

Casos Clínicos

Aneurisma de la vena de Galeno: diagnóstico prenatal y manejo.

Valentina Veliz ¹, Claudia Zamorano ¹, Alejandro Rojas S².

¹ Interno de Medicina. Universidad de Antofagasta.

² Unidad de Alto riesgo obstetrico, Servicio de Ginecología y obstetricia. Hospital Regional de Antofagasta.

RESUMEN

Las malformaciones vasculares cerebrales son infrecuentes, dentro de ellas, el aneurisma de la vena de Galeno (AVG) tiene una incidencia de 1 en 25.000 recién nacidos. El ultrasonido obstétrico de rutina ha permitido el diagnóstico prenatal de dicha alteración, permitiendo establecer el pronóstico del recién nacido.

En la exploración mediante ultrasonido del cerebro fetal, la presencia de una imagen quística supratentorial con flujo turbulento al Doppler color permite establecer el diagnóstico. La asociación con signos de insuficiencia cardiaca ha mostrado altas tasas de mortalidad neonatal.

Se presenta el caso de un feto al que se realiza el diagnóstico prenatal mediante ultrasonido y su confirmación por neuroimagenes al nacimiento.

PALABRAS CLAVE: Aneurisma, Vena de Galeno, ultrasonido, prenatal

ABSTRACT

Cerebral vascular abnormalities are rare. The vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) has an incidence of 1 in 25,000 newborns. The routine obstetric ultrasound has allowed the prenatal diagnosis and establish the prognosis of the newborn.

In the ultrasound examination of the fetal brain, the presence of a supratentorial cystic image with turbulent flow to the color Doppler makes the diagnosis. The association with signs of heart failure have shown high neonatal mortality.

We present a case of a fetus with prenatal diagnosis of VGAM by 2D ultrasound and confirmation by neuroimaging at birth.

KEYWORDS: Aneurysm, Galeno vein, ultrasound, prenatal

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares fetales son infrecuentes. Dentro de ellas, el conjunto de malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno (AVG) corresponden al 1% de las malformaciones vasculares cerebrales y 30% de las anomalías vasculares pediátricas¹⁻². La incidencia reportada es de 1 cada 25000 nacimientos.³

Los AVG son malformaciones arteriovenosas suplididas de vasos arteriales que drenan en la persistencia aberrante de la vena mediana prosencefálica de

Markowski^{1,4}, estructura embrionaria normalmente ausente en la vida adulta.

Embriología.

El sistema de irrigación vascular del sistema nervioso central se desarrolla en 3 etapas:

Etapa I precoroidea: nutrición de células por simple difusión desde el líquido amniótico.

Etapa II precoroidea: el aumento en el grosor de las capas celulares requiere que la difusión simple sea complementada por un plexo vascular alrededor del tubo neural. Con el cierre del tubo neural, ocurre la

invaginación de plexos vasculares hacia el centro de la cavidad, formando la etapa coroidea, donde la irrigación del incipiente sistema nervioso depende de múltiples arterias coroideas.⁵

En este momento el drenaje venoso lo asume la vena mediana del prosencéfalo (Markowski).

Al desarrollarse las venas cerebrales, estas drenan en la porción posterior de la vena mediana, comenzando su involución, conformando la vena cerebral magna (de Galeno).

La persistencia y dilatación de la porción anterior de la vena mediana, mediante la contribución de shunts desde arterias coroideas y su flujo de alta presión conformaran la patología.⁵

Diagnóstico

La presentación clínica es variada, pero la mayor parte se presenta como complicaciones cardiacas y/o neurológicas, dependiendo de la edad de presentación

En el periodo neonatal tiende a manifestarse con insuficiencia cardiaca de alto débito, hipertensión pulmonar e incluso falla orgánica múltiple.

El diagnóstico prenatal se puede realizar mediante ultrasonido^{7, 11}. El hallazgo típico es una imagen anecogénica supratentorial elongada, posterior al 3º ventrículo^{4,6}. La diferencia con otras lesiones quísticas cerebrales es que posee flujo arteriovenoso activo a la exploración con el Doppler color. Se puede asociar con otras alteraciones cerebrales como ventriculomegalia^{4,8}. En los últimos años la resonancia nuclear magnética fetal ha superado a la ecografía Doppler en cuanto al diagnóstico y caracterización del resto de la anatomía cerebral fetal. Sin embargo, el ultrasonido 2D sigue siendo el método más frecuente de diagnóstico, debido a su bajo costo y amplia disponibilidad; sobretodo con el uso de la neurosonografía fetal.

