

Gold ve arkadaşları 1964 yılında Galen Veni Anevrizmasının klinik özelliklerini tarif ettiler (1,2,7). Bu müellifler, anevrizmayı klinik olarak üç yaş grubuna ayırdılar.

a- Neonatallerdeki Galen Veni Anevrizmaları

b- İnfantlardaki Galen Veni Anevrizmaları

c- Erişkin çocuk ve adultlerin Galen Veni Anevrizmaları

Neonatallerde doğumdan kısa bir süre sonra konjestif kalp yetersizliği ortaya çıkar. Hatta konjestif kalp yetersizliğinin daha intrauterin hayatta bile meydana gelebileceği bildirilmiştir (1,2,3,5). Konjestif kalp yetersizliği, genellikle siyanotik tipde olup dijital tedavisine cevap vermezler. Patoloji, infantlarda hidro-sefali ve epilepsi nöbetleri ile kendini gösterir. Erişkin çocuk ve adultlerde baş ağrısı, subaraknoid kanama semptom ve bulguları görülür (1,2,5,7).

1959 yılında Silverman ve arkadaşları yeni doğan bir çocukta Galen Veni Anevrizması sonucu oluşan konjestif kalp yetersizliğini tanımladılar. Bu hastalarda, kalp atım hacmindeki bir artış ile birlikte, kalbe olan venöz dönüşte bir düşüş mevcuttur. Bunun sonucu olarak, pulmoner hipertansiyon ve progressif, inatçı kalp yetersizliği ortaya çıkar (2,5). Bu sebeple, arter ile venler arasındaki geniş bağlantı nedeni ile diyastolik basınç düşer. Bu da koronerlerdeki kan akımını azaltır. Çünkü koronerler diastolde kan alırlar. Neticede miyokard infarktüsü meydana gelir (2). İnatçı kalp yetersizliğinin, yanında, kan çalınması sebebi ile beyne giden kan miktarı azalır ve geniş parankim lezyonları oluşur. Bu da nörolojik defisitleri ortaya çıkartır. Ayrıca anevrizmanın direkt parankime olan basısı sebebi ile de, nörolojik arazlar görülebilir. Hidrosefali, anevrizmanın kitlesel olarak aqueduct'a bası yaparak liquor dinamiğini bozması sonucu oluşur. İntraventriküler hemoraji (IVH) prematürelde sıklıkla respiratuar distress Sendromu ile birlikte görülür (1,3,6,7).

Literatürdeki 157 Galen Veni Anevrizmasının başvuru semptomlarının dağılımı şu şekildedir:

| Semptömler | Neonataller | İnfantlar | Erişkin çocuk ve adultler |
|-----------------------------|-------------|-----------|---------------------------|
| Kalp yetersizliği | 57 | 2 | 1 |
| Hidrosefali | 1 | 39 | 16 |
| Kanama | 2 | 2 | 19 |
| Nörolojik arazlar | 0 | 1 | 9 |
| Kranial venöz hipertansiyon | 0 | 0 | 7 |
| Diğer | 1 | 0 | 0 |
| Toplam vaka | 61 | 44 | 52 |

Cerebral Anjiografi ve CT scan Bulguları :

Neonatellerin Galen Veni Anevrizmalarında; besleyici arterler anevrizmanın ön-üst kısmından girmektedir. Bu besleyici arterler genellikle, her iki anterior serebral arterler, lentikülösitriatal arterler, thalamo-perforan arterler, ve anterior ve posteriyor koroidal arterler olmaktadır (2,5). Nadiren süperiyor serebellar arterler de, besleyici arter olabilmektedir. Bu anevrizmalar ekseriyetle orta büyüklükte olup, oldukça büyük bir sinüs rektüs ve sinüs lateralis ile direne olurlar (4).

İnfantlarda: besleyici damarlar, genellikle altta ve lateralde yerleşim gösterirler. Bu besleyici damar sıklıkla, posterior koroidal arterdir.

