

Pediyatrik Konjenital Vasküler Malformasyonlarda Endovasküler Tedavi

Celal Çınar , İsmail Oran 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Konjenital vasküler malformasyonların sınıflandırılması
- Pediatrik vasküler malformasyonların endovasküler tedavisindeki yaklaşımlar
- Vasküler malformasyonların endovasküler tedavisindeki kullanılan malzemeler
- Endovasküler tedavi başarısını sağlamada uygulanacak tedavi basamakları

Çınar C, Oran İ. Pediyatrik Konjenital Vasküler Malformasyonlarda Endovasküler Tedavi. Trd Sem 2018; 6: 86-97.

GALEN VEN MALFORMASYONU

Galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM), tüm intrakranial vasküler malformasyonların yaklaşık %1'ini ve çocuklardaki vasküler malformasyonların ise %30'unu oluşturan, yüksek debili arteriovenöz fistüle yol açan bir anevrizmal malformasyondur. Yenidoğan döneminde sıklıkla ciddi kalp yetersizliği ile bulgu verir. Galen veni küçük, ince duvarlı, derin venöz internal serebral kan damarıdır. Internal serebral venler anatomik olarak, interventriküler foramendeki koroid ven ve talamosstriat venlerin birleşmesi ile oluşturulur. GVAM, primitif koroidal damarlar ve median prosensefalik ven (Markowski) arasındaki bağlantılar ile 6. ve 11. gebelik haftalarında oluşmaktadır [1]. Lasjaunias ve ark. [2] tarafından GVAM iki grupta sınıflandırılmıştır:

1) Koroidal tip (tip I): Genellikle yaşamın erken döneminde mevcut olup, en sık görülen ve en karmaşık tiptir. Çoklu besleyici arterler median prosensefalik vene genellikle anterior duvardan girerler. Tüm koroidal arterler ve ara bağlantıları, anterior serebral arter, perikallosal, talamoperforan ve kuadrigemial arterlerin katkıları vardır.

2) Mural tip (tip II): Median prosensefalik venin (Markowski veni) genellikle inferolateral kenarından damar duvarı içine tekli veya çoklu direkt arteriovenöz fistülü (AVF) vardır. Genellikle kollikular ve posterior koroidal arterler şantı destekler (Resim 1A). Gelişen AVF anormal akıma yol açarak embriyonik venin gerilemesini önler (Resim 1B) ve sonrasında GVAM gelişir [3, 4].

Ayrıca koroidal ve mural tiplerin birlikte bulunduğu mikst tipler de görülmektedir.

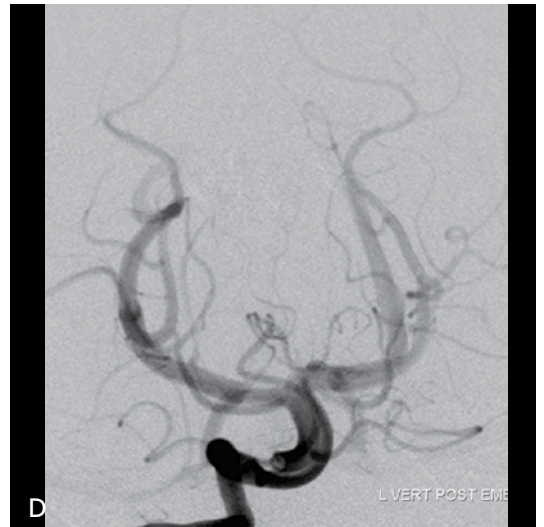
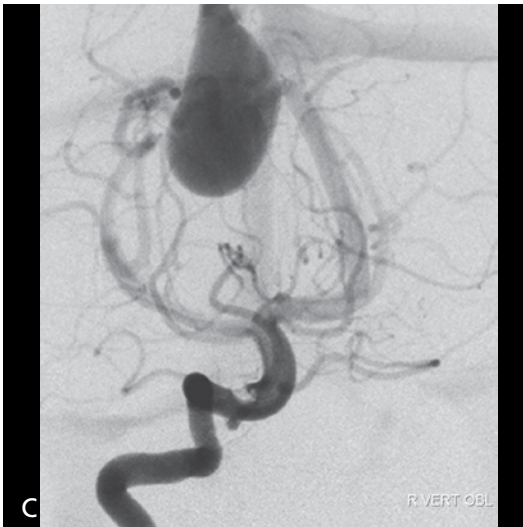
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Celal Çınar • celalcinar@hotmail.com

Prenatal tanı, genellikle üçüncü trimesterde renkli Doppler ultrasonografide, üçüncü ventrikül arka kısmında orta hatta lokalize anevrizma ve hipoekojenik yapılar içinde, venöz ve arteriyel türbülant akımın gösterilmesi ile konulur [5]. **Aaraknoid, prosensefalik veya koroid pleksus kisti, pineal tümör, koroid papillomu ve intraserebral hematoma dışlanması ve GVAM doğrulanması için fetal MR görüntüleme yapılmalıdır** [6]. Anevrizmanın yol açtığı serebral şant, sağ ventriküle dönüşü artırarak, aşırı volüm yükü ile konjestif kalp yetersizliğine yol açar. Kardiyomegali, triküspit yetersizliği, po-

lihidramniyoz, perikardiyal-plevral effüzyon, ödem ve asit varlığı, yüksek debili tedaviye dirençli anomaliyi gösterir ve kötü prognoz taşır [7]. Endovasküler tedaviden yarar görebilecek yenidoğanları belirlemede Bicêtre skoru kullanılmaktadır (Tablo 1) [8].

GVAM, görülme sıklığı yaklaşık 1/25000 doğum olarak bildirilmektedir [9]. GVAM erkek çocuklarda daha sık olarak bildirilmektedir [10]. Erkek cinsiyet hâkimiyetinin nedeni bilinmemektedir. GVAM, yenidoğanda ciddi kalp yetersizliğine yol açarak yaşamı tehdit edebilir. Koroidal ve miks tip malformasyon, yaşamın



Resim 1. A-D. (A) 8 aylık erkek olguda 3D TOF MRA MIP görüntüde mural tip Galen ven malformasyonu. (B) T1 sağittal MR görüntüde embriyonik falsin sinüs izlenmekte. (C) Embolizasyon öncesindeki serebral anjiyografisi. (D) Galen ven malformasyonun glue ile total embolizasyonu.

