

## نوزاد متولد شده با مالفورماسیون مادرزادی شریانی-وریدی مغزی و نارسایی احتقانی قلبی: گزارش موردی

### چکیده

دریافت: ۱۳۹۵/۰۸/۱۷ ویرایش: ۱۳۹۶/۰۳/۲۶ پذیرش: ۱۳۹۶/۰۳/۳۰ آنلاین: ۱۳۹۶/۰۳/۳۱

حامد طبیبی زاده<sup>۱\*</sup>

فرود صالحی<sup>۲</sup>، مرضیه اسلامی موید<sup>۳</sup>  
ماریه اسلامی موید<sup>۴</sup>

۱- گروه کودکان و نوزادان، بیمارستان شهید دکتر چمران، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، فردوس، ایران.  
۲- گروه قلب کودکان و نوزادان، بیمارستان ولیعصر (عج)، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، بیرجند، ایران.

۳- گروه زنان و زایمان، بیمارستان شهید دکتر چمران، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، فردوس، ایران.

۴- گروه مغز و اعصاب، بیمارستان شهدای هفتم تیر، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران.

\* نویسنده مسئول: دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، شهرستان فردوس، خیابان شهید مطهری، بیمارستان شهید مصطفی چمران، بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان.

تلفن: ۰۵۶-۳۲۷۲۲۸۰۱  
E-mail: ht\_tabasizadeh@yahoo.com

**زمینه و هدف:** مالفورماسیون‌های شریانی-وریدی مغزی آنومالی‌های نادر مادرزادی هستند. نارسایی احتقانی قلب در دوره نوزادی به‌ندرت می‌تواند به‌دنبال مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی رخ دهد.

**معرفی بیمار:** نوزاد پسر ترم تازه متولد شده با امتیاز آپگار طبیعی به‌روش سزارین در استان خراسان جنوبی، شهرستان فردوس در خردادماه ۱۳۹۵ متولد گردید. به‌دنبال سمع سوفل سیستولیک قلبی در اکوکاردیوگرافی یک نقص دیواره بین دهلیزی نوع ثانویه و بازماندن سوراخ بیضی مشخص شد. ۷۲ ساعت پس از تولد نشانه‌های نارسایی قلبی در وی نمایان گردید. در سونوگرافی ترانس فونتانل، اتساع سیستم وریدی مغزی مشاهده شد. Magnetic Resonance Imaging (MRI) و Magnetic Resonance Venography (MRV) یک مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی بزرگ در سمت راست را آشکار نمودند. در نهایت نوزاد ۹ روز پس از تولد و پیش از درمان قطعی برای بستن مالفورماسیون شریانی-وریدی فوت نمود.

**نتیجه‌گیری:** مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی آنومالی بسیار نادری در نوزادان می‌باشد که می‌تواند به‌صورت نارسایی احتقانی قلبی در دوره نوزادی تظاهر کند. با وجود تشخیص زودرس، پیش‌آگهی بسیار ناامیدکننده‌ای دارند.

**کلمات کلیدی:** گزارشات موردی، مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی، نارسایی قلب.

### مقدمه

نارسایی احتقانی شدید قلبی می‌باشد.<sup>۱</sup> مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی شایع‌ترین علت غیر قلبی نارسایی احتقانی قلبی در دوره شیرخوارگی می‌باشد.<sup>۲</sup> سایر علایم در دوره نوزادی شامل تشنج و خونریزی مغزی هستند.<sup>۳</sup> در دوران جنینی مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی به‌ندرت به‌صورت یک علت غیر هیپوکسیک تغییرات پاتولوژیک در الگوی ضربان قلب جنین و عدم پاسخ‌دهی در تست غیر استرسی بروز می‌کنند.<sup>۴</sup> همراهی مالفورماسیون‌های شریانی-وریدی مغزی و نقص دیواره دهلیزی در موارد نادر در بدو تولد منجر به این فرضیه گردید که شانت چپ به راست خون از طریق

