

Yenidoğanda Ciddi Kalp Yetersizliğinin Nadir Bir Nedeni: Galen Ven Malformasyonu

Neonate With Severe Heart Failure Related To Vein Of Galen Malformation

Ali Yildirim¹, Savaş Demirpençe¹, Bülent Koca², Hasan Tolga Çelik³, Sena Ünverdi⁴

¹Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Şanlıurfa

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Şanlıurfa

³Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Bölümü, Şanlıurfa

⁴Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Şanlıurfa

Yazışma adresi: Ali Yildirim, Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Şanlıurfa, TURKEY. Fax: 9 0 414 318 42 55 Phone: 9 0 530 882 2319 E-mail: yldrmaly@gmail.com

Geliş tarihi / Received: 03.03.2015

Kabul tarihi / Accepted: 13.03.2015

Öz

Galen ven anevrizmal malformasyonu 1/25000 canlı doğumda görülen, yenidoğan döneminde ciddi mortalite ve morbidite ile seyreden, intrakraniyal anevrizmadır. Yenidoğanda genellikle yüksek debili kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon bulgularıyla karşımıza çıkmaktadır. Postnatal ilk gününde solunum sıkıntısı ve siyanoz nedeniyle yoğun bakım ünitesine yatırılan erkek bebekte pulmoner hipertansiyon tespit edilmiş. Magnezyum sulfat ve fosfodiesteraz inhibitörü başlanan hastada multiorgan yetersizliği gelişmesi nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Pulmoner hipertansiyon tespit edilen hastanın inen aortasında diyastolik ters akım saptanması nedeniyle yapılan kraniyal ultrasonografide galen ven anevrizması tespit edildi. İlerleyici kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon ile başvuran postnatal 20 günlük erkek bebekte tespit edilen galen ven anevrizma vakasını sunduk.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, kalp yetersizliği, Galen Ven Malformasyonu

Absract:

Vein of Galen aneurysmal malformation is a type of intracranial aneurysm occurring in 1/25000 live-births that is characterized by significant morbidity and mortality during the newborn period. Newborns with this condition generally present with high-output cardiac failure and pulmonary hypertension. A male infant admitted to the intensive care unit on postnatal day 1 due to respiratory distress and cyanosis was found to have pulmonary hypertension. Treatment with magnesium sulfate and phosphodiesterase inhibitor was administered. However, due to the development of multiorgan failure, the patient was referred to our unit. Pulmonary hypertension was confirmed and diastolic reverse flow was detected in the descending aorta. A subsequent cranial ultrasound examination showed the presence of Galen vein aneurysm. Herein, a 20-day old male patient presenting with progressive cardiac failure as well as pulmonary hypertension who was diagnosed to have Galen vein aneurysm is described.

Key Words: Neonate, heart failure, malformation of Galen Vein

Giriş

Galen ven anevrizmal malformasyonu 1/25000 canlı doğumda görülen, yenidoğan döneminde ciddi mortalite ve morbidite ile seyreden,

intrakraniyal anevrizmadır (1). Galen ven anevrizmasında embroyonik prosensefalik venin, multipl arteriovenöz şanta bağlı, postnatal persistansi sonucu oluşmaktadır (2). Yenidoğanda genellikle

yüksek debili kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon bulgularıyla karşımıza çıkmaktadır. Lezyonun boyutuna bağlı inutero kalp yetersizliği, hidrops fetalis ve ölüm gelişebilmektedir (3). Erken tanı ve agresif tedavi hayat kurtarıcıdır. Tedavisiz olgularda kalp yetersizliğine bağlı multi-organ yetersizliği ve ölüm gelişebilir. İlerleyici kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon ile başvuran postnatal 20 günlük erkek bebekte tespit edilen galen ven anevrizma vakasını sunduk.

