



# Pulmonary Hypertension in Newborn Infants with Vein of Galen Malformation

Woo Sun Song, MD<sup>1</sup>,  
Moon Yeon Oh, MD<sup>1</sup>,  
Jae Young Cho, MD<sup>1</sup>,  
Chae Young Kim, MD<sup>1</sup>,  
Dae Chul Suh, MD, PhD<sup>2</sup>,  
Euseok Jung, MD<sup>1</sup>,  
Ellen Ai-Rhan Kim, MD, PhD<sup>1</sup>,  
Ki-Soo Kim, MD, PhD<sup>1</sup>,  
Byong Sop Lee, MD, PhD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Division of Neonatology,  
Department of Pediatrics, Asan  
Medical Center Children's Hospital,  
University of Ulsan College of  
Medicine, Seoul; <sup>2</sup>Department of  
Radiology, Asan Medical Center,  
University of Ulsan College of  
Medicine, Seoul, Korea

Received: 12 April 2019

Revised: 26 April 2019

Accepted: 10 May 2019

## Correspondence to

Byong Sop Lee, MD, PhD  
Department of Pediatrics, Asan  
Medical Center, University of Ulsan  
College of Medicine, 88 Olympic-  
ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505,  
Korea

Tel: +82-2-3010-3390

Fax: +82-2-3010-6978

E-mail: mdleeb@samc.seoul.kr

Copyright© 2019 by The Korean Society  
of Perinatology

This is an Open Access article distributed  
under the terms of the Creative Com-  
mons Attribution Non-Commercial  
License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>), which permits  
unrestricted non-commercial use,  
distribution, and reproduction in any  
medium, provided that the original work  
is properly cited.

**Objective:** Vein of Galen malformation (VGM) is a rare cerebrovascular malformation. Children with VGM presenting in newborn period demonstrate various clinical courses from normal development to severe neurologic impairment or death. The aim of our study was to describe the characteristics of pulmonary hypertension and its treatment response in newborn infants with VGM.

**Methods:** We retrospectively reviewed medical records of newborn infants with VGM who were antenatal diagnosed and treated with endovascular embolization in a single tertiary center. Clinical characteristics including echocardiographic data were described.

**Results:** A total of six patients were diagnosed with VGM. Endovascular embolization was performed early postnatal days (median, 6.5 days) in four patients who required cardiorespiratory support. Echocardiography revealed pulmonary hypertension in the four cases and two of them received targeted therapy against pulmonary hypertension including inhaled nitric oxide and other pulmonary vasodilators. Incomplete occlusion of VGM failed to reverse the pulmonary hypertension. Mortality occurred in two patients with severe pulmonary hypertension in whom incomplete occlusion for VGM lesion. The cause of death was multi-organ failure secondary to right heart failure.

**Conclusion:** Pulmonary hypertension was a common manifestation in newborn case with symptomatic VGM. The efficacy of early embolization and management for pulmonary hypertension in the newborn cases with persistent pulmonary hypertension of the newborn requires further large studies.

**Key Words:** Vein of Galen malformations, Heart failure, Pulmonary hypertension, Embolization

## 서론

갈렌 정맥 기형(vein of Galen malformation)은 매우 드문 선천성 혈관 기형 중 하나로, 갈렌 정맥의 발달 전구체인 중앙 앞뇌 정맥(median prosencephalic vein)의 정상적 퇴화가 이루어지지 않고 원시적 동정맥류가 지속되는 매우 드문 질환으로 약 25,000명 출생아 당 1명의 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1</sup> 남아에서 여아에 비하여 3배 정도 흔하다고 알려져 있으나 국내 연구는 남녀 비율을 3:2로 보고하였다.<sup>2</sup> 치료를 하지 않은 갈렌 정맥 기형은 대부분 사망하며,<sup>3-6</sup> 적절한 치료 후 생존하더라도 뇌수종 및 뇌출혈과 같은 합병증으로 인한 발달장애의 비율이 높다.<sup>7-9</sup> 산전 영상진단의 발달로 태아기 진단증례가 증가함에 따라 Lasjaunias 등<sup>6</sup>의 일부 연구자들은 대규모 관찰 연구를 통하여 임상 증상에 따른 신생아 치료 방침을 제시하고 있으나 출생 후 조기 중재술이 신생아 갈렌 정맥 기형 환자의 생존율을 증가시킨다는 증거는 부족하다.

