

Reporte de caso

Mauricio Armando Esqueda Liquidano¹; Alejandro Martínez-Cano¹; Erick Ariñez Barahona¹; Kleber Gonzalez-Echeverria¹; Lilia Esqueda Liquidano²; Eduardo Flores-Álvarez¹

¹Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Hospital General de México O.D.

²Escuela Médico Naval. Secretaria de Marina-Armada de México.

Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Vein of Galen Aneurysmal Malformation. Case report and literature review

Resumen

La malformación aneurismática de la Vena de Galeno se define como una fistula arteriovenosa entre las arterias coroideas y la vena prosencefálica media de Markowski. La sintomatología se desarrolla en el periodo neonatal y depende de la arquitectura vascular al momento del diagnóstico. El abordaje radiológico inicial debe realizarse mediante ultrasonografía transfontanelar por no representar ningún riesgo para el paciente. La resonancia magnética brinda una mejor definición de la arquitectura de los vasos y las estructuras neurales circundantes. La angiografía está reservada para casos con indicación terapéutica. En la actualidad el manejo de esta patología es multidisciplinario.

Palabras clave

Malformación de la Vena de Galeno. Malformación congénita. Embolización. Neurocirugía

Abstract

Vein of Galen aneurismal malformation is a arteriovenous fistula between choroidal arteries and the prosencephalic vein of Markowski. Symptomatology is developed in the neonatal period, and depend of vascular architecture at the moment of diagnostic. The initial radiological approach begins with a transfontanelar ultrasound imaging because it does not represent a risk for the patient; although magnetic resonance imaging is better for defining the vascular architecture and surrounding neural structures. The cerebral vascular angiography is reserved for cases with therapeutic indication. The management of this pathology is multidisciplinary.

Keywords

Vein of Galen malformation. Congenital malformation. Embolization. Neurosurgery

Correspondencia:

Dr. Mauricio Armando Esqueda Liquidano.
Dr. Balmis No.148, Cuauhtémoc, Doctores, 06726 Ciudad de México, D.F.
01 55 2789 2000
Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Hospital General de México O.D.
E-mail: mauricioesqueda@hotmail.com.

Introducción

La malformación aneurismática de la vena de Galeno es una rara anomalía congénita que puede causar profundo impacto en la morbilidad y mortalidad, particularmente en los neonatos pero también en niños de mayor edad. Constituye aproximadamente el 1% de todas las lesiones vasculares, sin embargo, representan el 30% de las malformaciones vasculares de los pacientes en edad pediátrica¹.

La malformación ocupa el espacio subaracnoideo del velum interpositum y de la cisterna cuadrigeminal. Dicha lesión se caracteriza por la presencia de una vena embrionaria precursora de la vena de Galeno (Vena de Markowski) y shunts arteriales anómalos desde arterias normalmente desarrolladas pero extremadamente dilatadas de la circulación anterior o posterior².

Las manifestaciones clínicas son muy variables, y condicionan el pronóstico y la necesidad de tratamiento. Éste consistirá en el tratamiento sintomático y en el tratamiento directo sobre la lesión mediante cirugía o terapia endovascular, aunque aún no existe un paradigma definitivo y universal³.

Reporte de caso

Masculino de tres meses de edad, originario del Distrito Federal, producto de la segunda gesta, que en su control prenatal contaba con un estudio ecográfico a las 25 semanas de gestación (SDG) reportado como normal, nacido por parto a las 40 SDG con un peso de 3,100 g y un perímetro cefálico (PC) de 33.5 cm. Veinte días previos a su ingreso hospitalario la madre notó aumento del PC e irritabilidad por lo que buscó atención médica. Al ingreso tenía un peso de 6,250 g (percentila 10), talla 60 cm (percentila 50) el PC en 47 cm (percentila > 97), con separación de suturas craneales, presencia

de red venosa colateral en región frontal, ojos en sol naciente y desproporción cráneo corporal. Se le realizaron estudios de ultrasonografía (US) fontanelar con transductor multifrecuencia de 7 a 10 MHz con evaluación Doppler color y análisis espectral (*Figura 1A, 2A*); resonancia magnética (RM) en secuencias T1 previo y posterior a la administración de Gadolinio, T2, FLAIR y secuencias angiográficas 2D y 3D TOF con reconstrucciones volumétricas y angiografía por sustracción digital con arco (*Figura 1B, 2B, C, D*). Ambos resultados concluyeron la presencia de una malformación vascular de la vena de Galeno. Se ingresó a terapia intensiva neonatal con datos de hipertensión endocraneal, insuficiencia cardíaca congestiva e insuficiencia renal aguda (*Figura 3*); 3 días posterior a su ingreso fallece por choque cardiogénico.

