

Aneurisma de la vena de Galeno

Galen's vein aneurysm

Sergio Piloña Ruiz,^I Yanett Sarmiento Portal,^{II} Angelicia Crespo Campos,^{III} Ivón Aimée Sánchez Monterrey,^{IV} Omar León Vara Cuesta,^V Mirka Rosa Torres^{VI}

^IEspecialista de I Grado en Neonatología. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

^VEspecialista de I Grado en Medicina General Integral y II Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

^{VI}Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Pinar del Río, Cuba.

RESUMEN

La malformación arteriovenosa de la vena de Galeno es una enfermedad congénita poco frecuente que se produce a partir de un defecto en la fusión de las venas cerebrales internas y que, debido a la baja resistencia, produce un cuadro de falla cardíaca de alto gasto. Las manifestaciones clínicas son muy variables y dependen de la edad de presentación. El pronóstico depende del tamaño del aneurisma. Se presenta el caso de un recién nacido del sexo masculino, con diagnóstico prenatal de aneurisma de la vena de Galeno y, desde el nacimiento, graves signos de insuficiencia cardíaca congestiva de difícil tratamiento. Se realiza una revisión sobre el tema.

Palabras clave: Aneurisma de la vena de Galeno, malformación arteriovenosa, recién nacido.

ABSTRACT

Arteriovenous malformation of Galen's vein is an uncommon congenital disease present from a defect in internal cerebral veins fusion and that due to the low resistance, produces a high output heart failure. Clinical manifestations are very variables depending on age of presentation. Prognosis depends on the size of aneurysm. This is the case of a male newborn diagnosed prenatally with Galen's vein aneurysm and from his birth severe signs of congestive heart failure of difficult treatment. A literature review on this subject is made.

Key words: Galen's vein aneurysm, arteriovenous malformation, newborn.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno engloban un grupo diverso de anomalías vasculares que comparten un rasgo común: la dilatación de la vena de Galeno.¹ Es una anomalía congénita poco frecuente que se origina de un defecto en la fusión de las venas cerebrales internas y que, debido a la baja resistencia, produce un cuadro de insuficiencia cardíaca de alto gasto.²

Aunque algunos investigadores calculan que representan más del 33 % de las malformaciones arteriovenosas en la infancia, su verdadera incidencia es desconocida.³

Las manifestaciones clínicas son muy variables, dependiendo de la edad de presentación, aunque los signos y síntomas se superponen entre los distintos grupos de edad. La asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal produce la manifestación clínica más llamativa en los recién nacidos. Sin embargo, son más frecuentes presentaciones menos graves y repentinas, tanto en lactantes de mayor edad como en escolares y adultos.¹

Los defectos de gran tamaño pueden contener entre un 50 % a 60 % del gasto cardíaco. Se debe sospechar aneurisma en todo recién nacido o lactante menor con cuadro de insuficiencia cardíaca y dilatación de cavidades derechas, sin evidencias de anomalía cardíaca estructural.²

Se presenta el caso de un recién nacido con aneurisma de la vena de Galeno e insuficiencia cardíaca congestiva grave.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido del sexo masculino, hijo de madre de 26 años, con antecedentes de salud y con diagnóstico prenatal desde las 34 semanas de aneurisma de la vena de Galeno. Antecedentes obstétricos: G₂P₁A₀, edad gestacional de 38,5 semanas; parto distócico (cesárea) por malas condiciones para el parto, cefálico, líquido amniótico claro, puntaje de Apgar 5-8 puntos y peso 3 560 g, talla de 52 cm, circunferencia cefálica de 36 cm y circunferencia torácica de 34 cm. Grupo sanguíneo: A positivo.

Al examen físico se encontró aumento del diámetro anteroposterior del tórax, signos de dificultad respiratoria dados por tiraje subcostal e intercostal, polipnea superficial (frecuencia respiratoria de 64 respiraciones/min) y con ligera cianosis peribucal. No se halló cianosis central. Precordio activo con latido de la punta visible y palpable en 6to espacio intercostal. Latido en epigastrio presente. Ruidos cardíacos rítmicos, de buen tono e intensidad con soplo sistólico II/VI, con epicentro en el borde esternal izquierdo bajo e irradiación al ápex. Primer ruido cardíaco normal, segundo ruido fuerte y desdoblado, tercer ruido derecho, no hay cuarto ruido. Ritmo de galope con signos de disfunción ventricular sistólica y diastólica, dado por hepatomegalia de 3-4 cm, a expensas de ambos lóbulos, de consistencia elástica. Soplo continuo en la región transfontanelar y foco pulmonar compatible con persistencia del conducto arterioso. Frecuencia cardíaca: 160- 172 lpm; todo lo cual evidenciaba un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva secundario al aneurisma de la vena de Galeno.

Se realizó una evaluación multidisciplinaria (neonatología, genética clínica, cardiología, neurocirugía e imaginología) y se consideró no realizar una angiografía cerebral debido a la inestabilidad hemodinámica del paciente.

