



Diagnóstico prenatal de aneurisma de la vena de Galeno

(Prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm)

Marta Rondón Tapia¹, Eduardo Reyna-Villasmil¹✉

¹ Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Zulia-Venezuela.

Recibido: 12 de Diciembre de 2016.

Aceptado: 02 de Marzo de 2017.

Publicado online: 06 de Abril de 2017.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(16)06012-C

Resumen (español)

El aneurisma de la vena de Galeno es una anomalía congénita poco frecuente, originada por un defecto en la fusión de las venas cerebrales. Las manifestaciones clínicas son variables dependiendo de la edad de la presentación. El pronóstico depende del momento en que ocurren las manifestaciones y del tamaño del aneurisma. El diagnóstico prenatal con ultrasonido es importante para el diagnóstico, definición del tratamiento y el apoyo obstétrico y perinatal óptimo. Se presenta un caso de aneurisma de la vena de Galeno diagnosticado en la etapa prenatal que fue remitido a la consulta de Alto riesgo a las 36 semanas de gestación. La ecografía fetal demostró una lesión quística de 22 x 20 milímetros a nivel frontoparietal en la línea interhemisférica compatible con aneurisma de la vena de Galeno. Se obtuvo un recién nacido masculino de 3200 gramos. El ultrasonido transfontanelar confirmó la malformación aneurismática de la vena de Galeno. El ecocardiograma reveló dilatación de las cavidades derechas sin ningún otro hallazgo. El aneurisma de la vena de Galeno puede causar morbilidad severa y mortalidad en los neonatos. El desarrollo de técnicas para el diagnóstico prenatal ha permitido modificar el pronóstico.

Palabras clave (español)

Aneurisma de la vena de Galeno; Malformación aneurismática; Prenatal; Ultrasonido.

Abstract (english)

Vein of Galen aneurysm is a rare congenital anomaly, originated from a defect in fusion of cerebral veins. Clinical manifestations are very variables depending on age of presentation. Prognosis depends on moment when manifestations occurs and aneurysm size. Prenatal ultrasound diagnosis is important for diagnosis, defining treatment, and optimal obstetric and perinatal support. We report a case of aneurysm of vein of Galen prenatally diagnosed who was referred to high-risk consult at 36 weeks of gestation. Fetal prenatal ultrasound demonstrated a 22 x 20 milimeters cystic lesion at the frontoparietal level of the interhemispheric midline compatible with aneurysm of the vein of Galen. A 3,200 grams male baby was delivered. Transfontanelar ultrasound confirmed vein of Galen aneurysmal malformation. Echocardiogram screening revealed right cavities dilatation without any other findings. Vein of Galen aneurysm can cause severe morbidity and mortality in neonates. The development of techniques for prenatal diagnosis has allowed to modify the prognosis.

Keywords (english)*Vein of Galen aneurysm; aneurysmal malformation; Prenatal; Ultrasound.***Introducción**

El aneurisma de la vena de Galeno (AVG) es una malformación congénita, cuya frecuencia representa menos del 1 % de las malformaciones vasculares cerebrales, pero en la población pediátrica representan cerca del 30 % de todas malformaciones vasculares (1). Esta lesión quística localizada en la línea media del encéfalo se origina del defecto en la fusión de las venas cerebrales internas que drenan hacia la vena media del prosencéfalo, un vaso embrionario generalmente ausente en vida adulta, produciendo ampliación progresiva y formación de la lesión aneurismática típica. Se ha postulado que la malformación es secundaria a alteraciones vasculares cerebrales entre las 6 y 11 semanas de gestación (2, 3).

Debido a la baja frecuencia de esta anomalía vascular, su alta mortalidad y que aún se detectan un importante número de casos luego del nacimiento, es importante el diagnóstico prenatal precoz por ecografía. La detección puede hacerse desde el segundo trimestre y generalmente está asociado a hidrocefalia, oligohidramnios, hidrops y alteraciones cardíacas fetales (1). Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de aneurisma de la vena de Galeno.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 20 años, primigesta, enviada a la consulta de alto riesgo de la institución con embarazo de 36 semanas por presentar durante la ecografía de control lesión quística en la línea media cerebral fetal luego de presentar ecografía morfológica normal hasta las 30 semanas. La paciente negaba enfermedades graves previas al embarazo, enfermedades infecciosas durante el embarazo, consumo de alcohol, tabaco o drogas. En el examen físico de ingreso no se observaron anomalías. Tenía pruebas prenatales del segundo trimestre con exámenes de hematología, perfil hepático, renal y de coagulación normales. Los resultados del HIV, VDRL y Coombs indirecto fueron negativos. El factor sanguíneo era O Rh +. Se solicitaron las pruebas de hepatitis, rubeola y toxoplasmosis con resultados negativos. Las pruebas de pesquisa para diabetes gestacional fueron negativas. No se pudo realizar la

amniocentesis para el estudio del cariotipo debido a que la paciente se negó a realizarse el procedimiento.

