

Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno

S.I. Marín Urueña^a, F. Centeno Malfaz^a, C. González Armengod^a,
A.I. Beltrán Pérez^a y A. Pérez Higuera^b

^aServicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ^bServicio de Neurorradiología. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Madrid. España.

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. 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. 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. Este último tipo de tratamiento ha mejorado los resultados, abriendo nuevas y amplias posibilidades.

Se presenta el caso de un paciente de 15 días de vida, asintomático, con una malformación arteriovenosa de la vena de Galeno, al que se le realizó una oclusión intravascular de las aferencias arteriales, en la que se obtuvo un resultado excelente sin secuelas neurológicas.

Palabras clave:

Dilatación aneurismática. Embolización. Insuficiencia cardíaca. Intervencionismo neurorradiológico. Malformación aneurismática. Malformación arteriovenosa. Vena de Galeno.

ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS OF THE VEIN OF GALEN

Vein of Galen arteriovenous malformations encompass a diverse group of vascular anomalies that share a common feature: dilatation of the vein of Galen. Although clinical presentations are highly variable, depending on age of presentation, signs and symptoms overlap between age groups. The association of heart failure and cranial bruit constitutes the most striking clinical presentation in

neonates. However, less severe and fulminant modes of presentation are frequent in older infants, children, and adults. Treatment approaches consist of symptomatic treatment of heart failure on the one hand and of surgery or endovascular treatment on the other. The results of the latter have improved in recent years, opening up a broad spectrum of new possibilities.

We present the case of an asymptomatic 15-day-old neonate who presented an arteriovenous malformation of the vein of Galen and who was treated with endovascular occlusion of the arterial afferents. An excellent result was obtained with no evidence of neurological abnormalities.

Key words:

Aneurysmal dilatation. Embolization. Heart failure. Interventional neuroradiology. Aneurysmal malformation. Arteriovenous malformation. Vein of Galen.

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. Aunque algunos investigadores calculan que representan más del 33% de las malformaciones arteriovenosas en la infancia, su verdadera incidencia es desconocida¹⁻³. Las manifestaciones clínicas son muy variables, y condicionan el pronóstico y la necesidad de tratamiento. Éste consistirá en el tratamiento sintomático de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) y en el tratamiento directo sobre la lesión mediante cirugía o acceso intravascular, que abre nuevas y amplias posibilidades^{1,4}.

Presentamos el caso de un paciente de 15 días de vida, asintomático, que presentaba una malformación arteriovenosa de la vena de Galeno, al que se le realizó una oclusión intravascular de las aferencias arteriales.

Correspondencia: Dr. F. Centeno Malfaz.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega.
Cardenal Torquemada, s/n. 47010 Valladolid. España.
Correo electrónico: fcenteno@hurh.insalud.es; centeno@uva.es

Recibido en diciembre de 2002.

Aceptado para su publicación en marzo de 2003.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente varón de 15 días de vida que ingresó en la unidad de neonatología por presentar una hiperbilirrubinemia de 26,1 mg/dl (1,8 mg/dl de bilirrubina directa) en el transcurso de una infección urinaria por *Escherichia coli*. Como antecedentes personales, el embarazo materno y el parto fueron normales, presentando una ictericia fisiológica. La exploración física era normal, sin soplos cardíacos ni cerebrales. En la ecografía cerebral se observaba una imagen anecoica de 16 × 8 × 13 mm, situada por encima del cerebelo, con flujo venoso en su interior, compatible con dilatación de la vena de Galeno. La resonancia magnética (RM) y la angiorresonancia mostraban una dilatación aneurismática de la vena sin dilatación del seno recto, y una tórula y ambos senos laterales normales; los vasos de la incisura tentorial, dependientes de ambas arterias cerebrales posteriores, se encontraban hipertrofiados, comunicándose con la vena de Galeno dilatada (fig. 1A). Neurológica y cardiológicamente asintomático.

A los 6 meses de edad se realizó estudio angiográfico cerebral, demostrándose la existencia de una malformación arteriovenosa en la vena de Galeno con tres aferencias procedentes de arterias coroideas posterolaterales derechas y una rama procedente de la arteria cerebral posterior ipsolateral, que conectaba directamente con la luz de la vena de Galeno muy dilatada, drenando hacia un seno recto con estenosis en su tercio proximal

(fig. 2A). Se realizó cateterismo selectivo de las citadas ramas, permitiendo la colocación en su interior de pequeñas espirales de platino que cierran la comunicación arteriovenosa de forma total y definitiva (fig. 2B). Evolución satisfactoria, presentando al año de vida un desarrollo psicomotor normal. En la RM de control hay una desaparición de la dilatación de la vena de Galeno, en la que únicamente se aprecia un aumento del número de vasos en el tubérculo cuadrigémino derecho respecto al izquierdo (fig. 1B).