큰 뇌혈관종이 합병된 심부전 증상은 종괴가 성장하는 영아기에 주로 발현하는 반면, 갈렌 정맥 기형에 합병된 심부전 증상은 대부분 신생아기에 발현되며 이 경우 약 50%에 가까운 높은 사망률을 보인다.<sup>6,10</sup> 또한 일부 연구에서 신생아 시기 및 산전에 진단된 갈렌 정맥 기형 환자의 폐동맥 고혈압의 빈도는 30-44%로 보고하고 있다.<sup>11,12</sup> 색전술을 시행하기 전 혈액학적으로 안정시키고 뇌 등의 장기 손상을 막는 것이 선행되어야 하나 태아순환으로부터 전

환기에 있는 신생아에서 갈렌 정맥 기형이 합병된 심부전의 치료는 동맥관의 존재나 폐혈관 압력의 증가 등 고유의 혈액학적 특징으로 인해 일반적인 심부전 치료에 비하여 치료가 쉽지 않으며, 일부 연구에서 출생 후 지속되는 태아순환과 불량한 예후와의 연관성이 알려져 있다.<sup>13</sup> 갈렌 정맥 기형 신생아의 심부전에 대한 임상연구는 아직 부족하며 신생아기 뇌혈관 색전술이 갈렌 정맥기형 신생아의 심혈관 기능에 미치는 영향에 대해서는 잘 알려져 있지 않다.<sup>10</sup>

본 연구에서는 단일 기관에서 경험한 신생아 시기에 발현된 갈렌 정맥 기형 환아에 합병된 폐동맥 고혈압과 심부전의 임상양상을 정리하고자 한다.

## 대상 및 방법

1999년부터 2018년 사이에 산전 진단에서 갈렌 정맥 기형으로 진단되어 서울아산병원 신생아 중환자실에 입원한 환아 6명을 대상으로 후향적으로 의무기록을 검토하였다. 환자들은 모두 출생 직후, 뇌 초음파를 시행받았으며 신생아기 컴퓨터단층촬영(computed tomography) 또는 자기공명영상법(magnetic resonance imaging)을 이용한 조영술을 통하여 확진되었다. 환아들의 인구학적 특성, 출생 주수 및 출생 체중 등 주산기적 특징과 색전술 치료 방법 및 이후의 임상경과를 조사하였다. 갈렌 정맥 기형의 중증도는 심기능, 뇌기능, 호흡기능, 간기능, 신기능을 평가한 종합점수인 Bicêtre 점수로 평가하였다.<sup>6</sup> 심부전은 임상적으로 빈맥, 호흡곤란 및 간종대의 증상 또는 정후

중 하나가 있으면서 인공환기 치료 혹은 강심제 혹은 이뇨제 등 약물 치료가 필요하였던 경우로 진단하였다. 심장 초음파는 소아심장 전문의에 의하여 뇌혈관 색전술 전과 후에 각각 시행되었다. 심장의 구조적 이상 유무와 폐동맥 고혈압의 지표인 삼첨판 역류 속도(tricuspid flow regurgitation), 동맥관(ductus arteriosus) 및 난원공(foramen ovale)의 단락방향, 심실중격(interventricular septum)의 모양, 심장 수축기능 평가를 위한 심박출률(ejection fraction)과 분할단축(fractional shortening)을 조사하였다. 임상 경과 및 발달 평가는 Jones 등<sup>14</sup>이 보고한 방법으로 평가하였다.

