

# Sinus venozus atriyal septal defekt ve parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi ve konjestif kalp yetersizliği bulguları olan yenidoğanda Galen veni anevrizması

## Galen vein aneurysm in a newborn with sinus venosus atrial septal defect and partial pulmonary venous return anomaly who had developed congestive heart failure

Yeliz SEVİNÇ<sup>1</sup>, Savaş DEMİRPENÇE<sup>1</sup>, Seda TUNCA<sup>2</sup>, Ayda HAKSEVER<sup>2</sup>, Barış GÜVEN<sup>3</sup>, Vedide TAVLI<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup>Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>3</sup>İzmir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medikal Park Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İzmir, Türkiye

### GİRİŞ

Galen veni anevrizması (GVA) fetal yaşamın 6.-11. haftaları arasında oluşan, 25.000 canlı doğumda bir görülen ender bir doğumsal intrakranial malformasyon olup, tüm vasküler malformasyonların yaklaşık %30'unu oluşturmaktadır. GVA ender bir patoloji olmasına karşın, yenidoğan ve infantlardaki semptomatik serebrovasküler malformasyonların en sık formudur. Kız ve erkeklerde görülme sıklığı eşittir. Aşırı yüksek akımlı intraserebral şant, pulmoner hipertansiyonun farklı dereceleri ile beraber olan hacim artışına bağlı yüksek debili kalp yetmezliğine neden olabilir <sup>(1,2)</sup>. Yenidoğan döneminde daha çok yüksek debili kalp yetmezliği ve kraniyal oskultasyonda üfürüm duyulması ile kendisini gösterir <sup>(3)</sup>. Prognoz, ne yazık ki özellikle kalp yetmezliği bulgusu ile gelen yenidoğanlarda kötüdür <sup>(2,4)</sup>. Galen veni anevrizmasının yenidoğan döneminde morbidite ve mortalitesi yüksek olup, mortalite oranı son yıllar içinde kaydedilen büyük gelişmeler ve endovasküler tedavi yaklaşımları ile gerileme göstermiştir <sup>(5)</sup>. Bu

makalede sinus venozus tip atriyal septal defekt (ASD), parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) anomalisi ile takipli olan, postnatal onikinci gününde açıklanamayan kalp yetersizliği bulguları ile kliniğimize yönlendirilen ve galen veni anevrizması saptanan bir yenidoğan olgusunu sunduk.

### OLGU

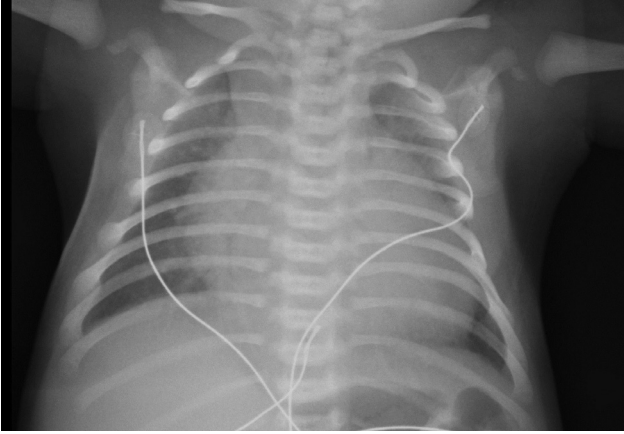
Otuz üç yaşındaki G3P3 sağlıklı anneden 38. gestasyonel haftada normal spontan vajinal yolla 4100 g doğan kız bebeğin dış merkezde yapılan transtorasik ekokardiyografisinde sinus venosus tip ASD ve PAPVD saptanmış. Postnatal 12. gününde sık nefes alıp verme ve solunum sıkıntısı olan olgu konjenital kalp hastalığı ve konjestif kalp yetmezliği ön tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde genel durumu orta, kalp tepe atımı 148/dk., solunum sayısı 75/dk., oksijen saturasyonu %96, sol 3-4. interkostal aralıkta 3/6° pansistolik üfürümü mevcut, periferik nabızlar bilateral palpable olup, üst ekstremitelerde nabızları alt ekstremitelerde