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, que forma un arco alrededor del esplenio del cuerpo calloso, dirigiéndose 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^{5,6}.

El término malformación arteriovenosa de la vena de Galeno, engloba un grupo diverso de anomalías vasculares con dilatación de la vena. Son lesiones vasculares poco frecuentes que afectan casi exclusivamente a niños. 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 sub-

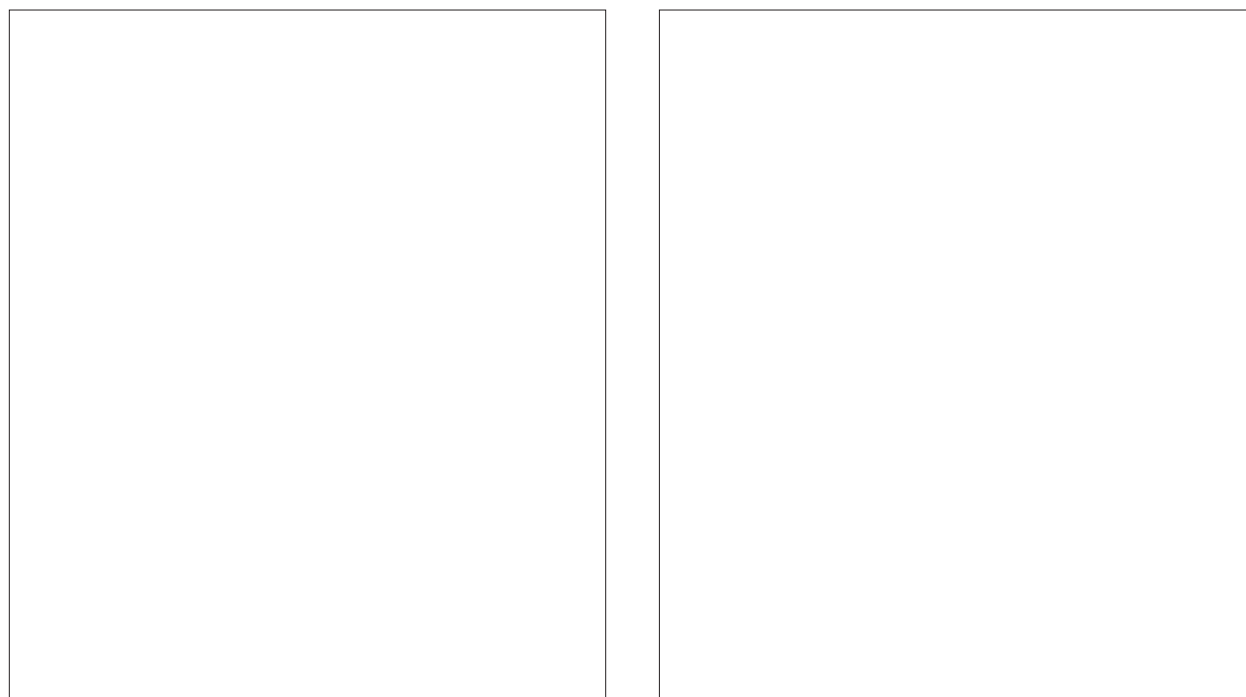


Figura 1. A) RM cerebral axial en densidad protónica. Imagen redondeada de vacío de señal por flujo que corresponde a la vena de Galeno dilatada (flecha). B) RM cerebral axial en densidad protónica. Corte al mismo nivel 6 meses después. Desaparición de las imágenes de la malformación de la vena de Galeno.