Tablo 1: Bicêtre skorlama sistemi

Puan	Kalp fonksiyonu	Serebral fonksiyon	Solunum fonksiyon	Karaciğer fonksiyon	Böbrek fonksiyon
5	Normal	Normal	Normal	Puan yok	Puan yok
4	Aşırı yük, tıbbi tedavi yok	Subklinik, izole EEG anormalliği	Takipne, beslenebilir	Puan yok	Puan yok
3	Yetersiz- tıbbi tedavi ile stabil	Nonkonvulziv aralıklı nörolojik bulgular	Takipne, beslenemez	Hepatomegali yok, KCFT normal	Normal
2	Yetersiz- tıbbi tedavi ile stabil değil	İzole konvulsiyon	Yardımlı ventilasyon; normal satürasyon FiO ₂ %<25	Hepatomegali KCFT normal	Geçici anuri
1	Ventilatör gereksinimi	Nöbet	Yardımlı ventilasyon; normal satürasyon FiO ₂ %>25	Orta veya geçici karaciğer yetersizliği	Stabil değil Tedavi ile diürez
0	Tıbbi tedaviye direnç	Kalıcı nörolojik bulgular	Yardımlı ventilasyon, desatürasyon	Koagülopati; enzim yüksekliliği	Anuri

Lasjaunias, P Surgery and Neuroangiography, Second edition, Springer 2004. (13)

Maksimum skor: 5 (kardiyak)+5 (serebral)+5 (solunum)+3 (Karaciğer)+3 (Böbrek)=21.

Skor >12=embolizasyon geciktirilebilir; skor 8-12=acil embolizasyon; skor<8=embolizasyon yok.

erken döneminde hafif-ağır kalp yetersizliği, serebral atrofi, konvülsiyon veya hepatomegaliye yol açabilir. Süt çocuklarında makrokran ve hidrosefali, asemptomatik kardiyomegali veya orta derecede kalp yetersizliği, daha büyük çocuklarda ise hafif kalp yetersizliği, asemptomatik kardiyomegali, baş ağrısı veya kafa içi kanama bulguları görülür. GVAM olan yenidoğanlarda farklı derecelerde görülen kalp yetersizliğinin klinik bulguları anevrizmanın ciddiyetine bağlıdır [11]. Özellikle koroidal ve miks tip GVAM olan yenidoğanlarda ağır kalp yetersizliği, tedaviye dirençli hipotansiyon gelişmesi, yaşamsal organların iskemisine neden olarak çoklu organ yetersizliğine ilerleyebilmektedir. Kalp yetersizliği olan GVAM vakalarında, endovasküler tedaviden en iyi yarar görebilecek yenidoğanları belirlemek için Bicêtre skoru sistemi geliştirilmiştir. Bicêtre skoru değerlendirmesi, yüksek debili kalp yetersizliği döneminde, çoklu organ yetersizliğinin eşlik edip etmemesine göre yapılmış olup, tedavi kararı için yararlı, fakat erken dönemde güvenilir değildir [12].

GVAM, sinus venozus tip atrial septal defekt ve aort koarktasyonu gibi çeşitli yapısal kalp hastalıkları ile ilişkili olarak bildirilmektedir [13]. Mc Elhinney ve ark. [14], kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi, ventriküler septal defekt ve atrioventriküler kanal defekti gibi anomalilerin de sık olduğunu bildirmiştir.

GVAM tedavisinde en büyük sorun, hastalığın yönetimidir. GVAM spesifik tedavisinde güncel yöntem, endovasküler tedavidir. Bu tedavide amaç, yüksek debili vasküler malformasyonun debisinin azaltılması için selektif olarak besleyici arterlerin kataterize edilmesi, ardından fistül bölgesinin sıvı (NBCA, Onyx) veya coil'ler ile kapatılmasıdır (Resim 1C, D) [15, 16]. Birçok kez yapılan embolizasyon işlemi ile malformasyonda elde edilen debi düşmesi, sistemik kardiyovasküler yükü azaltır. Yenidoğanlarda endovasküler tedavinin optimal koşullara ve uygun teknik donanıma sahip, deneyimli ekipler ile yapılması büyük önem taşımaktadır. Yaşamın erken döneminde yapılan endovasküler tedavinin hastada oluşturacağı

yük ve potansiyel riskler göz önüne alınarak ve risk-yarar oranı düşünülerek tedavi kararı verilmesi gerekmektedir. Tedavinin olabildiği kadar geciktirilerek, yenidoğan bebeğin tartışının artması, vücut direncinin gelişmesi işlem risklerini düşürerek başarıyı artırmak ile beraber, ciddi solunum ve kalp hastalığı riski altındaki hastalarda erken girişim zorunlu olabilir. İşlem sırasında hastanın vücut ısısının korunması, antiseptiye dikkat edilmesi, ponksiyon ve kateterizasyon işlemlerinin atravmatik olarak uygulanması, kullanılan kontrast maddenin dozu, işlem süresi, diğer çevresel etkiler, hastanın yaşı, kilosu ve genel durumuna göre karar verilmesi önemlidir. Yüksek debili, koroidal ve mikst tip ağırlıklı vakalarda, yeterli tedbirlerin alınmasına rağmen, mural tip ve/veya daha az seans-daha geç girişim gereksinimi olan gruba göre mortalite ve morbidite oranları daha kötüdür. Ancak, girişimsel nöroradyolojideki son yıllardaki ilerlemeler GVAM'da prognoz ve tedaviyi olumlu yönde değiştirmiştir [17].

Fullerton ve ark. [18] 2003'te, toplam 27 çocuk hastada (21 yenidoğan), yeni tedavi seçeneklerinden dolayı mortalite oranını %15 olarak bildirmiştir. Kaybedilen dört hasta, yenidoğan döneminde semptomları başlayan hastalardır. Geibprasert ve ark. [19] 2010'da, on yıllık sürede toplam 25 çocuk hastada (20 yenidoğan) mortalite oranını %36 bulmuşlardır. Yenidoğanların takip ve tedavisindeki olumlu ilerlemelere rağmen, ağır kalp yetersizliği hızla ilerleyerek çoklu organ yetersizliği ve ölüm; serebral venöz hipertansiyon, vasküler kaçak, serebral iskemi ve enfarkt ile sonuçlanabilir. Nörolojik hasar vakaların %37-50'sinde görülür. Embolizasyon tedavisi sonrası yaşayan hastaların %66'sı nörolojik olarak normal, %11,5'i orta derecede nörolojik sorunlu, %8,5'i geri dönüşümsüz nörolojik hasarlı olmaktadır [20]. Çoklu organ yetersizliği gelişen hastalarda, serebral infarkt daha yüksek oranlarda görülür ve uzun dönemde nörogelişimsel prognoz daha kötüdür [10].