Su desarrollo es a partir del tercer trimestre, pero solo será evidente en el tercer trimestre de embarazo. Se asocia hasta en un 90% con insuficiencia cardiaca de alto débito e hidrops fetal³ con tasas de hasta 50% de mortalidad⁸

En la infancia se manifiesta por hidrocefalia, convulsiones o retraso en el desarrollo psicomotor. Adolescentes y adultos pueden presentar cefalea y hemorragias cerebrales⁶

CASO CLÍNICO

La información se obtuvo de ficha clínica e imágenes ecográficas de la paciente. Se obtiene consentimiento

de comité de ética del establecimiento y paciente para informe del caso.

Se trata de una paciente de 37 años, múltipara de 3. Ingresó a Policlínico de Alto Riesgo obstétrico del Hospital Regional de Antofagasta con 30 semanas de edad gestacional, derivada desde atención primaria de salud por antecedente de Parto prematuro, hasta ese momento con controles solo por atención primaria y solo con ecografía del primer trimestre sin hallazgos patológicos.

Se realiza ecografía obstétrica de rutina a las 32 semanas de edad gestacional en la que destaca feto creciendo en percentil 10 de curva Alarcón Pittaluga, que a la evaluación Doppler destaca un índice de pulsatilidad de arterias uterinas y umbilical sobre percentil 95, vasodilatación cerebral y Ductus Venoso (DV) con onda a positiva e índice de pulsatilidad sobre percentil 95, en ese momento no se evaluó de forma dirigida la anatomía fetal.

Se controla con ecografía Doppler en 48 horas, destacando solamente DV sobre el percentil 95. Doppler de arteria umbilical dentro de límites normales. Dado el hallazgo aislado del aumento de resistencia en el DV se decide mantener en control ecográfico semanal.

En ecografía de control a las 34+3 semanas: feto creciendo en percentil 10-25 curva Alarcón Pittaluga, mantiene Doppler de arteria umbilical normal y DV sobre percentil 95. En ese momento se observa imagen quística elongada en la línea media cerebral (figura 1) con flujo al Doppler que se conecta a drenaje venoso posterior, sospechando aneurisma de la vena de Galeno (figura 2). No se observa dilatación de sistema ventricular cerebral ni otras anomalías estructurales fetales. Dado hallazgo que explicaría la alteración en Doppler del DV, por la sobrecarga de volumen en ventrículo derecho, y la normalización del Doppler de arteria umbilical, se desestima origen hipóxico de alteraciones en el Doppler.

Se mantienen controles ecográficos semanales permaneciendo sin progresión de alteraciones en flujometría Doppler del DV, manteniéndose siempre sobre el p95. No se puede acceder a RNM fetal dado la falta de especialistas capaces de interpretar el resultado.

A las 38+5 semanas se observa cardiomegalia, con dilatación auricular y ventricular derecha, con DV sobre p95 (Figura 4). Debido a los signos de

insuficiencia cardiaca fetal se decide la interrupción del embarazo.

Se realiza Cesárea, obteniendo un recién nacido de 3100 gr de peso, talla de 49 cm. Apgar 7 al minuto y 8 a los 5 minutos. Se hospitaliza en Unidad de cuidados intermedios neonatales para estudio y tratamiento.

El recién nacido se mantiene en condiciones estables, sin apoyo ventilatorio ni drogas vasoactivas, hasta el 4° día de nacimiento donde sufre insuficiencia respiratoria requiriendo de ventilación mecánica invasiva. Es evaluado por cardiología infantil y mediante ecocardiografía se diagnostica insuficiencia cardiaca secundaria a hipertensión pulmonar severa.

Neurocirugía solicita AngioTC de Encéfalo en el recién nacido, el cual confirma la presencia de una gran malformación arteriovenosa de la vena de Galeno de 1.5 cm de grosor de trayecto tortuoso de 5 cm de longitud (figuras 4 y 5), por lo que se decide traslado a centro de referencia para resolución quirúrgica.

El recién nacido se traslada a centro de referencia, sin embargo, debido a la severa hipertensión pulmonar secundaria a la malformación arteriovenosa, fallece al 7° día de vida sin lograr la reparación quirúrgica del defecto.

DISCUSIÓN

El aneurisma de la vena de Galeno es una malformación rara y compleja.