## 결과

전체 6명의 환아가 신생아기 갈렌 정맥 기형으로 진단되었다. 여아가 5명이었으며 출생 주수 및 출생 체중의 중앙값은 각각 38주 3일(범위: 34주 3일–39주 3일)과 3,345 g (범위: 2,070–3,724 g)이었다. 환아들은 모두 산전 진단되었고 진단 시기의 중앙값은 출생 주수 32주(범위: 29–38주)였다. Bicêtre 점수의 중앙값은 17.5 (범위: 10–19)였다. 대상 환아 모두 갈렌 정맥 기형 이외 다른 동반기형은 없었다. 뇌혈관 조형검사상 4예의 벽형(mural type)과 2예의 맥락막형(choroidal type)의 갈렌 정맥 기형이 확인되었다. 대상 환아 6명 중 4예는 신생아기에 첫 색전술을 시행하였고 이후 반복적인 시술을 필요로 하였다. 색전술 시행 환아 6명 중 완전 폐쇄는 3예였다. 시술 전에는 뇌수종이 2예(case 2, 4)에서 확인되었고, 시술 후 합병증에서는 뇌수종

**Table 1.** Characteristics of the Study Subjects

Case No.	Sex	GA (weeks)	Birth weight (g)	Apgar score 1/5 minutes	Prenatal diagnosis (weeks)	Bicêtre score	Heart failure	Respiratory support (mechanical ventilation)	Type	Days at initial embolization	No. of embolization	Final results of embolization	Final imaging studies	Follow-up duration (months)	Clinical outcomes
1	F	34	3,071	6/7	33	14	Y	Y	Mural	4	2	Incomplete	IVH	4	NA
2	F	39	3,460	7/9	38	18	N	N	Mural	93	1	Complete	Decreased HDC	4	4
3	F	39	3,724	8/9	34	18	N	N	Mural	155	1	Complete	Resolved HDC	30	4
4	M	38	3,554	6/8	31	17	Y	N	Mural	9	2	Complete	Resolved IVH, HDC	27	3
5	F	34	2,070	4/6	29	10	Y	Y	Choroidal	5	2	Incomplete	IVH, parenchymal hemorrhage	3	0
6	F	38	3,230	5/8	30	19	Y	Y	Choroidal	8	3	Incomplete	Dilated lateral ventricles	4	0

Yasargil classification of clinical outcome 5-point scale<sup>14</sup> (score of 0: death; score of 1: severe neurological impairment; score of 2: moderate neurological impairment; score of 3: mild neurological impairment; score of 4: normal).

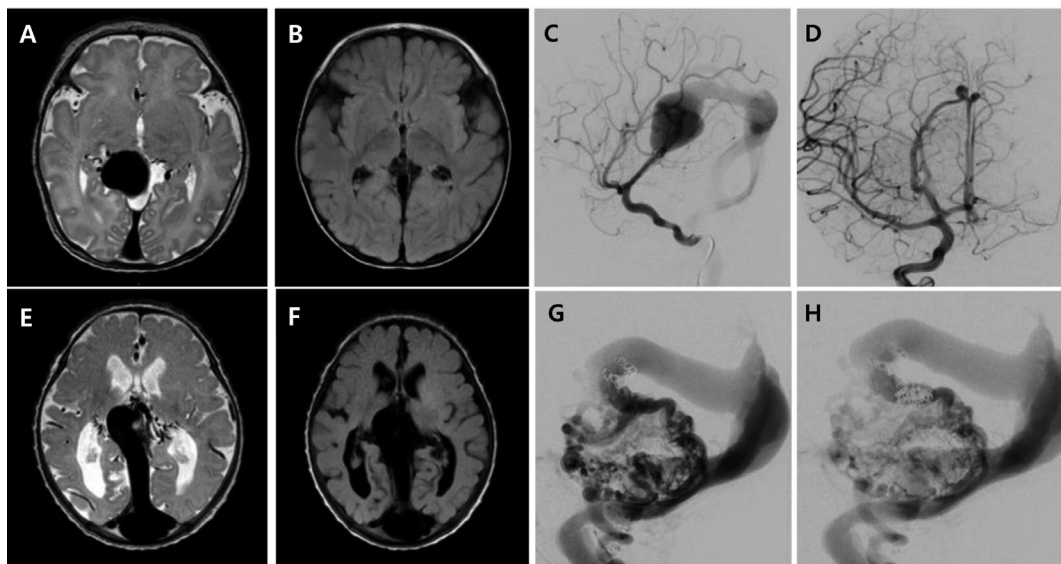
Abbreviations: No., number; GA, gestational age; F, female; Y, yes; IVH, intraventricular hemorrhage; NA, not applicable; N, no; HDC, hydrocephalus; M, male.

