

Yenidoğanda Galen Veni Anevrizmal Malformasyonlu Vakaların Radyolojik ve Klinik Özellikleri, Endovasküler Tedavi Yönetimi: On Yıllık Deneyim

Sinan TÜFEKÇİ*, Asuman ÇOBAN*, Beril YAŞA*, Meltem BOR*, Mehmet BARBUROĞLU**, Serra SENCER**, Zeynep İNCE*

Yenidoğanda Galen Veni Anevrizmal Malformasyonlu Vakaların Radyolojik ve Klinik Özellikleri, Endovasküler Tedavi Yönetimi: On Yıllık Deneyim

Amaç: Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM) tanısı ile 2005-2015 yılları arasında izlenen yenidoğanların klinik özellikleri, tanı, tedavi yaklaşımı ve sonuçlarını değerlendirmek.

Gereç ve Yöntem: GVAM tanısı alan 8 hastanın klinik başvuru, izlem, tanı ve tedavi yaklaşımı retrospektif olarak dosya kayıtlarından elde edildi. Yaşayan 4 hastadan 3'ünün nörolojik izlemi değerlendirildi, diğer vaka ile ilgili bilgiler ailenin başka şehire taşınmasından dolayı telefon ile görüşülerek elde edildi.

Bulgular: Merkezimizde tedavi edilen sekiz hastadan yedisinin (erkek 7, kız 1) antenatal tanısı vardı. Vakaların klinik izleminde ilk günlerde ağır kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon sık olup, daha sonra hipotansiyon, çoklu organ yetersizliği, hidrosefali ve konvülsiyon geliştiği görüldü. Hastalarda MR görüntüleme ve MR anjiyografi ile GVAM ve besleyici damar haritası gösterildi. Dört vaka transarteriyel embolizasyon tedavisi ile başarılı olarak tedavi edildi. Benzer tedavi metodlarına rağmen, üç vaka kaybedildi, bir hasta embolizasyon işlemi yapılmadan kaybedildi.

Sonuç: GVAM karmaşık anatomi, patofizyoloji, ciddi nörolojik sekele yol açan özelliği ile yüksek mortalite ve morbiditeye sahiptir. Agresif tıbbi destek ve erken endovasküler embolizasyon tedavisi ile yüksek riskli yenidoğanlarda da prognoz iyileştirilebilir.

Anahtar kelimeler: Yüksek debili kalp yetersizliği, endovasküler tedavi, galen veni anevrizmal malformasyonu, yenidoğan

Çocuk Dergisi 2015; 15(1):16-23

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

**İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroradyoloji Bilim Dalı

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Sinan Tüfekçi, Rami Konakları D2 Blok D. 16 Havuzbaşı Çeşme Sok. Yenimahalle 34055 Rami / İstanbul

e-posta: sinantufekci28@hotmail.com

Radiological and Clinical Features of Vein of Galen Aneurysmal Malformation in Newborn, Endovascular Interventional Treatment Method: 10 Years Experience

Objective: To assess the clinical features, diagnosis, management strategies and results of newborns born between the years 2005-2015 with Vein of Galen Malformation (VGAM).

Material and Method: Eight newborn patients with diagnosis of VGAM were assessed retrospectively in terms of clinical admission symptoms, diagnosis, treatment strategies and follow-up based on the information retrieved from patient files. Three of four patients who survived had neurological assessment while the information about the remaining patient whose family moved to another city were obtained via phone call.

Results: Seven out of 8 patients (1 female, and 7 male patients) had antenatal diagnosis. In all cases severe heart failure and pulmonary hypertension were present from the first days of their life, later on development of hypotension, multiorgan failure, hydrocephalus and seizures was seen. VGAM and its feeder arteries were mapped by cranial magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography. Transarterial embolization therapy was performed successfully in four patients. Despite similar treatment modalities three of these patients died, and one patient was lost before initiation of embolization procedure.

Conclusion: VGAM has high mortality and morbidity rates because of its complicated anatomy, pathophysiology leading to severe neurological sequelae. Prognosis in high risk neonates can be improved with aggressive medical support and early endovascular embolization therapy.

Keywords: High-outflow heart failure, endovascular therapy, vein of Galen aneurysmal malformation, neonate