Debido a la gran sobrecarga que se produce en el corazón derecho fetal, dependiendo de la cantidad de flujo, el feto puede llegar a insuficiencia cardiaca e hidrops, factores que son los principales determinantes de mortalidad extrauterina.

Los reportes en la literatura son de casos individuales, y se han descrito algunos marcadores pronósticos como cardiomegalia, regurgitación tricúspidea, alteración del DV, pero todos relacionados al grado de insuficiencia cardiaca. En el caso presentado, el feto presentaba solo aumento de resistencia en el DV al momento del diagnóstico (32 semanas) lo que determina un peor pronóstico postnatal. La insuficiencia cardiaca se hizo evidente al término con el desarrollo de cardiomegalia. En ningún momento se evidenció regurgitación tricúspidea.

No existen recomendaciones sobre el manejo de esta patología. Se debe considerar que el parto debe ocurrir en un centro terciario con especialistas en neurocirugía y cardiología infantil para la evaluación neonatal.

La vía del parto tampoco está consensuada, y dependerá del estado fetal y si existen otras patologías que la condicionen. En la literatura están descritos partos vaginales y cesáreas, y dependerá principalmente de la coordinación de los distintos equipos para la evaluación del recién nacido por los especialistas antes mencionados.

La terapia neonatal dependerá de la experiencia de neurocirujanos ya que clásicamente el manejo quirúrgico era la modalidad de tratamiento, con reporte de hasta un 100% de mortalidad en el periodo neonatal⁶.

El desarrollo de técnicas de reparación endovasculares y la mejora en los cuidados intensivos neonatales han permitido la reducción en la mortalidad asociada⁹. Mediante embolización se ha reportado tasas de 10,6% de mortalidad global: 52% en neonatos, 7,2% en lactantes y 0% en niños. 74% de los sobrevivientes tuvieron desarrollo neurológico normal a 4,4 años de seguimiento¹⁰.

CONCLUSIÓN

El uso rutinario del ultrasonido ha permitido el diagnóstico de esta malformación vascular de forma más frecuente, permitiendo planificación de la terapia neonatal.

Sin embargo, a pesar de su identificación anteparto, el pronóstico depende principalmente de su impacto en el sistema cardiovascular fetal. El desarrollo de signos de sobrecarga cardiaca implica mayor morbimortalidad neonatal.

Por otra parte, establecer el diagnóstico de forma antenatal permite establecer pronóstico y aconsejar a los padres sobre las posibles complicaciones y alta mortalidad neonatal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mortazavi et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *Journal of neurosurgery: Pediatrics*. Sept 2012. Vol 12. N°3. p93-306
2. Beucher G, Fossey C, Belloy F, et al. Antenatal diagnosis and management of vein of Galen aneurysm: review illustrated by a case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2005;34:613
3. O. Levrier, P. H. Gailloud, M. Souei, L. Manera, H. Brunel, C. Raybaud. Normal galenic drainage of

- the deep cerebral venous system two cases of vein of Galen aneurysmal malformation. *Childs Nerv Syst* (2004) 20:91–97
4. The Fetal Medicine Foundation. Education. Fetal Abnormalities. Kypros Nicolaides Hallado en: <https://courses.fetalmedicine.com/fmf/show/882?locale=es>. Acceso el 29 de Agosto del 2018.
 5. Gailloud et al. State of the Art Diagnosis and Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations. *Journal of Perinatology* 2005; 25:542–551
 6. Recinos et al. Vein of Galen Malformations: Epidemiology, Clinical Presentations, Management. *Neurosurg Clin N Am* 23 (2012) 165–177
 7. Luis F. Carvajal, MD.; Horacio Gómez, MD. Juan F. Gómez, MD.; Miguel A. Ruz, MD. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Reporte de un caso. *Revista Colombiana de Cardiología*. Vol. 18 No. 3. p162-168
 8. Norton, Mary E., MD; Scoutt, Leslie M., MD; Feldstein, Vickie A., MD. Evaluación ecográfica del sistema nervioso central fetal. Gianluigi Pilu. Callen. *Ecografía en obstetricia y ginecología*, Sexta edición. 2018. España. Elsevier; 220-242
 9. Surasak Puvabanditsin, Rajeev Mehta, David Sorrentino. Vein of Galen malformation in a neonate: A case report and review of endovascular management. *World J Clin Pediatr* 2017 February 8; 6(1): 103-109
 10. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006;59:S184.
 11. Doru Herghelegiu, Cringu A. Ionescu, Irina Pacu, Roxana Bohiltea, Catalin Herghelegiu, Simona Vladareanu. Antenatal diagnosis and prognostic factors of aneurysmal malformation of the vein of Galen A case report and literature review. *Medicine* (2017) 96:30