Se realizaron exámenes complementarios:

- Hemoglobina: 220 g/L,
- Glicemia 2,5 mmol/L,
- Ionograma: K: 5 mmol/L; Na: 135 mmol/L; Ca: 1,40 mmol/L,
- Gasometría capilar: acidosis mixta e hipoxemia, por lo que fue necesaria asistencia respiratoria mecánica.

En el telecardiograma se aprecia cardiomegalia a expensas de ambos ventrículos (figura).



Figura. Radiología de tórax: gran cardiomegalia con signos de edema pulmonar.

La ecografía craneal mostraba astas frontales del ventrículo lateral que medían 8 mm, sin poder definir el III ventrículo, con dilatación marcada del resto del sistema ventricular. Se observaba una imagen ecolúcida de 27 mm, de contornos regulares que al parecer se hallaba por detrás del cuerpo calloso. Con el uso del Doppler-color se apreciaba una lesión pulsátil en la línea media, con flujo sanguíneo en su interior, lo cual corroboró el diagnóstico de aneurisma de la vena de Galeno.

La evolución clínica de este niño continuó empeorando, y el equipo de asistencia decidió no realizar un procedimiento quirúrgico debido a la alta mortalidad de cualquier procedimiento intervencionista en esos momentos, considerando el estado crítico del paciente. Así, a pesar de las medidas terapéuticas (inotrópicos, diuréticos, restricción hídrica, ventilación mecánica) se mantuvo la insuficiencia cardíaca grave. Su evolución fue tórpida hacia el fallo múltiple de órganos y el paciente falleció con 48 h de vida.

El informe anatomopatológico confirmó un aneurisma de la vena de Galeno, con marcada dilatación de vasos menores en relación con el cuerno occipital derecho; cardiomegalia grave por hipertrofia del ventrículo derecho y trombosis mural de ventrículo izquierdo.

DISCUSIÓN

La vena de Galeno es un corto tronco venoso formado por la unión de cuatro venas: las dos cerebrales internas y las dos basales de Rosenthal, el cual forma un arco alrededor del esplenio del cuerpo calloso, se dirige hacia arriba hasta terminar en el seno recto y se mantiene como un puente entre el sistema venoso parenquimatoso profundo y los senos venosos duros.⁴

Es un defecto que se desarrolla de la sexta a la décima primera semana de vida fetal por persistencia de la vena proencefálica de Markowski. Esta vena se inicia

por unión de las dos venas cerebrales internas como un vaso corto, medio, que se curva hacia arriba alrededor del rodete del cuerpo calloso para abrirse en el extremo anterior del seno recto, después de recibir las venas basales derecha e izquierda.⁵ Durante el desarrollo embriológico, las arterias y venas cerebrales se cruzan muy próximas unas de otras, y pueden existir conexiones fistulosas porque pocas capas de células separan estos vasos, los cuales son todavía simples tubos endoteliales. Las fístulas persisten debido a un gradiente de presión arteriovenoso y tanto el tamaño como el número de fístulas determinarán el eventual tamaño del aneurisma de la vena de Galeno.²

Existen dos grupos fundamentales: la malformación aneurismática de la vena de Galeno (MAVG) y la dilatación aneurismática (DAVG). Las MAVG son comunicaciones directas entre arterias y la vena de Galeno. Cuando esta comunicación es subaracnoidea, en la porción anterior de la vena dilatada, y las aferencias son arterias coroideas o talámicas, se trata del tipo coroideo. Cuando la comunicación es en la propia pared de la vena, las aferencias son coroideas posteriores o coliculares, con frecuencia unilaterales y en la cara lateral de la vena, se trata del tipo mural. Las DAVG son malformaciones arteriovenosas con nido capilar que drenan en la vena de Galeno, frecuentemente dilatada.^{1,6}

El tamaño del aneurisma determina su presentación clínica. Esta derivación arteriovenosa puede producir insuficiencia cardíaca congestiva que se puede manifestar como hidrops en la etapa uterina o como insuficiencia cardíaca en el período neonatal. Los aneurismas grandes generalmente se acompañan de persistencia del conducto arterioso.²

La derivación arteriovenosa se desarrolla dentro del útero, pero debido a las diferencias hemodinámicas entre la circulación fetal y neonatal, en muchos casos la insuficiencia cardíaca no comienza hasta después del nacimiento. La baja resistencia vascular de la placenta compite con la fístula arteriovenosa cerebral, por lo que el flujo sanguíneo a través de la fístula no es importante. El ventrículo izquierdo suministra la sangre de la fístula y el ventrículo derecho suministra la sangre de la placenta. Después del nacimiento los dos ventrículos suministran toda la circulación en serie, por lo cual aumenta el trabajo para ambos ventrículos y se produce la insuficiencia cardíaca. Al suspenderse la circulación placentaria de baja resistencia, el flujo será preferencial hacia el sistema de baja resistencia que implica la malformación arteriovenosa, con un aumento del retorno venoso a las cavidades cardíacas derechas. Se desarrolla hipertensión pulmonar como resultado del incremento del flujo sanguíneo pulmonar. Subsecuente a ello, la derivación de derecha a izquierda en las aurículas y el conducto favorece la hipoxemia arterial. El aumento del flujo diastólico hacia el aneurisma reduce el flujo sanguíneo coronario, lo cual produce mayor isquemia miocárdica y exacerba la insuficiencia cardíaca.⁷