Alındığı tarih: 21.11.2014

Kabul tarihi: 25.02.2015

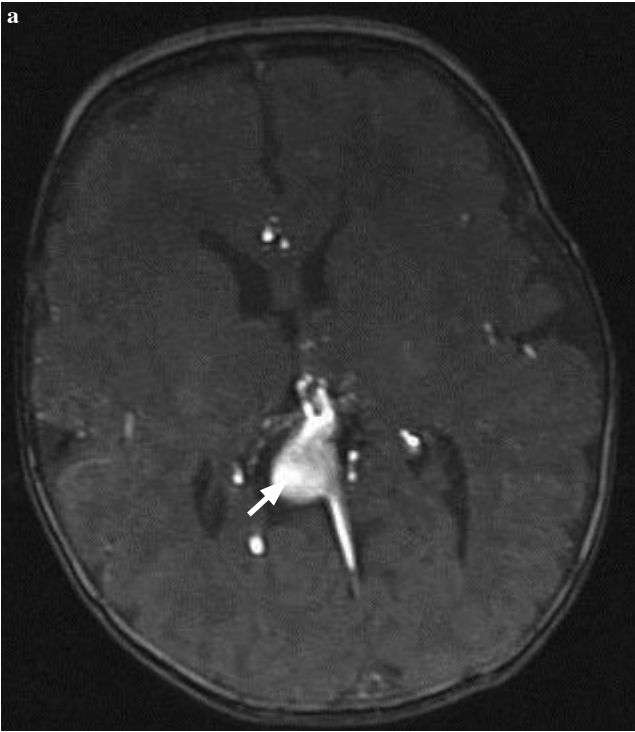
Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Savaş Demirpençe, Sanayi Caddesi No:7, 35100-Bornova-İzmir  
e-mail: savasdemirpençe@yahoo.com

ye göre canlı alınmakta, subkostal 2 cm hepatomegalisi olup, takipnesi mevcuttu. Telekardiyografide kardiyotorasik oranı artmış (%60) saptandı (Şekil 1). Transtorasik ekokardiyografisinde (TTE) sinus venosus tip ASD, PAPVD, patent duktus arteriyozus, 3° triküspit yetersizliği, 4° mitral yetersizlik ve pulmoner hipertansiyon (triküspit yetersizliğinden ölçülen sağ ventrikül sistolik basıncı 60 mmHg) saptandı. Antikonjestif ve diüretik tedavi başlandı. Mevcut



Şekil 1. Telekardiyografi: kardiyomegali (kardiyotorasik oran %60).

konjestif kalp yetmezliğini açıklayacak kardiyak defekti olmayan hastada kalp yetmezliğine neden olabilecek diğer patolojiler açısından yapılan tranfontanel ultrasonda 22 mm çapında Galen veni anevrizması ile uyumlu vasküler ektazi saptandı. Multi-Chunk kranial MR anjiyografide corpus callosum posterior kesim sağ lateralde ~2 cm çaplı anevrizmatik dilatasyon ve posteriorda sigmoid sinüste çap artışı olup, bu bulgular Galen veni anevrizması ile uyumlu bulundu. Anevrizma seviyesinde inferior ve anterior kesimlerde perforan venlere ait aberran vasküler yapılanmalar ve posterior serebral arter sirkülasyonunda anevrizmaya uzanan milimetrik lineer vasküler yapılar ve sigmoid sinüsün sagittal sinüs ile birleştiği noktada ~2,5 cm çapa ulaşan venöz poş izledi (Şekil 2a ve 2b). Boyun MR anjiyografisi normal saptandı. Belirgin high flow fistüle ait bulgu ve hidrosefali bulguları olmadığından 10 kg olduğunda endovasküler olarak aşamalı girişimsel tedavisi planlandı. Antikonjestif ve diüretik tedavisi ile kliniği düzelen ve yapılan kontrol TTE'de pulmoner hipertansiyon bulguları belirgin gerileyen (RVSP:35