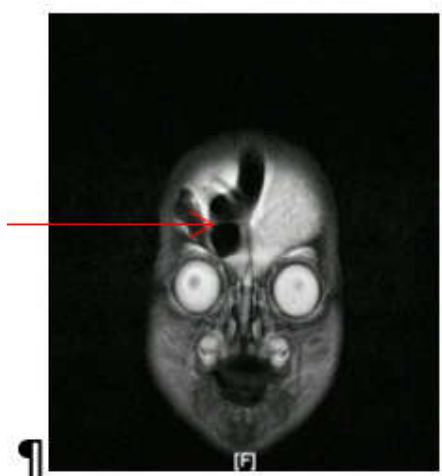
مالفورماسیون‌های شریانی-وریدی مغزی ارتباطات غیرطبیعی بین یک شریان و ورید، بدون شبکه مویرگی بینابینی هستند.<sup>۱</sup> میزان بروز مالفورماسیون شریانی-وریدی مغزی ۱/۲۱ در ۱۰ هزار تولد زنده در سال می‌باشد.<sup>۲</sup> جنبه‌های ژنتیکی آن بر روی بیماری تالانژکتازی هموراژیک اثری که به‌دنبال غیر فعال شدن یکی از دو ژن رسپتور-۱ اندوگلین و اکتیرین رخ می‌دهد، مورد مطالعه قرار گرفته است.<sup>۳</sup> تظاهرات بالینی در دوره نوزادی به‌طور مشخص به‌صورت

معاینه اول پس از تولد سوپل هولوسیستولیک سمع گردید. وی در واحد مراقبت‌های ویژه نوزادان بستری گردید و در اکوکاردیوگرافی صورت گرفته نقص دیواره دهلیزی نوع ۲ و سوراخ بیضی باز مشاهده گردید.

در الکتروکاردیوگرافی شواهد بزرگی دهلیز راست (موج P بلند) و بطن راست و هیپرتانسیون ریوی و در گرافی قفسه سینه شواهد بزرگی قلب راست و پرخونی عروق ریوی مشخص گردید. با گذشت ۷۲ ساعت پس از تولد تظاهرات بالینی نارسایی احتقانی قلب آشکار شدند.

در سونوگرافی ترانس فونتانل به‌عنوان اولین گام غربالگری از نظر مالفورماسیون شریانی- وریدی، شواهد اتساع وریدی مشاهده گردید. MRI وجود یک مالفورماسیون شریانی- وریدی بزرگ را در سیستم وریدی سمت راست مغزی (شکل ۱) تایید نمود و در نهایت MRV جزئیات ساختاری ورید مبتلا را نشان داد (شکل ۲).

نوزاد به مرکز جراحی مغز و اعصاب ارجاع داده شد اما به دلیل تشدید علائم نارسایی قلبی ۲۴ ساعت پس از ترخیص بار دیگر بستری شد و در نهایت ۹ روز پس از تولد به دلیل نارسایی شدید قلبی پیش از اینکه هیچگونه مداخله درمانی جهت بستن مالفورماسیون شریانی- وریدی صورت بگیرد فوت نمود.



شکل ۱: سیستم وریدی متسع در MRI

مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی نه تنها سبب کاردیومگالی می‌گردد بلکه می‌تواند با تکامل طبیعی دیواره بین دهلیزی تداخل نموده و سبب ایجاد نقص دیواره دهلیزی گردد.<sup>۱</sup>

سرنخ‌های تشخیصی مالفورماسیون شریانی- وریدی شامل کاردیومگالی شدید، همه‌مهمه عروقی بر روی جمجمه و برجستگی ورید ژوگولار و گاهی نبض‌های ضعیف محیطی می‌باشد.<sup>۸</sup> شایعترین علت سوپل قلبی در نوزادان، نقایص ساختمانی قلبی مادرزادی هستند.

در صورتی که یافته‌های اکوکاردیوگرافی طبیعی باشند باید به دنبال سایر تشخیص‌های افتراقی نارسایی قلبی شامل شانت‌های محیطی همچون مالفورماسیون‌های شریانی- وریدی مغزی باشیم.<sup>۹</sup> سونوگرافی داپلر رنگی روش استاندارد طلایی برای تشخیص زود هنگام مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی می‌باشد.

آنژیوگرافی انتخابی باید برای بیمارانی که جهت آمبولیزاسیون داخل عروقی انتخاب گردیده‌اند به کار برود.<sup>۱۰</sup> CT آنژیوگرافی در تشخیص مالفورماسیون‌های شریانی- وریدی مغزی دارای حساسیت ۸۷٪ می‌باشد.