Sonuç olarak, neonatal dönemde kardiyak kökeni olmayan, yüksek debili kalp yetersizliği saptanan yenidoğanlarda GVAM düşünülmemelidir. Prenatal erken tanının çok önemli olduğu

GVAM olan vakaların, üçüncü basamak yenidoğan yoğun bakım, pediatrik kardiyoloji, nöroanestezi, deneyimli nöroradyoloji olanaklarının olduğu merkezlerde takip ve tedavilerinin yapılması, düşük mortalite ve yüksek sağ kalımı olası kılabilir. **Ağır kalp yetersizliği bulunan vakalarda, uygun medikal tedaviye rağmen, çoklu organ yetersizliği gelişirse, Bicêtre skoru düşük ise, yüksek mortalite ve kötü nörolojik prognoz nedeni ile endovasküler embolizasyon tedavisi erken dönemde tercih edilmemelidir.**

PİAL AVM

Arteriovenöz malformasyonlar (AVM) arterio-kapiller ağız anormal gelişiminden kaynaklanan konjenital vasküler lezyonlardır [21]. AVM'lerin toplumdaki sıklığı %0,5, çocuklardaki sıklığı ise 0.0014-0.028'dir [22]. Beyinde hayatın herhangi bir döneminde belirti verebilir. Çocuklarda sıklıkla intrakraniyal kanama, konvülsiyon, hidrosefali ve daha nadiren yenidoğan döneminde konjestif kalp yetersizliği şeklinde karşımıza çıkarlar [21]. Gerek çocuklarda gerekse de erişkinlerde kanama en sık görülen klinik bulgu olup, çocuklarda (%75-80), erişkinlere göre (%50-65) daha yaygındır. AVM'lerin sadece %18-20'si 15 yaşın altında semptomatik hale gelir, çoğu 20-40 yaş arasında tanı alır [21, 23]. Çocuklarda kanamadan kaynaklanan ölüm oranı %25'dir. Kanamanın tekrarlama olasılığı birinci yılda %6, daha sonraki yıllarda ise %2'dir [24].

Çocuklarda spontan intrakraniyal kanamanın en sık nedenleri AVM'ler, kavernoöz anjiomlar ve anevrizmalardır [25]. Kanama serebral AVM'larda en sık görülen klinik bulgu olup, tüm yaş gruplarında görülme sıklığı %55-75'dir [26, 27]. Yıllık kanama riski çocuklarda (%3,2) erişkinlere (%2,2) göre daha yüksektir [21]. **Çocuklarda kanamanın daha yüksek oranlarda görülmesinin nedeni AVM'lerin en sık bazal ganglion ve talamus lokalizasyonunda görülmesi ile açıklanmaktadır** [28]. Di Rocco derin yerleşimli AVM'lerin hemisferik olanlara göre kanamaya daha yatkın olduklarını bildirmiştir [22].

Çocukluk çağı AVM'lerinin tedavisi hala tartışmalı bir konudur. Gerosa ve ark. [29] ka-

nama olsun ya da olmasın AVM'lerin primer tedavi seçeneğinin cerrahi olduğunu ve konservatif yaklaşılan olguların prognozunun daha kötü olduğunu ileri sürmüşlerdir. Humphreys ve ark. [30] 105 AVM'li pediatrik olguyu incelemiş ve 10 yıllık gözlem sonunda kanama riskinin %32 ve tek bir kanama sonrası ölüm oranının %24 olduğunu bildirmişlerdir. Ayrıca bu çalışmada operatif ölüm oranı %8 olup, bu oran kanama riskine göre daha düşüktür. Bu çalışmanın sonucunda kanama olmamış olgularda cerrahi tedavinin ilk seçenek olduğunu ileri sürmüşlerdir [29].

AVM'ye bağlı kanamanın erişkinlere göre çocuklarda daha yüksek mortaliteye sahip olduğu ileri sürülmektedir [31]. Çocuklardaki mortalitenin %24, erişkinlerde ise %6-10 olduğu bildirilmektedir [32]. Kondziolka ve ark. [31] da genç hastalarda morbidite ve klinik seyrin daha kötü prognoz gösterdiğini ileri sürmüşlerdir.

AVM endovasküler tedavisinde sıvı embolizan ajanlar (n- butiril siyanoakrilat (glue), etilen copolimer (onyx)) yaygın olarak kullanılmaktadır.

PİAL AVF

Nongalenik pial AVF (NGAVF) nadir bir vasküler malformasyondur. Bazen pial AVM'nin bir alt kümesi olarak düşünülmüşse de, NGAVF'ler, pial AVM'ler için tipik olan bir nidus olmaksızın, bir veya daha fazla pial arterlerin doğrudan bir kortikal ven içine dökülmesi ile karakterize olması ile farklılık göstermektedir [33, 34] Venöz drenaj fistülün konumuna göre değişmektedir.

NGAVF insidansı ve prevalansı bilinmemektedir. NGAVF'ler kranial vasküler malformasyonların %1,6 ile %4,7'sini oluşturmaktadır [35, 36]. NGAVF'lerin prevalansı ise 0.1/100.000 ila 1/100.000 arasında olduğu tahmin edilmektedir. NGAVF'ler genellikle çocukluk döneminde semptomatik hale gelir. Yeni doğan çocuklarda NGAVF'nin en sık görülen sunumu konjestif kalp yetmezliğidir. Pediatrik olgularda artmış baş çevresi veya fokal nörolojik defisitler ortaya çıkabilir. Yetişkinler ise daha sık baş ağrıları, nöbetler ve fokal nörolojik defisitler vardır [33, 36, 37]. Bir NGAVF tedavisinin amacı besleyici

arterleri ile birlikte ve proksimal drenaj veninin mümkün olduğunca fistüle yakın bölgeden tıkanmasıdır. Prognoz konservatif tedavi ile kötü olduğu düşünülmektedir ve genellikle önemli derecede beyin hasarının olmaması durumunda tedavi önerilmektedir [33, 36].