이 1예(case 3), 뇌실 내 출혈이 2예(case 4, 5)가 있었으며, 마지막 색전술 후 최종 영상에서는 뇌출혈이 1예(case 1), 뇌수종 감소가 1예(case 2), 뇌실질 출혈을 동반한 뇌실 내 출혈이 1예(case 5), 뇌실 확장 1예(case 6)를 확인하였다(Table 1, Fig. 1).

뇌혈관 색전술 이전에 시행된 심장 초음파검사에서 심부전이 진단된 4예는 모두 이뇨제 또는 강심제가 투약되었다. 증례 1, 5, 6은 생후 24시간 이내 시행된 심장 초음파에서 중등도의 삼첨판 역류, 우심방 확장 및 폐동맥 고혈압 소견으로 dopamine과 furosemide 치료를 시작하였고, 증례 4에서는 심부전에 대한 예방으로 furosemide를 처방하여 경과 관찰 중 생후 7일에 빈 호흡 및 수유곤란 등의 증상으로 시행한 심장 초음파검사에

서 상대정맥과 우심방 확장 소견이 확인되었다(Table 2).

뇌혈관 색전술 시행 후, 증례 1은 우측 심부전 호전이 개선되지 않았다. 증례 4는 첫 번째 뇌혈관 색전술을 시행 후 15개월에 남아 있는 뇌혈관의 관류에 대한 치료로 두 번째 뇌혈관 색전술을 시행하였고, 이후 시행한 심장 초음파검사에서 상대정맥과 우심방 확장 및 폐동맥 고혈압 소견은 없었다. 증례 5는 첫 번째 색전술 후 시행한 심장 초음파에서 폐동맥 고혈압이 지속되어 생후 20일에 sildenafil로 폐동맥 고혈압 치료를 시작하였다. 생후 27일에 두 번째 색전술에서 완전 폐쇄를 하지 못하였고 생후 32일의 심장 초음파 소견에서도 폐동맥 고혈압의 호전이 없어, 흡입 일산화질소, bosentan, treprostinil을 추가로 투여하였

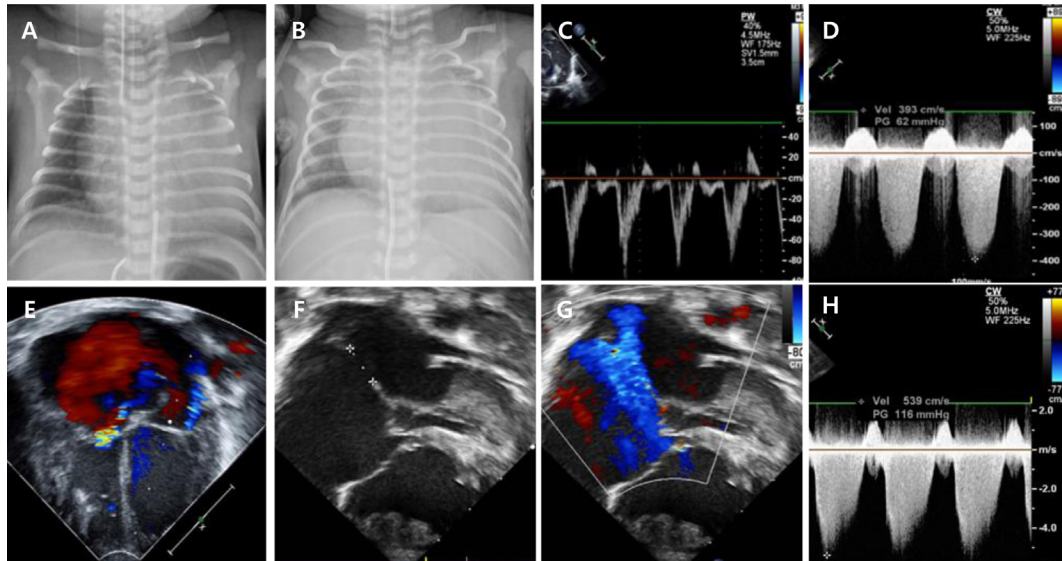


**Fig. 1.** Representative images of mural type vein of Galen malformation in patients in whom complete (A-D; case 4) or incomplete (E-H; case 6) endovascular embolization was performed. Pre-treatment brain imaging (T2 weighted MRI; A, E) and post-treatment brain imaging (T1 weighted MRI; B, F) and pre-treatment (C, G) and post-treatment (D, H) angiography with microcatheter approach to the vascular lesion was shown. MRI, magnetic resonance imaging.

