

Aortada Güçlü Retrograd Akım ile Tanı Konulan Galen Ven Anevrizması Olgusu

Strong Retrograde Flow in the Aortic Arch as the First Manifestation in a Newborn Diagnosed with Vein of Galen Malformation

Dilek ULUBAŞ IŞIK¹, Sezin ÜNAL¹, Osman YILMAZ², İstemi Han ÇELİK¹, Ahmet Yağmur BAŞ¹, Nihal DEMİREL¹

¹Etilik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

²Etilik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye



ÖZ

Galen ven anevrizması oldukça nadir görülen bir arteriovenöz malformasyondur. Yenidoğan döneminde en sık görülen klinik bulgu, yüksek morbidite ve mortalite ile sonuçlanan, yüksek debili konjestif kalp yetmezliğidir. Bu olgu sunumunda ekokardiyografide aortik arkta güçlü retrograd akım olması ile prezente olan bir Galen ven anevrizması olgusu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Aorta, Galen ven anevrizması, Retrograd akım, Yenidoğan

ABSTRACT

The vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) is an extremely rare arteriovenous malformation. The most frequent clinical finding in the neonatal period is high-flow congestive cardiac failure that causes high morbidity and mortality. Here, we present a case diagnosed as VGAM presenting with strong retrograde flow in the aortic arch as the first manifestation.

Key Words: Aorta, Galen vein aneurysm, Retrograde flow, Newborn

GİRİŞ

Galen ven anevrizması, baziller arter dalları ve/veya serebral arterin koroid dalları ile mezensefalonun genişlemiş dalları arasında arteriovenöz fistülün varlığı sonucunda, galen venin genişlemesi sonucu oluşur. Nadir görülen bir konjenital serebral arteriovenöz malformasyondur ve 1/ 25 000 sıklıkta görülebilir (1,2).

Yenidoğan ve süt çocuklarında en sık görülen semptomatik konjenital serobrovasküler malformasyondur. Yenidoğan döneminde genellikle yüksek debili kalp yetmezliği ile ortaya çıkmakta olup, hidrosefali, subaraknoid kanama veya intraventriküler kanama ile de belirti verebilmektedir. Yenidoğanda morbidite ve mortalitesi oldukça yüksektir (3). Bu yazıda kardiyomegalisi olup kalp yetmezliği bulguları olmayan, ekokardiyografide (EKO) aortada güçlü retrograd akım ile galen ven anevrizması tanısı konulan bir yenidoğan olgusu sunuldu.

OLGU

Otuz beş yaşındaki annenin 6. gebeliğinden 5. yaşayan olarak 37. gebelik haftasında fetal distress nedeniyle sezaryen ile doğan erkek bebek postnatal 6. saatinde hipoglisemi (kan şekeri: 36 mg/dl) ve beslenme güçlüğü nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal öyküsünde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde ağırlık: 2330 gr (% 3p), baş çevresi: 34 cm (% 50 p), boy:49 cm (%25-50 p), solunum sayısı: 66/dk, kalp tepe atımı: 153/dk olarak tespit edildi. Genel durumu orta, bilinç açık, aktivitesi doğal, göbek kordonu mekonyum ile boyalı, emmesi zayıf olan hastanın kardiyak muayenesinde bilateral femoral nabızlar palpabl ve 2/6 derece sistolik üfürümü vardı. Takipnesi ve desaturasyonu olan hastaya oksijen tedavisi başlandı. İntravenöz sıvı tedavisi glikoz infüzyon hızı 6 mg/kg/dk olarak ayarlandı. Akciğer grafisinde kardiyomegali saptanan hastanın ekokardiyografik (EKO) incelemesinde ejeksiyon fraksiyonu: %57, sağ – sol boşluklar dengeli, triküspid yetmezliği üzerinden hesaplanan tahmini sistolik pulmoner arter basıncı: 55 mmHg ve patent duktus arteriosus (sol sağ

şanlı) saptandı. Sistolik pulmoner arter basıncı Bernoulli denklemine göre triküspit yetersizliği (TY) üzerinden “Sistolik pulmoner arter basıncı= $4 \times TY^2 + \text{sağ atriyum basıncı}$ ” formülü ile hesaplandı. Yoğun bakım izlemi sırasında hastanın oksijen ihtiyacında ve solunum sıkıntısı bulgularında artış olmadığı gibi kalp yetmezliğinin hepatomegali ve taşikardi gibi klinik bulguları gelişmedi. Tekrarlanan EKO’da inen aortadan genişlemiş brakiosefalik artere doğru güçlü retrograd akım olduğu görüldü. Fizik muayenede fontanelde sürekli üfürüm saptanan hastada ultrasonografi (USG) ile genişlemiş galen veni olduğu gösterildi (Şekil 1). Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile tanı doğrulandı (Şekil 2). Hasta arteriyel embolizasyon yapılmak üzere postnatal 2. gününde ileri tetkik ve tedavi için sevk edildi. Hastada kalp yetmezliği bulgularının geliştiği ve embolizasyon girişimi sırasında intrakraniyal kanama sonucunda eksitus olduğu öğrenildi.

