



Recibido: 15 de junio de 2011

Aceptado: 22 de junio de 2011

Diagnóstico intrauterino de malformación de la vena de Galeno

Mario S.F. Palermo,* Stella Luscialdo,† Marcelo Aguilar,‡ Federico Martínez,§ Denise Trigubo§

* Médico Tocoginecólogo. Jefe del Departamento Materno Infantil del Hospital Nac. Prof. A. Posadas.

† Médica Tocoginecóloga. Obstetra de Planta del Servicio de Obstetricia y Médica Ecografista de CEEPyP del Hospital Nac. Prof. A. Posadas.

§ Médico Tocoginecólogo. Residente del Servicio de Obstetricia del Hospital Prof. A. Posadas.

Hospital Nacional Profesor Dr. Alejandro Posadas, Departamento Materno Infantil. Servicio de Obstetricia. Área Medicina Fetal. Provincia de Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Se presentan dos casos con malformación de la vena de Galeno, diagnosticados intraútero en el tercer trimestre de gestación mediante ecografía obstétrica. En el feto 1, se reportó imagen econegativa central en relación al polígono de Willis pero diferenciada del mismo y que al aplicar Doppler color mostró señal vascular y con Doppler pulsado flujo turbulento, permitiendo establecer diagnóstico compatible con aneurisma de la vena de Galeno. Mediante cesárea, se obtuvo un recién nacido masculino de 3,960 g, Apgar 9/10, 39.5 semanas, cuya ecografía cerebral reveló imagen anecogénica detrás del 3.^{er} ventrículo, con flujo turbulento. El ecocardiograma registró cuatro cámaras con dilatación de cavidades derechas, DAP 1.9 mm y shunt izquierda a derecha (hipertensión pulmonar moderada). Por resonancia magnética nuclear y angiografía de vasos intracraneales, se llegó al diagnóstico de malformación coroidal de la vena de Galeno y a los ocho meses de vida se efectuó embolización con evolución satisfactoria (estatura p20, peso p40, perímetro cefálico p50, maduración psicomotriz adecuada). En el feto 2 se efectuó estudio de imágenes de rutina a las 27 semanas, y por sospecha de defecto vascular cerebral se realizó evaluación más depurada a las 30.5 semanas, registrando que el feto había evolucionado con ascitis moderada, cardiomegalia a predominio de cavidades derechas y derrame pericárdico izquierdo. El eco Doppler reveló arteria umbilical con flujo reverso y vasodilatación de arteria cerebral media, mientras que el ecocardiograma registró cardiomegalia con función conservada. Se realiza maduración pulmonar fetal y a las 31 semanas se finaliza el embarazo por cesárea después de punción de ascitis fetal, obteniéndose recién nacido vivo de sexo masculino, peso de 1,755 g, Apgar 5/8. Se realiza embolización con 27 coils, evolucionando desfavorablemente, con insuficiencia cardíaca persistente, derrame pleural y hepatomegalia. En la ecografía cerebral se evidencia hidrocefalia, ausencia del III y IV ventrículos y de la cisterna magna. A las 72 horas del procedimiento fallece el neonato. Los autores concluyen que la bibliografía y la experiencia global acumulada es escasa y

ABSTRACT

Authors report two cases of Galen Vein congenital defect registered by echographic screening during the third trimester of gestation. **Case 1:** Non-ecoluculent ultrasound image equidistant to Willis polygon, revealed as a vascular alert sign at Doppler color array. A pulsed Doppler screening confirm assert showing a spinned and turbulent figure which it was diagnosed as a Galen Vein aneurism. A healthy 3,960 g male newborn was delivered by cesarean section and his brain ultrasound study revealed an ecogenic spinned turbulent cyst back to third ventricle. Echocardiogram screening revealed right cavities dilatation and left-right shunt according to media pulmonary hypertension. Regular and dynamic brain MRN revealed a Galen Vein malformation, so, a successful embolization treatment was performed at 8 months of life. **Case 2:** Fetal evaluation includes an ultrasound screening at 27 weeks which revealed suspicious of a brain vascular defect. After a new and advanced pulsed ultrasound evaluation at 30th week of gestation, an ascitis, a left pericardium drainage and a right cavities cardiomegalia were registered. Doppler screening revealed umbilical artery reverse shunt and a medium brain artery dilatation. Echocardiogram registered an balanced activity cardiomegalia. Therefore, fetal lung maturity was induced and a cesarean section was performed at 31 weeks of pregnancy after fetal abdomen drainage. A male newborn with 1,744 g, Apgar score 5/8 was delivery. Unfortunately, after a 27 coil vascular treatment, a cardiac distress combined to pleura hemorrhage and hepatomegalia were developed. A III and IV ventricle arrest and hydrocephalia were also registered. Newborn dies at 3rd day of treatment. Authors state up-dated information is scarce, however medical treatment must be done when general neonatal health be improved and balanced and let to vascular current procedure be performed.

