

Malformación aneurismática de la vena de Galeno en neonato, con evolución desfavorable: a propósito de un caso

Córdova Lugo Arturo Alfredo ¹, Lavado Mariños Dina Elizabeth ², Martínez Díaz Erick Isaac ³

Correspondencia: arturo.cordova.l@upch.pe

1. Médico Residente del Departamento de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Nacional Cayetano Heredia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0401-4675>
2. Médico Residente del Departamento de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Regional Docente de Trujillo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9088-4775>
3. Médico Asistente del Departamento de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Nacional Cayetano Heredia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-5115-4770>

RESUMEN

La malformación aneurismática de la Vena de Galeno es una patología poco frecuente cuyo cuadro clínico es dependiente de la edad y del tamaño de la malformación. Debido a que dicha patología presenta con mayor frecuencia falla cardíaca como su principal complicación tiene alta morbilidad y mortalidad en neonatos.

Presentamos el caso de un recién nacido varón a término, producto de parto por cesárea, con macrocefalia, asimetría facial, cardiomegalia e hipotonía, a quien se le diagnosticó malformación aneurismática de la Vena de Galeno.

Nuestro objetivo es presentar un caso de baja incidencia que puede tener un potencial desenlace fatal y que representa un gran desafío terapéutico, exponiendo información actual sobre el tema; además, de resaltar la importancia del apoyo diagnóstico por imágenes en esta patología, el cual es necesario para un manejo específico.

Palabras clave: Aneurisma de la Vena de Galeno; recién nacido, angiografía cerebral.

ANEURYSMAL MALFORMATION OF THE VEIN OF GALLEN IN A NEONATE, WITH UNFAVORABLE EVOLUTION: A CASE REPORT.

ABSTRACT

Vein of Galen aneurysmal malformation is a rare pathology whose clinical presentation depends on the age and size of the malformation. Because this pathology most frequently presents heart failure as its main complication, it has high morbidity and mortality in neonates.

We present the case of a term newborn male, delivered by cesarean section, with macrocephaly, facial asymmetry, cardiomegaly, and hypotonia, who was diagnosed with Vein of Galen aneurysmal malformation.

Our objective is to present a low-incidence case with a potentially fatal outcome that represents a significant therapeutic challenge, providing current information on the topic. Additionally, we aim to highlight the importance of imaging support in diagnosing this condition, which is essential for specific management.

Keywords: Vein of Galen aneurysmal malformation, newborn, CT angiography.

CASO CLÍNICO

Neonato varón, a término, hijo de madre de 22 años, multigesta, sin antecedentes patológicos de importancia, acude a la emergencia de nuestro Hospital en donde se le realiza una ecografía la cual evidenciaba ventriculomegalia y cardiomegalia fetal, motivo por el cual se decide su parto por cesárea.

Al nacer presentó un Apgar de 3-8, peso de 4.280 gr, talla 55cm, perímetro cefálico de 34,5 cm. Requirió oxígeno por ventilación a presión positiva durante 5 minutos, siendo estabilizado y hospitalizado en la Unidad de cuidados intensivos neonatales.

Durante su estancia en cuidados intensivos presentó compromiso cardiovascular y neurológico manifestado por piel pálida, acrocianosis, soplo sistólico multifocal, macrocefalia, diástasis de las suturas cra-

neales, parálisis facial izquierda, hipotonía y algunos episodios de desaturación.

Se le realizó tomografía computarizada cerebral sin contraste con el tomógrafo de nuestra institución (G.E. Revolution GCI, Boston) en su segundo día de vida, en donde se observó una estructura vascular aneurismática severamente dilatada en la línea media (Fig. 1), asociado a dilatación del seno venoso recto, senos transversos y prensa de Herófilo, que condicionaban efecto de masa y colapsaba el cuarto ventrículo, desplazando rostralmente al tronco cerebral; además, severa hidrocefalia de los ventrículos supratentoriales. Ese mismo día se le realizó una Angiotomografía cerebral para mejor caracterización, la cual confirmó el diagnóstico de Malformación aneurismática de la vena de galeno.