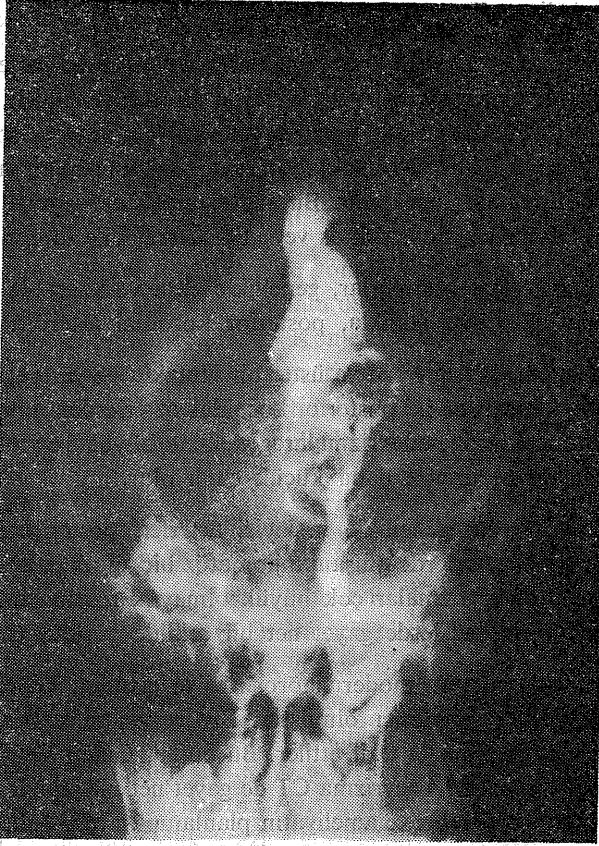
Erişkin çocuklarda ise; önde ve üstte bir almakta ve yer veya iki anterior serebral arter, veya bir ya da iki posterior koroidal arterlerden oluşmaktadır. Hidrosefali olan çocuklarda; anevrizmalar genellikle büyük ve yuvarlak olup, drenaj venleri diğerlerine oranla daha küçük çaplı olur.

Erişkin çocuklarda; genellikle besleyici arterler, posterior koroidal arterler ve thalamo-perforan arterlerde oluşan anjiomatöz bir ağ olup, anevrizmaya direkt olarak girerler. Bu anevrizmalar çok büyük olmayıp, rektüs ve lateral sinüslerle direne oldukları anjiografilerde gayet net bir şekilde görülür (2,4,5).

CT scan'ın son yıllarda modern nöroşirürjiye girmesi, Galen Veni Anevrizmalarının teşhisine de yardımcı olmuştur. Six ve arkadaşları CT de ve venöz anjiyografide "Target Sign" ı tarif ettiler. Bu bulgu, Galen Veni Anevrizmasının trombozu sonucu görülür. Anevrizma CT de gayet net bir şekilde görülür. Ancak, bununla birlikte, kesin teşhis ve ameliyatın planlanması için 4 damar serebral anjiografinin yapılması şarttır (2,5).

VAKA TAKDİMİ:

Y.U. (Protokol No: 7071-7082). 5 yaşında erkek hasta. 29/6/1982 tarihinde, doğuşundan beri yürüyememe, konuşma güçlüğü ve başının büyük olması şikayetleri ile polikliniğimize müracaatla teşhis ve tedavi için kliniğimize yatırıldı. Yapılan muayenesinde; genel durum orta, suur açık, kooperasyon kurulamıyordu. Pupil-lalarda ışık refleksi bilateral tembel olup bilateral midriazis mevcuttu. Kemik-Veter refleksleri simetrik hiperaktif olan hastanın afazisi mevcut olup, haricen bilateral periorbital venöz paketleri vardı. Kranial oskültasyonla süfl duyuldu. Kafa çevresi 54 cm. olarak ölçüldü. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Kafa ve göğüs grafilerinde patoloji yoktu. Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Hastaya sağ karotis anjiyografisi yapıldı. Anterior serebral arter ve orta serebral arterlerden beslenen, rektüs ve lateral sinüslerle direne olan çok büyük bir Galen Veni Anevrizması tespit edildi. Bununla birlikte anevrizmanın ön kısmında her iki besleyici arter grubu anjiomatöz bir ağ oluşturuyordu. Resim 1,2 ve Şekil 1,2.