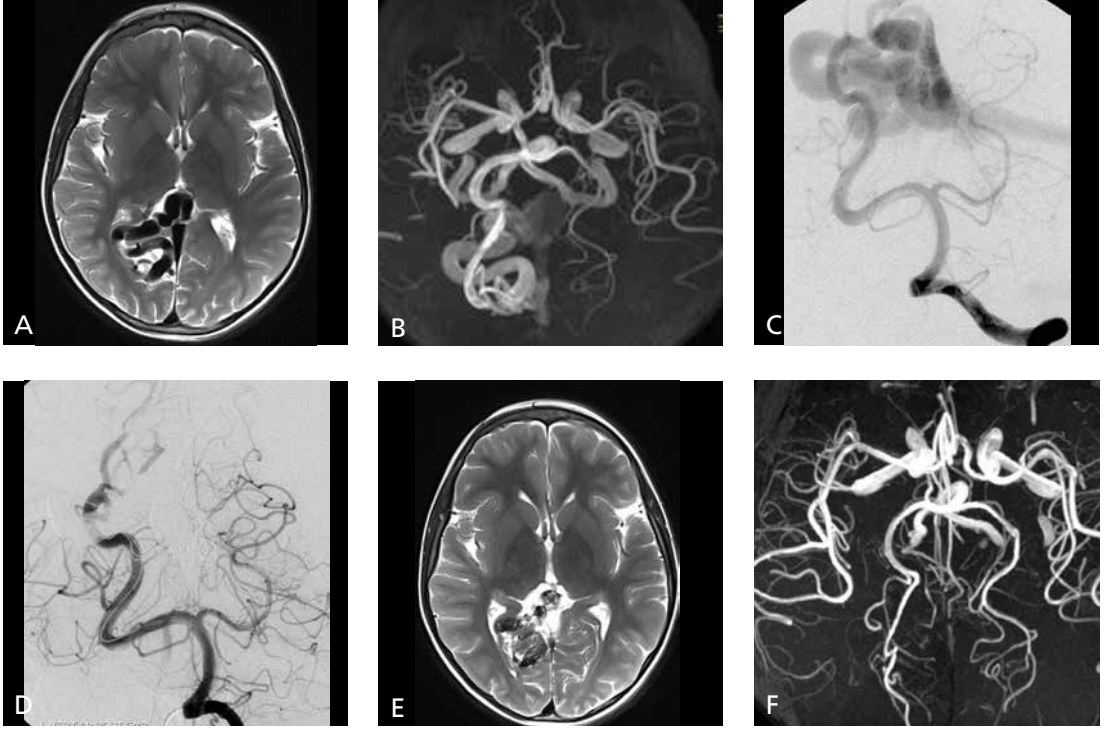
NGAVF heterojen olmasına rağmen, bu lezyonlar birbirinden bağımsız olmamakla birlikte, hastanın yaşı ve AVF'nin kompleksliği ile 2 farklı gruba ayrılabilir. Yaşamın ilk iki yılında bulgu veren hastalarda, yüksek debili kalp yetmezliğine neden olan büyük, karmaşık çok delikli AVF'leri bulunmaktadır. Belirgin arteriovenöz şantlı bu genç hastalarda masif dural sinüs dilatasyonu da daha sıktır. Oksipital sinüs gibi dilate persistan fetal venöz yapılar, çok delikli yüksek debili NGAVF'ler fetusun gelişmesinden nispeten erken başlayabilir [38].

İki yaşından sonra gelen çocuklar ise daha çok tek delikli NGAVF'ye sahip olmaktadır (Resim 2A, B). Bu olgular nöbetle, fokal nörolojik defisitler veya intrakranial hemoraji ile klinik bulgu vermektedir. Yüksek akım ve kronik basınca maruz kalmasıyla venöz dilatasyon, stenoz, tromboz ve kanamaya neden olur. Yenidoğanların serebral damar sistemi, daha büyük çocuklara kıyaslandığında yüksek akıma maruz kalmamıştır ve bu yenidoğan olgularda flow related arter anevrizmaları ya da venöz ektazilerin gelişmiş olması beklenmemektedir. Bu olgularda bu nedenle intrakranial hemoraji riski daha düşüktür. Bunun yerine, yenidoğanlarda büyük debili şantlara bağlı gelişen konjestif kalp yetmezliği daha erken geliştiğinden bu hastalarda anevrizma ve venöz ektazi gelişmeden ortaya çıkmaktadır.

NGAVF'li olguların yarısına yakınında eşlik eden hastalıklar bulunmaktadır. NGAVF'li hastalarda Hereditör Hemorajik Telenjektazi, EhlersDanlos sendromu, nörofibromatoz tip I, KlippelTrenaunay-Weber sendrom, ensefalokraniyokutanöz lipomatozis ve aort koarktasyonu ile birliktelik gösterilmektedir [39].

Tedavi Yaklaşımı

Yeni doğan NGAVF'lerin tedavisi özellikle zordur. Bir endovasküler perspektifte, yüksek



Resim 2. A-F (A) 7 yaşında erkek olgu olguda T2 aksiyel görüntülerde oksipital lobta yüksek debili pial AVF'ye ait dilate vasküler yapılar izlenmekte. (B) Pial AVF MRA görünümü. (C) Preoperatif anjiyografisi. (D) Ayrılabilir koil ve Onyx kombinasyonu ile yapılan embolizasyon işlemi sonrasında kontrol anjiyografide pial AVF' nin total oklude olduğu görülmekte. (E) Postembolizasyon 6. ayda kranial T2 axial görüntülerde embolize vasküler yapılar izlenmekte. (F) Postembolizasyon 6. ayda 3D TOF MRA pial AVF total oklude olduğu görülmekte.

debili fistül, tortiyöz intrakranyal arterler, küçük femoral arter erişim bölgesi ve yenidoğanın düşük kilolu olmasına bağlı düşük volümde kontrast madde kullanımı gibi sınırlamalar nedeniyle zorluklar oluşturmaktadır. Embolizasyon prosedürleri genellikle uzun sürmekte, kritik hastalığı olan bir yenidoğanda genel anestezinin uzamasına bağlı işlemin riskinin daha da artmasına neden olmaktadır. Yenidoğanlarda ilk embolizasyon öncesi, bir kranial MR ve MR anjiyografi ile görüntülenmesi altta yatan hastalığın derecesini değerlendirmek için oldukça yararlı olmaktadır. Temelde ciddi hasar görmüş beyin parankiminde ensefalomalazik alanların olması daha fazla ek endovasküler tedavi ihtiyacını ortadan kaldıracaktır. Endovasküler olarak teknik perspektiften bakıldığında, tekrar katerizasyon gerektirmeden detachable koiller kullanılmaktadır. NGAVF' lerin endovasküler tedavisinde bazı olgularda sıvı embolik ajanlar (n-butiril siyanoakrilat, onyx) da

tek yada koiller ile kombine olarak kullanılabilir. Günümüzde detachable koil ile yapılan tedavilerde yüksek okluzyon oranları bildirilmiştir (Resim 2E, F). Küçük total kan hacimleri ve eşlik eden konjestif kalp yetmezliği nedeniyle cerrahi operasyon yenidoğanlarda da risklidir. Büyük çocuklarda görülen, daha basit, tek delikli arteriovenöz şantlar genellikle tek veya iki seansta embolizasyon ile kolaylıkla tedavi edilebilmektedir. 2 yaşından küçük çocukların tedavi şansları ise çok delikli olması ve kontrast madde kullanım kısıtlılığı nedeni ile çok sayıda seansa gerektirmektedir. Konjestif kalp yetmezliği olan yenidoğanlarda NGAVF' ler kalp yetmezliğini azaltmak veya ortadan kaldırmak için tüm AVF' yi tıkamadan debiyi azaltmak amacı ile yapılmaktadır. NGAVF tedavisinde kalp yetmezliğinin erken bulguları olmaması durumunda yaşamın ilk birkaç ayı içinde müdahaleyi geciktirmek tercih edilmektedir.