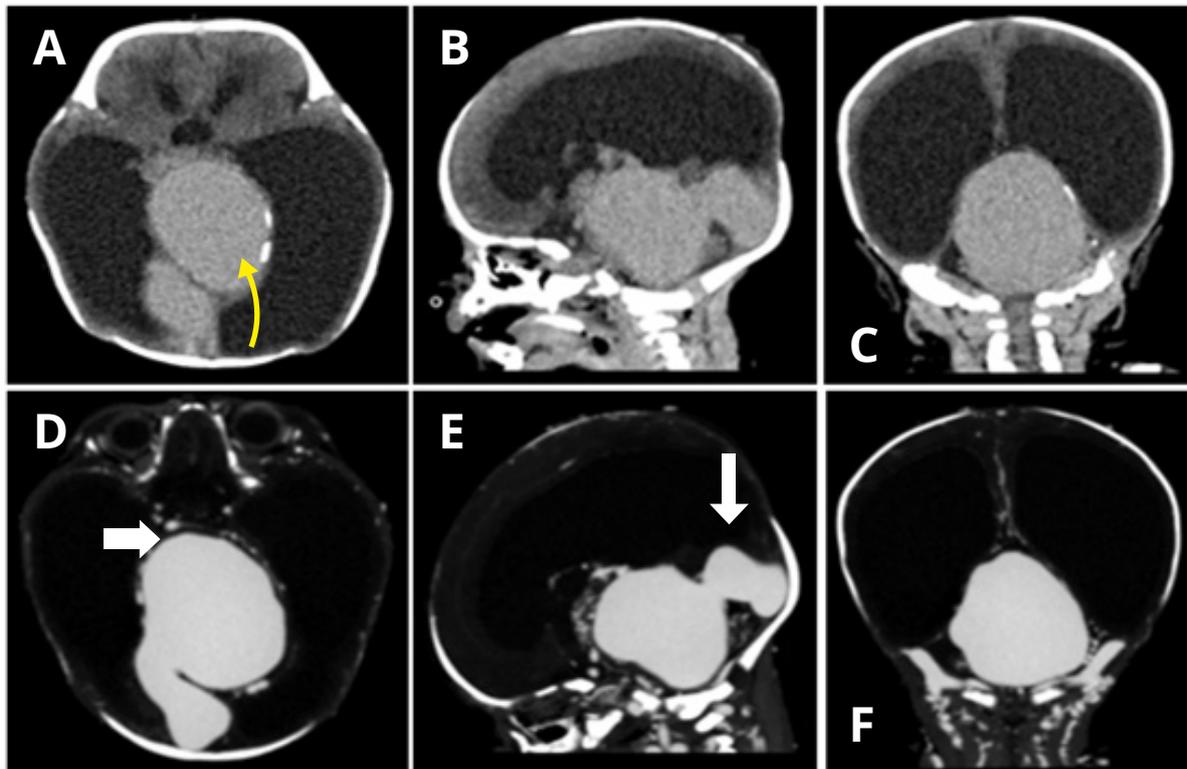


FIGURA 1 – Tomografía Computarizada de malformación aneurismática de la vena de galeno.

Tomografía computarizada cerebral sin contraste (A, B, C) Se evidencia malformación aneurismática de la vena de galeno que presenta clara irrigación de las arterias coroidales anteriores, posteriores y de la arteria pericallosa. También se visualiza signos de edema transependimario e imágenes cálcicas en la

periferie de la malformación (flecha curva).

Angiotomografía (D, E, F); Se evidencia malformación aneurismática de la vena de galeno (flecha horizontal) con drenaje al seno recto dilatado (flecha vertical), la cual ejerce efecto de masa desplazando estructuras adyacentes y dilata los ventrículos laterales y 3° ventrículo en relación con hidrocefalia no comunicante.

El paciente recibe soporte oxigenatorio y nutricional; sin embargo, debido a los múltiples hallazgos fallece por un cuadro de distrés respiratorio al ser referido a un centro de mayor complejidad.