Şekil 2a ve 2b. MR anjiyografi: corpus callosum posterior kesim sağ lateralde ~2 cm çaplı anevrizmatik dilatasyon (beyaz ok).

mmHg) olgu klinik izleme alınarak ve endovasküler embolizasyon tedavisi planlanarak taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Galen veni, serebral hemisferlerin altında yer alır ve beynin ön ile orta bölümlerini posteriyor serebral fossada bulunan sinüslere direne eder. GVA, serebral arterin koroid dalları ve/veya baziler arter dalları ile mezensefalonun genişlemiş venleri arasında arteriovenöz bir fistülün varlığı sonucunda Galen veninin genişlemesi ile oluşur <sup>(5)</sup>. Yenidoğan ve infantlardaki semptomatik serebrovasküler malformasyonların en sık formu olup, ender görülen bir patolojidir <sup>(6)</sup>. İntrauterin dönemde GVA'ya bağlı kalp yetmezliği seyrektrir. Çünkü düşük dirençli serebral arteriovenöz malformasyon yine düşük dirençli olan uteroplasental ünite ile denge hâlinindedir <sup>(7)</sup>. Ancak, doğumda plasentanın kaybı ile kalp debisinin %70'inden fazlası serebral dolaşıma yönelir. Pulmoner arteriyel basınç yüksek ve duktus arteriozus açık kalır. Bu nedenle sağ ventriküler debi patent duktus arteriozus aracılığı ile inen aortaya gider <sup>(6,8)</sup>. Kronik basınç yüklenmesine bağlı olarak sağ ventrikül genişler. Duktal ve atriyal düzeyde sağdan sola şant arteriyel hipoksemiye neden olur ve bu da ventriküler yetmezlik gelişme olasılığını artırır <sup>(9)</sup>. Ayrıca GVA boyunca diyastolde geniş şant gözlenir. GVA'ya bağlı artmış diyastolik akım koroner kan akımını da azaltarak subendokardiyal perfüzyonu azaltır. Bu da miyokardiyal iskemiye neden olur ve kalp yetmezliğini şiddetlendirir <sup>(10)</sup>. Klinik bulgular ve semptomlar hastalığın ortaya çıktığı yaş ile değişkenlik gösterir. Yenidoğan döneminde en sık yüksek debili kalp yetmezliği ve kraniyal üfürüm ile bulgu verir. Şant miktarı az olan hastalarda obstrüktif ve nonobstrüktif hidrosefali ve hafif kalp yetmezliği klinik tabloyu oluşturur. Büyük çocuklar ve genç erişkinler fokal nörolojik belirtiler, gelişme geriliği, konvülsiyonlar, baş ağrısı ve subaraknoid hemoraji ile prezente olabilir. Fizik muayenede sert ve canlı üst ekstremite nabazanları ile göreceli zayıf alt ekstremite nabazan-

ları alınabilir ve kraniyal oskültasyonda belirgin bir üfürüm duyulabilir <sup>(11)</sup>. Olgumuzda kraniyal oskültasyonda üfürüm işitilmedi fakat üst ekstremite nabazanları alt ekstremite nabazanlarına göre daha canlı alınmaktaydı. GVA'ya sekonder gelişen kalp yetmezliği, dolaşıma devamlı hacim yüklenmesi yapmasından dolayı, konjenital kalp hastalıklarına bağlı gelişen kalp yetmezliği tablosundan daha ağırdır. Bu yüzden bu hastaların girişimsel tedavi yapılmadan önce stabilizasyonu çok zordur ve kalp yetmezliğinin çoğunlukla tedaviye dirençli olması nedeniyle yenidoğan döneminde ağır kalp yetmezliği endovasküler girişim için kesin bir kontrendikasyon değildir <sup>(12)</sup>. Olgumuz on iki günlük yenidoğan olup, kalp yetmezliği bulguları mevcuttu, ancak kraniyal oskültasyonda GVA'yı düşündürecek üfürüm saptanmadı. Bu özelliği ile olgumuz, yenidoğan döneminde kalp yetmezliği nedenleri araştırılırken kraniyal oskültasyonda üfürüm saptanmayan hastalarda da GVA'nın akılda tutulması yönünde örnek bir olgudur.