J Child 2015; 15(1):16-23

GİRİŞ

Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM), tüm damarsal malformasyonların yaklaşık % 1'ini ve çocuklardaki vasküler malformasyonların %30'unu

oluşturan, yüksek akımlı arteriovenöz fistüle yol açan bir anevrizmal malformasyondur. Yenidoğan döneminde sıklıkla ciddi kalp yetersizliği ile bulgu verir. Galen veni küçük, ince duvarlı, derin venöz internal serebral kan damarıdır. İnternal serebral venler anatomik olarak, interventriküler foramendeki koroid ven ve talamostriat ven birliği tarafından oluşturulur. GVAM, primitif koroidal damarlar ve median prosensefalik ven (Markowski) arasındaki bağlantılar ile 6. ve 11. gebelik haftalarında oluşur⁽¹⁾. Lasjaunias ve Yaşargil'in geliştirdiği GVAM sınıflandırmaları yaygın olarak kullanılmaktadır⁽²⁻⁵⁾. Lasjaunias ve ark.⁽⁸⁾ tarafından GVAM iki grupta sınıflandırılmıştır: 1) Koroidal tip (tip I) genellikle yaşamın erken döneminde mevcut olup, en sık görülen ve en karmaşık tiptir. Çoklu besleyici arterler median prosensefalik vene genellikle anterior duvardan girerler. Tüm koroidal arterler ve ara bağlantıları, anterior serebral arter, perikallosal, talamoperforan ve kuadrigemial arterlerin katkıları vardır. 2) Mural tip (tip II) median prosensefalik venin (Markowski veni) genellikle inferolateral kenarından damar duvarı içine tekli veya çoklu direkt arteriovenöz fistülü (AVF) vardır. Genellikle kollikular ve posterior koroidal arterler şantı destekler. Gelişen AVF anormal akıma yol açarak embriyonik venin gerilemesini önler ve sonrasında GVAM gelişir^(2,3). Ayrıca koroidal ve mural tiplerin birlikte bulunduğu mikst tipler de görülmektedir.

Yaşargil sınıflandırmasının 4 tipi vardır. Tip 1, 2, 3'te lezyonlar Galen veni ile direkt fistülöz bağlantılar içerir. Tip 4'te Galen veni içine açılan parankimal arteriovenöz malformasyon vardır.

- **Tip 1:** Leptomeningeal arterlerin perikallosal dalları ve/veya posterior serebral arter bir dalı ve Galen veni arasında AVF vardır.
- **Tip 2:** Posterior serebral arter 2 dalından ve talamoperforan damarlardan beslenirler.
- **Tip 3:** Tip 1 ve tip 2'nin karışımıdır ve en yaygın görülen tiptir.
- **Tip 4:** Sekonder tip olarak bilinir ve üç alt tipe ayrılır.

Tip 4 A: Komşu talamik AVM'dan şant ile Galen veninde anevrizmal dilatasyon gelişir.

Tip 4 B: Tip 4 A'ya benzerdir fakat talamik yerine mezensefalik başlangıçlı AVM'dur.

Tip 4 C: Talamomezensefalik veya mezodiensefalik pleksiform malformasyon, yakın ve ayrı sisternal AVF ile Galen venine açılır. Yaşargil sınıflandırması açık cerrahi düşünülen vakalarda önemli iken, Lasjaunias sınıflandırması endovasküler girişim için daha uygundur⁽⁴⁾.

Prenatal tanı, genellikle üçüncü trimesterde renkli Doppler ultrasonografide, üçüncü ventrikül arka kısmında orta hatta lokalize anevrizma ve hipoekojenik yapılar içinde, venöz ve arteriyel türbülant akımın gösterilmesi ile konulur⁽⁶⁾. Araknoid, prosensefalik veya koroid pleksus kisti, pineal tümör, koroid papillomu ve intraserebral hematoma dışlanması ve GVAM doğrulanması için fetal MR görüntüleme yapılmalıdır⁽⁷⁾. Anevrizmanın yol açtığı serebral şant, sağ ventriküle dönüşü artırarak, aşırı volüm yükü ile konjestif kalp yetersizliğine yol açar. Kardiyomegali, triküspit yetersizliği, polihidramniyoz, perikardiyal-plevral effüzyon, ödem ve asit varlığı, yüksek akımlı tedaviye dirençli anomaliyi gösterir ve kötü prognoz taşır⁽⁸⁾.

Çalışmamızda yenidoğan döneminde GVAM olan sekiz vakanın tanı, takip, transarteriyel nöroendovasküler tedavi yönetimi ile ilgili özellikleri derlenmiştir. Daha önce yenidoğan döneminde vaka sunumları olarak bildirilen GVAM, vaka serisi olarak ülkemizden ilk kez bildirilmektedir.

GEREÇ ve YÖNTEM

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YYBÜ), 2005-2015 yılları arasında GVAM tanısı ile takip ve tedavisi yapılan hastalar incelendi. YYBÜ'de takibi olmayan ve yenidoğan dönemini geçmiş vakalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların bilgileri YYBÜ ve nöroradyoloji dosya kayıtlarından retrospektif olarak elde edildi. On yıllık süre içinde toplam 8 hasta GVAM tanısı ile takip edilmişti. Dış merkezden kabul edilen bir hasta dışında diğer vakaların antenatal tanıları vardı ve doğumları hastanemizde yapılmıştı. Endovasküler girişim kararı, hastaların kardiyovasküler ve solunum durumuna göre alındı. Anjiyografi ünitesinde yenidoğanların gereksinimlerine uygun önlemler alındı ve uygun teknik donanım ile çalışıldı. Temel olarak kontrast madde dozu ve işlem süresine göre seanslar tamamlandı. Kontrast madde dozunun minimize edilmesi

