

Galen Veni Aneurizmal Malformasyonunun Prenatal Renkli Doppler Ultrasonografi ile Tanısı ve Yönetimi: Olgu Sunumu

Prenatal Diagnosis of Vein of Galen Aneurysmal Malformation by Color Doppler Ultrasonography and Management: A Case Report

Hüseyin Durukan ¹, Mürşide Çevikoğlu ¹, Talat Umut Kutlu Dilek ¹
Faik Gürkan Yazıcı ¹, Yalçın Çelik ²

1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Mersin Üniv. Tıp Fakültesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Mersin
2. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Mersin

ÖZET

Giriş: Galen veni aneurizmal malformasyonu yenidoğan döneminde sık görülen semptomatik serebrovasküler malformasyonların nadir görülen bir formudur. Damar içi volüm artışının sebep olduğu, değişen düzeyde pulmoner hipertansiyon ve yine intraserebral şantlardaki akım artışına bağlı olarak gelişen yüksek debili konjestif kalp yetersizliği beraberinde eşlik edebilen iki önemli durumdur. Özellikle yenidoğan döneminde artan perinatal morbidite ve mortalitenin büyük kısmı yüksek debili kalp yetersizliğinden dolayıdır.

Olgu ve Sonuç: Bu olgu sunumunda üçüncü trimesterde tanı alan Galen ven aneurizmasının prenatal tanısı ve doğum sonrası yönetimi tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: prenatal tanı, galen ven aneurizması, renkli doppler ultrasonografi, arteriyel embolizasyon

ABSTRACT

Introduction: Vein of Galen aneurysmal malformation is a rare form of commonly encountered symptomatic cerebrovascular malformations in the neonatal period. High output congestive heart failure as a result of increased flow in intracerebral shunts, and pulmonary hypertension of different severity as a result of increased intravascular volume, are two important comorbidities that may coincide. Increased perinatal morbidity and mortality in the neonatal period are mostly attributed to high output congestive heart failure.

Case and Conclusion: AWe presented a case of Galen vein aneurism that was diagnosed in the third trimester discussing the prenatal diagnosis and postnatal management.

Keywords: prenatal diagnosis; galen vein aneurism; color doppler ultrasonography; arterial embolisation

İletişim Bilgileri:

Sorumlu Yazar: Hüseyin Durukan
Yazışma Adresi: Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Mersin, Türkiye
E-Posta: huseyindurukan@gmail.com
Makalenin Geliş Tarihi: 13.04.2015
Makalenin Kabul Tarihi: 13.08.2015
DOI: <http://dx.doi.org/10.16948/zktb.86210>

GİRİŞ

Galen ven anevrizması (GVA), Galen ve-nine drene olan serebral arterlerin kompleks arteriyovenöz malformasyonudur. Artan kan akımından dolayı dilate olan damarlar, anevrizma görünümü alarak intrakraniyal kistik bir yapı olarak izlenirler. Prenatal tanıda Doppler ultrasonografi veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yararlanılabilir. GVA fetal ultrasonografi ve MRG bulgularına dayanarak, izole veya eş zamanlı bir anomalide beraber olarak kategorize edilmiştir (1). İzole olanlarda perinatal sonuçlar daha iyi iken, kalp ya da beyin anomalileri varlığında beklenmedik intrauterin kayıp ya da postpartum eksitus gibi kötü sonuçlar ortaya çıkar (1, 2).

Bu olgu sunumunda renkli doppler ultrasonografi ile üçüncü trimesterde tanı almış GVA'nın prenatal tanısı ve postnatal yönetimini tartışılmıştır.

OLGU

27 yaşında primigravid gebe, rutin gebelik kontrolü esnasında son adet tarihine göre 39. gebelik haftasında farkedilen intrakraniyal kistik lezyon nedeniyle kliniğimize refer edildi. Gebelik süresince aylık düzenli antenatal takipleri yapılan hastanın fetal ultrasonografik değerlendirmelerinde söz konusu kistik orta hat yapısı izlenmemişti. Kliniğimizdeki ultrasonografik incelemede tek, canlı, makat prezente dişi fetusun biparietal çap, baş çevresi dahil olmak üzere biyometrik ölçümleri gebelik haftası ile uyumlu idi. Amniyon sıvı indeksi dört kadranda 126, umbilikal arter doppler S/D:2,40 ve fetal biyofizik profili 8/10 idi. Kafa içi yapılar incelendiğinde supratentorial, üçüncü ventrikül arka kısmında orta hat yerleşimli 20x18 mm çapında hipoekoik kistik yapı izlendi, vasküler bileşenin olup olmadığını anlamak için renkli-akım haritalaması kullanıldığında, türbülant akım olduğu farkedildi ve bunun bir damar yuvarlığı olduğu anlaşıldı (Resim 1a ve 1b).