DISCUSIÓN

La malformación aneurismática de la vena de Galeo (MAVG) es la persistencia embrionaria de su precursor la vena prosencefálica mediana (VPM), y de cortocircuitos arteriales anormales. Se localiza en el espacio subaracnoideo de la cisterna cuadrigeminal. Constituye una entidad poco frecuente, presentando una incidencia de aproximadamente 1: 25000 nacidos vivos y se encuentra englobada en el grupo de malformaciones de la vena de galeno (MVG) cuya característica en común es la dilatación de esta vena. Representa el 1% de las lesiones vasculares intracraneales, y 30% de las anomalías vasculares cerebrales congénitas en la edad pediátrica, pero su verdadera incidencia es desconocida. Puede haber una mayor predilección por los hombres.^(1,2,3,4)

La MAVG ha tenido diferentes clasificaciones, pero la que se prefiere en la actualidad es la clasificación de Lasjaunia, la cual agrupa a la MAVG en dos tipos, el coroide y el mural. El tipo coroide posee fístulas múltiples que se comunican con la VPM a través de una red arterial en la fisura coroidea. Los vasos nutricios provienen generalmente de las arterias coroidea anterior y posterior, cerebral anterior y, en ocasiones, también de las arterias cuadrigeminal y talamoperforantes. Es la más frecuente, la más grave y se presenta en la etapa neonatal con signos de fallo cardiaco de alto gasto. El otro tipo es el mural, el cual posee fístulas únicas o múltiples dentro de la pared de la vena mediana dilatada del prosencéfalo, habitualmente en el margen inferolateral. En éste, los vasos alimentadores surgen de las arterias cuadrigemina o coroidea posterior o de ambas, y pueden ser unilaterales o bilaterales, se suele diagnosticar en niños mayores, y tiene una mejor tolerancia.

Las manifestaciones clínicas son variables, y están en relación con el momento de la presentación y la angioarquitectura de la malformación. Se suele presentar principalmente en recién nacidos y neonatos, con signos de insuficiencia cardíaca congestiva y aumento del perímetro craneal por hidrocefalia, siendo el cuadro clínico más llamativo en este grupo etáreo la asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal,

ésto último debido al gran cortocircuito arteriovenoso. En niños mayores incluyen retraso en el desarrollo y convulsiones, mientras que los adultos jóvenes pueden presentar cefalea.⁽¹⁾

La derivación arteriovenosa entre esta vena y las arterias que irrigan el cerebro induce cambios hemodinámicos debido al exceso de flujo sanguíneo de estas arterias hacia la MAVG, y el corazón tiene que trabajar más. En cuanto a la hidrocefalia, su origen es multifactorial, siendo las causas más importantes el bloqueo de resorción, la hidrocefalia exvacuo, y la obstrucción del acueducto de Silvio.^(1,4,7)

El diagnóstico es imagenológico, y puede realizarse desde el tercer trimestre de edad gestacional mediante la ultrasonografía prenatal. El primer diagnóstico informado se realizó a las 25 semanas de gestación. Cuanto antes se detecta la anomalía peor es el pronóstico. El hallazgo es una estructura quística intracraneal localizada posteriormente, sagital o ligeramente parasagital, supratentorialmente, por encima del tálamo (en 92%). En esta etapa, la sospecha de MAVG debe complementarse con resonancia magnética.^(3,8)

En el período postnatal, el diagnóstico se realiza mediante la ecografía transfontanelar (ETF), en donde se visualizará una estructura anecoica o hipoeicoica tubular en la línea media posterior. Tanto en la US prenatal como en la ETF se debe incluir el estudio Doppler color cerebral, el cual en los casos de MAVG mostrará un flujo sanguíneo turbulento en el interior de esta masa y las estructuras tubulares, que corresponde a las múltiples aferencias vasculares. Este hallazgo descartaría los diagnósticos diferenciales como quistes aracnoideos o del plexo coroideo, tumores pineales, papiloma coroideo, entre otros. En nuestro caso, no hubo evidencia en la historia clínica sobre los datos completos de la ETF, ni mención de realización del estudio doppler color.