Discusión

La vena de Galeno es un tronco venoso formado por la unión de cuatro venas a finales de la 12da semana de gestación, las dos cerebrales internas y las dos basales de Rosenthal alrededor del esplenio del cuerpo calloso hasta terminar en el seno recto, manteniéndose como un puente entre el sistema venoso profundo y los senos venosos duros⁴.

Su malformación fue descrita por vez primera en 1937 por Jaeger como una malformación "aneurismática", sin conocer las bases embriológicas y fisiopatológicas de su desarrollo. Actualmente se sabe que este tipo de malformación vascular, desarrollada entre la 8va y 11va semana de gestación, es una fistula arterio-venosa verdadera irrigada por arterias nutricias y drenada hacia una vena fetal persistente llamada prosencefálica media de Markowski, en honor al anatomista polaco que la describió por primera vez entre los años 1911 a 1922^{2,5}.

La fisiopatología de esta malformación vascular corresponde a una falla en la degeneración de las fistulas arteriovenosas primitivas fetales entre

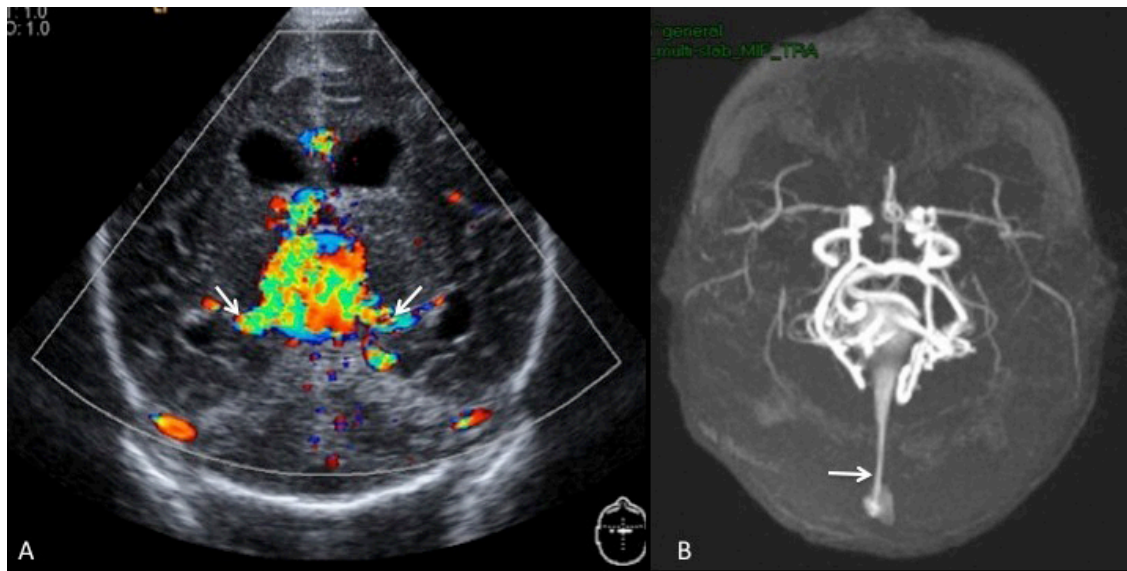


Figura 1. (A). Corte coronal de USG transfontanelar donde se observa el flujo elevado intracavitario de la MAVG y la aferencia nutricia bilateral (flechas) proveniente de las arterias coroideas anteriores. (B) IRM TOF (Time of Flight) 3D donde se observa la múltiple aferencia nutricia de la circulación cerebral anterior (arterias coroideas anteriores y arteria pericallosa), así como la estenosis del seno recto en su porción distal (flecha).

la irrigación arterial de alto flujo, proveniente de la circulación cerebral anterior y posterior, y la persistencia de la vena prosencefálica de Markowski. Cuando se trata de la circulación arterial anterior, el flujo proviene de las arterias coroidea anterior y pericallosa, siendo esta última la más importante en cuanto a frecuencia de presentación. La circulación posterior contribuye con ramas provenientes de la arteria cerebral posterior, incluyendo la arteria coroidea posterior y callosa posterior, y ramas penetrantes de la arteria comunicante posterior⁶. Las anomalías venosas asociadas a este mal desarrollo vascular corresponden a un seno recto estenótico, duplicado o ausente, la presencia de una tórula accesoria, senos transversos estenosados, persistencia del seno falcino y, en menor frecuencia, la presencia de un seno recto accesorio, también denominado vena parietooccipital⁷.

