

## Aneurisma en la vena de Galeno. Presentación de un caso

### (Galen's vein aneurysm. Report of case)

Ramiro Alonso Aliaga,\* Oliver Paul Cruz Orozco,\*\* Iván Barrera Martínez,\*\*\* Armando López Ortiz,\*\*\*\*  
César Manuel López Hernández,\*\*\*\*\* Martín Alberto Porras Jiménez\*\*\*\*\*

#### RESUMEN

Se presenta un caso clínico de aneurisma de la vena de Galeno diagnosticado en útero el cual se realizó seguimiento en tiempo y forma, llevado a tratamiento intervencionista pocos días después de nacido forzado por falla cardíaca persistente. El tratamiento fue exitoso; sin embargo, 24 horas después presentó hemorragia cerebral masiva lo que ocasionó la pérdida de vida. El aneurisma de vena de Galeno es una enfermedad poco diagnosticada en nuestro medio. Aun siendo el 30% de las malformaciones vasculares en pediatría, se necesita contemplar esta posibilidad diagnóstica y contar con la infraestructura hospitalaria para llegar a una buena resolución.

**Palabras clave:** Aneurisma vena de Galeno, falla cardíaca.

#### SUMMARY

We present the clinical case of a child born with an aneurism in the Galens vein diagnosed in uterus; which I am made pursuit in time and forms, taken to interventionist treatment few days after been born forced by the persistent fault cardiac, the treatment he was successful, but without in however 24 hrs. later presents massive cerebral hemorrhage what cause the lost one of life. The aneurism of Vein of Galen is a disease little diagnosed in our means to being 30% of the malformations you will tilt in pediatric, it is needed to contemplate this possibility diagnoses and to count on the hospitable infrastructure to good resolution.

**Key words:** Aneurysm of vein Galen, heart failure.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años con 36 semanas de gestación y con antecedentes de ser su primera gestación, su hijo fue concebido por inseminación *in vitro* y con miomatosis; durante su embarazo estuvo controlado y su curso fue normal. Acudió para el control de su embarazo y mediante ultrasonido se encontró un producto de 36 se-

manas de gestación, en presentación cefálica y de sexo femenino; fue así que se detectó una imagen quística supratentoria en la línea media a la región posterior con una dimensión de 15 x 25 mm, que posiblemente correspondía a un aneurisma de la vena de Galeno (AVG) (Figura 1); sin evidencia de anomalía cardíaca y sin tener relación con el líquido placentario. Fue así que se controló periódicamente con estudios de ultrasonido de manera semanal: sin mostrar cambios significativos. A la semana 38 de la gestación se decidió interrumpir el embarazo por vía cesárea: previa coordinación con los servicios de Pediatría, Neurocirugía y Neurorradiología.

A su nacimiento se informó que se trataba de una niña con 2,780 g de peso y longitud de 48 cm; tuvo un Apgar de 8 al minuto y 9 a los cinco minutos, sin problemas respiratorios ni hemodinámicos y se le trasladó a Unidad de Terapia Intensiva Neonatal.

\* Pediatra.

\*\* Gineco-obstetra.

\*\*\* Jefe de Neonatología.

\*\*\*\* Jefe de Radiología.

\*\*\*\*\* Neurorradiología intervencionista.

Hospital Star Médica Lomas Verdes.

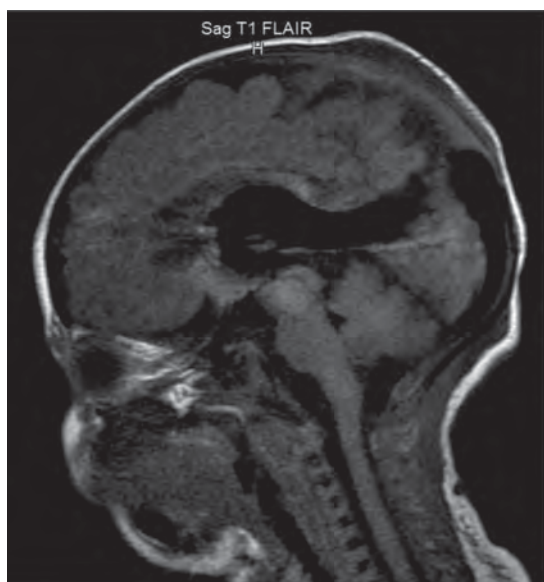
Este artículo puede ser consultado en versión completa en  
<http://www.medigraphic.com/rmp>

fue manejable con medicamentos y días después la falla cardíaca fue de muy difícil control, con compromiso respiratorio y ascitis.