Galen veni anevrizmasına ender olarak aort koarktasyonu, VSD, ASD, pulmoner venöz dönüş anomalisi gibi konjenital kalp hastalıkları eşlik edebilir <sup>(5)</sup>. Olgumuzda Galen veni anevrizmasına sinus venosus tip ASD, PAPVD eşlik etmekte olup, GVA ile birlikte gösteren ender konjenital kalp hastalıkları açısından önem taşımaktadır. Ciddi konjestif kalp yetmezliği hâlinde AVM'yi besleyen arterlerin embolizasyonu tercih edilen tedavi yaklaşımıdır. Endovasküler tedavinin geciktiği olgularda AVM oblitere edilse bile, klinik yanıt yetersiz olabilmektedir <sup>(13)</sup>. Konjestif kalp yetmezliği bulguları gerileyen olgumuz antikonjestif tedavi ile taburcu edildi. Girişimsel radyoloji bölümü tarafından 10 kg olduğunda endovasküler tedavi uygulanması planlandı. İzleminde antikonjestif tedaviye rağmen, 2-3 hafta aralıklarla kalp yetmezliği bulguları gelişti ve destek tedavisi için hospitalize edildi. Konjestif kalp yetmezliği nedeniyle yatışı sırasında geçirdiği akciğer enfeksiyonu sonucu beşinci ayında 5 kg iken kaybedildi. Sonuç olarak, açıklanamayan özellikle de eşlik eden mevcut konjenital kalp hastalıkları ile uyumsuz

yüksek debili konjestif kalp yetmezliği bulguları olan yenidoğanlarda Galen veni anevrizmasından şüphelenilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Casasco A, Lylyk P, Hodes JE, et al. Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurgery* 1991;28:260-266. <http://dx.doi.org/10.1227/00006123-199102000-00013>
2. Lasjaunias P, Hui F, Zerah M, et al. Cerebral arteriovenous malformations in children: management of 179 consecutive cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1995;11:66-79. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00303807>
3. Volpe JJ. Intracranial mass lesions. In Joseph J. Volpe. *Neurology of the Newborn*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders; 1995, p.794-807.
4. Gülcan H, Törer B, Yıldırım SV, Kızılkılıç O, Kılıçdağ H. Severe Cardiac Failure Secondary to Vein of Galen Aneurysmal Malformation Presenting in the Neonatal Period. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2008;17(3):207-10.
5. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. *Neurol India* 2004;52:43-53.
6. Garcia-Monaco R, De Victor D, Mann C, et al. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts: endovascular management in 30 children. *Childs Nerv Syst* 1991;7:48-52. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00263834>
7. McConnell ME, Aronin P, Vitek JJ. Congestive heart failure in neonates due to intracranial arteriovenous malformation: endovascular treatment. *Pediatr Cardiol* 1993;14:102-106. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00796988>
8. Jungreis CA, Horton JA, Hecht ST. Blood pressure changes in feeders to cerebral arteriovenous malformations during therapeutic embolization. *Am J Neuroradiol* 1989;10:575-577.
9. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *Am J Neuroradiol* 2001;22:1403-1409.
10. Patton DJ, Fouron JC. Cerebral arteriovenous malformation: prenatal and postnatal central blood flow dynamics. *Pediatr Cardiol* 1995;16:141-144. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00801914>
11. Golombek SG, Ally S, Woolf PK. A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation. *South Med J* 2004;97:516-518. <http://dx.doi.org/10.1097/00007611-200405000-00020>
12. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, et al. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;87:144-149. <http://dx.doi.org/10.1136/fn.87.2.F144>
13. Eberhardt H, Herterich R. Management and outcome of vein of Galen malformation in childhood. *Klin Padiatr* 2009;221:6-13. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-985836>