En cuanto a su clasificación fisiopatológica existen dos grupos fundamentales: la malformación aneurismática de la Vena de Galeno (MAVG), ya descrita con anterioridad, y la dilatación aneurismática de la Vena de Galeno (DAVG). Esta

última se define como un grupo de malformaciones arteriovenosas piales o durales con drenaje hacia una vena de Galeno dilatada, generalmente de causa adquirida y con baja frecuencia de presentación en la edad pediátrica².

Actualmente se han definido tres clasificaciones de la MAVG considerando los hallazgos angiográficos, la clasificación de Litvak, la de Yasargil y la de Lasjaunias. La primera de ellas realizada por Litvak en 1960 dividió la MAVG en aneurismas, malformaciones arteriovenosas puras y mixtas⁸. El poco uso y popularidad de esta clasificación es debido a que no manifiesta una asociación práctica de la sintomatología clínica, el tratamiento y pronóstico de los pacientes. A diferencia de Litvak, Yasargil provee en su clasificación una descripción extensa de las arterias nutricias y del patrón de drenaje venoso, así mismo, categoriza las rutas quirúrgicas basadas en estos hallazgos anatómicos vasculares brindando un sistema aplicable al tratamiento microquirúrgico⁶. Por su parte, la clasificación de Lausjanias, quien divide a las MAVG de tipo coroideo y tipo mural, enfatiza la localización y volumen de las