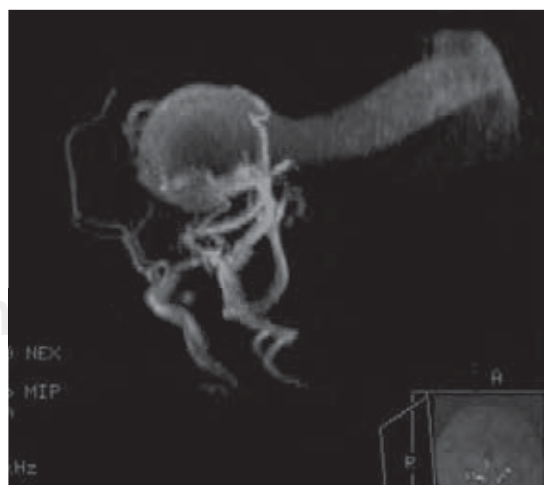
Fue así que se le dio apoyo con ventilación mecánica fase III y se le indicaron aminos: por lo que en se decidió hacer una angiografía cerebral embolizante: cuyo abordaje se hizo por la arteria umbilical con avance de catéter (4 Fr) y una «guía» del mismo calibre y apoyo de una guía .032; abordaje selectivo de la arteria coroidea con microcatéter excelsion, Rebar y micro guías 0014, locali-

zando cuatro pedículos arteriales de la malformación de vena de Galeno (3 coroideas anteriores derechas) una coroidea posterior izquierda (Figuras 5 y 6).

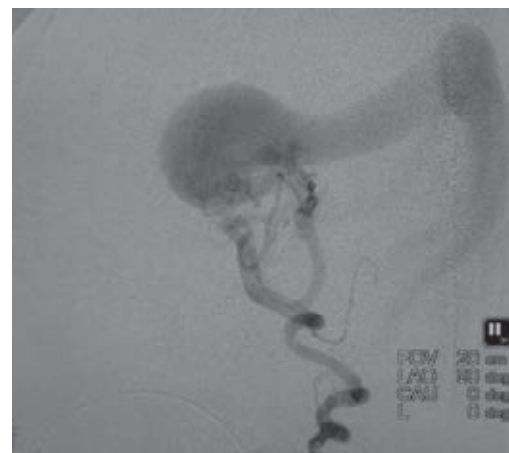
De esta manera se procedió a «embolizar» usando resortes metálicos tipo 3D de 360° y tornado en sistema 0.018 disparos de control del medio de contraste y el retiro de material endovascular (Figura 7) sin tener ningún accidente durante el procedimiento.



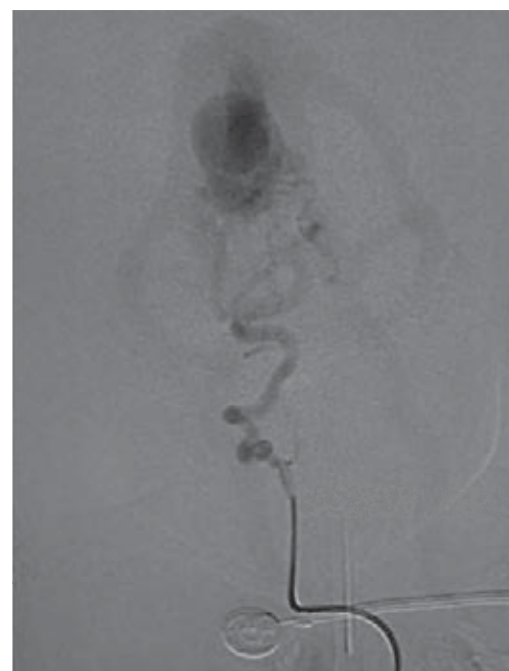
**Figura 3.** Resonancia magnética nuclear. Aneurisma de la vena de Galeno de 17 x 23 x 27 mm, dilatación seno recto de 11 x 7 mm.