Resim 1a: Orta hat yerleşimli hipoekoik kist.

Ultrasonografide fetal kardiyak yetersizlik geliştiğini işaret eden herhangi bulgu (kardiyo-megali, triküspid yetmezliği, anormal ductus venozus Doppler bulguları, polihidramnios, perikardial ve plevral efüzyon, ödem ve asit, hidrops vs.) olmaması nedeniyle acil doğum planlanmadı. Muayeneyi takip eden üçüncü günde son adet tarihine göre 40 hafta 3 gün iken gebe eylemde başvurdu ve fetus makat prezente olması nedeniyle sezaryen ile doğum gerçekleştirildi. Doğum ağırlığı 3570 gram, birinci ve beşinci dakika Apgar skoru sırasıyla 7/9, umbilikal arter pH:7,41 idi. Bu bulgularla, infant ileri tetkik, takip, tedavi amacıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı.

Postpartum ilk gün yapılan MRG'de Galen ven anevrizması doğrulandı (Resim 2a, 2b ve 2c).

Postnatal ekokardiyografide; patent duktus arteriozus ve patent foramen ovale izlenirken ve çalma fenomenine ait bulguların gelişmediği bildirildi. Yapılan radyolojik değerlendirme sonucunda acil serebral cerrahi müdahale gereksinimi olmaması nedeniyle hasta girişimsel radyolojiye yönlendirilerek postpartum beşinci günde kardiyoloji ve nöroloji poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi. Takiplerinde baş çevresi 75-90 persentiller arasında büyüdü ve kontrol ekokardiyografi sadece patent foramen ovale olarak rapor edildi.

Doğum sonrası altıncı ayda tekrarlanan serebral MRG'de GVA'na ek olarak triventriküler hidrocefali geliştiği fark edilince girişimsel radyoloji tarafından transarteryel embolizasyon gerçekleştirildi. Takip eden bir yıl içerisinde kardiyak yetersizlik saptanmadı ve nörolojik gelişimi halen normal olarak devam etmektedir.



Resim 1b: Kist içerisinde türbülant akım.



Resim 2a



Resim 2b



Resim 2c

Resim 2a, b, c: Galen ven anevrizmasının sırasıyla transvers, koronal ve sagittal düzlemlerden alınan MR görüntüleri.

TARTIŞMA

Postnatal dönemde yapılan transfontanel USG, bilgisayarlı tomografi, MRG ve anjiyografi gibi görüntüleme yöntemleri GVA için tanısaldır. Ancak ultrasonografinin prenatal tanıda giderek daha artan kullanımı sayesinde günümüzde daha erken tanı konarak yenidoğan ve süt çocuğu döneminde bu olgular tedavi edilebilir hale gelmiştir (3). Kromozom anomalileri ile ilişkili olmadığı için, GVA'da fetal karyotip incelenmesi rutin değildir. Canlı gebelik seçeneği için karar; fetusun durumu ve prognozu hakkında geniş multidisipliner bilgi elde edildikten sonra, şiddetli fetal anomali olup olmadığı değerlendirilerek verilebilir.

Yaşamı tehdit eden bulgular olmaması halinde, malformasyonun embolizasyonu için önerilen zaman doğum sonrası beşinci veya altıncı ay civarındadır (4). Ciddi kalp yetersizliğine sebep olma potansiyeli nedeniyle prenatal ve postnatal dönemdeki yönetime yol göstermesi açısından GVA'nın intrauterin teşhisi önemli hale gelmektedir. Anevrizmanın büyüklüğü prognozdan bağımsızdır. Perinatal dönemde başlıca iki prognostik faktör; arteriyovenöz şantlar nedeniyle oluşan volüm yükü artışına bağlı gelişen konjestif kalp yetersizliği ve çalma fenomenine bağlı olarak gelişen beyin hasarını nedeniyle ortaya çıkan merkezi sinir sistemi bulgularıdır (4, 5). Bu bulgular; ventrikülomegali, hidrosefali, polimikrogiri, kortikal kalınlaşma, porensfali, şizensefali, periventriküler lökomalazi, intraserebral kanama gibi oluşan beyin parankim hasarıdır (6).