La TC es el mejor método de estudio diagnóstico en los pacientes graves, la más sensible y mostrará una imagen redondeada ligeramente hiperdensa respecto al cerebro ubicada en la cisterna cuadrigeminal, detrás del tercer ventrículo, además de hidrocefalia, calcificaciones parenquimales, atrofia y edema.^(1,2,6)

La angiotomografía (angio-TC) es un buen complemento a la TC, especialmente si se trata de un pacien-

te grave. ^(2,7) La adquisición debe realizarse tanto en fase arterial como venosa pues se trata de una fístula arteriovenosa. En la angio-TC en neonatos con insuficiencia cardíaca de alto gasto se debe tener presente del gran desafío técnico debido a los pequeños volúmenes de contraste, pues uno de los parámetros de los que depende el grado de realce arterial de los vasos en angio-TC es el gasto cardíaco del paciente, y al existir un gasto cardíaco alto, el contraste se lavará más rápido porque se mezcla con una mayor cantidad de sangre no contrastada, y el realce sería menor. ^(3,9,10)

La RM cerebral permite demostrar la ubicación de la fístula, relacionar los distintos vasos patológicos, detallar su tamaño y morfología; además, al mostrar un buen contraste de los tejidos blandos, es un buen método para evaluar el sistema ventricular y las lesiones focales de la sustancia blanca o destrucción difusa del cerebro (2,4,6,7). La RM presenta el inconveniente de ser menos accesible, toma más tiempo en realizarse y requiere la colaboración del paciente.

La angiografía por sustracción digital es el estándar de oro para caracterizar y realizar el tratamiento específico de esta patología, ya sea para planificar el abordaje vascular y los agentes embólicos, pues brinda una localización precisa y visualización de la morfología de los puntos de unión con la vena, además, define el grado de la fístula. ⁽²⁾

Dentro de los diagnósticos diferenciales, el principal a considerar es la Dilatación aneurismática de la vena de Galeno (DAVG), que está dentro del grupo de las MVG. En el DAVG existe reflujo en las venas tributarias normales, las cuales se abren hacia el saco aneurismático. ⁽⁷⁾

Antes de la llegada de las técnicas endovasculares, la cirugía era la modalidad de tratamiento, aunque había una mortalidad alta, muchas series informaron una mortalidad que alcanzaba el 100% en la población neonatal, Aunque hay reportes de buenos resultados después de la cirugía, los mejores resultados de series son obtenidos con el tratamiento endovascular y los cuidados intensivos neonatales, la mortalidad y las secuelas neurológicas y cognitivas disminuyó significativamente.

El grado de manifestaciones cardíacas y sistémicas dicta la estrategia de tratamiento que se selecciona. Los pacientes con sobrecarga cardíaca leve pueden ser tratados médicamente hasta que se realice la embolización a los 4 a 5 meses de edad. Los pacientes con shock cardiogénico grave, insuficiencia orgánica multisistémica y/o daño cerebral irreversible tienen un pronóstico muy malo y no son candidatos para la intervención endovascular. Un subconjunto de pacientes requiere embolización endovascular de emergencia. Lasjaunias y colegas propusieron una puntuación de 21 puntos como máximo (puntuación de Bicêtre) para ayudar a guiar el tratamiento de VGAM en neonatos. La puntuación se basa en la función cardíaca, la función cerebral, la función respiratoria, la función hepática y la función renal. A los pacientes que puntúan menos de 8 se les recomienda no tendrían beneficio del tratamiento. A los pacientes que puntúan entre 8 y 12 se les recomienda tratamiento endovascular de emergencia. A los pacientes con una puntuación superior a 12 se les recomienda tratamiento médico inicialmente y lo ideal es que sean tratados de forma endovascular a los 5 meses de edad (Tabla1). ⁽¹¹⁾