amacı ile her hastaya işlem öncesinde kranial MR'a ek olarak, kranial MR anjiyografi ve venografi yapılarak damar haritası ve malformasyon tipi değerlendirildi ve büyük besleyici damarlar belirlendi ve uygun olan vakaların endovasküler tedavileri yapıldı. Beş hastada endovasküler tedavide N-butil siyano akrilat (NBCA), iki hastada etilen vinil alkol (EVA) embolizasyon ajanı olarak kullanıldı. Endovasküler girişim sırasında radyokontrast maddelerin maksimal dozları aşılmadı ve maksimal doza yaklaşıldığında işlem sonlandırıldı. Embolizasyon işlemi yapılmayan üçüncü vaka hariç, ilk altı hastamızda femoral arter, yedinci hastamızda (vaka 8) umbilikal arter kullanıldı.

Hastaların fizik muayeneleri, takibi ve gerektiğinde mekanik ventilasyon (MV) desteği neonatoloji ekibi tarafından yapıldı. Solunumsal parametrelerde düzelme sağlanamayan hastalarda ileri mekanik ventilasyon modu olarak yüksek frekanslı osilatuar ventilasyon (HFOV) uygulandı. Uluslararası pediatrik organ yetmezlik kriterleri önerileri dikkate alınarak, birden fazla organ yetersizliği gelişen vakalar, çoklu organ yetersizliği olarak kabul edildi⁽⁹⁾. Postnatal ilk 24 saat içinde çocuk kardiyoloji ekibi tarafından ekokardiyografi yapıldı ve yakın aralıklarla yinelenildi. Yaşayan hastalar da gelişen hidrosefali, intrakraniyal kanama, konvülsiyon takibi ve uzun dönem nörolojik izlemler çocuk nöroloji ekibi tarafından yapıldı. Nörolojik sonuçlar, geli-

şimsel öykü ve son nörolojik muayene esas alınarak, normal (nörolojik ve bilişsel bozukluk yok), hafif bozukluk (yaşa uygun işlevleri engellemeyen nörolojik ve bilişsel bozukluk), ciddi bozukluk (yaşa uygun işlevleri engelleyen nörolojik ve bilişsel bozukluk) veya ölüm olmak üzere gruplandırıldı. Endovasküler tedaviden yarar görebilecek yenidoğanları belirlemede kullanılan Bicêtre skoru retrospektif olarak değerlendirildi (Tablo 1).

BULGULAR

On yıllık süre içinde (2005-2015) takip edilen sekiz vakanın yedisi erkek, biri kızdı. Gestasyon yaşı 36 3/7 hafta olan bir hasta dışında diğerleri miadındaydı ve hepsi sezaryen ile doğurtulmuştu. Tablo 2'de hastaların özellikleri görülmektedir. Yedi hasta prenatal tanı idi, dış merkezden kabul edilen bir hastanın prenatal tanısı yoktu. Tüm vakalarda ilk günlerde ciddi kalp yetersizliği gelişti.

Fizik muayenede, solunum yetersizliği bulguları, taşikardi, hiperdinamik prekordiyum, kalpte 2-4/6 üfürüm ve kraniyum üzerinde duyulan devamlı üfürüm ortak özellikler olarak kaydedildi. Ön-arka akciğer grafisinde kardiyomegali görüldü. Ekokardiyografide, sekiz hastada triküs pit yetersizliği (TY) ve kardiyomegali (KM), ciddi pulmoner hipertansiyon (PHT); beş hastada sağ atriyum ve ventrikülde ileri derecede dilatasyon, bir vakada (vaka 2) atriyal