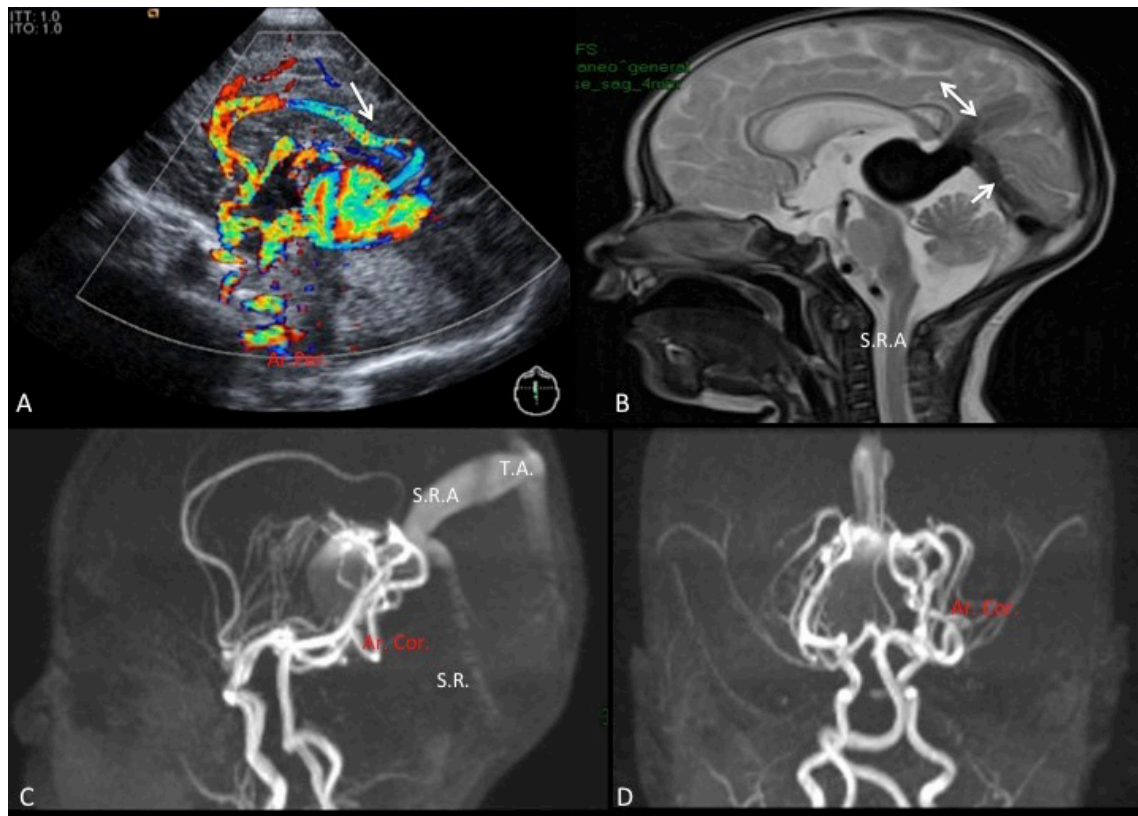


Figura 2. (A). Corte sagital de USG transfontanelar donde se observa los aportes vasculares de la arteria pericallosa (flecha) a la MAVG. (B) IRM FLAIR corte sagital donde se observa la dilatación de la Vena de Galeno en la cisterna cuadrigémica con drenaje hacia el seno recto (flecha) y seno recto accesorio (doble flecha). (C,D). TOF 3D se observa la múltiple aferencia nutricia de la circulación cerebral anterior y posterior, estenosis del seno recto, persistencia del seno falcino y tórcula accesoria. Arteria pericallosa (Ar.Per.). Seno recto (S.R.). Seno recto accesorio (S.R.A.). Arterias coroideas (Ar. Cor.)

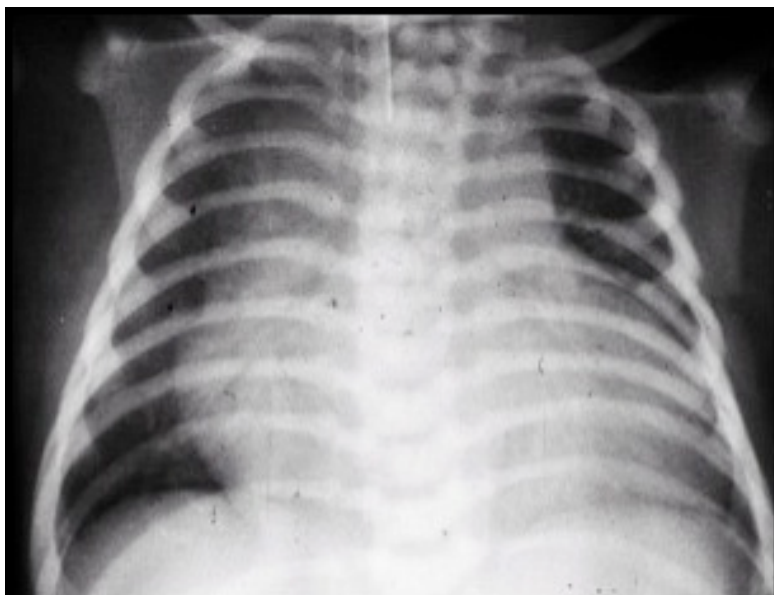


Figura 3. Radiografía de tórax anteroposterior donde se muestra un crecimiento cardíaco a expensas de cavidades derechas. El incremento en la precarga debido a la MAVG origina un crecimiento del atrio derecho con el consecuente desarrollo de hipertensión pulmonar y falla cardíaca congestiva.