que el éxito en la corrección del padecimiento es compatible con las alteraciones colaterales que se producen, pero que la conducta de resolución debe ser conservadora hasta la estabilización del paciente en su desarrollo general.

Palabras clave: Diagnóstico ecográfico de malformaciones fetales, defectos vasculares intrauterinos, vena de Galeno, tratamiento cardiovascular en el neonato.

Key words: Echographic diagnosis of congenital disorders, intrauterus vascular defects, Galen vein malformation, neonatal cardiovascular treatment.

INTRODUCCIÓN

El aneurisma de la vena de Galeno (AVG) es una malformación arteriovenosa congénita que constituye el 1% de todas las anomalías vasculares del Sistema Nervioso Central (SNC) y el 30% de las lesiones vasculares en los pacientes pediátricos. Esta lesión se caracteriza por la presencia de una formación aneurismática localizada en la línea media, a nivel del sistema nervioso profundo del encéfalo, que representa la vena prosencefálica media, precursora de la vena de Galeno propiamente dicha. Esta estructura vascular regresa cuando el desarrollo de los ganglios basales y de los plexos coroideos induce la formación de las venas cerebrales internas definitivas, hacia la décima semana del desarrollo. Si se produce una fístula arteriovenosa entre las arterias coroideas embrionarias y la vena prosencefálica media, el elevado flujo sanguíneo impide su involución y, consecuentemente, el desarrollo embrionario normal de la vena de Galeno. Se cree que la malformación de la vena de Galeno se debe a una lesión sobre la vasculatura cerebral en formación entre la 6.^a y 11.^a semana de gestación.¹

Se han propuesto muchos sistemas de clasificación para describir las malformaciones de la vena de Galeno; sin embargo, se establece como más aceptada su división en dos grupos: a) malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG) y b) dilataciones aneurismáticas de la vena de Galeno (DAVG); estas últimas se presentan con una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa que drena a través de la vena de Galeno, ya formada, ocasionándole su dilatación por flujo elevado. Por consiguiente, la vena de Galeno drena no sólo la malformación arteriovenosa sino también el parénquima cerebral normal.^{2,3}

A su vez, según su angioarquitectura, las MAVGs se han dividido en dos subtipos: una variante coroidea, la más frecuente, compuesta de numerosas arterias aferentes (vasos coroideos, pericallosos y tálamo-perforantes) que se unen en la vena de la línea media dilatada; y una variante mural, compuesta de una única arteria o unas pocas arterias aferentes que se unen a la vena dilatada. Los pacientes con malformaciones de tipo coroide usualmente presentan falla cardíaca en el periodo neonatal mientras que las de tipo mural se detectan en infantes, presentando mejor tolerancia a esta patología.

Sin embargo, desde el punto de vista clínico se acepta su descripción en tres grupos: a) neonatos con predominio de manifestaciones cardíacas, que pueden manifestarse con cianosis o cardiomegalia asintomática hasta con insuficiencia cardíaca severa; b) infantes menores con hidrocefalia, acompañada con o sin insuficiencia cardíaca y convulsiones; c) infantes mayores y adultos, con macrocefalia y cefaleas, pudiendo presentar incluso hemorragia intracerebral o subaracnoidea.²