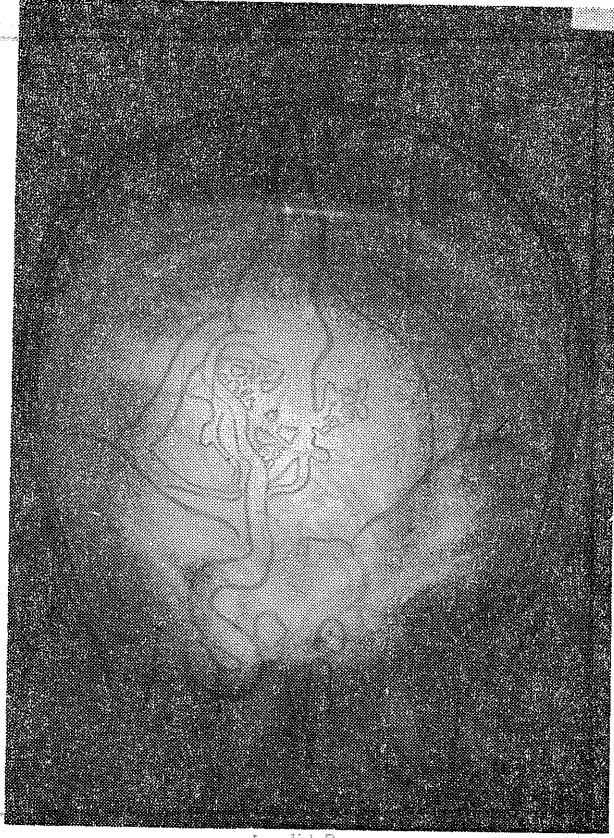
Resim : 1

Bu bulgularla hastada Galen Veninin dev anevrizması düşünöldü. Teklif edilen ameliyat, hastanın ailesi tarafından kabul edilmedi ve 2/6/1982 günü kendi istekleri ile taburcu edildi.

TARTIŞMA:

Galen Veni Anevrizmaları oldukça nadir göröölürler. Ancak teşhis metodlarındaki ilerlemeler, son zamanlarda bu insidansı oldukça arttırmıştır. Embriyolojik olarak, damar duvarındaki bir defekt, bu anevrizmaların meydana gelmesinde rol oynamaktadır (5). Semptomatoloji genellikle, kardio-vasküler ve sinir sistemine ait bulgulardan ibarettir (3). Bu anevrizmaları 1963 yılında Gold ve arkadaşlarının üç ayrı guruba ayırmasına karşın, 1981 yılında Menezes ve arkadaşları, klinik semptomların başlamasına göre 4 farklı gruba ayırmışlardır (2,5).

Grup I: Kalp yetersizliği ve kranial üfürümle birlikte, semptomlar neonatal periyotta ortaya çıkar. Bunlarda doğumdan kısa bir süre sonra siyanotik ve konjestif kalp yetersizliği meydana gelir.



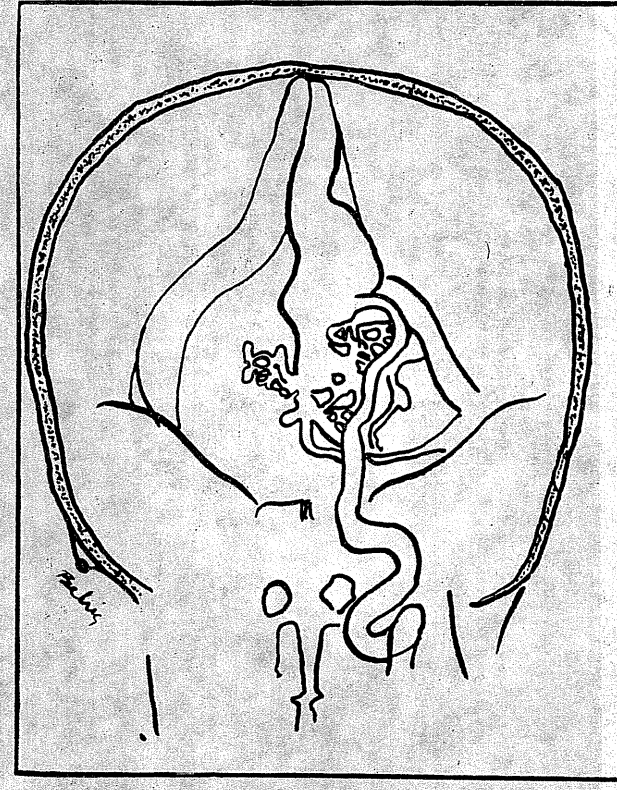
Resim : 2

Grup II: Kranial süfl ile birlikte, neonatal periyotta hafif bir kalp yetersizliği, 1-6 ay sonra kardiyomegali gelişir.