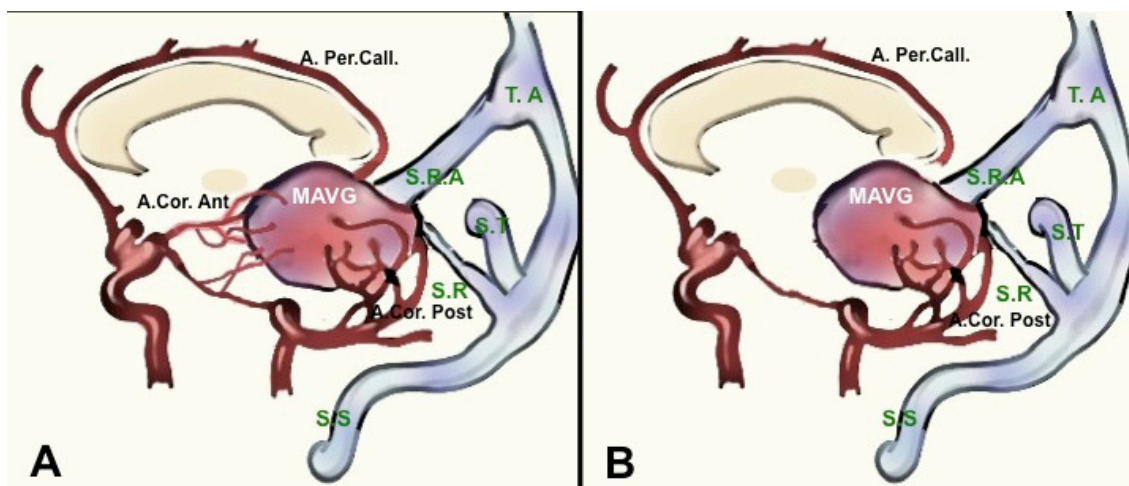


Figura 4. Esquema de los tipos de malformación arteriovenosa de Galeno según Lasjaunias. (A) Tipo 1 (coroidal): Irrigación de arterias coroidales anteriores y posteriores de manera bilateral o unilateral, arterias de la circulación anterior (arteria pericallosa), arterias talamoperforantes, coliculares o cuadrigeminales. (B) Tipo 2 (mural): Existen fistulas únicas o múltiples en el margen inferolateral de la pared de la vena prosencefálica media. Se nutre de manera unilateral o bilateral de las arterias coroidales posteriores, coliculares o cuadrigeminales.
Malformación arteriovenosa de Galeno (MAVG). Seno recto accesorio (S.R.A). Tórcula accesoria (T.A). Seno transverso (S.T). Seno recto (S.R). Seno sigmoide (S.S). Arteria pericallosa (A. Per. Call.). Arteria coroidea anterior (A. Cor. Ant.). Arteria coroidea posterior (A. Cor. Post.)

fistulas, lo que brinda un sistema más aplicable a los tratamientos endovasculares (Figura 4)⁷.

La sintomatología es variable, encontrándose correlacionada con la edad de presentación y la fisiopatología de la MAVG. En 1964, Gold et al. describen la presentación clínica en 3 grupos de pacientes, categorizándolos en neonatos (nacimiento al primer mes de vida), infantes (primer mes de vida a los 2 años) y niños o jóvenes (2 a los 16 años)⁹. En el periodo neonatal, la sintomatología está relacionada con falla severa cardiorespiratoria secundaria un secuestro del flujo sanguíneo por la MAVG hasta en un 94% de casos¹⁰. La mortalidad asociada a este periodo en el pasado era cercana al 100%, aunque actualmente, con el advenimiento de la terapia endovascular ha disminuido a menos del 50% según las series reportadas^{7,11}. En contraste al periodo neonatal, durante la infancia se presentan manifestaciones cardiacas leves o moderadas debido al menor número de fistulas, y por ende un menor secuestro del volumen sanguíneo total por parte de la MAVG. Es más común la presencia

de crisis convulsivas e hidrocefalia, esta última debido a la obstrucción del acueducto de Silvio por el crecimiento y compresión de la MAVG. En la juventud la presentación clínica se caracteriza por cefalea, síncope de esfuerzo, crisis convulsivas y hemorragia subaracnoidea, por lo que se debe realizar siempre un diagnóstico diferencial entre una DAVG, debido a una mayor frecuencia de presentación durante esta etapa pediátrica^{9,12}.

El diagnóstico prenatal de la MAVG se sospecha por ultrasonografía y se confirma mediante la realización de doppler color. Esto permite una adecuada planeación del alumbramiento en un centro de tercer nivel que cuente con los recursos tecnológicos y humanos necesarios para la atención del neonato¹³.

En cuanto al diagnóstico postnatal, el US transfontanelar con doppler color es un excelente y rápido método de valoración inicial que ofrece información sobre el flujo sanguíneo, y en algunos casos, permite una descripción de los vasos

involucrados⁴. La tomografía de cráneo simple ofrece poca información de la arquitectura vascular, y la administración de contraste se encuentra limitada a un acceso venoso y cargas disminuidas aceptables del mismo en el neonato. La RM define el tamaño y morfología de la MAVG, así como el daño al parénquima cerebral circundante lo cual es importante para el pronóstico funcional del paciente; la angiografía nos ofrece una idea de la arquitectura vascular de la lesión facilitando la planificación terapéutica endovascular o quirúrgica¹⁴.

La angiografía cerebral es el estándar de oro para definir las arterias y los puntos de unión con la MAVG, el grado de fístula y morfología del drenaje venoso. Si la detección de la MAVG se realiza en el periodo prenatal, es imperativo preservar la arteria umbilical ya que ofrece el mejor acceso vascular en el periodo neonatal. La cateterización de la arteria umbilical se puede realizar al tercer día de vida, y aunque el acceso femoral es posible, existe un mayor riesgo de isquemia de extremidades inferiores debido al pequeño tamaño de la arteria¹⁵. La radiografía de tórax es de utilidad para identificar una posible cardiomegalia secundaria a una insuficiencia cardíaca congestiva.