**Figura 4.** Resonancia magnética nuclear. Aneurisma de la vena de Galeno de 17 x 23 x 27 mm, dilatación seno recto de 11 x 7 mm.



**Figura 5.** Angiografía cerebral embolizante. Abordaje de aneurisma de la vena de la Galeno.



**Figura 6.** Angiografía cerebral embolizante. Abordaje de aneurisma de la vena de Galeno.

no sólo a la malformación arteriovenosa sino también al parénquima cerebral normal. La clasificación de Yasargil, la cual lo clasifica en 4 categorías. La tipo I, II y III envuelven comunicaciones fistulosas con la VG y no existe un nido proximal, y en la tipo IV esta malformación parenquimatososa drena a la VG.<sup>14</sup>

La sintomatología de la malformación es variable dependiendo la edad sobre la clasificación realizada por Gold en 1964 y revisado por Amacher.<sup>15,16</sup>

- Grupo 1. Recién nacido con soplo craneal, que tiene múltiples fistulas e insuficiencia cardiaca congestiva grave en 25% de los casos.
- Grupo 2. Recién nacido y lactante con insuficiencia cardiaca leve que desarrollan macrocefalia, hidrocefalia, soplo craneal entre el primero y sexto mes de vida.
- Grupo 3. Pacientes entre los 3 y los 27 años que presentan cefalea, síncope de esfuerzo, otros síntomas como deterioro visual, exoftalmia, epistaxis, crisis convulsivas, vértigo y hemorragia subaracnoidea.

El abordaje de tratamiento va depender en un primer caso en relación a la edad del paciente, los síntomas clínicos, la arquitectura angiografía de la lesión, sobre la clasificación de Berestein y Lasjaunias. Uno de los indicadores principales es la insuficiencia cardiaca congestiva. El objetivo de tratamiento es posponerlo el mayor tiempo posible, y si es necesario intervenir en edad neonatal, el objetivo no necesariamente es obliterar toda la malformación sino es controlada la falla cardiaca.<sup>17,18</sup>

En cuanto al tratamiento éste consiste en una técnica mínimamente invasiva, mediante la colocación de hilos micro espirales mecánicos de platino, que tienen un efecto trombogénico: éstos son conocidos en idioma inglés como **Coils**, o bien mediante la colocación un pegamento (Glue) por un compuesto de N-acetil bucrylato: ambos aprobados por la agencia de drogas y alimentos de los Estados Unidos (FDA). La complicación asociada a este tratamiento es: hemorragia cerebral.<sup>18,19</sup>

En lo que atañe al abordaje quirúrgico, consiste en una técnica, poco usada, conocida en la literatura como el *gordian knot* por la gran mortalidad reportada y sólo se usa para controlar la hidrocefalia.<sup>20</sup>

La decisión de embolización en edad neonatal depende del score realizado por el Hospital Bicêtre (*Cuadro 1*).<sup>21</sup>

DISCUSIÓN

El aneurisma de la vena de Galeno está bien documentada en cuanto a su localización anatómica, sus particularidades fisiológicas y sus anomalías anatomopatológicas. El abordaje para el manejo de estos casos es ahora posible

Cuadro 1. Valoración neonatal en aneurisma de la vena de Galeno (H

Score	Cardiaca	Cerebral	Función Hepática
5	Normal	Normal	
4	Sobrecarga no tratada	Anormalidades de EEG aislada y subclínica	
3	Falla estable bajo tratamiento	Signos neurológicos intermitentes, no crisis convulsivas	Sin hepatofunción normal
2	Falla inestable bajo tratamiento	Crisis convulsivas aisladas	Hepatomegalia y función normal
1	Necesidad de ventilación mecánica	Convulsiones y signos neurológicos permanentes	Insuficiencia moderada o transitoria
0	Resistencia a tratamiento		Trastorno de la función, enzimas elevadas