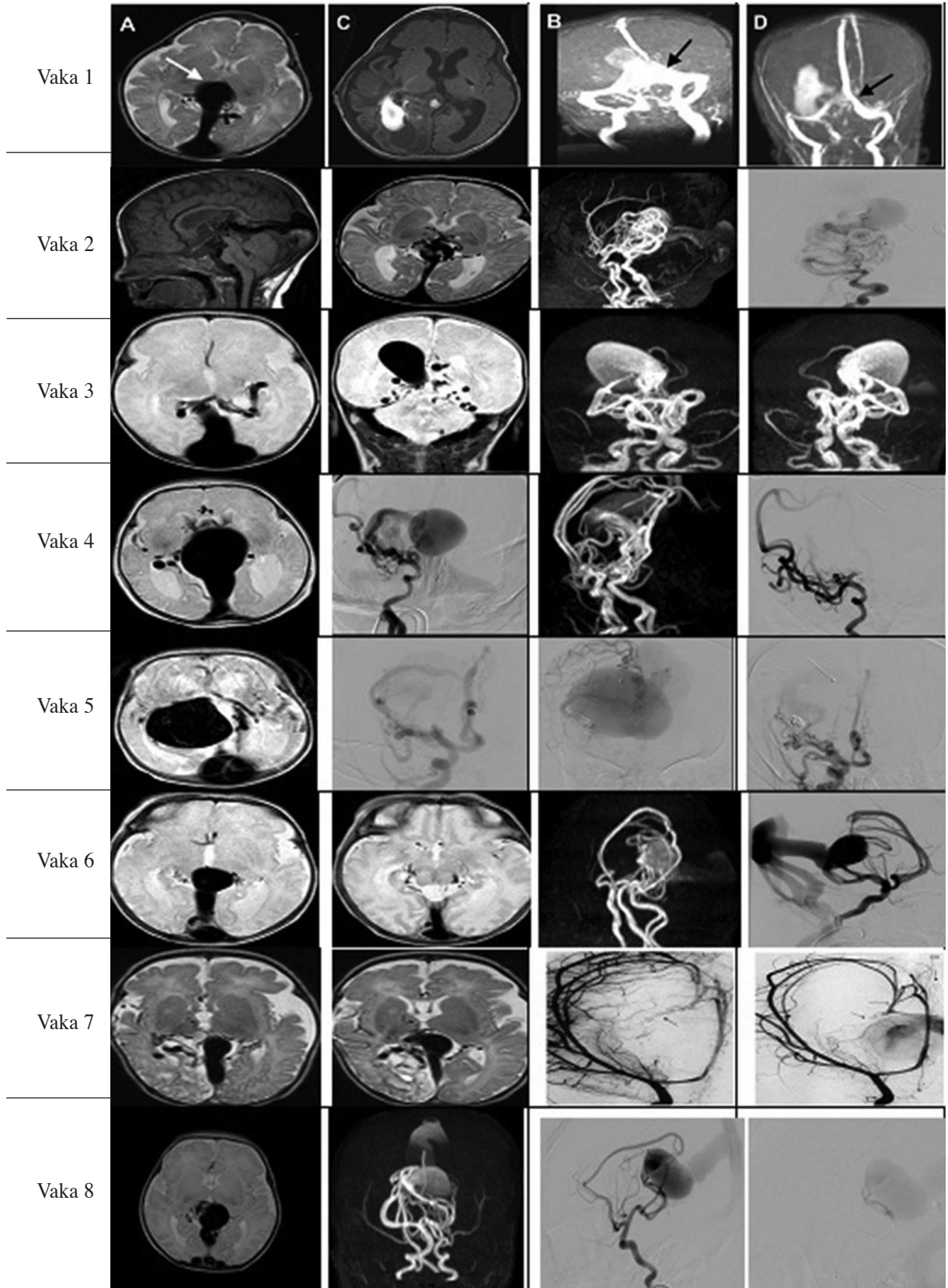
Tablo 1. Bicêtre skorlama sistemi⁽¹³⁾.

Puan	Kalp fonksiyonu	Serebral fonksiyon	Solunum fonksiyonu	Karaciğer fonksiyonu	Böbrek fonksiyonu
5	Normal	Normal	Normal	Puan yok	Puan yok
4	Aşırı yük, tıbbi tedavi yok	Subklinik izole EEG anormallığı	Taşipne, beslenebilir	Puan yok	Puan yok
3	Yetersizlik-tıbbi tedavi ile stabil	Non-konvülsif aralıklı nörolojik bulgular	Taşipne, beslenemez	Hepatomegali yok, normal fonksiyon	Normal
2	Yetersizlik-tıbbi 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	Stabil değil tedavi ile diürez
0	Tıbbi tedaviye direnç	Kalıcı nörolojik bulgular	Yardımlı ventilasyon, desatürasyon	Koagülopati; enzim yüksekliği	Anüri

Lasjaunias, P. *Surgery and Neuroangiography*, Second edition, Springer 2004.

Maksimum skor: 5 (kardiyak)+5 (serebral)+5 (solunum)+3 (Karaciğer)+3 (Böbrek)=21.

Skor >12=embolizasyon geciktirilebilir; skor 8-12=acil embolizasyon; skor <8=embolizasyon yok.