El tratamiento de pacientes con MAVG depende de la edad, la sintomatología y la arquitectura vascular al momento del diagnóstico. El tratamiento médico se limita principalmente al control de la insuficiencia cardíaca congestiva, y cuando esta es refractaria, es procedente la realización de una embolización parcial (30-50%) de la MAVG para su control^{7, 11}. Las diferentes técnicas para el manejo de la embolización intravascular son por vía transarterial, transvenosa o transtorcular. En la vía transarterial se cateteriza la arteria umbilical, si persiste, o bien la arteria femoral. El material utilizado para la embolización arterial va desde el cianocrilato, onyx y microcoils, aunque con estos últimos, debido a su aplicación prolongada, existe el riesgo de ruptura vascular¹¹.

El abordaje transvenoso, vía femoral o yugular, o transtorcular, se utiliza solo cuando el abordaje arterial no es posible de realizar o ha sido insuficiente

para la obliteración de la MAVG. El objetivo de esta técnica es disminuir el flujo en la vena de Galeno, induciendo una trombosis progresiva de la vena malformada con obliteración de las fistulas⁷.

Actualmente el tratamiento quirúrgico es poco utilizado debido a la alta morbilidad y mortalidad reportada. Su mayor utilidad radica en corregir las complicaciones (drenaje de hematoma o hidrocefalia) de una embolización fallida^{3,7}. El tratamiento con Gamma Knife parece ser complementario en ciertos casos seleccionados, pero debido a la escasa literatura existente, no está consensuado su uso¹⁶.

Conclusión

La vena de Galeno es un tronco venoso formado por la unión de cuatro venas, correspondiendo a una falla en la degeneración de las fistulas arteriovenosas primitivas fetales. Debido a que la sintomatología es variable, debe procurarse diagnóstico temprano siendo el US transfontanelar con doppler color un adecuado método de valoración inicial; sin embargo, la angiografía cerebral es el estándar de oro para definir las arterias y los puntos de unión con la MAVG, grado de fístula y morfología del drenaje venoso. El tratamiento de pacientes con MAVG depende de la edad, sintomatología y arquitectura vascular al momento del diagnóstico.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran que en este estudio no existen conflictos de interés relevantes.

Fuentes de financiamiento

No existieron fuentes de financiamiento para la realización de este estudio científico.

Referencias

1. Horowitz MB, Jungreis CA, Quisling RG, Pollack I. Vein of Galen Aneurysms: A review and current perspective. *Am J Neuroradiol.* 1994;15:1486-96.
2. Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P: Vein of galen aneurysmal malformations. *Neuroimaging Clin N Am.* 2007;17:189-206.
3. 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.
4. 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; 25:542-551.
5. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK: Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology.* 1989;31:109-128.
6. Yaşargil MG: AVM of vein of Galen region, in: *Microneurosurgery: AVM of the Brain, Clinical Considerations, General and Special Operative Techniques, Surgical Results, Nonoperated Cases, Cavernous and Venous Angiomas, Neuroanesthesia.* Georg Thieme, Stuttgart, Germany, 1988, Vol IIIB, pp 323-354
7. 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-S194.
8. Litvak J, Yahr MD, Ransohoff J: Aneurysms of the great vein of Galen and midline cerebral arteriovenous anomalies. *J Neurosurg.* 1960;17:945-954.
9. Gold A, Ransohoff J, Carter S: Vein of Galen malformation. *Acta Neurol Scand.* 1964;Suppl 40 (11 Suppl):1-31.
10. 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.
11. 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.
12. Amacher AL, Shillito J Jr. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg.* 1973;39: 89-98.
13. Helin KS, Chaoui R, Bollmann R. Prenatal diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen with three-dimensional color power angiography. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15:333-6.
14. Brunelle F: Brain vascular malformations in the fetus: diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:524-528.
15. Lasjaunias P: Vein of Galen aneurysmal malformation, in *Vascular Diseases in Neonates, Infants and Children.* Springer-Verlag, Berlin- Heidelberg, 1997, p 67
16. Payne BR, Prasad D, Steiner M, Bunge H, Steiner L: Gamma surgery for vein of Galen malformations. *J Neurosurg* 2000. 93: 229-236.