Olgu

Dış merkezde 28 yaşında annenin ilk gebeliğinden spontan vajinal yolla 38 gestasyonel haftalık 3200 gram olarak doğan erkek bebek, doğum sonrası ilk günde taşipne ve siyanoz fark edilmesi nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınmış. 1. ve 5. Dakika Apgarı sırasıyla 7 ve 9 olarak saptanmış. Oda havasında oksijen saturasyonu %82 olan hastanın dakika sonunum sayısı 70 olması nedeniyle çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali tespit edilmiş. Kardiyak muayenesi normal olan hastanın olan hastanın Elektrokardiyografisinde özellik saptanmamış. Ekokardiyografisinde pulmoner hipertansiyon tespit edilen hastaya fosfodiesteraz inhibitörü ve magnezyum sülfat başlanmıştır. Tedaviye rağmen solunum şikayetleri gerilemeyen hempatomegali ve yaygın ödem gelişen hastanın karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma olması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın Ekokardiyografisinde sağ kalp boşluklarının oldukça genişlediği (Resim 1), triküspit kapaktan orta derecede yetersizliğinin olduğu (akım hızı 4,67 m/sn) (Resim 2), ve küçük sol sağ şantlı atrial septal defektin olduğu izlendi. İlave olarak suprasternal incelemede inen aortada retrograd akım olduğu izlendi (Resim 3). İnen aortada retrograd akım olan hastada aort yetersizliği olmaması ve koroner arterlerin normal olması

nedeniyle intrakranial arterivenöz malformasyon olabileceği düşünüldü. Hastanın ön fontanelinin oskültasyonunda 3/6 şiddette devamlı vasıfta üfürüm olduğu tespit edildi. Kranial ultrasonografisinde lateral ventriküller seviyesinde oldukça büyük hipoekoik kistik yapı olduğu (Resim 4) ve bu yapının doppler incelemesinde devamlı vasıfta bir kan akımının olduğu (Resim 5) izlendi. Galen ven malformasyonu düşünülen hastada fosfodiesteraz inhibitörü ve magnezyum tedavisi kesildi. progresif solunum sıkıntısı, hepatomegali ve ödem olması nedeniyle furosemid, kaptopril ve digoksin tedavisine başlandı. Hasta pozitif basınçlı ventilasyon ile ventile edildi. Hasta bir üst merkeze anevrizmanın coil ile embolizasyonu için yönlendirildi. Böbrek fonksiyon testleri iyice bozulan ve idrar çıkarımı gözlenmeyen hastaya periton diyalizine başlandı. Galen ven anevrizması coil ile kapatılan hastanın işlem sonrası ilk günde sepsis ve multi-organ yetersizliği nedeniyle kaybedildi.

Tartışma

Yenidoğan döneminde kalp yetersizliğinin en sık nedeni sol taraf obstruksiyonu ile giden yapısal kalp hastalıkları veya geniş sol sağ şantlı defektlerdir. Yapısal olarak normal kalplerde kap yetersizliğinin nedenleri arasında anemi ve arteriovenöz malformasyonlar gibi yüksek debili lezyonlar mevcuttur (4). Arteriovenöz malformasyonlar sıklıkla karaciğer ve beyinde görülmektedir. Hastamızda küçük bir atriyal septal defekt haricinde yapısal bir kalp lezyonu bulunmamaktaydı.

Galen ven anevrizmasında intrauterin dönemde düşük vasküler dirençli plasentanın etkisiyle genellikle bulgular ortaya çıkmazken, doğumdan sonra artan vasküler direncin etkisiyle kanın büyük çoğunluğu intrakranial alana yönelmektedir. Sağ atriuma akan kanın artması sonucu, sağ atrial dilatasyon gelişir ve pulmoner kan akımı artar. Zamanla pulmoner hipertansiyon gelişmekte ve kalp