حساسیت Magnetic resonance imaging (MRA) بسیار بالاست به‌گونه‌ای که می‌تواند یک روش غیرتهاجمی منطقی در ردیابی زودرس مالفورماسیون شریانی- وریدی باشد.<sup>۹</sup>

سه روش درمانی مالفورماسیون شریانی- وریدی شامل آمبولیزاسیون داخل عروقی، میکرونوروسرجری و رادیوگرافی استریوتاکتیک می‌باشد.<sup>۲</sup> با وجود تشخیص و درمان سریع، دورنمای نوزادانی که علامت‌دار می‌شوند ضعیف می‌باشد. شیرخواران نجات یافته بیشتر به سمت هیدروسفالی می‌روند و در طی چندین سال نیاز به شانت بطنی-صفغاتی پیدا می‌کنند.<sup>۱۱</sup>

## معرفی بیمار

نوزاد پسر ترم، فرزند اول خانواده، در هفته ۳۸ بارداری به دلیل عدم پاسخ‌دهی آزمون غیر استرس به روش سزارین در خردادماه سال ۱۳۹۵ در خراسان جنوبی، شهرستان فردوس، متولد گردید. امتیاز آپگار دقیقه اول و پنجم تولد به ترتیب هفت و ۱۰ گزارش شد. در هنگام تولد هیچگونه ناهنجاری آشکار مادرزادی مشاهده نگردید. در

اکوکاردیوگرافی نرمال باید سایر تشخیص‌های افتراقی نارسایی قلبی شامل مالفورماسیون شریانی- وریدی را در نظر گرفت.

در مطالعه صورت گرفته توسط Rodesch و همکاران، ۲۶ مورد مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی که در دوره نوزادی یا شیرخوارگی گزارش گردیدند. علائم بارز در دوره نوزادی شامل نارسایی احتقانی قلب (۵۴٪)، تشنج (۳۱٪) و خونریزی مغزی (۱۵٪) بودند درحالی‌که در شیرخوارگی سکنه هموراژیک و هیدروسفالی هر دو در ۳۵٪ موارد مشاهده گردید.<sup>۷</sup> بروز همزمان نقص دیواره بین دهلیزی در نوزاد مورد مطالعه ما مشاهده گردید. این همراهی توسط Hortobagyz و همکاران نیز در یک نوزاد ۳۸ هفته با مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی و نارسایی احتقانی قلب گزارش شده است.<sup>۱</sup>

در گزارش ما نوزاد ۹ روز پس از تولد پیش از اینکه هر گونه مداخله‌ای جهت بستن مالفورماسیون صورت بگیرد به دلیل نارسایی قلبی شدید فوت نمود. در مطالعه صورت گرفته توسط Mc Connell و همکاران هفت نوزاد مبتلا به مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی همگی به صورت نارسایی قلبی تظاهر نمودند.<sup>۱۳</sup> نوزاد به دلیل نارسایی شدید قلبی از درمان قطعی فوت نمودند و نوزادان باقیمانده نیز در طی انجام یا بلافاصله پس از آمبولیزاسیون داخل عروقی فوت کردند.<sup>۱۳</sup>

مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی آنومالی‌های عروقی نادری هستند. نارسایی احتقانی قلبی در دوره نوزادی در بیشتر موارد ناشی از نقایص ساختمانی قلب است. از این‌رو در صورت مواجه شدن با شواهد نارسایی قلبی در دوره نوزادی در ابتدا باید علل شایعتر آن را رد نمایم و در نهایت بررسی از نظر مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی انجام گیرد. همانند نوزاد مورد مطالعه ما به‌ندرت اولین سرخ تشخیصی می‌تواند به صورت یک الگوی غیرطبیعی ضربان قلبی جنین و عدم واکنش آزمون غیر استرس باشد. مشابه با مطالعه ما ممکن است یک ارتباط دو طرفه بین نقص دیواره دهلیزی و مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی وجود داشته باشد. نوزادان مبتلا به مالفورماسیون شریانی- وریدی مغزی که به صورت نارسایی احتقانی قلبی در روزهای اول تولد تظاهر می‌یابد پیش‌آگهی بسیار بدی داشته و اغلب پیش از هرگونه درمان قطعی فوت می‌کنند. بنابراین تشخیص زودرس و انجام مداخله درمانی پیش از رسیدن به مرحله برگشت‌ناپذیر بسیار دارای اهمیت می‌باشد.



شکل ۲: سیستم وریدی متسع در MRV

## بحث

در بیمار مورد بحث ما یک نوزاد پسر ترم به دلیل الگوی غیرطبیعی ضربان قلب جنینی و عدم پاسخدهی آزمون غیر استرس به روش سزارین در هفته ۳۸ بارداری متولد گردید.

در مطالعه صورت گرفته توسط Biringier و همکاران، یک نوزاد ۳۷ هفته مبتلا به مالفورماسیون شریانی- وریدی به دلیل شواهد هیوکسی داخل رحمی پس از ارزیابی ضربان قلب جنین به روش سزارین متولد گردید.<sup>۷</sup> از این‌رو اولین نشانه می‌تواند الگوی غیرطبیعی ضربان قلب جنین باشد.