**Table 2.** Pre and Post-Embolization Echocardiographic Findings and Treatments in 4 Newborns with Heart Failure

Case No.	Right to left or bidirectional shunt		Tricuspid regurgitation (m/s)		Ventricular septal flattening		Ejection fraction/fractional shortening (%)		Inotropics	Diuretics	Pulmonary hypertension treatment
	Pre-embolization	Post-embolization	Pre-embolization	Post-embolization	Pre-embolization	Post-embolization	Pre-embolization	Post-embolization			
1	Y	Y	3.5	NA	Y	Y	NA	NA	Y	Y	N
4	Y	N	2.8	N	Y	N	NA	49.3/23.4	N	Y	N
5	Y	Y	4.0	4.25	Y	Y	64.2/32.7	65.0/33.2	Y	Y	Treprostinil, sildenafil, bosentan, iNO
6	Y	Y	4.2	3.6	Y	Y	62.9/32.3	53.1/25.9	Y	Y	Treprostinil, sildenafil, bosentan, iNO

Abbreviations: No., number; Y, yes; NA, not applicable; N, no; iNO, inhaled nitric oxide.



**Fig. 2.** Representative chest radiographs and echocardiography images of the patients with severe pulmonary hypertension (case 5). Chest radiographs immediately after birth (A) and at 2 days after initial embolization (B) demonstrate severe cardiomegaly. A pre-embolization echocardiography shows a right to left shunt through patent ductus arteriosus (C), tricuspid valve regurgitation (D) and interventricular septum flattening (E). Pulmonary hypertension and right heart failure persisted despite endovascular embolization of vein of Galen malformation, ductus ligation and aggressive pulmonary hypertensive medications including inhaled nitric oxide and other pulmonary vasodilators. A post embolization echocardiography shows enlarged right atrium (F), right to left shunt through atrial septal defect (G), tricuspid valve regurgitation (H).

으나 증상 호전 없이 폐동맥 고혈압에 의한 우심 부전과 이에 따른 장기 부전으로 사망하였다.

증례 6은 생후 20일 두 번째 색전술에서 완전 폐쇄에 실패하여 폐동맥 고혈압 증상 지속으로 흡입 일산화질소 치료를 시행하였고, 생후 29일에 세 번째 색전술 또한 완전한 폐쇄에 실패하여 심장 초음파검사서 심한 폐동맥 고혈압 소견으로 sildenafil 치료를 병행하였다. 생후 43일에 treprostinil, bosentan을 추가로 투여하였으나 증례 5와 같은 병인으로 사망하였다(Table 2, Fig. 2).

## 고찰

신생아에서부터 영유아 및 소아기의 갈렌 정맥 기형 예후는 정상 발달에서부터 경미한 발달 지연 및 사망에 이르기까지 다양한 임상 경과가 보고되고 있다.<sup>15</sup> 저자들은 신생아 시기에 발현된 갈렌 정맥 기형 환아들 중에서 심부전이 동반되고 뇌혈관 색전술로 완전 폐쇄에 실패한 환아들은 폐동맥 고혈압 치료에도 불구하고 임상 증상이 악화되는 것을 확인하였다.

갈렌 정맥 기형에 대한 수술적 치료는 뇌혈관 색전술보다 치료 경과 및 신경 발달 경과의 이점이 없다고 알려져 있어 뇌혈관

색전술이 일차적 치료로 선택되며 본 연구에서는 모든 증례가 뇌혈관 색전술 치료를 받았다. 전 소아 연령대의 뇌혈관 색전술 치료 후 50–60%의 환자에서 정상 발달 또는 경미한 발달 지연이 보고되고 있으며 이는 본 연구 결과와 유사하다.<sup>3–5</sup> 신생아기 뇌혈관 색전술에 국한된 McSweeney 등<sup>11</sup>과 Fullerton 등<sup>3</sup>의 보고에 따르면 치료를 받은 환자의 사망률은 각각 18.1%와 19.0%로 보고하고 있으며 본 연구의 수치보다는 낮다.