yetersizliği ortaya çıkmaktadır (5). Galen ven malformasyonunda yaşa bağlı olarak klinik bulgular değişmektedir (6). İntrauterin bulgu veren lezyonlar genellikle oldukça büyük lezyonlardır ve tedaviye cevap vermezler. İntrauterin dönemde hidrops fetalis, intrakranial hemoraji ve hidrosefali görülürken, yenidoğan döneminde yüksek debili kalp yetersizliği olarak karşımıza çıkmaktadır (3). Lezyonun boyutuna bağlı olarak ilerleyen yaşlarda intrakranial hemoraji ve baş ağrısı ile karşımıza çıkabilmektedir. Arteriyovenöz malformasyona bağlı diyastolik basıncın azalması ve kalp yetersizliğine bağlı miyokardın oksijen ihtiyacının artmasına bağlı miyokardiyen iskemi gelişebilmektedir (7). Artmış beyin kan akımına bağlı serabral ödem ve hidrosefali gelişebilir. Beyin kan akımının artmasına rağmen, kanın büyük çoğunluğu arteriyovenöz malformasyona yönelmesi nedeniyle parankimal iskemi gelişebilmektedir. Hastamızda doğumdan sonra başlayan ve tedaviye rağmen ilerleyen kalp yetersizliği bulguları mevcuttu. Pulmoner hipertansiyon için verilen tedaviler sol-sağ şantını artırıp bulguların daha fazla artmasına neden oluyordu. Karaciğer ve böbrek yetersizliği gelişen hastanın anevrizma tanısı konulup magnezyum ve fosfodiesteraz tedavileri kesildikten sonra antikonjestif tedavi başlandı. Hasta embolizasyon için üst merkeze yönlendirildi.

Ultrasonografi galen ven malformasyonu tanısında kullanılacak basit, hızlı ve tekrarlanabilir bir tanı yöntemidir. Ultrasonografide üçüncü ventrikülün arkasında venöz kese gösterilebilir ve Doppler akımı ile kesenin içine kan akımı gösterilebilir (1, 9). Ultrasonografi ile galen ven anevrizmasının intrauterin tanısı mümkündür. Hastamız takipsiz bir gebe olup doğduktan sonra semptomlar gelişmesi nedeniyle yoğun bakım ünitesine

alınmıştı. Genel durumu bozulan hasta tarafımıza yönlendirildi. Hastanemizde galen ven anevrizması tespit edilken hasta embolizasyon için yönlendirildi. Eğer intrauterin tanısı konulabilseydi, yenidoğan döneminde kalp yetersizliğinde hasta yönlendirilmesi önlenmiş olacaktı ve embolizasyon için daha erken müdahale olabilirdi. Ayrıca ultrasonografi galen ven malformasyonuna eşlik edebilecek hidrosefalinin tespiti ve embolizasyon sonrası takipte kullanılabilir. Bilgisayarlı Tomografide Ultrasonografiye ek olarak iskemiye sekonder gelişen intrakraniyal kalsifikasyon ve vasküler sistemin gösterilmesinde daha hassastır (10). Manyetik Rezonans görüntüleme lezyonun görüntülenmesine ek olarak beyin parenkimi, ventriküllerin yapısı ve beyin atrofisi hakkında daha fazla bilgi vermektedir. Anjiyografi galen ven anevrizması tanısında altın standarttır ve tedavi imkânı sunmaktadır. Özellikle galen ven anevrizmasına bağlı kalp yetersizliği ve multi-organ yetersizliği gelişen olgularda, kontrast maddenin renal toksisitesinden dolayı anjiyografi işlemi komplike olmaktadır (1). Hastamızda böbrek ve karaciğer yetersizliği mevcuttu ve hasta anürik safhada idi. Hastaya periton diyalizi açıldıktan sonra anjiyografiye alındı. Hastamız dış merkezde primer pulmoner hipertansiyon olarak değerlendirilmiş olup magnezyum ve fosfodiesteraz inhibitörleri ile tedavi edilmekteydi. Hastamızda multi-organ yetersizliği geliştikten sonra tarafımıza yönlendirilmişti. Galen ven anevrizmasında erken tanı ve tedavi yaşamsal olup, organ disfonksiyonu gelişmeden önce yapılması gerekmektedir.