Barjas-Gumboa و همکارانش در یک مورد سوفل قلبی سیستولیک را به‌عنوان اولین نشانه نارسایی قلبی با برونده بالا ناشی از مالفورماسیون شریانی- وریدی گزارش نمودند.<sup>۴</sup> به‌طور مشابه در مطالعه ما نیز سوفل قلبی در اولین معاینه پس از تولد سمع گردید.

نارسایی احتقانی قلب در دوره نوزادی نادر می‌باشد و در بیشتر موارد به دلیل نقایص ساختمانی قلب رخ می‌دهد، اما به‌ندرت همچون مطالعه ما می‌تواند ناشی از سایر علل همانند مالفورماسیون شریانی- وریدی باشد. در مطالعه انجام گرفته توسط Merrith و همکاران یک نوزاد دختر چهار روزه مبتلا به مالفورماسیون شریانی- وریدی و نارسایی احتقانی قلب گزارش گردید.<sup>۹</sup> در مطالعه دیگر دو مورد نارسایی احتقانی داخل رحمی به‌دنبال مالفورماسیون شریانی- وریدی توسط Cerbo و همکاران گزارش گردید،<sup>۱۲</sup> بنابراین در هر نوزاد با سوفل قلبی و نارسایی احتقانی قلب همراه با یافته‌های

## جدول مطالعات مشابه

عنوان	مجله	سال انتشار	نویسندگان
یک نوزاد ۳۷ هفته مبتلا به مالفورماسیون شریانی - وریدی به دلیل شواهد هموکسی داخل رحمی پس از ارزیابی ضربان قلب جنین به روش سزارین متولد گردید.	J Obstet Gynaecol Res	۲۰۱۶	Biringer et al <sup>۷</sup>
یک مورد سوفل قلبی سیستولیک را به عنوان اولین نشانه نارسایی قلبی با برونده بالا ناشی از مالفورماسیون شریانی - وریدی	Arch Cardiol Mex	۲۰۱۲	Barjas-Gumboa et al <sup>۴</sup>
یک نوزاد دختر چهار روزه مبتلا به مالفورماسیون شریانی - وریدی و نارسایی احتقانی قلب گزارش گردید	Pediatr Emerg Care	۲۰۱۱	Merrith et al <sup>۹</sup>
دو مورد نارسایی احتقانی داخل رحمی به دنبال مالفورماسیون شریانی - وریدی	Am J Perinatol	۲۰۰۹	Cerbo et al <sup>۱۲</sup>
۲۶ مورد مالفورماسیون شریانی - وریدی مغزی که در دوره نوزادی یا شیرخوارگی گزارش گردیدند.	Childs Nerv Syst	۱۹۹۵	Rodesch et al <sup>۱۳</sup>
یک نوزاد ۳۸ هفته با مالفورماسیون شریانی - وریدی مغزی و نارسایی احتقانی قلب گزارش شده است	Clin Neuropathol	۲۰۰۳	Hortobagyj et al <sup>۱</sup>
هفت نوزاد مبتلا به مالفورماسیون شریانی - وریدی مغزی همگی به صورت نارسایی قلبی تظاهر نمودند	Pediatr Cardiol	۲۰۰۹	Mc Connell et al <sup>۱۳</sup>