En la evaluación ecográfica se visualizó formación quística, anecoica, de contorno alargado, en forma de raqueta y supratentorial de 22 x 20 milímetros posterior al tercer ventrículo que ocupaba el tercio medio de la línea media interhemisférica cerebral fetal y se extendía hasta la región occipital, acompañada de expansión del sistema ventricular cerebral fetal (figura 1a). En la evaluación Doppler color se visualizó dilatación aneurismática de la vena de Galeno con flujo turbulento en su interior, tortuoso, con prolongación posterior al seno recto y onda de velocidad mixta arterial y venosa (figura 1b). No se observaron alteraciones en el tálamo y el cerebelo. Además, se evidenció cardiomegalia simétrica sin insuficiencia de las válvulas aurículo-ventriculares, ni signos de insuficiencia cardíaca u otras alteraciones estructurales cardíacas. Tampoco se demostró la presencia de ascitis o derrame pleural. El ductus venoso presentaba onda de velocidad de flujo positiva. La medición del índice de líquido amniótico fue de 4 centímetros (disminuida). El resto de la anatomía y biometría fetal estaban normales. El estudio Doppler de las arterias uterinas, umbilical y cerebral media fetal no mostraron alteraciones. En vista de los hallazgos se decide interrupción del embarazo.

Se obtuvo recién nacido vivo masculino de 3200 gramos, Apgar al minuto de 6 puntos y a los 5 minutos de 8 puntos con ruidos cardíacos rítmicos, de buen tono e intensidad con soplo sistólico II/VI, con epicentro en el borde esternal izquierdo bajo e irradiación al apex y frecuencia cardíaca de 142 latidos por minuto. Las pruebas de hematología, perfil hepático, renal y de coagulación fueron normales. Al tercer día luego del nacimiento, la ecografía transfontanelar confirmó la presencia de lesión quística compatible con AVG de 21 x 20 x 20 milímetros, vasos cerebrales prominentes con flujo aumentado, ventrículos laterales y tercer ventrículo ligeramente aumentados de tamaño, sin alteración del parénquima cerebral. Con el Doppler color se apreció flujo sanguíneo pulsátil y turbulento en el interior. El ecocardiograma mostró dilatación discreta de las cavidades cardíacas con contractilidad conservada, insuficiencia mitral leve y foramen ovale permeable. Se decidió dar de alta al séptimo día y mantener conducta expectante debido al neurodesarrollo normal y sin

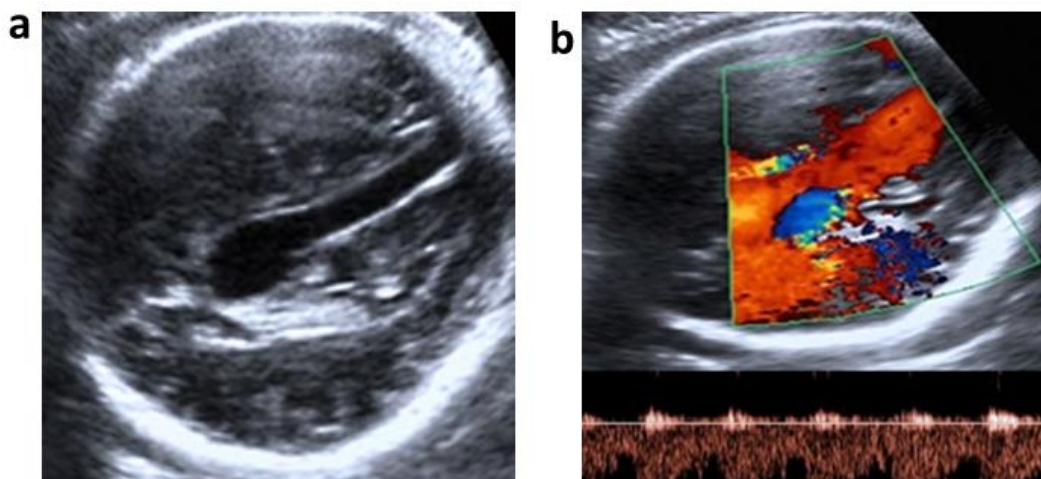


Figura 1. Aneurisma de la vena de Galeno. **1a.** Lesión quística y anecoica en la línea cerebral central fetal en forma de raqueta. **1b.** Doppler color de la lesión quística con flujo turbulento.

signos de insuficiencia cardíaca congestiva. En la actualidad se encuentra en tratamiento ambulatorio por neurocirugía en espera de resolución del cuadro.