Decisión terapéutica según score:  
< 8 abstenerse de tratamiento  
8-12 embolización de emergencia  
> 12 embolización diferida  
Si hay encefalomalacia en los estudios de neuroimagen se considera puntaje de 0

de prever aun antes de que los niños nazcan, lo que puede ser esperanzador a medida que se haga el diagnóstico de estos casos de manera temprana *in utero*: principalmente en el tercer trimestre del embarazo,<sup>22,23</sup> tal como sucedió en este caso y puede ser aún de manera más temprana, pues hay quienes han hecho el diagnóstico de esta anomalía a los cinco meses de gestación.<sup>24</sup>

Es natural que esta malformación tiene una elevada mortalidad, a este respecto una revisión hecha por Gold,<sup>15</sup> en 1964 en 39 pacientes, informa que la mortalidad en los niños afectados era de 100% en los neonatos, 68% en infantes y 45% en escolares o adultos.

El desarrollo tecnológico y el reconocimiento de las alteraciones anatómicas asociadas en estos niños, favoreció que la esperanza de vida pudiera ampliarse más allá de la etapa neonatal, a este respecto Friedman en 1993 informó que de 50% de los casos estudiados por él, 37% sobrevivieron pero con retraso mental.<sup>25</sup> Por otra parte otro autor<sup>26</sup> en 2004 informó que en su experiencia 45% habían sobrevivido sin compromiso neurológico.<sup>26</sup> En años recientes en Yuo Iizuka publicó dos casos en donde se pudieron diferir el manejo después del periodo neonatal uno a los 6 meses y el otro a los 5 meses de vida, lo que le permitió que esos pacientes tenga hasta este momento una sobre vida de 9 y 10 años después la embolización,<sup>27</sup> lo que contrasta con lo informado por autores latinoamericanos, quienes debido a la

sistema de nutrientes está dado por sistema de difusión en el tejido neural y la tercera fase es la de vasculación intrínseca dado por los vasos sanguíneos del parénquima cerebral. El sistema venoso cerebral definitivo aparece al tercer mes de vida fetal, en esta etapa aparecen estructuras como es el seno longitudinal superior y la VG, la precursora de las venas embrionarias cerebrales profundas es una vena de la línea media, única y transitoria, denominada venas prosencefálica media. Estos vasos transitorios drenan a los plexos coroideos y se dirige posteriormente hacia un plexo dural dorsal en desarrollo denominado *sinus falcine*. La vena prosencefálica media regresa cuando el desarrollo de los ganglios basales y de los plexos coroideos inducen la formación de las venas cerebrales internas definitivas, esto sucede hacia la décima semana del desarrollo. Si las venas prosencefálicas medias no regresan normalmente, puede persistir una conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas. Por lo que la malformación de vena de Galeno fue reconocida como la primera malformación vascular embrionaria; siendo ésta una patología arteriovenosa coroidea.<sup>7-9</sup> En teoría se cree que la malformación se debe a un insulto sobre la vasculatura cerebral en formación entre la semanas 6 y 11 de gestación cuando el embrión mide aproximadamente 50 mm. Mas sin embargo, se encuentran algunas publicaciones relacionadas al ANV con un desorden autosómico dominante causado por una mutación en el RASA 1 gen en 6 familias.<sup>10</sup> En relación a la anatomía la VG, es el vaso más grande de la región pineal, con paredes delgadas y delicadas localizada en la cisterna cuadrigémina, está formada por la unión de ambas venas cerebrales internas desde el *Velum interpositum* y las venas basales desde la *Cisterna ambiens*. Dicha cisterna engloba al espacio que corresponde a la región pineal. Se encuentra entre ambas fisuras coroideas y presenta una configuración piramidal definida por 5 paredes (1 anterior, 2 laterales, 1 superior o techo y 1 inferior o piso).