Amacher y Shillito⁸ proponen una clasificación esquemática de los síntomas. Dentro del grupo *uno* estarían los recién nacidos con soplo craneal e insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) grave. En el grupo *dos* se encuentran los recién nacidos y lactantes con ICC leve que presentan macrocefalia y soplo craneal entre el primer y el sexto mes. Los niños de hasta 12 meses con macrocrania y soplo craneal, sin ICC, constituirían el grupo *tres*, y los pacientes de 3 años y medio hasta 27 años que presentan cefalea, síncope de esfuerzo y hemorragia subaracnoidea, el *cuatro*. Otros síntomas que pueden aparecer en todos los grupos son: deterioro visual, exoftalmia, hemiparesia, retraso en el desarrollo, congestión facial, epistaxis, crisis convulsivas y vértigo. La hemorragia, síntoma característico de las malformaciones arteriovenosas en niños, es poco frecuente en las MAVG y algo más en la DAVG.

La ecografía prenatal puede detectar esta anomalía y el estudio con Doppler confirma la derivación arteriovenosa. Se observa hidrocefalia y oligoamnios. La insuficiencia cardíaca fetal puede diagnosticarse de manera prenatal por una frecuencia cardíaca mayor de 200 lpm, ectopias supraventriculares e insuficiencia tricúspide. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia con predominio de las cavidades derechas, debido a un cortocircuito de izquierda-derecha en la malformación con un aumento del retorno hacia el corazón, lo que dilata aurícula y ventrículo derecho. La vascularización pulmonar suele permanecer normal o disminuida, lo cual incrementa aún más la prominencia de las cavidades derechas. Además, se observa ensanchamiento mediastínico superior, ocupación retroesternal y desplazamiento posterior de la tráquea intratorácica, los cuales se deben a la dilatación de la aorta, el tronco braquiocefálico, las carótidas, las yugulares y la vena cava superior. El desplazamiento anterior de la tráquea cervical se explica por la dilatación de las carótidas y las yugulares.²

La ecografía con Doppler-color representa un excelente método de valoración de la MAVG, que aparece como una lesión pulsátil en la línea media, con flujo sanguíneo en su interior. Con la tomografía computarizada (TC) se observan imágenes redondeadas en la cisterna cuadrigeminal, por detrás del borde posterior del tercer ventrículo. Tras la administración de contraste, se observa una opacificación densa y homogénea.^{1,4}

La resonancia magnética define el tamaño y la morfología de la malformación y la apariencia del cerebro circundante, y la angiorresonancia da una idea de la angioarquitectura de la lesión, facilita la planificación terapéutica de los abordajes intravasculares y orienta hacia el estudio angiográfico de los vasos más importantes, sobre todo en los recién nacidos en los que el acceso venoso es difícil y las cargas de contraste aceptables son bajas.¹

Finalmente, la angiografía sigue siendo la técnica de referencia, pues define las arterias que participan en la malformación, la localización precisa y la morfología de los puntos de unión con la vena, el grado de fístula y la morfología del drenaje venoso, así como la situación de drenaje venoso del cerebro normal.⁴

El diagnóstico diferencial se hace con dilatación del acueducto de Silvio, quiste aracnoideo y quiste interhemisférico (asociado a la agenesia del cuerpo calloso).

La terapia consistirá, por un lado, en el tratamiento sintomático de la insuficiencia cardíaca y, por otro, en el tratamiento directo sobre la lesión mediante cirugía o acceso intravascular. Los resultados de este último tipo de tratamiento han mejorado y abierto nuevas y amplias posibilidades.²

El pronóstico depende de la edad en la que aparecen; los aneurismas grandes se presentan de manera temprana y el pronóstico es malo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Marín Urueña SI, Centeno Malfaz F, González Armengod C, Beltrán Pérez AL, Pérez Higuera A. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. *Rev Medicina Fetal y Neonatol.* 2003;58(6):80-3.
2. Echeverría C, Cassalet G, Franco J, Carrillo G. Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardíaca. *Rev Colombiana Cardiol.* 2005;12(4):163-66.

3. 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;87:144-9.

4. Raj SD, Tiznado-García E. Vein of Galen malformation. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1179888-overview> Accedido: 23 de marzo, 2009.

5. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. Neurol India 2004;52:43-53.

6. Bhattacharya JJ, Thammaroj J. Vein of Galen malformations. J Neurol, Neurosurg and Psychiatry 2003;74:42-4.

7. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysm of the Galen vein: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. Neuroradiol 1999;31:109-28.

8. Amacher AL, Shillito J Jr. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. J Neurosurg 1993;39:89-98.

Recibido: 10 de febrero de 2010.

Aprobado: 26 de abril de 2010.

Sergio Piloña Ruiz. Hospital General Universitario «Abel Santamaría Cuadrado». Km 89 Carretera Central. Pinar del Río, Cuba.
Correo electrónico: sheilas@has.sld.cu