Deloison y colaboradores en un estudio retrospectivo encontraron que la MAVG asociada con otras anomalías como las cerebrales ($P < 0,05$), cardíacas ($P < 0,05$), se asoció fuertemente con un mal pronóstico en comparación con las formas aisladas ($P < 0,0001$) ⁽¹²⁾, asimismo, Paladini y colaboradores hallaron que las lesiones cerebrales mayores, la insuficiencia tricúspidea y, en menor medida, un volumen de MAVG $\geq 20\ 000\ \text{mm}^3$ son las más importantes variables prenatales asociadas con un pronóstico desfavorable en VGAM fetal. El asesoramiento multidisciplinario prenatal debe basarse en estas variables. ⁽¹³⁾

Según lo descrito en la revisión, los hallazgos en las imágenes tanto en ecografía como en tomografía y resonancia magnética, como ventriculomegalia, hidrocefalia, polimicrogiria, engrosamiento cortical, cardiomegalia, insuficiencia tricúspidea, derrame pericárdico y dilatación de la vena cava ⁽¹³⁾ tienen su correlación clínica con el score de Bicêtre como se ilustra (Tabla 1).

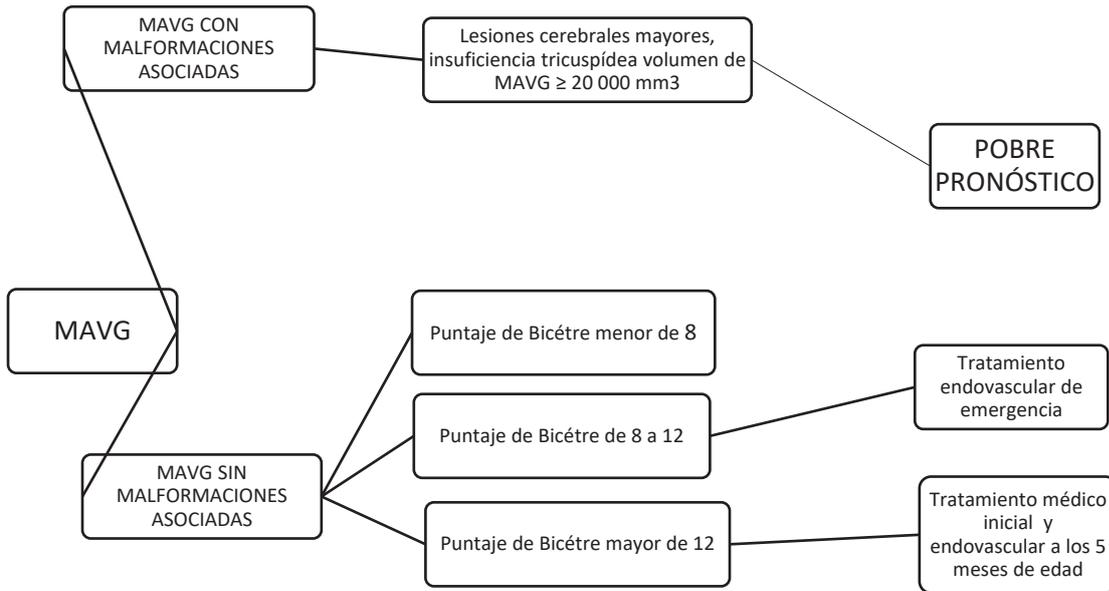


Tabla 1. Escala de valoración neonatal de Bicêtre.

Puntaje	Función cardíaca	Función cerebral	Función respiratoria	Función hepática	Función Clínica
5	Normal	Normal	Normal		
4	Sobrecarga sin tratamiento	Anormalidades en EEG	Taquipnea		
3	Falla, estable con tratamiento	Signos neurológicos sin convulsión	Taquipnea que interrumpe la lactancia	Normal	Normal
2	Falla, inestable son tratamiento	Convulsión aislada	Ventilación asistida, saturación normal, Fio2<25%	Hepatomegalia, sin Insuficiencia hepática	Anuria transitoria
1	Requiere ventilación	Convulsiones	Ventilación asistida, Fio2<25%, saturación normal	Hepatomegalia, con Insuficiencia hepática	Diuresis inestable
0	Resistente a tratamiento	Signos neurológicos permanentes	Ventilación asistida, desaturación	Coagulación anormal, enzimas hepáticas elevadas	Anuria

De Lasjaunias Pl, Chng, Sachet M, et al. El tratamiento de las malformaciones aneurismáticas de la Vena de Galeno. Neurocirugía 2006,59.5184.