Şekil 1.

situs solitus (ASS), sol arkus aorta ve küçük ventriküler septal defekt, bir hastada (vaka 6) hemodinamik olarak önemli patent duktus arteriosus (PDA) vardı. Tüm hastaların kraniyal ultrasonografilerinde geniş GVAM görüldü. Hastalarda ciddi solunum yetersizliği nedeni ile ilk günden itibaren mekanik ventilasyon gereksinimi oldu. Kalp yetersizliği tedavisinde sıvı kısıtlaması, digoksin, dobutamin, dopamin ve furosemid kullanıldı. Ciddi pulmoner hipertansiyon nedeniyle 3 hastada (vaka 5, 6, 8) sildenafil, bir hastada (vaka 8) da inhale nitrik oksit (iNO) tedavisi gerekti. Altı hastada medikal tedaviye dirençli ciddi hipotansiyon vardı, bunlardan üçü çoklu organ yetersizliği (ÇOY) ile eksitus oldu. Kaybedilen dört hastada ciddi kalp yetersizliği dönemindeki Bicêtre skorları sırası ile 5, 11, 7 ve 12 idi. Embolizasyon yapılamayan bir

hasta (vaka 3) ile embolizasyon tedavisi olan beş hastada konvülsiyon gelişti. İki vakada (vaka 1, 7), sonradan gelişen hidrosefali nedeni ile ventriküloperitoneal şant (VPŞ) yerleştirildi. Ayrıca üst gastrointestinal kanama (vaka 3), supraventriküler taşikardi (SVT) (vaka 4), akut böbrek yetersizliği (ABY) (vaka 3, 5, 7, 8), neonatal kolestaz (vaka 6), sepsis (vaka 2, 7 ve 8) görüldü. Hastaların kraniyal MR görüntüleme ve MR anjiyografi ile gösterilen GVAM damarsal haritaları (Şekil 1) nöroradyoloji tarafından değerlendirildi.

Vakaların prognoz ve son nörolojik değerlendirme sonuçları Tablo 2'de görülmektedir. Hastalarda uygulanan embolizasyon işlemleri ile ilgili veriler Tablo 3'te gösterilmiştir.

Tablo 2. Galen veni anevrizmal malformasyonu olan vakaların özellikleri.

Özellik	Vaka 1	Vaka 2	Vaka 3	Vaka 4	Vaka 5	Vaka 6	Vaka 7	Vaka 8
GH ¹	37 ^{4/7} GH	41 ^{1/7} GH	36 ^{3/7} GH	38 GH	38 GH	39 ^{3/7} GH	39 GH	39 ^{4/7} GH
Cinsiyet	erkek	kız	erkek	erkek	erkek	erkek	erkek	erkek
Doğum tartısı	3.29 kg	3.2 kg	3.1 kg	3.8 kg	3.5 kg	2.77 kg	3.25 kg	3.015 kg
Antenatal tanı zamanı	35 GH	37 GH	33 GH	26 GH	26 ^{5/7} GH	38 GH	yok	37 GH
EKO	1. PHT ² 2. PFO ³ 3. TY ⁴ 4. KM ⁵	1. PHT 2. RVD ⁶ /RAD ⁷ 3. R-L ⁸ şant 4. ASS ⁹ , KM 5. sol arkus aorta 6. VSD ¹⁰	1. PHT 2. TY 3. KM	1. PHT 2. TY 3. KM 4. RVD/RAD	1. PHT 2. KM 3. RVD/RAD 4. TY	1. PHT 2. KM 3. RVD/RAD 4. TY 5. PDA	1. PHT 2. KM 3. PFO 4. TY	1. PHT 2. KM 3. RVD/RAD 4. TY
Klinik bulgu	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.	Ciddi kalp yet.
GVAM Tipi	mikst	koroidal	mikst	mikst	mikst	mikst	mikst	mikst
Bicêtre skoru	9	13	5	11	7	12	12	12
Klinik özellikler	1. konvülsiyon 2. hidrosefali 3. hipertansiyon 4. V-P şant	1. hipotansiyon 2. sepsis	1. konvülsiyon 2. gastrointestinal kanama 3. ÇOY ¹¹ 4. hipotansiyon	1. SVT ¹² 2. konvülsiyon 4. dış merkez	1. hipotansiyon 2. konvülsiyon 3. ÇOY	1. kolestaz 2. hipotansiyon 3. ventrikülomegali 4. sepsis 5. hipotansiyon 6. ABY ¹³	1. konvülsiyon 2. hidrosefali 3. VP şant 4. sepsis 5. hipotansiyon	1. konvülsiyon 2. sepsis 3. hipotansiyon 4. ÇOY
MV ¹⁴ süresi	26 gün	9 gün	4 gün	14 gün	4 gün	17 gün	2 gün	3 gün
Prognoz nörolojik gelişme	Normal nörolojik gelişme	Normal nörolojik gelişme	eksitus 4. gün	eksitus 55. gün	eksitus 4. gün	Normal nörolojik gelişim	Ciddi nörolojik bozukluk	eksitus 5. gün

¹GH: Gebelik haftası, ²PHT: Pulmoner hipertansiyon, ³PFO:patent foramen ovale, ⁴TY: Triküspit yetersizliği, ⁵KM: kardiomegali, ⁶RVD: Sağ ventrikül dilatasyonu, ⁷RAD: Sağ atrium dilatasyonu, ⁸R-L: Sağ-sol, ⁹ASS: Atrial situs solitus, ¹⁰VSD: Ventriküler septal defekt, ¹¹ÇOY: Çoklu organ yetersizliği, ¹²SVT: Supraventriküler taşikardi, ¹³ABY: Akut böbrek yetersizliği, ¹⁴MV: Mekanik ventilasyon

Tablo 3. GVAM olan vakaların girişim yapılan damarsal anomalileri ve kullanılan embolizan ajanlar.