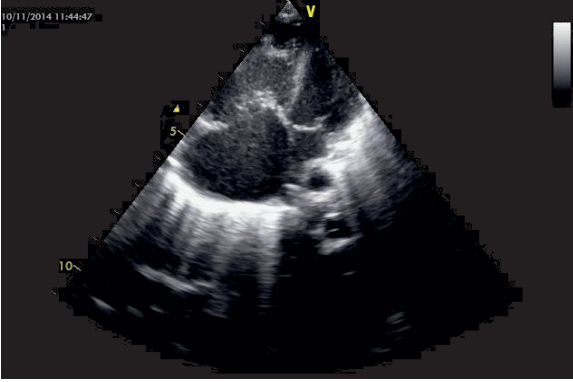
Galen ven anevrizmasında multidisipliner yoğun bakım tedavisi ve endovasküler tedavi ile iyi sonuçlar alınmaktadır (11). Cerrahi tedavi intraparankimal hematoma, hidrosefali ve embolizasyon başarısız olursa yapılmaktadır. Medikal tedavi embolizasyonu kadar kalp yetersizliğinin tedavisi ve böbrek fonksiyonlarının

korunması için diüretikler ve inotrop ajanları içermektedir. Hastamızda primer pulmoner hipertansiyon düşünülerek magnezyum ve fosfodiesteraz inhibitörü ile tedavi edilmiş. Bu tedavi ile kalbin sağ taraf basıncı azalacağı ve kalp yetersizliğinin artacağını düşündük. Yenidoğan döneminde pulmoner hipertansiyon tedavisi yapılmadan önce etiyolojik nedenlerin iyi araştırılması ve altta yatan anevrizmaların tespiti çok önemlidir.

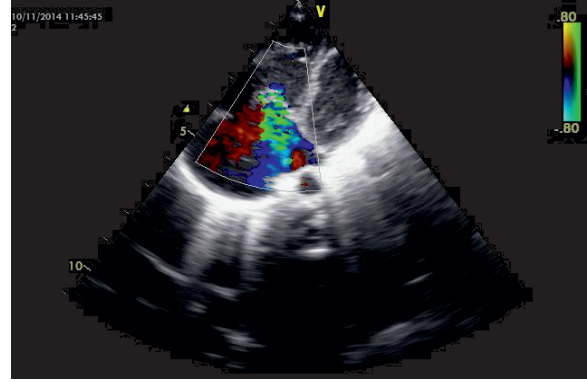
Sonuç olarak, yenidoğan döneminde ilerleyici

pulmoner hipertansiyon bulguları olan olgularda aortada retrograd akım, fontanel bombeliği ve kranial üfürüm duyulan olgularda galen ven malformasyonu açısından değerlendirme yapılmalıdır. Yenidoğan döneminde pulmoner hipertansiyon tespit edilen olgularda tedavi öncesi etiyolojik değerlendirme oldukça önemlidir. Galen ven anevrizmasında ağır olgularda tedavinin zamanında yapılabilmesi açısından, prenatal tanı ve anne karnında anjiyografik embolizasyon yapabilen merkeze yönlendirilmesi oldukça önemlidir.

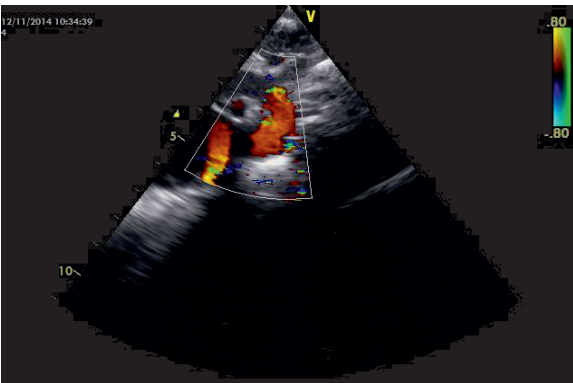
Resim 1. Sağ Kalp Boşluklarında Genişleme