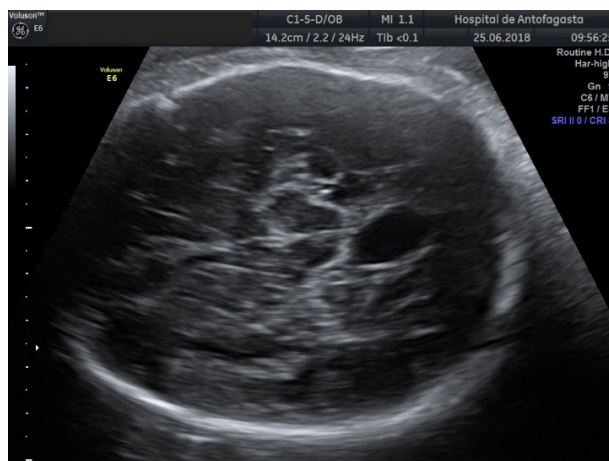


Figura 1. Corte transversal transtalámico. Se observa imagen quística en línea media cerebral.

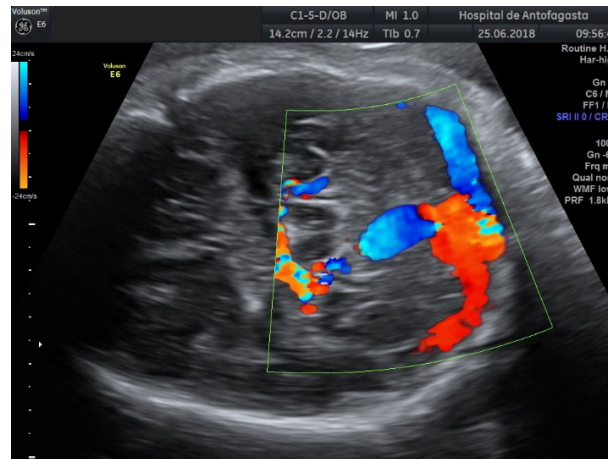


Figura 2. Aplicación de Doppler color. Presencia de flujo turbulento en imagen quística descrita en figura 1, notese además la conexión con vasos arteriales.



Figura 1. Corte transversal tórax fetal. Cardiomegalia a expensas de cavidad derechas.

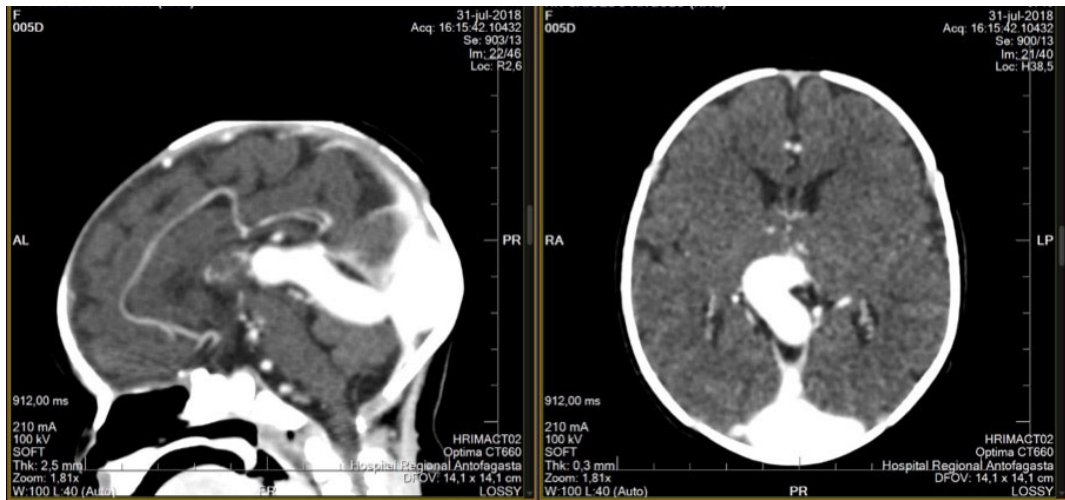


Figura 4 y 5. Angio TC recién nacido. Corte transversal y sagital de cráneo fetal demostrando la presencia de una gran malformación arteriovenosa de la vena de Galeno.