갈렌 정맥 기형은 Lasjaunias 등<sup>16</sup>에 의하여 주로 맥락막형과 벽형의 2가지 형태로 분류한다. 맥락막형은 여러 개의 동맥이 갈렌 정맥으로 연결되어 보통 Bicêtre 점수가 낮고 혈관내 색전술 또한 쉽지 않은 형태이고 벽형은 한 개 또는 소수의 뇌동맥이 연결되는 형태를 보인다. 상대적으로 벽형의 갈렌 정맥 기형은 갈렌 정맥을 통한 관류량이 맥락막형보다 적어 심부전, 호흡부전 등의 증상이 보다 늦게 나타난다.<sup>16</sup> 본 연구에서는 증례 2와 3을 제외한 다른 증례에서 모두 생후 10일 이내에 첫 번째 뇌혈관 색전술을 시행하였다. 벽형이 맥락막형보다 이론적으로는 갈렌 정맥으로의 관류량은 적을 수 있으나 영양동맥의 크기와 새로 생성되는 영양동맥 수의 변화를 고려하여 뇌혈관 색전술 치료 시기를 고려하여야 한다. 또한 갈렌 정맥 기형으로의 관류량 증가로 인한 심부전 등의 기타 합병증상을 짧은 시간 간격으로 재평가하여 환자의 Bicêtre 점수의 변화에 따른 적절한 치료 시기



선택이 필요하다고 사료된다.

Lasjaunias 등<sup>6</sup>은 Bicêtre 점수가 8점에서 12점 사이의 경우 즉각적인 색전술을, 12점 이상의 경우 생후 5개월경에 색전술의 합병증을 줄이기 위한 지연 색전술을 권장하고 있다. 그러나 McSweeney 등<sup>11</sup>의 보고에서는 Bicêtre 점수가 각각 6점과 8점으로 낮았던 환아들에게도 혈관내 색전술을 시행하여 생존한 증례가 있었다. 하지만 Bicêtre 점수가 21점이었던 환아가 12시간 사이 사망한 증례와 Bicêtre 점수가 21점에서 8점으로 밤사이 급격히 감소하였던 증례를 보고한 연구도 있었다.<sup>17</sup> 본 연구의 경우 신생아 초기 Bicêtre 점수에서 6명의 환아 중 1명을 제외한 5명 모두 12점 이상으로 지연 색전술이 가능한 경우였고, 증례 5의 경우만 즉각적 색전술이 필요한 경우였다. 하지만 증례 4의 경우 생후 1주 이후 발생한 빈 호흡 및 심부전 증상에 대한 약물 치료가 필요하였고 이후 뇌혈관 색전술을 시행하여 양호한 치료 결과를 보였다. 이는 갈렌 정맥 기형에서 혈관내 색전술 시기 결정에 비록 Bicêtre 점수가 중요한 역할을 하고 있지만, 뇌혈류 변동 및 심부전과 연관된 호흡부전 등 하루 만에도 급격한 혈액학적 변동을 보일 수 있어 입원 중인 환아에 대해서 매일 Bicêtre 점수뿐 아니라 혈액학적 변화를 재평가하여 색전술 시기를 결정하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