Ayırıcı tanıda hematoma ve tümörler de kistik yapı olarak kendini gösterir. Kitle görünümü dilate dural venöz sinüsler içerisindeki kan akımının renkli doppler ultrason ile gösterilmesi ile tanı alır. Fetal MRG gerek prenatal gerekse postnatal dönemde, yapısal beyin hasarını ve ilişkili beyin anormallikleri tespit etmek; araknoid, porensfali ya da koroid pleksus kistleri, Dandy-Walker malformasyonu, epifizial tümörler, koroid papillom ve intraserebral hematoma dahil ayırıcı tanıları ekarte etmek için önemlidir. Gebelik sırasında anevrizmanın tromboze olması ile nadiren karşılaşılır. Tromboze olan anevrizma orta hatta veya talamusun posterosüperiorunda ekojenik kitle şeklinde USG'de gözlenir. Tedavi planlanırken MR anjiyografi ile malformasyon ve venöz drenaj mimarisinin ana besleme arterleri tespit edilebilir. Müdahale edilmediği takdirde olguların %90'ından fazlası hızla progresif olarak ölümle sonuçlanan çoklu organ yetmezliğine ilerler (3). Cerrahi ya da arteriyel embolizasyon Ga-

lenik fistüllere doğru akan kan akımını kontrol etmede başarılı olmuştur. Özellikle hemodinamik kararsız yenidoğanlarda embolizasyon daha zordur ve intrakranial kanama, trombüs, kalıcı venöz yetmezlik, hidrosefali, ilerleyici parankimal atrofi ve kalsifikasyon sonucu mental retardasyon gibi komplikasyonlar ve yüksek ölüm riski taşır (4, 6). Yenidoğanlarda yapılan endovasküler girişimsel işlemlerde mortalite Khullar ve arkadaşlarınca %35,6 olarak bildirilmiştir (4). Olgumuzda kalp yetmezliği ve çalma fenomeni bulgularının olmaması, MRG'de GVA dışında bir diğer merkezi sinir sistemi bulgusu olmaması üzerine ileri bir tarihte anjiyografik embolizasyon planlanmıştır. Ancak postnatal altıncı ayında yapılan kontrolde ventrikülomegali saptanması üzerine girişimsel radyolojik teknikle embolizasyon gerçekleştirilmiştir.

Sonuç olarak Galen ven anevrizması orta hat yerleşimli hipoekoik bir kitle olarak tanımlanabilir. Doğuma kadar olan izleminde yüksek debili kalp yetersizliği gelişip gelişmeyeceği, beraber olan ek merkezi sinir sistemi bulgularının varlığı prognozu belirlemede önemlidir. Postnatal dönemde besleyici damarların embolizasyonu başlıca tedavi yöntemi olup kalp yetmezliği ortaya çıkmayan ve GVA'nın tek merkezi sinir sistemi bulgu olduğu olgularda işlem geciktirilebilir.

KAYNAKLAR

1. B. Deloison, G. E. Chalouhi, P. Sonigo, M. Zerah, A. E. Millischer, Y. Dumez, F. Brunelle, Y. Ville and L. J. Sallamon. *Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40: 652–658.
2. Yuval Y, Lerner A, Lipitz S, Rotstein Z, Hegesh J, Achiron R. *Prenatal diagnosis of vein of Galen aneurysmal malformation: report of two cases with proposal for prognostic indices. Prenat Diagn* 1997; 17: 972–977.
3. Çalkavur Ş, Olukman Ö, Yılmaz N, Tavlı V, Parıldar M, Atlıhan F, Kültürsay N. *Yenidoğanda Galen ven anevrizması: Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012; 20(4): 913-917.
4. Khullar D, Andeejani AM, Bulsara KR. *Evolution of treatment options for vein of Galen malformations. J Neurosurg Pediatr* 2010; 6: 444-51.
5. Brunelle F. *Brain vascular malformations in the fetus: Diagnosis and prognosis. Childs Nerv. Syst.* 2003; 19: 524–8.
6. Heuer GG, Gabel B, Beslow LA, Stiefel MF, Schwartz ES, Storm PB, et al. *Diagnosis and treatment of vein of Galen aneurysmal malformations. Childs Nerv Syst* 2010; 26: 879-87.