliği nedeniyle postnatal 12.günde kaybedilmiştir.



**Resim 1.** 31. Gebelik haftasında dopler ultrasonografide anevrizma içerisinde yüksek kan akımı



**Resim 2.** Postnatal dönemde yapılan MRI'da galen ven anevrizması

### TARTIŞMA

Galen ven anevrizmasının prenatal tanısı nadir olmakla birlikte gelişen ultrasonografi teknolojileri ve doppler alanındaki gelişmeler ile dikkatli USG incelemesi tanıyı kolaylaştırmaktadır.

Nadir görülen anomali olmasının yanında anevrizmal akımın yüksek volümlü olması sistemik dolaşımda şanta yol açarak fetal kalpte foramen ovale aracılığı ile sağdan sola şanta neden olmaktadır. Takiben pulmoner hipertansiyon,

konjestif kalp yetmezliği ve kardiyomegaliye neden olarak neonatal mortalite ve morbidite oranlarını artırmaktadır.

İntauterin dönemde kalp yetmezliği çok nadirdir çünkü düşük dirençli serebral arterivenöz malformasyon, yine düşük dirençli olan uteroplasental ünite ile denge halindedir. Doğumdan sonra plasentanın devreden çıkmasıyla kanın %70'inden fazlası serebral dolaşıma yönlendirilir ve semptomlar ortaya çıkar<sup>5</sup>.

Prenatal olarak 3D doppler USG ve renkli doppler kullanılarak tanısı kolaylıkla konulabilir. Fetal MRI'da tanıya yardımcıdır<sup>6</sup>. Erken dönemde yapılacak dikkatli inceleme ile erken prenatal tanı konularak postnatal dönemde karşılaşılabilecek komplikasyonlar tahmin edilebilir. Prenatal olarak saptananabilecek kardiyomegali, perikardiyal efüzyon, ve ilişkili diğer beyin ile ilgili anomaliler prognoz hakkında bilgi verebilir. Prenatal tanı konan hastalarda doğum sonrasında bilinçli bir şekilde müdahale imkanı olmakta ve bebekler bu şekilde yoğun bakım şartlarında takip edilmektedir. Eğer postnatal tanıda gecikme olursa multipl organ yetmezlikleri ile başvuruabileceği bilinmektedir.

Postnatal dönemde tedavi açısından en başarılı olan anjiyografik olarak tromboz gibi görülsede bu tedavide de özellikle mortalite oranları %50 civarındadır<sup>7,8</sup>. Bizim hastamızda bu tedavi açısından değerlendirildi. Mortalite oranlarını azaltmak açısından durumunun stabil olması beklendi. Ancak bebeğin klinik durumu müdahale yapılması açısından stabil olamadığından müdahale yapıldı ve klinik durumu progresif olarak kötüleşmiş ve çoklu organ yetmezliğinden postnatal 12. gün kaybedilmiştir.

Sonuçta intrauterin dönemde tespit edilen GVAM olan bir fetusda prenatal değerlendirmede

kötü prognoz kriterleri olmasa da postnatal dönemde çok hızlı bir şekilde kalp yetmezliği ve çoklu organ yetmezliği gelişebilir.

## KAYNAKLAR

1. McConnell ME, Aronin P, Vitek JJ. Congestive heart failure in neonates due to intracranial arteriovenous malformation: endovascular treatment. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:102-6.
2. Hoang S, Choudhri O, Edwards M, Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg Focus.* 2009;27:E8.
3. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:1403-9.
4. Volpe JJ. Intracranial mass lesions. In: Volpe JJ (ed). *Neurology of the Newborn* (3rd ed). Philadelphia: WB Saunders. 1995;794-807.
5. McConnell ME, Aronin P, Vitek JJ. Congestive heart failure in neonates due to intracranial arteriovenous malformation: endovascular treatment. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:102-6.
6. Lee TH, Shih JC, Peng SS, Lee CN, Shyu MK, Hsieh FJ. Prenatal depiction of angioarchitecture of an aneurysm of the vein of Galen with three-dimensional color power angiography. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15:337-40.
7. 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;87:144-9.
8. Kuroki K, Uozumi T, Arita K, Takechi A, Matsuura R, Fujidaka M. Spontaneous disappearance of an aneurysmal malformation of the vein of Galen. *Neuroradiology.* 1995;37:244-6.

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:**

Dr. Tuncay Yüce  
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı  
ANKARA  
E-mail: drtuncayyuce@gmail.comr

Geliş tarihi/Received on : 20.08.2014

Kabul tarihi/Accepted on: 04.10.2014