Vaka	İşlem sırasında postnatal yaş	Girişim yapılan damarsal anomaliler	Embolizan ajan
1	3. gün	-sağ ACA ¹	NBCA ⁸
2	2. gün 9. gün 4. yaş	-sağ ACA, -sol PCA ² , sağ PMCA ³ sağ PLCA ⁴ -taşınma nedeni ile başka şehirde embolizasyon	NBCA
3		ÇÖY, girişim yapılamadı.	
4	18. gün 27. gün	-sağ ACA -sağ ACA, sağ PCA, sağ PLCA ⁵	NBCA
5	1. gün	-sağ ACA	EVA ⁹
6	2. gün 4. gün 8. gün	-sağ ACA -sağ PCA, MCA ⁶ -sol ACA	EVA
7	25. gün 40. gün 9.5 ay	-sağ ACA -sol PCA -sol ACA	NBCA
8	3. gün	-sol ACA, sol TMPA ⁷	NBCA

¹ACA: Anterior koroidal arter, ²PCA: Posterior koroidal arter, ³PMCA: Posteromedial koroidal arter, ⁴PLCA: Posterolateral koroidal arter, ⁵PCLA: Perikallosal arter, ⁶MCA: Mediyen koroidal arter, ⁷TMPA: Talamoperforan arter, ⁸NBCA: N-butil siyanoakrilat, ⁹EVA: Etilen vinil alkol

TARTIŞMA

GVAM, görülme sıklığı yaklaşık 1/25000 doğum olarak bildirilmektedir ⁽¹⁰⁾. Doğumu hastanemizde olan yedi hasta, on yıllık canlı doğum sayısına göre oranlandığında (7/19835), görülme sıklığı 1/2833 olarak ortaya çıkmaktadır. Bu oranın literatürde bildirilenlerden çok daha yüksek olması, büyük olasılıkla hastanemizin bir referans merkezi olmasından kaynaklanmaktadır.

GVAM erkek çocuklarda daha sık olarak bildirilmektedir ⁽¹¹⁾. Benzer şekilde hastalarımızın yedisi erkek, biri kızdı. Erkek cinsiyet hâkimiyetinin nedeni bilinmemektedir.

GVAM, yenidoğanda ciddi kalp yetersizliğine yol açarak yaşamı tehdit edebilir. Koroidal ve miks tip malformasyon, yaşamın erken döneminde hafif-ağır kalp yetersizliği, serebral atrofi, konvülsiyon veya hepatomegaliye yol açabilir. Sütçocuklarında makrokrani ve hidrosefali, asemptomatik kardiyomegali veya orta derecede kalp yetersizliği, daha büyük çocuklarda ise hafif kalp yetersizliği, asemptomatik kardiyomegali, baş ağrısı veya kafa içi kanama bul-

guları görülür. GVAM olan yenidoğanlarda farklı derecelerde görülen kalp yetersizliğinin klinik bulguları anevrizmanın ciddiyetine bağlıdır ⁽¹²⁾. Özellikle koroidal ve miks tip GVAM olan yenidoğanlarda ağır kalp yetersizliği, tedaviye dirençli hipotansiyon gelişmesi, yaşamsal organların iskemisine neden olarak çoklu organ yetersizliğine ilerleyebilmektedir ^(3,8,10,13). Hastalarda mikst tip malformasyon daha sık olup, hepsinde ciddi kalp yetersizliği vardı. Tedaviye dirençli hipotansiyon gelişen altı hastamızın üçünde çoklu organ yetersizliği gelişti ve kaybedildi.

Kalp yetersizliği olan GVAM vakalarında, endovasküler tedaviden en iyi yarar görebilecek yenidoğanları belirlemek için Bicêtre skoru sistemi geliştirilmiştir. Bicêtre skoru değerlendirmesi, yüksek debili kalp yetersizliği döneminde, çoklu organ yetersizliğinin eşlik edip etmemesine göre yapılmış olup, tedavi kararı için yararlı, fakat erken dönemde güvenilir değildir ⁽¹⁴⁾. Hastalarımıza tedavi kararında Bicêtre skoru kullanmamıştır. Ancak retrospektif olarak değerlendirdiğimizde vakaların Bicêtre skorları ile tedavi yaklaşımının uyumlu olduğu görülmüştür.