Yetişkin hastalarda ise arteriovenöz şanti ortadan kaldırmanın amacı kalp yetmezliğinin önlenmesi için değil, daha ziyade tedavi edilmiş ve yetersiz tedavi görmüş olgularda kronik serebral venöz hipertansiyona bağlı beyaz cevherde distrofik kalsifikasyonlar ile giden “melting brain” sendromu gibi patolojilerin gelişmesini engellemek amacıyla yapılmaktadır. Ayrıca, venöz hipertansiyonun rahatlatılması, proanjyogenik ve proinflamatuvar uyarılara beyin dokusunun cevabını ve venöz iskemiye ortadan kaldırır [41, 42].

NGAVF’li hastalar için klinik sonuçlar büyük ölçüde ilk AVF’nin kompleksliğine ve hangi yaşta klinik bulgu vermesine bağlıdır. Bu şartırcı değildir, çünkü arteriovenöz şant fraksiyonu büyüdükçe, konjestif kalp yetmezlikli bir yenidoğan olarak doğacaktır. Aslında neonatal NGAVF’lerin prognozu daha kötüdür [43, 44]. Bununla birlikte çocukluk çağında ortaya çıkan tek delikli NGAVF’ler için daha iyimser bir prognozdan bahsedilebilir.

Çok delikli NGAVF’lerin konjestif kalp yetmezlikli yenidoğanlarda görülme olasılığı daha yüksektir. Tek delikli NGAVF’ler ise daha ileri yaşta genellikle nöbet ile prezente olurlar. İki yaşının altında NGAVF’li olgular en kötü prognoza sahiptir.

1. DURAL AVF/DURAL SİNÜS MALFORMASYONU

Dural arteriovenöz fistüller (DAVF) çocuklardaki tüm intrakranyal şantların yaklaşık %10’unu oluşturmaktadır [45]. DAVF’ler, dural sinüs içine drenajla veya pial kortikal venlerle doğrudan duradaki arteriovenöz bağlantılardır. Bu nadir lezyonlar konjenital olabilmesine rağmen, çoğu çalışmada birçoğunun edinsel oldukları ileri sürülmektedir [45, 46]. Yenidoğanlarda ve çocuklarda DAVF’lerin doğal geçmişi son birkaç dekatta daha iyi bilinmektedir. Tedavi edilmemiş lezyonlar ölümcül yüksek debili kardiyak yetmezlik yanı sıra ciddi ve geri dönüşümsüz nörogelişimsel geriliğe neden olabilir [45]. Endovasküler embolizasyon DAVF’lerin başlıca tedavisidir [47-49].

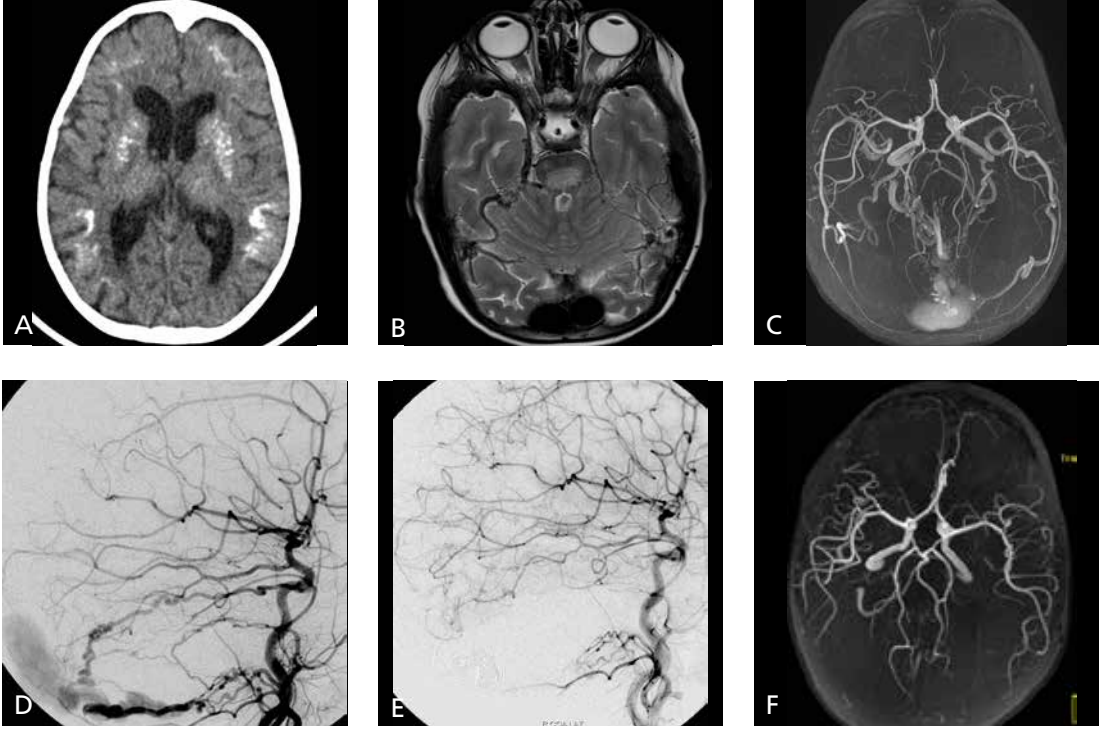
DAVF’ler bir dural arter ve bir dural venöz

sinüs veya kortikal ven arasında anormal bir bağlantı olarak tanımlanır. Bu lezyonların karmaşıklığı büyük ölçüde değişkenlik gösterebilir, bazı DAVF’lerin yalnızca bir arteriovenöz bağlantısı varken, diğerlerinde çok sayıda arteriovenöz bağlantıları bulunabilir.

Pediyatrik DAVF’ler GVAM gibi inutero dönemde gelişebilmesine rağmen, bu lezyonlardan bazıları daha sonra gelişmekte ya da postnatal olarak edinilmiş gibi görünmektedir. Çoğu dural AVF’de mature arteriyel ve venöz yapıların bulunması, büyük bir olasılıkla pediyatrik dural AVF’lerin intrauterin yaşamın 3. ayında edinildiğini önermektedir.