## References

- Hortobágyi T, Szűts A, Csenki M, Harkany T, Zádor Z, Katona M, et al. Vein of Galen malformation combined with atrial septal defect in a neonate. *Clin Neuropathol* 2003;22(4):193-8.
- Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta JC, editors. *Bradley's Neurology in Clinical Practice*. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2016. P. 758-83.
- Komiyama M. Pathogenesis of brain arteriovenous malformations. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2016;56(6):317-25.
- Barajas-Gamboia JS, Diaz-Perez JA, Leon-Camargo Y, Gonzalez-Gomez CA, Sandoval-Gomez C. Systolic heart murmur as first manifestation of high output heart failure due to the vein of Galen malformation. *Arch Cardiol Mex* 2012;82(3):214-7.
- Anca IA, Acs B, Popp AS, Ciomărtan T, Predescu D, Iagăru N, et al. Cardiac failure in the newborn. Diagnostic pitfalls. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 2007;111(4):912-7.
- Rodesch G, Malherbe V, Alvarez H, Zerah M, Devictor D, Lasjaunias P. Nongalenic cerebral arteriovenous malformations in neonates and infants. Review of 26 consecutive cases (1982-1992). *Childs Nerv Syst* 1995;11(4):231-41.
- Biringer K, Zubor P, Kudela E, Kolarovszki B, Zibolen M, Danko J. Arteriovenous malformation of vein of Galen as a rare non-hypoxic cause of changes in fetal heart rate pattern during labor. *J Obstet Gynaecol Res* 2016;42(3):346-9.
- Marasini M, Ribaldone D, Panizzon G, Lazzaroni F, Taccone A, Garello Cantoni L. Severe neonatal cardiac insufficiency due to arteriovenous fistula of the vein of Galen. *G Ital Cardiol* 1984;14(9):671-7.
- Merritt C, Feit LR, Valente JH. A neonate with high-outflow congestive heart failure and pulmonary hypertension due to an intracranial arteriovenous malformation. *Pediatr Emerg Care* 2011;27(7):645-8.
- Favilli S, De Simone L, Scarano E, Repetto T, Manett H. A Congenital arteriovenous malformation: an unusual cause of heart failure at birth and during the first months of life. *J Italian Cardiol* 1995;25(7):885-900.
- Hara H, Burrows PE, Flodmark O, Terbrugge K, Humphreys R. Neonatal superficial cerebral arteriovenous malformations. *Pediatr Neurosurg* 1994;20(2):126-36.
- Cerbo RM, Cabano R, Radicioni M, Stronati M. Cerebral arteriovenous shunts regression in two preterm newborns with heart failure in utero. *Am J Perinatol* 2009;26(9):637-9.
- McConnell ME, Aronin P, Vitek JJ. Congestive heart failure in neonates due to intracranial arteriovenous malformation: endovascular treatment. *Pediatr Cardiol* 1993;14(2):102-6.

## A newborn infant with congenital cerebral arteriovenous malformation, and congestive heart failure: *case report*

Hamed Tabasizadeh M.D.<sup>1\*</sup>  
Foroud Salehi M.D.<sup>2</sup>  
Marzieh Eslami Moayyed  
M.D.<sup>3</sup>  
Marieh Eslami Moayyed M.D.<sup>4</sup>

1- Department of Pediatrics,  
Chamran Hospital, Birjand  
University of Medical Sciences,  
Ferdos, Iran.

2- Department of Pediatrics  
Cardiology, Vali-e Asr Hospital,  
Birjand University of Medical  
Sciences, Birjand, Iran.

3- Department of Obstetrics and  
Gynecology, Chamran Hospital,  
Birjand University of Medical  
Sciences, Ferdos, Iran.

4- Department of Neurology,  
Shohadaye Hafi-e-Tir Hospital,  
Iran University of Medical  
Sciences, Tehran, Iran.

\* Corresponding author: Department of  
Neonatal Intensive Care Unit, Mostafa  
Chamran Hospital, Birjand University of  
Medical Sciences, City of Ferdos, Sahhid  
Mottahari Ave., Birjand, Iran.  
Tel: +98- 56- 32722801  
E-mail: ht\_tabasizadeh@yahoo.com

### Abstract

Received: 07 Nov. 2016 Revised: 15 Jun. 2017 Accepted: 20 Jun. 2017 Available online: 21 Jun. 2017

**Background:** Cerebral arteriovenous malformations are rare congenital anomalies presenting as different symptoms depending on their size and the age of patient. Congestive heart failure is a rare condition in neonatal period and is most common due to structural heart defects, but rarely may be a result of peripheral shunts such as cerebral arteriovenous malformation.

**Case presentation:** A term male newborn infant who was delivered by Caesarean Section in Chamran Hospital, Ferdows, South Khorasan Province, June 2016. The infant was admitted to neonatal care unit due to nonreactive nonstress (NST) with normal Apgar score. In first postpartum visit, a systolic heart murmur was detected. Echocardiography showed small atrial septal defect secundum type and patent foramen ovale (PFO). He presented clinical manifestations of heart failure after 72 hours of birth. Antibiotic and treatment of heart failure was started. Following excluding most common etiologies of heart failure such as sepsis, anemia and arrhythmias, for detecting less common conditions such as cerebral vascular aneurism a transfontanelle ultrasonography was performed which showed dilated cerebral venous system. Magnetic resonance imaging (MRI) and Magnetic resonance venography (MRV) revealed a large congenital cerebral arterio-venous malformation (CAVM), in right cerebral hemisphere. Finally, he was expired 9 days after birth due to severe heart failure before any definitive treatment for closing CAVM could be done.

**Conclusion:** CAVM are extremely rare vascular anomalies in newborns which may present occasionally as congestive heart failure in neonatal period. So after excluding other most common etiologies of heart failure such as structural heart defects, screening CAVMs should be done. In spite of early diagnosis, usually they have extremely poor prognosis.

**Keywords:** case reports, heart failure, intracranial arteriovenous malformations, transfontanelle ultrasonography.