## Referencias

- Mitchell PJ, Rosenfeld JV. Endovascular management of Galen aneurysmal malformation presenting in neonatal period. *Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1403-9.
- González RJ, Ceciliano A. Malformación de la vena de Galeno. *Rev Argent Neurol* 2006; 20: 169-72.
- Gupta AK, Rao VRK. Evaluation, management and long-term follow up vein of galen malformations. *J Neurosurg* 2006; 105: 26-33.
- Panier A, Winner N, Joubert M. Galen vein aneurysm. Review of the literature and report of 2 case. *J Gynecol Obstet Biol Repod* 1998; 27(8): 814-20.
- Hubertino D, Salas C. Diagnostico de aneurisma de la vena de Galeno y daño cerebral isquémico mediante ultrasonido Doppler: propósito de un caso. *Rev Per Ginc Obs* 2006; 52: 54-7.
- Matsuno H, Rhoton AL. Microsurgical anatomy of the posterior fossa cisterns. *Neurosurgery* 1998; 23: 58-79.
- Rhoton AL. The cerebral veins neurosurgery. 2002; 51(4 Suppl.):
- Echevarría C, Cassalett G. Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardiaca. *Rev Col Cardiol* 2005; 12: 163-66.
- Raybaud CA. Persisting abnormal embryonic vessels in intracranial arteriovenous malformations. *Acta Radiol* 1986; 369: 136-8.
- Revenw N, Boon LM, Mulliken JB. Vein Galen aneurysmal malformation, and other fast flow vascular anomalies are case by RASA 1 mutations. *Hum Mutat* 2008; 29(7): 959-65.
- Lasjaunias P, Hui F. Cerebral arteriovenous malformation in children: management of 179 consecutive causes and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 66-79.
- Lasjaunias P, García-Monaco. Vein of Galen malformation. Endovascular management of 43 case. *Child Nerv Syst* 1991; 7: 360-67.
- Lasjaunias P, Terburugge K. Dilatation of the vein of Galen. Anatomoclinical form and endovascular treatment apropos of 14 case explored and/of treated between 1983-1986. *Neurochirurgie* 1987; 33: 315-33.
- Yasargil MG. *Microneurosurgery* IIIB. New York: Thieme medical Publishers 1988; 323-57.
- Gold AP, Ransohoff J. Vein Galen malformation. *Acta Neurol Scand* 1964; 40(Suppl 11): 1-31.
- Amacher AL, Shillito J. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg* 1993; 39: 89-98.
- Mitchell P, Rosenfeld J, Tress B. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in neonatal period. *Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1403-09.
- Paladino J, Heinrich Z. Radical surgery for a giant Galen's vein aneurysm using total circulatory arrest. Case report. *Surg Neurol* 1999; 51: 153-57.
- Vein Galen Support. Information and support for families affected by Vein Galen Malformation. <http://veinofgalen.wordpress.com/vein-of-galen-malformation/glues-and-coils>
- Horowitz MB, Jungreis CA. Vein of Galen aneurysms. A review and current perspective. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 1486-96.
- Kleindienst A, Hildebrandt G. Management of vein of Galen malformations. A review based on five neurosurgically treated case and literature reports. *Zentralbl Neurochir* 1999; 60: 172-8.
- Hirsch JH, Cry D, Zunkel D. Ultrasonographic diagnosis of aneurysm of the vein of Galen in utero by duplex scanning. *J Ultrasound Med* 1983; 2: 231-3.
- Reiter AA, Huhta JC, Carpenter RJ. Prenatal diagnosis of arteriovenous malformation of the vein of Galen. *JCU* 1986; 14: 623-8.
- Primucci P, Viglianco M. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Argen Radio* 2008; 5: 140-41.
- Friedman DM, Madrid M, Berestain A. Neonatal vein of Galen malformations: experience in developing a multidisciplinary approach using an embolization treatment protocol. *Clin Pediatr* 1991; 30: 621-9.
- Timor-Trisch I, Monteagudo A. Neuroecografía prenatal y neonatal: Marban libros SL. 2004; 220-3.
- Yuko Lizuka, Takanori K. Endovascular remodeling technique for vein Galen aneurysmal malformations-angiographic confirmation of a connection between the median prosencephalic vein and the deep venous system. Report of 2 cases. *J Neurosurg Ped* 1; 208: 75-8.
- Piloña S, Sarmiento Y. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Cub Ped* 2010; 82(3): 76-82.
- Parker M. Pediatric neurosurgery. *Sander* 2002.

## Correspondencia:

Dr. Ramiro Alonso Aliaga  
Av. Lomas Verdes Núm. 2165, Cons. 1008,  
Santiago Occipaco. Naucalpan.  
E-mail: cardiopedalonso@yahoo.com