신생아 시기 등 생후 이른 시기에 심부전이 발생한 갈렌 정맥 기형 환아는 뇌혈관 색전술의 치료를 시행함에도 불구하고 사망률이 최대 62%에 달한다.<sup>3,5,18</sup> 상대적으로 심부전, 호흡부전 및 신부전과 같은 갈렌 정맥기형으로 인한 합병증 증상이 없거나 적었던 경우와 이러한 증상이 유소년기에 나타났던 경우에는 사망률 및 발달지연이 상대적으로 낮았다.<sup>6,14,19</sup> Heuer 등<sup>12</sup>의 보고와 같이 생후 첫 2주 이내에 심부전에 대한 빠른 진단과 치료에도 불구하고 갈렌 정맥 기형의 합병증이 이른 시기에 나타난 경우는 생존하더라도 경련 및 뇌수종 그리고 중등도 이상의 발달지연이 확인되었고, 심부전이 없었거나 합병증상이 생후 2주 이상의 시기에 나타난 경우에는 사망한 증례가 없었고 고 한다. 본 연구에서 6예 중 4예에서 생후 초기 지속성 폐동맥 고혈압 소견이 관찰되었다. 갈렌 정맥 기형 환아에 대한 사망원인은 주로 심부전으로 알려져 있지만 심부전 양상에 대한 자세한 기술 연구는 부족하며 국내 연구는 뇌혈관 색전술에 대한 방법적인 연구 및 기술에 대한 보고는 있으나 갈렌 정맥 기형으로 인한 심질환 및 합병증상과 관련한 치료와 임상 경과에 대한 기술은 없다.<sup>2,6,11,14</sup> Chevret 등<sup>10</sup>의 연구에서는 사망군에서 체혈관 압력을 초과하는 폐혈관 압력이 있는 빈도가 70%로 생존군의 20%에 비하여 유의하게 높았고, 동맥관 개존증에서 우좌 단락이 높았으며, 하행 대동맥의 역류가 있었던 경우도 많았다. 이는 본 연구의 폐동맥 고혈압 합병증으로 사망한 증례에서 확인

된 결과와 일치한다. Pellegrino 등<sup>20</sup>과 Tiwary 등<sup>21</sup>의 보고에서도 갈렌 정맥 기형 환아의 주요 사망원인을 폐동맥 고혈압에 의한 우심 부전으로 보고하고 있다.

갈렌 정맥 기형이 동반된 신생아의 폐동맥 고혈압은 신생아에서 가장 흔한 특발성 폐동맥 고혈압과 달리 폐혈관 확장제 치료에 잘 반응하지 않는 것으로 생각된다. 본 연구에서 사망한 2예에서 폐동맥 고혈압의 약물 치료에도 불구하고 호전이 없었다. 이는 Dahdah 등<sup>22</sup>의 신생아 사망 부검 증례에서 확인할 수 있는 바와 같이 이미 폐동맥 혈관의 내측 근육 비대 및 섬유화의 구조적 변화가 고착되었을 가능성을 시사한다.<sup>22</sup> 또한 동물 연구에서도 태아기 폐동맥으로의 혈류량 증가가 출생 후 지속성 폐동맥 고혈압의 원인이 된다고 보고하고 있다.<sup>23,24</sup> 갈렌 정맥 기형 환아 중 일부는 이미 태아순환에서 우심방 및 우심실로의 갈렌 정맥 기형으로 인한 혈액 환류의 과부하로 폐동맥 벽의 비후 등 구조적 이상에 의한 폐동맥 고혈압이 이미 진행된 상태로 출생한다. 사망예의 경우 부분적이나마 색전술로 폐쇄가 시도되었으며 특히 증례 5의 경우 동맥관 결찰술 이후 흡입 일산화질소를 투여하는 등 폐동맥 고혈압 감소와 함께 체순환 유지를 목표로 하는 시도가 있었지만 우심부전의 호전이 없었다. 특히 병변에 대한 완전한 폐쇄가 확보되지 않은 상태에서의 폐동맥 고혈압 감소 치료는 오히려 체혈류량 감소를 더욱 악화시킬 우려가 있다.

본 단일 기관 연구의 제한점은 본 질환의 특성상 증례가 매우 적어 출생 주수 및 출생 체중 그리고 갈렌 정맥 기형의 유형에 따른 임상 양상 분석이 어려웠다는 점이다. 그러나 환자들의 심부전 양상이 폐동맥 고혈압에 합병된 것임을 정리한 국내 최초 임상보고로 이후 갈렌 정맥 기형 및 선천성 뇌혈관 기형의 임상 경과에 대한 연구에 도움이 될 것으로 사료된다.

결론적으로 태아기 진단된 갈렌 정맥 기형 신생아의 혈관 색전술은 Bicêtre 점수뿐 아니라 신생아의 혈액학적인 상태 등 다양한 임상지표를 활용하여 결정되어야 한다. 폐동맥 고혈압이 합병된 경우 초기 색전술 및 흡입 일산화질소 등 치료 지침에 대하여는 보다 추가적인 연구가 필요하다.