El diagnóstico prenatal se realiza a través de la ultrasonografía y su hallazgo típico es una imagen quística, anecoica, en la línea media del cerebro, por encima y por detrás del tálamo, o bien, a nivel de la glándula pineal. El Doppler pulsado permite determinar el origen vascular de la imagen, demostrando la presencia de un flujo de tipo venoso turbulento y/o arterial, lo cual, a su vez, permite diferenciar las MAVGs de otras lesiones quísticas de la línea media, tales como los quistes aracnoideos, quistes interhemisféricos y la agenesia del cuerpo calloso. La evaluación con Doppler color permite apreciar la presencia de los vasos nutrientes, que se muestran como áreas quísticas heterogéneas alrededor de la masa quística central. La visualización de cardiomegalia o signos de falla cardíaca, así como la presencia de hidrocefalia, ayudan a

confirmar el diagnóstico. Es menester realizar el estudio ultrasonográfico en forma seriada, cada dos semanas aproximadamente, para precisar el crecimiento del aneurisma y monitorear el desarrollo de hidrocefalia y falla cardíaca. La resonancia magnética nuclear puede utilizarse para confirmar el diagnóstico y demostrar la estructura anatómica del aneurisma.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1: Paciente de 35 años, gesta 3, para 2, aborto 1, que concurre cursando embarazo de 40.2 semanas. Se realiza ecografía obstétrica que reporta, a nivel del polo cefálico, imagen econegativa central en relación al polígono de Willis pero diferenciado del mismo; con aplicación del Doppler color muestra señal vascular y con Doppler pulsado flujo turbulento, signos compatibles con aneurisma de la vena de Galeno. El embarazo se finalizó por cesárea, obteniéndose un recién nacido de sexo masculino, de 3,960 g, Apgar 9/10, 39.5 semanas por Capurro. Al neonato se le realiza una ecografía cerebral en la que se observa una imagen anecogénica detrás del tercer ventrículo con flujo turbulento compatible con malformación de la vena de Galeno. El ecocardiograma informa cuatro cámaras con dilatación de cavidades derechas, DAP 1.9 mm y shunt izquierda a derecha (hipertensión pulmonar moderada). Mediante resonancia magnética nuclear de cerebro y angiorresonancia de vasos intracraneales, se realiza el diagnóstico de malformación coroidal de la vena de Galeno. Debido a que el neonato se encontraba en condiciones clínicas estables, sin manifestaciones cardíacas, se decide realizar el tratamiento definitivo cuando alcance un peso adecuado. Se realiza embolización de la malformación de la vena de Galeno a los ocho meses de vida, registrando evolución satisfactoria hasta la actualidad (estatura p20, peso p40, perímetro cefálico p50, maduración psicomotriz adecuada).

Caso 2: Primigesta de 19 años, que concurre cursando embarazo de 27.3 semanas y cuya ecografía reporta imagen quística a nivel del SNC. Se realiza nueva valoración sonográfica a las 30 semanas, en la que se observa un feto con biometría para las 28-29 semanas, con peso de 1,134 g (p48) y circunferencia abdominal de 23.9 cm. El líquido

aumentado se encontraba con un Phelan de 24. En la región central del encéfalo se describe una imagen anecoica circunscrita, que con el Doppler color muestra flujo venoso compatible con aneurisma de la vena de Galeno.

A nivel cardíaco se observan las cuatro cámaras presentes, ligera cardiomegalia y turbulencia en válvula tricuspídea (*Figura 1*), vena yugular izquierda



Figura 1. A nivel cardíaco se observan las cuatro cámaras cardíacas presentes, ligera cardiomegalia y turbulencia en válvula tricuspídea.

ingurgitada con aumento de calibre (*Figura 2*) y aumento de la arteria umbilical con diástole cero y ciclos de flujo reverso (*Figura 3*).

En el Centro de Estudios Ecográficos Perinatales y Pediátricos-Medicina Fetal, (CEEPyP) se realiza nueva ecografía con una amenorrea de 30.5 semanas, donde se demuestra que el feto evoluciona con ascitis moderada, cardiomegalia a predominio de cavidades derechas y derrame pericárdico izquierdo. El eco Doppler revela arteria umbilical con flujo reverso y vasodilatación de arteria cerebral media. Se realiza un ecocardiograma que registró cardiomegalia fetal con función conservada. Se decide realizar maduración pulmonar fetal y a las 31 semanas se finaliza el embarazo por cesárea, obteniendo postpunción de ascitis fetal, recién nacido vivo de sexo masculino, de 1,755 g, con un Apgar: 5/8. En UTIN se realiza embolización con aproximadamente 27 coils, evolucionando desfavorablemente. Persiste insuficiencia cardíaca, derrame pleural, hepatomegalia y en la ecografía cerebral se evidencia hidrocefalia y ausencia del III y IV ventrículos y de la cisterna magna. A las 72 horas del procedimiento, fallece el neonato.