Grup III: Neonatal problemler yoktur. Ancak 1-12 aylar arasında progresif bir kardiyomegali ile birlikte kranial bir üfürüm mevcuttur.

Grup IV: Bu grup çocukluk çağı ve daha sonraki çağ hastalarıdır. Sefalji ve senkop ile birlikte kraniyografide pineal bölgede kalsifiye bir kitle görülebilir.

Anevrizmaların klasik tedavileri yanında transkallozal, subtemporal veya transtentorial girişim ile anevrizmaların cerrahi obliterasyonu revaç kazanmıştır. Bununla birlikte operatif mortalite oldukça yüksek seyretmektedir. Neonatalerde operatif mortalite % 100 e yakındır. Menezes ve arkadaşlarına göre Grup I, II ve III de mortalite % 35-40 arasındadır. Yaşargil'in 9 vakalılık serisindeki 3 hasta, postoperatif ölmüşlerdir. Bu ölümlerin ikisi klinik olarak Grup III de, biri Grup I de idi (5,7).



Şekil : 1

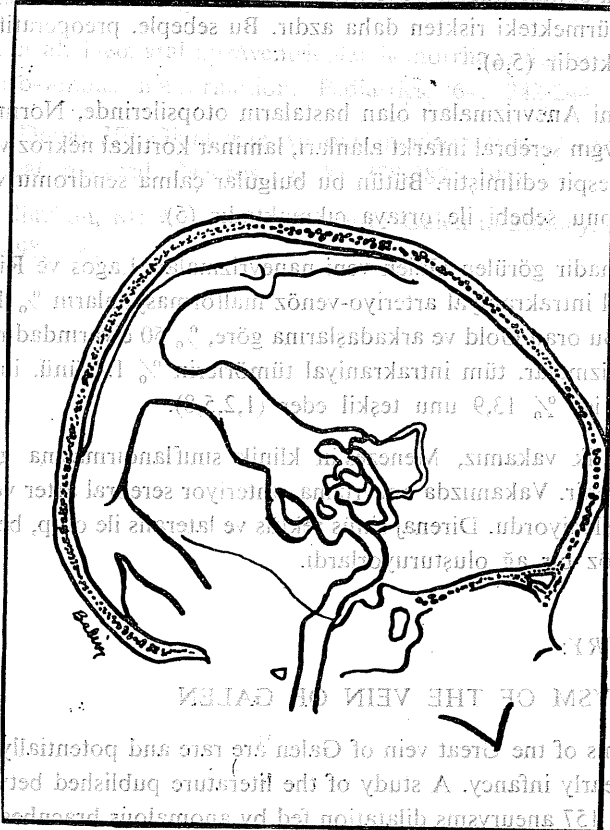
- Neonatalerde, iki sebeple acil tedavi gereklidir.

1- Anevrizma parankima kanını çalar ve beyinde ağır infarktöslere yol açar.

2- Anevrizmanın fazla kan çalması sebebi ile hemodinamik değişiklikler olur ve miyokard iskemisi ve infarktüsü meydana gelir.

Neonatalerde acilen embolizasyon yapılarak kalp atımı azaltılıp cerrahi yaklaşım, çocuk biraz büyüünceye kadar geciktirilebilir. Çünkü; hemodinamik bozukluk sebebi ile, bunlarda koroner iskemi sık görülür. İntraoperatif olarak verilen anestetik maddeler hipotansiyon yaparak bu iskemiyi daha da arttırır. Bu da mortaliteyi kötü yönde etkiler. Ancak mikroskopun cerrahiye girmesi ile, genelde mortalite bir düşüş göstermiştir. Cerrahi teknik, derin hipotermi, kardiyak arrest ve kardiyopulmoner by pass yapılarak oldukça kolaylaştırılabilir (2,4,5).