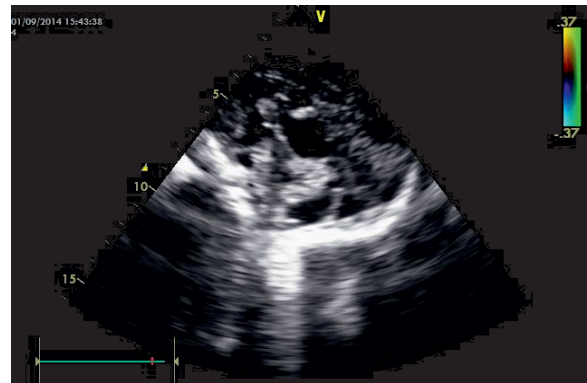
Resim2. Orta Derece Triküspit Kapak Yetersizliği



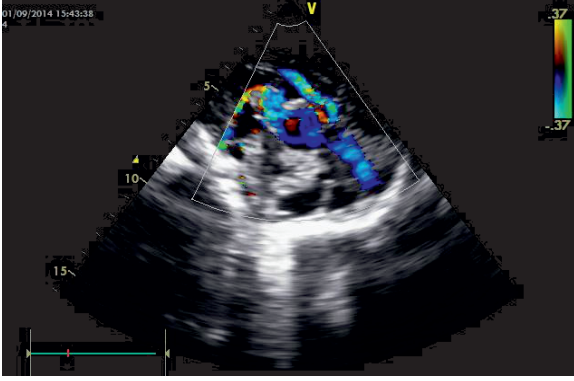
Resim 3. İnen Aortada Diyastolik Ters Akım



Resim 4. İntrakranial Hipoekoik Kistik Yapı



Resim 5. Doppler İncelemede Devamli Vasıfta Kan Akımı



Kaynaklar

1. Gailloud P, O'Riordan DP, Burger I, Levrier O, Jallo G, Tamargo RJ et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol.* 2005; 25(8): 542-51.
2. Mickle JP, Mericle RA, Burry MV, Williams LS: Vein of Galen malformations, in Winn RH: *Youmans Neurological Surgery*, Vol 3. Philadelphia: Saunders, 2004, p 3433.
3. Sasidharan CK, Anoop P, Vijayakumar M, Jayakrishnan MP, Reetha G, Sindhu TG. Spectrum of clinical presentations of vein of Galen aneurysm. *Indian J Pediatr.* 2004;71(4): 459-63.
4. Chen MY, Liu HM, Weng WC, Peng SF, Wu ET, Chiu SN. Neonate with severe heart failure related to vein of Galen malformation. *Pediatr Neonatol.* 2010; 51(4): 245-8.
5. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. *Neurol India.* 2004; 52(1): 43-53.
6. Karadeniz L, Coban A, Sencer S, Has R, Ince Z, Can G. Vein of Galen aneurysmal malformation: prenatal diagnosis and early endovascular management. *J Chin Med Assoc.* 2011; 74(3): 134-7.
7. Pellegrino PA, Milanesi O, Saia OS, Carollo C. Congestive heart failure secondary to cerebral arteriovenous fistula. *Childs Nerv Syst.* 1987; 3(3): 141-4.
8. Nuutila M, Saisto T. Prenatal diagnosis of vein of Galen malformation: a multidisciplinary challenge. *Am J Perinatol.* 2008; 25(4): 225-7.
9. Jordan L, Raymond G, Lin D, Gailloud P. CT angiography in a newborn child with hydranencephaly. *J Perinatol.* 2004; 24(9): 565-7.
10. Gupta AK, Rao VR, Varma DR, Kapilamoorthy TR, Kesavadas C et al. Evaluation, management, and long-term follow up of vein of Galen malformations. *J Neurosurg.* 2006; 105(1): 26-33.