Masif venöz sinüs genişlemesi genellikle yetişkin edinsel DAVF’lerde görülmez iken, konjenital DAVF’lerde fetusun venöz sinüslerindeki yüksek fistülöz bağlantı nedeniyle sıklıkla görülmektedir. Fetal hayatta dural AVF’ler sinüslerde venöz trombozu tetiklemektedir [45]. Doğum sonrasında trombosit tüketimine bağlı trombositopeni ve genişlemiş venöz sinüsteki büyük pıhtının varlığı DAVF tedavisini zorlaştırabilir [50].

DAVF’lerin patogenezi açıklayan iki temel hipotez vardır. Birinci hipotez, DAVF’lerin venöz hipertansiyona yanıt olarak açılan duramater içerisindeki venöz yolaklar ve eksternal karotid arter dalları arasındaki “dormant” kanallarının açılması ile ortaya çıkmaktadır [46, 51]. Diğer ise doğrudan sinüs trombozundan kaynaklanan faktörler veya doku hipoksisinin bir sonucu olarak yeni vasküler kanalların anjiyogenik olarak uyarılması sonucunda fistüllerin ortaya çıktığı düşüncesidir [52]. DAVF’lerin etyolojisi açıklığa kavuşturulamamış olmasına rağmen, arteriyalize türbülanslı kan akımı, progressif sinüs stenozu/ venöz hipertansiyon ve venöz reflü nedeni ile progressif venookluziv hastalığa yol açmakta, hatta bazı olgularda melting brain sendromuna neden olabilmektedirler. Melting brain sendromunda, kronik venöz hipertansiyon, beyaz cevher kalsifikasyonları ve ensefalomalazi ile birlikte geri dönüşsüz beyin hasarının olmasına yol açar (Resim 3A, B). Genellikle bilateral ve simetrik melting brain sendromu serebral kan akımında bölgesel bir düşüş nedeni ile retrograd venöz hipertansiyondan kaynaklanır [53].



Resim 3. A-F (A) 3 yaşında infantil tip dural AVF' li olguda prekontrast kranial BT' de yaygın kortikomedüller distrofik kalsifikasyonlar izlenmekte. (B). T2 axial görüntülerde yaygın venöz yapıarda engorjman ve konfluens seviyesinde dilate dural sinüs ve beyin sapında kronik venöz konjesyona sekonder santral gliotik sinyal artışı. (C). 3D TOF MRA görüntülerde torcula düzeyinde infantil dural AVF'ye ait bulgular. (D). Preoperatif anjiografi. (E). Ayrılabilir ve itilebilir coil kombinasyonu ile yapılan embolizasyon işlemi sonrası kontrol görüntülerde dural AVF' nin oklude olduğu görülmekte. (F). Postembolizasyon 1. yılında kontrol MRA' da nüks ya da rezidü izlenmemekte.

Pediatrik DAVF'lerin gelişimi için risk faktörleri genetik veya edinsel olabilir. Bazı arteriovenöz şantlar kalıtsal hemorajik telenjiektazi ve nörofibromatoz tip I'de dahil olmak üzere kromozom anormallikleriyle bağlantılı olabilmektedir. DAVF'li hastalarının birçoğunda periferik venöz hemanjiyomlar veya lenfatik malformasyonlar bulunmaktadır. Dural AVF'ler en sık torcula, transvers sinüs ve kavernöz sinüs lokalizasyonunda görülmektedir (Resim 3C) [45]. Torkuladan uzak olan dural AVF'lerin uzun dönem sonuçları daha iyidir.

Pediatrik DAVF'ler için çoklu sınıflandırma sistemleri mevcuttur. Lasjaunias'ın sınıflandırma sistemi 3 tip içermektedir: dural sinüs malformasyonu (DSM), infantil tip DAVF'ler ve adult tip DAVF'ler [49].

Dural sinüs malformasyonu (DSM) 2 tipe ayrılabilir. DSM'nin ilk tipi torcula ile veya torcula olmadan posterior sinüsü içeren dev dural dilate geniş kese ve düşük debili mural arte-

riovenöz şantı içermektedir. Spontan tromboz serebral venöz drenajı daha da kısıtlayabilir ve daha sonra intraparakimal hemorajik infarkta yol açabilmektedir. İkinci tip DSM ise normal sinüslerle birlikte juguler bulb düzeyinde yüksek debili bir sigmoid sinüs AVF'sidir.

İnfantil tip DAVF'ler yüksek debili ve düşük basınçlıdır. Sinüsler geniş ve venöz dilatasyonlar olmaksızın patenttir (Resim 3C). Klinik başlangıç, ilk birkaç yıl içinde gözlenir ve şantlar hayatın başlangıçta iyi tolere edilir. İntrakranial basınç artışına ve venöz iskemiye bağlı progressif semptomlar ilerleyen yaş grubunda gelişir. Uzun dönem prognozu nörolojik gelişme geriliği oluşturması nedeni ile kötüdür.

Adult tip DAVF'ler tüm yaş gruplarında görülmektedir ve neredeyse hepsi kavernöz venöz pleksusta bulunmaktadır. Postembolizasyon sonuçları mükemmeldir [49].

Endovasküler tedavi DAVF'nin temel tedavi yöntemidir. Embolizasyon tekniklerindeki iler-

lemelere rağmen, endovasküler olarak pediatrik DAVF tedavisi halen daha zor olmaya devam etmektedir. Endovasküler tedavi için detachable koiller ve özellikle sıvı embolizan ajanlar kullanılmaktadır (Resim 3D-F). Endovasküler tedavilerde total kür oranları düşüktür. Cerrahi ve radyocerrahi genellikle endovasküler tedavinin başarısız olduğu veya fistül bölgesine zor erişime bağlı olarak mümkün olmadığı vakalar için önerilmektedir.