Discusión

La vena de Galeno es una estructura vascular corta en la línea media cerebral formada por la confluencia de las dos venas cerebrales internas y las venas basales de Rosenthal, las cuales forman un arco alrededor del esplenio del cuerpo caloso. Representa el remanente de la vena prosencefálica media, un vaso central que drena los plexos coroideos, hasta terminar en el seno recto como un puente entre el sistema venoso parenquimatoso profundo y los senos venosos dúrales (4).

Se han descrito comunicaciones directas entre la vena de Galeno y las arterias que producen el AVG. Cuando la comunicación es subaracnoidea, existen aferencias de arterias coroideas o talámicas en la parte anterior (tipo coroideo). Cuando es en la pared venosa, estas aferencias son coroideas posteriores o coliculares, en la mayoría de las ocasiones unilaterales en la región lateral (tipo mural). En los casos con comunicación coroide se presenta insuficiencia cardíaca neonatal, mientras que la comunicación mural presenta mejor tolerancia al desarrollo del cuadro (1).

El tamaño del AVG determina su presentación clínica. Cuando es grande, 50 - 80 % del gasto cardíaco puede desviarse a través de este, produciendo manifestaciones cardíacas o neurológicas. Las manifestaciones cardíacas son causadas por cortocircuitos arteriovenosos cerebrales que

ocasionan aumento del flujo sanguíneo pulmonar, dilatación de las cavidades cardíacas, llevando a hipertensión pulmonar en el período neonatal. Las manifestaciones neurológicas, que se presentan en 15 % de los casos, son secundarias a congestión venosa y flujo anormal de líquido cefalorraquídeo, causando leucomalacia periventricular e infartos hemorrágicos cerebrales. Los mecanismos por los cuales se produce este daño son: fenómeno isquémico secundario a secuestro sanguíneo desde el AVG, isquemia cerebral por alteración de la perfusión relacionada al fallo cardíaco, infarto hemorrágico debido a trombosis y atrofia por compresión de estructuras adyacentes (3).

El diagnóstico de la patología se basa en imágenes como ecografía, angiografía, tomografía computarizada y resonancia magnética. En el periodo prenatal, la ecografía es el método más utilizado para el diagnóstico y el hallazgo típico es la imagen de una lesión quística, anecoica, en la línea media del cerebro, por encima y por detrás del tálamo o en el plano de la glándula pineal. Dado que la ecografía estándar solo detecta malformaciones quísticas y otras manifestaciones periféricas, el Doppler color puede diagnosticar estas lesiones quísticas como lesiones vasculares. De igual forma, permite evaluar las comunicaciones alrededor de la lesión quística central. La visualización de cardiomegalia o signos de insuficiencia cardíaca pueden ayudar a corroborar el diagnóstico (5). El Doppler tridimensional de potencia puede mostrar la naturaleza y estructura anatómica de la lesión desde diferentes perspectivas. La resonancia magnética aporta información sobre las características de la lesión (6).

En el neonato, la ecografía transfontanelar puede ser de utilidad para localizar o identificar la

lesión, por otro lado el uso del Doppler color puede ayudar a comprender el comportamiento hemodinámico de la lesión. Sin embargo, ambas aportan información limitada sobre las particularidades del AVG (5). El uso de resonancia magnética define el tamaño y morfología de la lesión y la apariencia del cerebro circundante. También tiene valor pronóstico ya que permite decidir el tipo de abordaje terapéutico para cada caso. La angioresonancia es útil debido a que no sólo confirma la angioarquitectura de la lesión, sino que también facilita la planificación terapéutica de los abordajes intravasculares y orienta hacia el estudio angiográfico de los vasos más importantes. La angiografía es el método de diagnóstico ideal, ya que define los vasos que participan en la malformación, permite establecer características, localización y morfología precisa de los puntos de las comunicaciones arteriovenosas y morfología del drenaje venoso. También permite evaluar el drenaje venoso del resto del tejido cerebral (7).

El diagnóstico diferencial en el periodo prenatal incluye Cavum vergae, dilatación del acueducto de Silvio, quiste interhemisférico (asociado a la agenesia del cuerpo calloso), quiste aracnoideo y quiste porencefálico. Todas estas estructuras quísticas no presentan flujo sanguíneo en imágenes Doppler color (5).

La presencia del AVG puede asociarse a defectos cardíacos congénitos como defecto del septo interauricular o del seno venoso, coartación de la aorta, retorno venoso pulmonar parcial anormal, foramen oval permeable, defectos del tabique ventricular y defectos del canal auriculo-ventricular. Esta malformación vascular puede causar trastornos multisistémicos mediados por el aumento del flujo vascular. En el período prenatal, la baja resistencia vascular placentaria evita la insuficiencia cardíaca congestiva al rivalizar con la baja resistencia del AVG, por lo que este efecto de compensación no puede predecir la resultante neonatal (8). La insuficiencia cardíaca congestiva neonatal aparece después del parto. La insuficiencia cardíaca de alto gasto es el reflejo final de la condición cardíaca, siendo la cardiomegalia el hallazgo inicial que produce el hidrops fetal no inmune producto de la descompensación cardíaca (8,9).