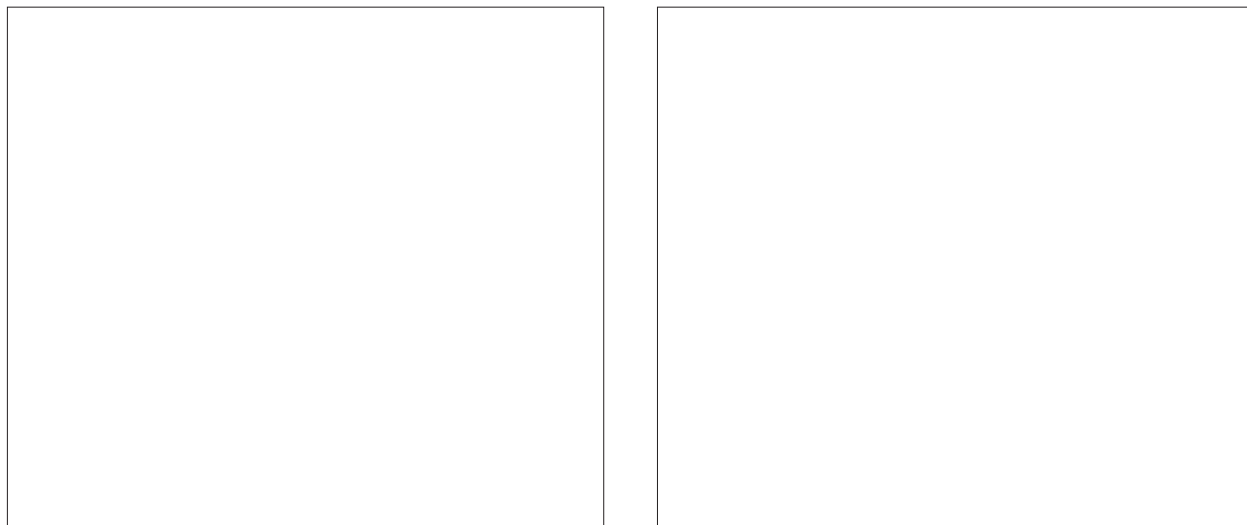


Figura 2. **A)** Angiografía vertebral. Fase arterial en proyección anteroposterior. Arterias coroideas dilatadas en comunicación directa con la vena de Galeno aneurismática (flechas). **B)** Angiografía vertebral. Fase arterial anteroposterior postembolización. Desaparición del llenado de la vena de Galeno. Espirales (flecha).

aracnoidea, 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 mural⁷. Las DAVG son malformaciones arteriovenosas con nido capilar que drenan en la vena de Galeno frecuentemente dilatada^{1,7}.

La sintomatología es variable según la edad de presentación, aunque los signos y síntomas se superponen entre los distintos grupos. Amacher y Shillito⁸ proponen una clasificación esquemática de los síntomas. Dentro del grupo 1 estarían los recién nacidos con soplo craneal e ICC grave. En el grupo 2 se encuentran los recién nacidos y lactantes con ICC leve que desarrollan 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 3, y los pacientes de 3 años y medio hasta 27 años que presentan cefalea, síncope de esfuerzo y hemorragia subaracnoidea, el 4. 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^{2,4}. La hemorragia, síntoma característico de las malformaciones arteriovenosas en niños, es poco frecuente en las MAVG y algo más en la DAVG².

En el tipo 1, hasta el 80% del gasto cardíaco se deriva a la fístula, pudiendo producir ICC. Esto favorece además una isquemia miocárdica por reducción de la presión diastólica y, por tanto, de la perfusión del miocardio^{1,3,4,7}.

En los tipos 2 y 3 es frecuente la presentación de hidrocefalia^{2,4,9,10}, y su etiología depende de muchos factores, entre los que se encuentran la obstrucción del acueducto de Silvio, bloqueos en la reabsorción e hidrocefalia

ex vacuo. Esta hidrocefalia puede causar trombosis del aneurisma en cualquier momento de la evolución, incluso intraútero^{1,11-13}.

En cuanto al diagnóstico, 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^{3,4}. La radiografía de tórax permite identificar una posible cardiomegalia. La de cráneo normalmente es de utilidad mínima¹.

Con la tomografía computarizada (TC) se observan imágenes redondeadas en la cisterna cuadrigeminal, por detrás del borde posterior del tercer ventrículo^{1,4}. Tras la administración de contraste, se observa una opacificación densa y homogénea^{4,7}.

La RM 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, facilitando 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 dificultoso y las cargas de contraste aceptables son bajas.

Finalmente, la angiografía sigue siendo la técnica de referencia^{1,2}, definiendo 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.

En nuestro caso se trataba de una MAVG tipo mural con escaso grado de fístula, aferencias intramurales unilaterales y estenosis del 70% en su salida.

El diagnóstico prenatal de estas malformaciones se sospecha por ecografía, y se confirma mediante Doppler-color^{10,14}. Esto permite planificar el parto en un centro

hospitalario dotado del personal y la tecnología necesarios para su manejo posnatal.

La aproximación al tratamiento del paciente con MAVG depende de la edad, los síntomas clínicos y la arquitectura angiográfica de la malformación. La principal indicación de tratamiento es la ICC refractaria al tratamiento médico¹⁻³. Las opciones terapéuticas se basan en primer lugar en distinguir si es una verdadera MAVG o si se trata de una DAVG. Tanto la cirugía como el tratamiento intravascular pueden posponerse en muchos casos hasta que el niño sea mayor. Cuando sea necesario un tratamiento agresivo en el período neonatal, el objetivo no será necesariamente la completa obliteración de la fístula arteriovenosa, sino el control de la ICC.