## References

- 1) 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 Pediatr* 2013;12:293-306.
- 2) Kim DJ, Suh DC, Kim BM, Kim DI. Adjuvant coil assisted glue embolization of vein of Galen aneurysmal malformation in pediatric patients.

- Neurointervention 2018;13:41-7.
- 3) 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.
  - 4) Lylyk P, Viñuela F, Dion JE, Duckwiler G, Guglielmi G, Peacock W, et al. Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformations. *J Neurosurg* 1993;78:438-45.
  - 5) Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1403-9.
  - 6) Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006;59(5 Suppl 3):S184-94; discussion S3-13.
  - 7) Schneider SJ, Wisoff JS, Epstein FJ. Complications of ventriculoperitoneal shunt procedures or hydrocephalus associated with vein of Galen malformations in childhood. *Neurosurgery* 1992;30:706-8.
  - 8) Meyers PM, Halbach VV, Phatouros CP, Dowd CF, Malek AM, Lempert TE, et al. Hemorrhagic complications in vein of Galen malformations. *Ann Neurol* 2000;47:748-55.
  - 9) 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.
  - 10) Chevret L, Durand P, Alvarez H, Lambert V, Caeymax L, Rodesch G, et al. Severe cardiac failure in newborns with VGAM. Prognosis significance of hemodynamic parameters in neonates presenting with severe heart failure owing to vein of Galen arteriovenous malformation. *Intensive Care Med* 2002;28:1126-30.
  - 11) McSweeney N, Brew S, Bhate S, Cox T, Roebuck DJ, Ganesan V. Management and outcome of vein of Galen malformation. *Arch Dis Child* 2010;95:903-9.
  - 12) Heuer GG, Gabel B, Beslow LA, Stiefel MF, Schwartz ES, Storm PB, et al. Diagnosis and treatment of vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst* 2010;26:879-87.
  - 13) Levin DL, Heymann MA, Kitterman JA, Gregory GA, Phibbs RH, Rudolph AM. Persistent pulmonary hypertension of the newborn infant. *J Pediatr* 1976;89:626-30.
  - 14) Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:1717-24.
  - 15) Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT, Balousek PA, Ciricillo SF, Edwards MS. Endovascular treatment of mural-type vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 1998;89:74-80.
  - 16) Lasjaunias P, Rodesch G, Pruvost P, Laroche FG, Landrieu P. Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation. *J Neurosurg* 1989;70:746-50.
  - 17) Cherif A, Néji K, Sebaï L, Ben Jemaa W, Bellagua I, Jebnoun S, et al. Vein of Galen aneurysmal malformation: a neonatal case with unusual evolution. *Arch Pediatr* 2007;14:893-6.
  - 18) Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loughnan 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:F144-9.
  - 19) Gupta AK, Rao VR, Varma DR, Kapilamoorthy TR, Kesavadas C, Krishnamoorthy T, et al. Evaluation, management, and long-term follow up of vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 2006;105:26-33.
  - 20) Pellegrino PA, Milanese O, Saia OS, Carollo C. Congestive heart failure secondary to cerebral arterio-venous fistula. *Childs Nerv Syst* 1987;3:141-4.
  - 21) Tiwary S, Geethanath RM, Abu-Harb M. Vein of Galen malformation presenting as persistent pulmonary hypertension of newborn (PPHN). *BMJ Case Rep* 2013;2013:bcr2013200425.
  - 22) Dahdah NS, Alesseh H, Dahms B, Saker F. Severe pulmonary hypertensive vascular disease in two newborns with aneurysmal vein of galen. *Pediatr Cardiol* 2001;22:538-41.
  - 23) Reddy VM, Meyrick B, Wong J, Koor A, Liddicoat JR, Hanley FL, et al. In utero placement of aortopulmonary shunts. A model of postnatal pulmonary hypertension with increased pulmonary blood flow in lambs. *Circulation* 1995;92:606-13.
  - 24) Wild LM, Nickerson PA, Morin FC 3rd. Ligating the ductus arteriosus before birth remodels the pulmonary vasculature of the lamb. *Pediatr Res* 1989;25:251-7.