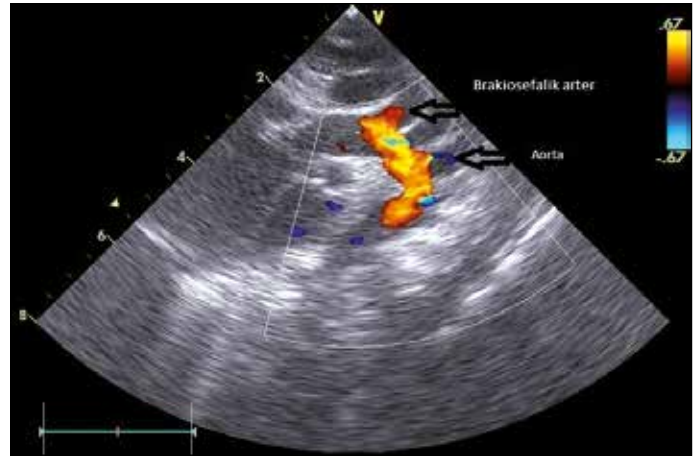
TARTIŞMA

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde en sık semptom veren serebrovasküler malformasyon galen ven anevrizmasıdır. Yenidoğanlarda karakteristik olarak multipl fistüller vardır. Kardiyak debinin % 25’ten fazlası fistüllerden geçerek yüksek debili konjestif kalp yetmezliği ile sonuçlanır. İntrauterin dönemde düşük dirençli serebral arteriovenöz malformasyon ve uteroplasental dolaşım denge içerisinde olduğundan kalp yetmezliği nadiren görülmektedir (4).

Şantın büyüklüğü ve venöz drenajın yeterliliğine bağlı olarak klinik bulgular asemptomatik kardiyo megaliden medikal tedaviye cevap alınamayan ciddi kalp yetmezliğine kadar değişebilmektedir (5). Yenidoğanda konjestif kalp yetmezliği ile birlikte canlı alınan üst ekstremité nabızları, serebral arteriovenöz malformasyonları akla getirmelidir. Serebral fistülden dolayı alt ekstremité nabızları göreceli olarak zayıftır. Kraniyum üzerinde sürekli üfürüm duyulabilir. Hastaların EKO incelemelerinde kalp boşluklarında genişleme, triküspid ve mitral kapak yetmezlikleri, pulmoner hipertansiyon gibi yüksek debili kalp yetmezliği bulguları sıklıkla rapor edilmektedir (4). Bizim olgumuzda literatürden farklı olarak, kalp yetmezliği bulguları tam olarak ortaya çıkmamışken EKO’da aortadan brakiosefalik artere doğru güçlü retrograd akım saptanmıştır. İnen aortadan brakiosefalik artere doğru retrograd akım serebral arteriovenöz malformasyonlar dışında aort korktasyonu, ciddi aort yetmezliği ve aortikopulmoner pencere varlığında da görülebilmektedir (6). Dilate brakiosefalik arter ve vena kava superior eşlik ediyorsa öncelikle arteiovenöz malformasyonlar düşünülmelidir. Şant miktarı az olan hastalarda obstrüktif ve nonobstrüktif hidrosefali ve hafif kalp yetmezliği gibi klinik bulgular ile ortaya çıkar. Büyük çocuklarda gelişme geriliği, fokal nörolojik bulgular, konvülsiyonlar ve subaraknoid hemoraji ile karşımıza çıkabilir (2). Tanı için doppler USG, bilgisayarlı tomografi, MRG ve anjiyografi ile görüntüleme yapılmalıdır.

Galen ven anevrizması nedeni ile ağır kalp yetmezliği gelişen yenidoğanlarda, geçmiş yıllarda destekleyici tedaviye rağmen hızla çoklu organ yetmezliği gelişmekte ve ölüm ile sonuçlanmaktadır. Günümüzde galen ven anevrizmalı bebeklerin tedavisinde endovasküler cerrahi ile anevrizmayı besleyen arterlerin embolizasyonu yöntemi kullanılmaktadır. Yenidoğan döneminde mortalite %90 iken, endovasküler tedavi yöntemi ile yaşam şansı %70-80 oranında artmaktadır (7).

Hastamızda EKO’ da aortik arkta inen aortadan brakiosefalik artere doğru güçlü retrograd akım ve kardiomegali olması, kraniyumda sürekli üfürüm duyulması ile arteriovenöz fistül düşünülerek kraniyal USG yapılması sonucunda galen ven anevrizması tanısı konuldu. Bir yenidoğanda EKO’da inen aortadan genişlemiş brakiosefalik artere doğru güçlü retrograd



Şekil 1: Ekokardiyografide aortadan brakiosefalik artere doğru retrograd akım.



Şekil 2: Kraniyal MR görüntüleme galen vende anevrizma.

akım saptanması kalp yetmezliğinin klinik bulguları gelişmeden galen ven anevrizması tanısından şüphelenilmesi için önemli bir bulgu olabileceği düşünülmektedir.

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;25:542-51.
2. 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.
3. 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.
4. Tekşam Ö, Çekirge S, Yiğit Ş, Karagöz T, Yurdakök M. Bir yenidoğanda ağır kalp yetmezliğine neden olan Galen ven anevrizmasının transumblikal yolla embolizasyonu. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005;48:168-74.
5. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: Review. *NeurolIndia* 2004;52:43-53.
6. Doyle NM, Mastrobattista JM, Thapar MK, Lantin-Hermoso MR. Perinatal pseudocoarctation: Echocardiographic findings in vein of Galen malformation. *J Ultrasound Med* 2005;24:93-8.
7. Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK. Vein of Galen malformation: Diagnosis and management. *Neurosurgery* 1987; 20:747-58.