Kaynaklar

- [1]. Barkovich AJ. Vein of Galen aneurysmal malformation. Diagnostic imaging. Pediatric Neuroradiology. Salt Lake City, Utah: Amirsys, Elsevier 2007; 7-28.
- [2]. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. Neurosurgery 2006; 59: 184-94. [CrossRef]
- [3]. Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Tardieu M, de Victor D, et al. Hydrodynamics in vein of Galen malformations. Childs Nerv Syst 1992; 8: 111-7. [CrossRef]
- [4]. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Bavarsad Shahripour R, Shoja MM, Rozzelle CJ, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. J Neurosurg Pediatrics 2013; 12: 293-306. [CrossRef]
- [5]. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Brunelle F, Dumez Y, Dommergues M. Perinatal three-dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms. J Ultrasound Med 2003; 22: 1357-62. [CrossRef]
- [6]. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y, et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2012; 40: 652-8. [CrossRef]
- [7]. Goldstein B, Giroir B, Randolph A. The Members of the International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International Pediatric Sepsis Conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. Pediatr Crit Care Med 2005; 6: 2-8. [CrossRef]
- [8]. Chow ML, Cooke DL, Fullerton HJ, Amans MR, Narvid J, Dowd CF, et al. Radiological and clinical features of vein of Galen malformations. J Neurointervent Surg 2015; 7: 443-8. [CrossRef]
- [9]. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loghnan P. 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: 144-9. [CrossRef]
- [10]. Lasjaunias PL, Wuppalapati S, Alvarez H, Rodesch G, Ozanne A. Intracranial aneurysms in children aged under 15 years: review of 59 consecutive children with 75 aneurysms. Childs Nerv Syst 2005; 21: 437-50. [CrossRef]
- [11]. Gupta AK, Varma R. Vein of Galen malformations: Review. Neurology India March 2004; 52: 43-53.
- [12]. Heuchan AM, Bhattacharyya J. Superior vena cava flow and management of neonates with vein of Galen malformation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2012; 97: 344-7. [CrossRef]
- [13]. 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: 134-7. [CrossRef]
- [14]. Mc Elhinney DB, Halbach VV, Silverman NH, Dowd CF, Hanley FI. Congenital cardiac anomalies with of Galen malformations in infants. Arch Dis Child 1998; 78: 548-51. [CrossRef]
- [15]. Kleindienst A, Hildebrandt G, Klug N, Schon R. Management of vein of Galen malformations: a review based on five neurosurgically treated cases and literature reports. Zentralbl Neurochir 1999; 60: 172-82.
- [16]. Juan SBG, Julio ADP, Yoana LC, Carlos AGG, Cecilia SG. Systolic heart murmur as first manifestation of high output heart failure due to the vein of Galen malformation. Arch Cardiol Mexico 2012; 82: 214-7. [CrossRef]
- [17]. Karanam LSP, Baddam SR, Joseph S. Endovascular management of vein of Galen aneurysm malformation: A series of two case reports. J Pediatr Neurosci 2011; 6: 32-5.
- [18]. Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, Gupta N, Dowd CF. Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. Neurology 2003; 61: 1386-90. [CrossRef]
- [19]. Geibprasert S, Krings T, Armstrong D, Terbrugge KG, Raybaud CA. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. Childs Nerv Syst 2010; 26: 35-46. [CrossRef]
- [20]. Ashida Y, Miyahara H, Sawada H, Mitani Y, Maruyama K. Anesthetic management of a neonate with vein of Galen aneurysmal malformations and severe pulmonary hypertension. Paediatr Anaesth 2005; 15: 525-8. [CrossRef]
- [21]. Millar C, Bissonnette B, Humphreys RP. Cerebral arteriovenous malformations in children. Can J Anaesth 1994; 41: 321-31. [CrossRef]
- [22]. Di Rocco C, Tamburrini G, Rollo M. Cerebral arteriovenous malformations in children. Acta Neurochir 2000; 142: 145-56. [CrossRef]
- [23]. Jomin M, Lesoin F, Lozes G. Prognosis for arteriovenous malformations of the brain in adults based on 150 cases. Surg Neurol 1985; 23: 362-6. [CrossRef]
- [24]. Graf CJ, Perret GE, Torner JC. Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. J Neurosurg 1983; 58: 331-7. [CrossRef]
- [25]. Mottollese C, Hermier M, Stan H, Jouveta A, Saint-Pierre G, Froment JC, et al. Central nervous system cavernomas in the pediatric age group. Neurosurg Rev 2001; 24: 55-71. [CrossRef]

- [26]. Garza-Mercado R, Cavazos E, Tamez-Montes D. Cerebral arteriovenous malformations in children and adolescents. *Surg Neurol* 1987; 27: 131-40. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Partington MD, Davis DH, Kelly PJ. Stereotactic resection of pediatric vascular malformations. *Pediatr Neurosci* 1989; 15: 217-22. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Humphreys RP, Hoffman HJ, Drake JM, Rutka JT. Choices in the 1990s for the management of pediatric cerebral arteriovenous malformations. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 277-85. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Gerosa MA, Cappellotto P, Licata C, Iraci G, Pardatscher K, Fiore DL. Cerebral arteriovenous malformations in children (56 cases). *Childs Brain* 1981; 8: 356-71. [\[CrossRef\]](#)
- [30]. Humphreys RP, Hendrick BE, Hoffman HJ. Arteriovenous malformations of the brain. *Concepts Pediatr Neurosurg* 1988; 8: 146-64.
- [31]. Kondziolka D, Humphreys RP, Hoffman HJ, Hendrick EB, Drake JM. Arteriovenous malformations of the brain in children: a forty year experience. *Can J Neurol Sci* 1992; 19: 40-5.
- [32]. Celli P, Ferrante L, Palma L, Cavedon G. Cerebral arteriovenous malformations in children. Clinical features and outcome of treatment in children and in adults. *Surg Neurol* 1984; 22: 43-9. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Upchurch K, Feng L, Duckwiler GR, Frazee JG, Martin NA, Viñuela F. Nongalenic arteriovenous fistulas: history of treatment and technology. *Neurosurg Focus* 2006; 20: E8. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A. Cerebral arteriovenous fistulas. In Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A, eds. *Surgical Neuroangiography*. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2006: 227-89. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, Wilson CB, Barnwell SL, Dowd CF. Dural arteriovenous fistulas supplied by ethmoidal arteries. *Neurosurgery* 1990; 26: 816-23. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Tomlinson FH, Rüfenacht DA, Sundt TM Jr, Nichols DA, Fode NC. Arteriovenous fistulas of the brain and the spinal cord. *J Neurosurg* 1993; 79: 16-27. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Weon YC, Yoshida Y, Sachet M, Mahadevan J, Alvarez H, Rodesch G, et al. Supratentorial cerebral arteriovenous fistulas (AVFs) in children: review of 41 cases with 63 non choroidal singlehole AVFs. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147: 17-31. [\[CrossRef\]](#)
- [38]. Potter CA, Armstrong-Wells J, Fullerton H, Young WL, Higashida RT, Dowd CF, et al. Neonatal giant pial arteriovenous malformation: genesis or rapid enlargement in the third trimester. *J Neurointerv Surg* 2009; 1: 151-3. [\[CrossRef\]](#)
- [39]. Coubes P, Humbertclaude V, Rodesch G, Lasjaunias P, Echenne B, Frerebeau P, et al. Total endovascular occlusion of a giant direct arteriovenous fistula in the posterior fossa in a case of RenduOsler-Weber disease. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 785-8. [\[CrossRef\]](#)
- [40]. Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT, Balousek PA, Urwin RW. Preliminary experience with an electrolytically detachable fibered coil. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 773-7.
- [41]. Krings T, Chng SM, Ozanne A, Alvarez H, Rodesch G, Lasjaunias PL. Hereditary hemorrhagic telangiectasia in children: endovascular treatment of neurovascular malformations: results in 31 patients. *Neuroradiology* 2005; 47: 946-54. [\[CrossRef\]](#)
- [42]. Zhu Y, Lawton MT, Du R, Shwe Y, Chen Y, Shen F, et al. Expression of hypoxia-inducible factor-1 and vascular endothelial growth factor in response to venous hypertension. *Neurosurgery* 2006; 59: 687-96. [\[CrossRef\]](#)
- [43]. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006; 59: 184-94. [\[CrossRef\]](#)
- [44]. Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, Gupta N, Dowd CF. Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. *Neurology* 2003; 61: 1386-90. [\[CrossRef\]](#)
- [45]. Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Burrows P, Lasjaunias P. Multifocal dural arteriovenous shunts in children. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 425-31. [\[CrossRef\]](#)
- [46]. Lasjaunias P, Magufis G, Goulao A, Piske R, Suthipongchai S, Rodesch R, et al. Anatomoclinical aspects of dural arteriovenous shunts in children. Review of 29 cases. *Interv Neuroradiol* 1996; 2: 179-91. [\[CrossRef\]](#)
- [47]. Andreou A, Ioannidis I, Nasis N. Transarterial balloon-assisted glue embolization of high-flow arteriovenous fistulas. *Neuroradiology* 2008; 50: 267-72. [\[CrossRef\]](#)
- [48]. Cognard C, Januel AC, Silva NA Jr, Tall P. Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with cortical venous drainage: new management using Onyx. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 235-41. [\[CrossRef\]](#)
- [49]. Lasjaunias P, Magufis G, Goulao A, Piske R, Suthipongchai S, Rodesch R, et al. Anatomoclinical aspects of dural arteriovenous shunts in children. Review of 29 cases. *Interv Neuroradiol* 1996; 2: 179-91. [\[CrossRef\]](#)
- [50]. Lasjaunias PL, ter Brugge K. *Vascular Diseases in Neonates, Infants and Children. Interventional Neuroradiology Management*. Berlin: Springer, 1997. [\[CrossRef\]](#)
- [51]. Houser OW, Campbell JK, Campbell RJ, Sundt TM Jr. Arteriovenous malformation affecting the transverse dural venous sinus: an acquired lesion. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 651-61.
- [52]. Herman JM, Spetzler RF, Bederson JB, Kurbat JM, Zabramski JM. Genesis of a dural arteriovenous malformation in a rat model. *J Neurosurg* 1995; 83: 539-45. [\[CrossRef\]](#)
- [53]. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006; 59: 184-94. [\[CrossRef\]](#)