CONCLUSIONES:

La MAVG es una patología poco frecuente y de gran desafío clínico, es en muchos casos de mal pronóstico sin tratamiento oportuno; sin embargo, existe la posibilidad de mejorar el manejo cuando se detecta

tempranamente. En el neonato la sospecha de MAVG se debe tener en cuenta factores de mal pronóstico como la asociación o no de malformaciones asociadas, para poder tener opciones terapéuticas oportunas.

Referencias bibliográficas

1. González Rodríguez Tania Rosa, González Morejón Adel Eladio, Serrano Ricardo Giselle, Carballés García Jesús Francisco. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2019 jun [citado 2023 Sep 24]; 91(2): e358. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000200012&lng=es.
2. Navaridas, BGV, Abellán, ED, García, CS, Úbeda, AG, García, FV, Aroca, FG, & Lencina, TG (2010, marzo); Vein of galen malformation: The role of the radiologist; European Congress of Radiology - ECR 2010 <https://dx.doi.org/10.1594/ecr2010/C-2875>.
3. D'Souza D, Neto A, Worsley C, et al. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Artículo de referencia, Radiopaedia.org (consultado el 11 de junio de 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-2263>
4. Álvarez, H.; García Mónaco, R.; Rodesch, G.; Bolsita, M.; Krings, T.; Lasjaunias, Pierre (2007). Aneurysmal malformations of the vein of Galen. *North American Neuroimaging Clinics*, 17(2), 189–206. doi: 10.1016/j.nic.2007.02.005.
5. Puvabanditsin, S., Mehta, R., Palomares, K., Gengel, N., Da Silva, C. F., Roychowdhury, S., & Sorrentino, D. (2017). Vein of Galen malformation in a neonate: A case report and review of endovascular management. *World journal of clinical pediatrics*, 6(1), 103.
6. Gupta AK, Varma D R, Malformations of the vein of galen: review. *Neurol India* [online series] 2004 [cited 2023-10-2]; 52:43-53.
7. Juaristi, I. E., Zudaire, E. P., Peña, J. L., Uroz, A. L., Martín, M. F., & Asensio, D. G. (2014, May). Malformación aneurismática de la vena de Galeno. *European Congress of Radiology-SERAM 2014*. <https://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-1197>.
8. Crnogorac S, Bozagic AV. Galen Vein Aneurysm- Challenge for Treatment. *Open Med (Wars)*. 2017 Dec 5; 12:440-445. doi: 10.1515/med-2017-0054. PMID: 29318190; PMCID: PMC5757345.
9. Subias, J. C., & Jerez, J. A. S. (2015). Tomografía computarizada dirigida a técnicos superiores en imagen para el diagnóstico. *El Sevier*; pg 81,85.
10. Fleischmann, D. (2010). CT Angiography: Injection and Acquisition Technique. *Radiologic Clinics of North America*, 48(2), 237–247. doi: 10.1016/j.rcl.2010.02.002
11. Recinos, PF, Rahmathulla, G., Pearl, M., Recinos, VR, Jallo, GI, Gailloud, P. y Ahn, ES (2012). Malformaciones de la vena de Galeno: epidemiología, presentaciones clínicas, tratamiento. *Clínicas de neurocirugía de Norteamérica*, 23(1), 165–177. doi: 10.1016/j.nec.2011.09.006
12. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y, Brunelle F, Ville Y, Salomon LJ. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012 Dec;40(6):652-8. doi: 10.1002/uog.11188. PMID: 22605540.
13. Paladini D, Deloison B, Rossi A, Chalouhi GE, Gandolfo C, Sonigo P, Buratti S, Millischer AE, Tuo G, Ville Y, Pistorio A, Cama A, Salomon LJ. Vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) in the fetus: retrospective analysis of perinatal prognostic indicators in a two-center series of 49 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017 Aug;50(2):192-199. doi: 10.1002/uog.17224. PMID: 27514305.