Anevrizmalarının tek bir besleyici damarı olan infantlarda, cerrahi olarak besleyici damar bağlanır veya tromboza edilir. Besleyici damarlar anjiyomatöz



Şekil : 2

Aneurysms of the great vein of Galien are rare and potentially lethal lesions, especially in early infancy. A study of the literature published between 1937 and 1982 revealed 157 aneurysms dilations led by aneurysmal pressure of the carotid and/or basilar circulation. Its symptoms and signs involve the cardiovascular and nervous systems. The operative mortality in the neonates results % 100, due to difficulty in controlling the Medusa-head shaped aneurys which feed the tipe ise; cerrahi obliterasyonun zor olması sebebi ile, seçilmesi gereken tedavi yöntemi, embolizasyon olmalıdır (2,5).

Gold ve arkadaşları cerrahi tedavinin genelde, oldukça zor ve mortalitesinin yüksek seyrettiğini bildirdiler. Long ve arkadaşları ameliyat ettikleri 3 vakadan 2 sinin öldüğünü yayımladılar (7). Bununla birlikte, Hoffman ve arkadaşları 1950-1980 yılları arasında 29 vaka tesbit etmişler ve bunlardan 19 unun öldüğünü bildirmişlerdir (2).

Bütün bunlar göz önüne alınarak ameliyattan önce, kalp yetersizliğinin olup olmadığını tespit şarttır. Pulmoner konus basıncını ölçmek ve intraoperatif hava embolisini önlemek için sağ pulmoner arter katetarı yerleştirilmelidir. Ayrıca, özellikle interhemisferik yaklaşımda, cerrahi girişimi kolaylaştırmak için ve intra-ventriküler kanamayı önlemek açısından ventriküler dekompresyon yapılmalıdır. Zira bu, ölümlerin en büyük sebeplerinden birini teşkil eder. Ancak ameliyattan

önce şant tatbik edildiğinde; intraventriküler kanama riski, intraventriküler basıncı ani olarak düşürmekteki riskten daha azdır. Bu sebeple, preoperatif şant tatbiki, tavsiye edilmektedir (5,6).

Galen Veni Anevrizmaları olan hastaların otopsislerinde, Norman ve Becker tarafından, yaygın serebral infarkt alanları, laminar kortikal nekroz ve ak cevherde dejenerasyon tespit edilmiştir. Bütün bu bulgular çalma sendromu ve kitlenin lokal kompresyonu sebebi ile ortaya çıkmaktadır (5).

Oldukça nadir görülen Galen veni nanevrizmaları Lagos ve Riley in serisindeki konjenital intrakraniyal arteriyo-venöz malformasyonların % 15,4 ünü oluşturmaktadır. Bu oran Gold ve arkadaşlarına göre, % 50 civarındadır. Yine Gold'a göre bu anevrizmalar, tüm intrakraniyal tümörlerin % 1,4 ünü, intrakraniyal anevrizmaların ise % 13,9 unu teşkil eder (1,2,5,8).

Bizim klinik vakamız, Menezes'in klinik sınıflandırmasına göre, IV üncü gruba girmektedir. Vakamızda anevrizma, anterior serebral arter ve orta serebral arterlerden besleniyordu. Direnaj sinüs rektüs ve lateralis ile olup, besleyici damarlar anjiyamatöz bir ağ oluşturuyorlardı.

SUMMARY:

ANEURYSM OF THE VEIN OF GALEN

Aneurysms of the Great vein of Galen are rare and potentially lethal lesions, especially in early infancy. A study of the literature published between 1937 and 1982 revealed 157 aneurysms dilatation fed by anomalous branches of the carotid and/or basilar circulation. Its symptoms and signs involve the cardiovascular and nervous systems. The operative mortality in the neonatals results % 100, due to difficulty in controlling the Medusa-head shaped arteries which feed the malformation.

REFERANSLAR:

- 1- Eide, J. Fulfilling M: Malformation of the great vein of Galen with neonatal heart failure. Report of two cases. Acta Paediatr Scand 67: 529-532, 1978.
- 2- Hoffman HJ. et al; Aneurysms of the vein of Galen. J. Neurosurg 57: 316-322, 1982.
- 3- Holden MA et al; Congestive heart failure from intracranial arteriovenous fistula in infancy, Pediatrics, 49; 30-39 1972.
- 4- Kerber CW. et al; Calibrated leak ballon microcatheter; a device for arteriel exploration and occlusive therapy. AJR, 132; 207-212, 1979.