GVAM, sinus venozus tip atrial septal defekt ve aort koarktasyonu gibi çeşitli yapısal kalp hastalıkları ile ilişkili olarak bildirilmektedir ⁽¹⁵⁾. Mc Elhinney ve ark. ⁽¹⁶⁾, kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi, ventriküler septal defekt ve atrioventriküler kanal defekt gibi anomalilerin de sık olduğunu bildirmiştir. Hastalarımızda saptanan yapısal kardiyak bozukluklar, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus, patent foramen ovale, atrial situs solitus, sol arkus aorta idi.

GVAM tedavisinde en büyük sorun, hastalığın yönetimidir. Genel durumu uygun olmadığı için girişimsel işlem yapılamayan hastalar haricinde tedavi yöntemleri, açık cerrahi (artık tercih edilmemektedir), endovasküler tedavi ve stereotaktik radyocerrahidir. GVAM spesifik tedavisinde güncel yöntem endovasküler tedavidir. Bu tedavide amaç, yüksek debili vasküler malformasyonun debisinin azaltılması için selektif olarak besleyici arterlerin kataterize edilmesi, ardından fistül bölgesinin sıvı (NBCA, EVA) veya coil'ler ile kapatılmasıdır ^(17,18). Birçok kez yapılan embolizasyon işlemi ile malformasyonda elde edilen debi düşmesi, sistemik kardiyovasküler yükü azaltır. Yenidoğanlarda endovasküler tedavinin optimal koşullara ve uygun teknik donanıma sahip, deneyimli ekipler ile yapılması büyük önem taşımaktadır. Yaşamın erken döneminde yapılan endovasküler girişimin hastada oluşturacağı yük ve potansiyel riskler göz önüne alınarak ve risk-yarar oranı düşünülerek tedavi kararı verilmesi gerekmektedir.

Tedavinin olabildiği kadar geciktirilerek, yenidoğan bebeğin tartışının artması, vücut direncinin gelişmesi işlem risklerini düşürerek başarıyı artırmak ile beraber, ciddi solunum ve kalp hastalığı riski altındaki hastalarda erken girişim zorunlu olabilir. İşlem sırasında hastanın vücut ısısının korunması, antisepsiye dikkat edilmesi, ponksiyon ve kateterizasyon işlemlerinin atravmatik olarak uygulanması, kullanılan kontrast maddenin dozu, işlem süresi, diğer çevresel etkiler, hastanın yaşı, tartısı ve genel durumuna göre karar verilmesi önemlidir. Yüksek debili, koroidal ve mikst tip ağırlıklı vakalarda, yeterli tedbirlerin alınmasına rağmen, mural tip ve/veya daha az seans-daha geç girişim gereksinimi olan gruba göre mortalite ve morbidite daha kötüdür. Ancak, girişimsel nöroradyolojideki son yıllardaki ilerlemeler GVAM'da prog-

noz ve tedaviyi olumlu yönde değiştirmiştir ⁽¹⁹⁾.

Fullerton ve ark. 2003'te, toplam 27 çocuk hastada (21 yenidoğan), yeni tedavi seçeneklerinden dolayı mortalite oranını %15 olarak bildirmiştir. Kaybedilen dört hasta, yenidoğan döneminde semptomları başlayan hastalardır ⁽²⁰⁾. Geibprasert ve ark. ⁽²¹⁾ 2010'da, on yıllık sürede toplam 25 çocuk hastada (20 yenidoğan) mortalite oranını %36 bulmuşlardır. Vakalarımızdan biri girişim yapılamadan kaybedilmiştir. Diğerlerinde endovasküler tedaviye rağmen, mortalitenin %43 saptanması, GVAM'nun yenidoğan döneminde semptomatik olması, tipinin çoklu besleyici damarsal yapılar içeren koroidal-miks tipte olması ve ilk günlerde ciddi kalp yetersizliği bulguları, tedaviye dirençli hipotansiyon ve çoklu organ yetersizliğine ilerlemesi ile açıklanabilir.

Yenidoğanların takip ve tedavisindeki olumlu ilerlemelere rağmen, ağır kalp yetersizliği hızla ilerleyerek çoklu organ yetersizliği ve ölüm; serebral venöz hipertansiyon, vasküler kaçak, serebral iskemi ve enfarkt ile sonuçlanabilir. Nörolojik hasar vakaların %37-50'sinde görülür. Embolizasyon tedavisi sonrası yaşayan hastaların %66'sı nörolojik olarak normal, %11.5'i orta derecede nörolojik sorunlu, %8.5'i geri dönüşümsüz nörolojik hasarlı olmaktadır ⁽²²⁾. Çoklu organ yetersizliği gelişen hastalarda, serebral infarkt daha yüksek oranlarda görülür ve uzun dönemde nörogelişimsel prognoz daha kötüdür ⁽¹⁰⁾. Yaşayan dört hastamızın nörolojik değerlendirmesinde üç hastada nörolojik gelişim normal iken bir hastada ciddi nörolojik bozukluk saptanmıştır.