La cirugía es una técnica poco utilizada^{4,5}, siendo su mayor utilidad la corrección de diversas complicaciones, como la hidrocefalia. Una alternativa es el tratamiento intravascular neurorradiológico, pudiendo combinarse ambas técnicas. La embolización intravascular puede realizarse por vía transarterial, transvenosa o transtorcular⁹⁻¹⁰, dependiendo de la anatomía específica de cada caso^{1,4}. Las fístulas arteriovenosas pueden cerrarse desde el lado arterial tanto en un enfoque transarterial como en uno transvenoso usando agentes acrílicos, *coils* y microbalones intravasculares^{1,4,15}, aunque en la actualidad los *coils* son los más utilizados. En el caso que presentamos se realizó un abordaje arterial selectivo de las tres arterias aferentes, depositando *coils* de platino GDC en el pie de la comunicación arteriovenosa y ocluyendo la fístula de forma total y definitiva (v. fig. 2B). En casos más complejos, con aferencias más tortuosas y más numerosas, el cateterismo selectivo es muy difícil y de alto riesgo, por la friabilidad de las pequeñas arterias con posibilidad de rotura iatrogénica durante el mismo.

El abordaje transvenoso, por vía percutánea transtorcular o venosa retrógrada, se utiliza sólo cuando el abordaje arterial no es posible, o ha sido insuficiente, y tiene las ventajas de consumir menos tiempo de anestesia y la administración mínima de contraste⁴. El objetivo es disminuir el flujo en la vena de Galeno, induciéndose así una trombosis progresiva de la vena malformada con obliteración de las fístulas. No suele ser necesario un cierre completo para controlar la ICC. Las complicaciones por esta vía son infrecuentes, aunque potencialmente graves, y puede presentarse una coagulopatía de consumo o una trombosis anterógrada hacia el seno recto, que produzca una hipertensión venosa grave. Para evitar estas complicaciones hay que evitar un relleno masivo con espirales de la luz aneurismática. Los buenos resultados obtenidos en los últimos años son atribuibles en gran ma-

nera a los avances en el desarrollo de nuevos materiales para el acceso intravascular.

Agradecimiento

Queremos agradecer a D. Alfredo Blanco Solís la colaboración prestada en la elaboración de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

- Horowitz MB, Jungreis CA, Quisling RG, Pollack I. Vein of Galen Aneurysms: A review and current perspective. *Am J Neuroradiol* 1994;15:1486-96.
- López-Laso E, Mateos ME, Pérez Martínez DA, Gutiérrez-Martín F, Bueno JH, Simón R, et al. Malformaciones vasculares del sistema nervioso central en niños. *Rev Neurol* 1999;28:751-6.
- 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:F144-9.
- 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.
- Kahle W, Leonhardt H, Platzer W. Atlas de Anatomía. Tomo 3: Sistema nervioso y órganos de los sentidos. 2ª ed. (5ª ed. alemana). Barcelona: Omega, 1994; p. 256-9.
- Netter FH. Sistema nervioso. Anatomía y fisiología. Tomo 1.1. 1ª ed. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas, 1993; p. 56-61.
- Tomlinson FH, Rüfenacht DA, Sundt TH, Nichols DA, Fode NC. Arteriovenous fistulas of the brain and spinal cord. *J Neurosurg* 1993;79:16-27.
- Amacher AL, Shillito J Jr. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg* 1973;39:89-98.
- Hanner JS, Quisling RG, Mickle JP, Hawkins JS. Gianturco coil embolization of vein of Galen aneurysms: Technical aspects. *Radiographics* 1988;8:935-46.
- Chisholm CA, Kuller JA, Katz VL, McCoy MC. Aneurysm of the vein of Galen: Prenatal diagnosis and perinatal management. *Am J Perinatol* 1996;13:503-6.
- Lasjaunias P, Ter Brugge K, López Ibor L, Chiu M, Flodmark O, Chuang S, et al. The role of dural anomalies in vein of Galen aneurysms: Report of six cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 1987;8:185-92.
- Beltramello A, Perini S, Mazza C. Spontaneously healed vein of Galen aneurysms. Clinical radiological features. *Childs Nerv Syst* 1991;7:359.
- Quisling RG, Mickle JP. Venous pressure measurements in vein of Galen aneurysms. *Am J Neuroradiol* 1989;10:411-7.
- 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.
- Anegawa S, Hayashi T, Torigoe R, Utsunomiya H, Ogasawara T, Goto K. Arteriovenous malformation resembling galenic aneurism. *No Shinkei Geka* 1993;21:723-8.