- 5- Menezas AH et al; Management of vein of Galen aneurysms. Report of two cases. J. Neurosurg. 55: 457-462, 1981.
- 6- Schum TR et al; Neonatal intraventricular hemorrhage due to an intracranial arterio-venous malformation. Pediatrics, 64: 242-244, 1979.
- 7- Smith DR, Donat JF; Giant arteriovenous malformation of the Galen: Total surgical removal. Neurosurg. 8: 378-382, 1981.
- 8- Verdura J, Shafron, M; Aneurysm of vein of Galen in infancy. Surgry. 65: 494-498, 1969.

Dr. Gülge Aygün

ÖZET

Bu çalışmada, doğumdan itibaren ve ilk üç ay içinde ortaya çıkan ve genellikle ağır ve kronik intrakraniyal kanamaya sebep olan ve genellikle sağ ventrikülün üst kısmında yer alan ve mitral arteriyel göğün başta olmak üzere birçok yapıya bulaşan ve yaşamı tehdit eden bir arterio-venöz malformasyonun tedavisi ve sonuçları değerlendirilmiştir.

Klinik ve radyolojik bulguların ışığında tanı konulan hastanın cerrahi tedavisi başarıyla gerçekleştirilmiştir. Hastanın yaşamı tehdit eden intrakraniyal kanamaları ve diğer komplikasyonları önlenmiş ve yaşamı tehdit eden arterio-venöz malformasyonunun tamamen ortadan kaldırıldığı değerlendirilmiştir.

Şişli Etfak Hastanesi Çocuk Nöroloji ve Çocuk Cerrahisi Servisleri ve İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Servisi'nde gerçekleştirilen bu çalışmada, doğumdan itibaren ve ilk üç ay içinde ortaya çıkan ve genellikle sağ ventrikülün üst kısmında yer alan ve mitral arteriyel göğün başta olmak üzere birçok yapıya bulaşan ve yaşamı tehdit eden bir arterio-venöz malformasyonun tedavisi ve sonuçları değerlendirilmiştir. Bu çalışmada genellikle ileri tedavi ve rehabilitasyon ve fizyoterapi tedavilerinin yanı sıra cerrahi tedavilerin de uygulanabileceği düşünülmektedir. Bu çalışmada, Şişli Etfak Hastanesi Çocuk Nöroloji Servisi'nde gerçekleştirilen bu çalışmada, doğumdan itibaren ve ilk üç ay içinde ortaya çıkan ve genellikle sağ ventrikülün üst kısmında yer alan ve mitral arteriyel göğün başta olmak üzere birçok yapıya bulaşan ve yaşamı tehdit eden bir arterio-venöz malformasyonun tedavisi ve sonuçları değerlendirilmiştir.

Aynı türde bir çalışmada, doğumdan itibaren ve ilk üç ay içinde ortaya çıkan ve genellikle sağ ventrikülün üst kısmında yer alan ve mitral arteriyel göğün başta olmak üzere birçok yapıya bulaşan ve yaşamı tehdit eden bir arterio-venöz malformasyonun tedavisi ve sonuçları değerlendirilmiştir.

1. Doğumdan itibaren ve ilk üç ay içinde ortaya çıkan ve genellikle sağ ventrikülün üst kısmında yer alan ve mitral arteriyel göğün başta olmak üzere birçok yapıya bulaşan ve yaşamı tehdit eden bir arterio-venöz malformasyonun tedavisi ve sonuçları değerlendirilmiştir.

2. 6 ay ve daha uzun süreli ağır intrakraniyal kanamaları ve diğer komplikasyonları önlenmiş ve yaşamı tehdit eden arterio-venöz malformasyonunun tamamen ortadan kaldırıldığı değerlendirilmiştir.

3. Ağır ve kronik intrakraniyal kanamaları ve diğer komplikasyonları önlenmiş ve yaşamı tehdit eden arterio-venöz malformasyonunun tamamen ortadan kaldırıldığı değerlendirilmiştir.

(*) Adres: İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Servisi, Şişli Etfak Hastanesi, İstanbul, Türkiye. E-posta: gulge@istanbul.edu.tr