Sonuç olarak, neonatal dönemde kardiyak kökeni olmayan, yüksek debili kalp yetersizliği saptanan yenidoğanlarda GVAM düşünülmelidir. Prenatal erken tanının çok önemli olduğu GVAM olan vakaların, üçüncü basamak yenidoğan yoğun bakım, pediatrik kardiyoloji, nöroanestezi, deneyimli nöroradyoloji olanaklarının olduğu merkezlerde takip ve tedavilerinin yapılması, düşük mortalite ve yüksek sağkalımı olası kılabilir. Ağır kalp yetersizliği bulunan vakalarda, uygun medikal tedaviye rağmen, çoklu organ yetersizliği gelişirse, Bicêtre skoru düşük ise, yüksek mortalite ve kötü nörolojik prognoz nedeni ile endovasküler embolizasyon tedavisi erken dönemde tercih edilmemelidir.

KAYNAKLAR

1. **Barkovich AJ.** Vein of Galen aneurysmal malformation. Diagnostic imaging. Pediatric Neuroradiology. Salt Lake City, Utah: Amirsys, Elsevier 2007;7-28.
2. **Mullan S, Mojtahedi S, Jhonson DL, Macdonald RL.** Embryological basis of some aspects of cerebral vascular fistulas and malformations. *J Neurosurg* 1996;85:1-8. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1996.85.1.0001>
3. **Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, et al.** Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Childs Nerv Syst* 1992;8:111-7. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00298261>
4. **Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, et al.** Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatrics* 2013;12:293-306. <http://dx.doi.org/10.3171/2013.5.PEDS12587>
5. **Yaşargil MG (ed).** AVM of vein of Galen region, in: Microneurosurgery: AVM of the Brain, Clinical Considerations, General and Special Operative Techniques, Surgical Results, Nonoperated Cases, Cavernous and Venous Angiomas. Neuroanesthesia. Stuttgart: Georg Thieme, 1998; IIIB: pp 323-354.
6. **Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Brunelle F, Dumez Y, Dommergues M.** Perinatal three-dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms. *J Ultrasound Med* 2003;22:1357-62.
7. **Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, 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. <http://dx.doi.org/10.1002/uog.11188>
8. **Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R.** The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006;59(suppl):184-94. <http://dx.doi.org/10.1227/01.NEU.0000237445.39514.16>
9. **Goldstein B, Giroir B, Randolph A.** The Members of the International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International Pediatric Sepsis Conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med* 2005;6:2-8. <http://dx.doi.org/10.1097/01.PCC.0000149131.72248.E6>
10. **Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Lohman 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. <http://dx.doi.org/10.1136/fn.87.2.F144>
11. **Lasjaunias PL, Wuppalapati S, Alvarez H, Rodesch G, Ozanne A.** Intracranial aneurysms in children aged under 15 years: review of 59 consecutive children with 75 aneurysms. *Childs Nerv Syst* 2005;21:437-50. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-004-1125-x>
12. **Gupta AK, Varma R.** Vein of Galen malformations: Review. *Neurology India* March 2004;52:43-53.
13. **Chow ML, Cooke DL, Fullerton HJ, et al.** Radiological and clinical features of vein of Galen malformations. *J Neurointervent Surg.* doi:10.1136/neurintsurg-2013-011005
14. **Heuchan AM, Bhattacharyya J.** Superior vena cava flow and management of neonates with vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2012;97:344-7. <http://dx.doi.org/10.1136/fetalneonatal-2011-300766>
15. **Karadeniz L, Coban A, Sencer S, et al.** Vein of Galen aneurysmal malformation: Prenatal diagnosis and early endovascular management. *JCMA* 2011;74:134-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcma.2011.01.029>
16. **Mc Elhinney DB, Halbach VV, Silverman NH, Dowd CF, Hanley FI.** Congenital cardiac anomalies with of Galen malformations in infants. *Arch Dis Child* 1998;78:548-51. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.78.6.548>
17. **Kleindienst A, Hildebrandt G, Klug N, Schon R.** Management of vein of Galen malformations: a review based on five neurosurgically treated cases and literature reports. *Zentralbl Neurochir* 1999;60:172-82.
18. **Juan SBG, Julio ADP, Yoana LC, Carlos AGG, Cecilia SG.** Systolic heart murmur as first manifestation of high output heart failure due to the vein of Galen malformation. *Arch Cardiol Mexico* 2012;82(3):214-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2012.04.002>
19. **Karanam LSP, Baddam SR, Joseph S.** Endovascular management of vein of galen aneurysm malformation: A series of two case reports. *JPN* 2011;6:32-5.
20. **Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, et al.** Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. *Neurology* 2003;61:1386-90. <http://dx.doi.org/10.1212/01.WNL.0000094322.12621.02>
21. **Geibprasert S, Krings T, Armstrong D, et al.** Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst* 2010;26:35-46. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-009-0959-7>
22. **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. *Paediatr Anaesth* 2005;15:525-8. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2005.01471.x>