DISCUSIÓN

Hasta el momento, no existen reportes de intervención fetal en esta patología. En cuanto a la vía del parto, la información es escasa para definir una



Figura 2. Se observa, a nivel del cuello, la vena yugular izquierda ingurgitada con aumento de calibre.

conducta específica, pero en caso de demostrarse deterioro cardíaco, la opción más adecuada es la inducción temprana del parto, excepto en aquellos casos hidro y/o macrocefalia asociados, en los que se prefiere la finalización por cesárea.¹⁻³

El patrón oro para realizar el diagnóstico postnatal es la angiografía, por la cual es posible demostrar pequeños vasos que alimentan la fistula y la relación hemodinámica del drenaje venoso de la misma, permitiendo definir el tipo de malformación arteriovenosa. El abordaje terapéutico depende de

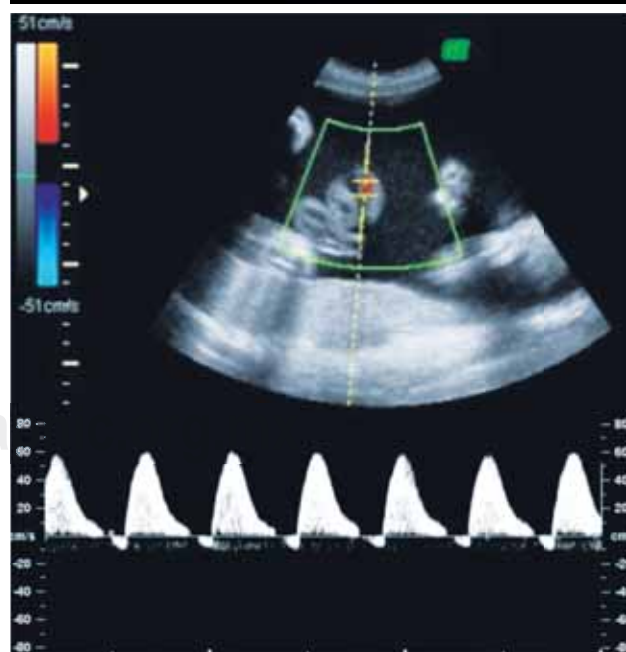


Figura 3. En el Doppler obstétrico se describe un aumento de la arteria umbilical con diástole cero y ciclos de flujo reverso.

la edad del paciente, los síntomas clínicos y la angioarquitectura de la malformación. Los neonatos sintomáticos desde el nacimiento, con insuficiencia cardíaca crónica refractaria a tratamiento médico, requieren intervención endovascular de urgencia. Los recién nacidos asintomáticos deben tener una conducta expectante, con seguimiento a los seis meses. Si la malformación persiste, se realiza la intervención entre los seis y nueve meses de vida, ya que el objetivo principal no consiste en la obliteración total del aneurisma sino en mejorar la función cardíaca. Para esto se utilizan técnicas de embolización transarterial y transvenosa. En los neonatos con insuficiencia cardíaca crónica el procedimiento de elección es la embolización transvenosa, con la utilización de coils.

REFERENCIAS

1. González RJ, Ceciliano A, Zuccaro G. Malformación de la vena de Galeno. Rev Argen de Neurocienc 2006; 20: 169-72.
2. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: a review. Neurol India 2004; 52: 43-53.
3. Li AH, Armstrong D, TerBrugge KG. Endovascular treatment of vein of Galen aneurismal malformation: management strategy and 21-year experience in Toronto. J Neurosurgery Pediatrics 2011; 7: 3-10.

Correspondencia:

Prof. Dr. Mario S. F. Palermo
Médico Tocoginecólogo.
Jefe del Departamento Materno
Infantil del Hospital Nacional
Pte Illia s/n y Marconi - El Palomar (1684)
Morón - Provincia de Buenos Aires- Argentina