Pediyatrik Konjenital Vasküler Malformasyonlarda Endovasküler Tedavi

Celal Cınar, İsmail Oran

Sayfa 87

Araknoid, prosensefalik veya koroid pleksus kisti, pineal tümör, koroid papillomu ve intraserebral hematomun dışlanması ve GVAM doğrulanması için fetal MR görüntüleme yapılmalıdır.

Sayfa 89

Ađır kalp yetersizliđi bulunan vakalarda, uygun medikal tedaviye rağmen, çoklu organ yetersizliđi geliřirse, Bicêtre skoru düşük ise, yüksek mortalite ve kötü nörolojik prognoz nedeni ile endovasküler embolizasyon tedavisi erken dönemde tercih edilmemelidir.

Sayfa 89

Çocuklarda kanamanın daha yüksek oranlarda görülmesinin nedeni AVM'lerin en sık bazal ganglion ve talamus lokalizasyonunda görülmesi ile açıklanmaktadır.

Sayfa 92

Yetiřkin hastalarda ise arteriyovenöz řantı ortadan kaldırmanın amacı kalp yetmezliđinin önlenmesi için deđil, daha ziyade tedavi edilmemiř ve yetersiz tedavi görmüř olgularda kronik serebral venöz hipertansiyona bađlı beyaz cevherde distrofik kalsifikasyonlar ile giden "melting brain" sendromu gibi patolojilerin geliřmesini engellemek amacıyla yapılmaktadır.

Sayfa 92

DAVF'lerin patogeneziyi açıklayan iki temel hipotez vardır. Birinci hipotez, DAVF'lerin venöz hipertansiyona yanıt olarak açılan duramater içerisindeki venöz yolaklar ve eksternal karotid arter dalları arasındaki "dormant" kanallarının açılması ile ortaya çıkmaktadır. Diđeri ise doğrudan sinus trombozundan kaynaklanan faktörler veya doku hipoksisinin bir sonucu olarak yeni vasküler kanalların anjiyojenik olarak uyarılması sonucunda fistüllerin ortaya çıktığı düşüncesidir.

Pediyatrik Konjenital Vasküler Malformasyonlarda Endovasküler Tedavi

Celal Çınar, İsmail Oran

1. NonGalenik pial dural AVF'ler aşağıdaki hangi hastalıklarla sıklıkla birlikte görülmektedir?
 - a. Herediter Hemorajik Telenjektazi
 - b. EhlersDanlos sendromu
 - c. Nörofibromatoz tip I
 - d. Hepsi
2. Prenatal tanıda Galen ven malformasyonu ile ayırıcı tanı yapılması gereken hastalıklar aşağıdakilerden hangisidir?
 - a. Koroid pleksus kisti
 - b. Pineal tümör
 - c. Koroid pleksus papillomu
 - d. Hepsi
3. Pediyatrik dural AVF için aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
 - a. Pediyatrik vasküler malformasyonların %10'unu oluşturular.
 - b. Kronik venöz hipertansiyon, beyaz cevher kalsifikasyonları ve ensefalomalazi ile birlikte geri dönüşsüz beyin hasarının olmasına yol açar.
 - c. Pediyatrik dural AVF tedavisinde cerrahi ön plandadır.
 - d. Pediyatrik dural AVF' ler dural sinüs malformasyonu, infantil ve adult tip olarak 3'e ayrılırlar.
4. Pediyatrik vasküler malformasyonların endovasküler tedavisinde kullanılmayan embolik ajn aşağıdakilerden hangisidir?
 - a. Etilen kopolimer(onyx)
 - b. Detachable balon
 - c. N butril syanoacrilat(glue)
 - d. Detachable koiller
5. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda spontan intrakraniyal kanamanın en sık nedenleri arasında değildir?
 - a. Developmental venöz anomali (DVA)
 - b. Pial AVM
 - c. Kavernöz anjiomlar
 - d. Anevrizma