El manejo de esta patología es un problema importante a pesar de los avances en el diagnóstico, cuidados intensivos neonatales y neurocirugía. Existen opciones terapéuticas que incluyen embolización y corrección quirúrgica. El objetivo es eliminar el

elevado flujo sanguíneo a través de la lesión por embolización arterial (con un agente adhesivo líquido o micro-bobinas) o por embolización venosa (conductos metálicos). Las complicaciones cardíacas y cerebrales graves son las principales indicaciones del tratamiento quirúrgico de emergencia. En aquellos casos estables, las opciones terapéuticas se realizan con un enfoque multidisciplinario a los 6 - 9 meses de edad (10). También se ha descrito que en algunas ocasiones el aneurisma puede involucionar en forma espontánea, en especial en casos donde el AVG presenta bajo flujo sanguíneo permitiendo que se produzca la trombosis. Beltramello y cols. (11) reportaron trombosis del AVG en 11 de 21 pacientes evaluados con angiografía durante el seguimiento.

El pronóstico depende de las manifestaciones del paciente y la etapa en que se desarrolla el cuadro. Cuanto más temprano son los síntomas, peor es el pronóstico. La insuficiencia cardíaca y las patologías cerebrales asociadas son factores de mal pronóstico. Otros factores que influyen son: tracto de drenaje dilatado, múltiples vasos de alimentación, venas yugulares dilatadas, flujo diastólico aórtico retrógrado y cardiomegalia. Los cambios característicos del hidrops y anatómicos cerebrales fetales son aquellos de peor pronóstico (1).

Hasta el momento, no existen informes de procedimientos quirúrgicos fetales para esta condición. Por otra parte, con relación al tipo de parto, los estudios son muy escasos para definir un procedimiento único y específico, pero en aquellos fetos con alteraciones cardíacas severas, la opción adecuada sería inducción del parto. En aquellos casos con diagnóstico de AVG y evidencia de hidrops y/o hidrocefalia, la indicación del parto debería ser por vía abdominal (4).

La AVG es una anomalía congénita poco frecuente. El diagnóstico prenatal es fundamental para el manejo temprano del neonato y la realización de cualquier procedimiento quirúrgico inmediato de ser necesario. Su pronóstico depende de la presencia de alteraciones del gasto cardíaco, ya que puede producirse dilatación de las cavidades derechas cardíacas, lo que se asocia con alta tasa de mortalidad. Si la malformación persiste, se puede posponer la cirugía con el objetivo de mejorar la función cardíaca del neonato.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Darji PJ, Gandhi VS, Banker H, Chaudhari H. Antenatal diagnosis of aneurysmal malformation of the vein of Galen. *BMJ Case Rep.* 2015; 2015. pii: bcr2015213785. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Wang CS, Yeh TC, Chao CM. Vein of Galen Malformation. *J Emerg Med.* 2016; 51: e51-2. [\[PubMed\]](#)
3. Gailloud P, O'Riordan DP, Burger I, Levrier O, Jallo G, Tamargo RJ, Murphy KJ, Lehmann CU. Diagnosis and management of vein of galen aneurysmal malformations. *J Perinatol.* 2005; 25: 542-51. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. M, Dudink J, Raybaud C, Ramenghi L, Lequin M, Govaert P. Brain vein disorders in newborn infants. *Dev Med Child Neurol.* 2015; 57: 229-40. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. Félix L, Souza AR, Queiroz AP, Diniz C, Lima M, Santos RE, Cardoso AS. Prenatal ultrasonography in the diagnosis of vein of Galen aneurysm. *Acta Med Port.* 2010; 23: 505-10. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Ergenoğlu MA, Yeniel AÖ, Akdemir A, Akercan F, Karadaş N. Role of 3D power Doppler sonography in early prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm. *J Turk Ger Gynecol Assoc.* 2013; 14: 178-81. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
7. Puvabanditsin S, Mehta R, Palomares K, Gengel N, Da Silva CF, Roychowdhury S, Gupta G, Kashyap A, Sorrentino D. Vein of Galen malformation in a neonate: A case report and review of endovascular management. *World J Clin Pediatr.* 2017; 6: 103-9. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Mathews AZ, Ibhanebehor S, Richens T, Manjunatha CM. Heart failure in the new born; vein of Galen aneurysmal malformation. *BMJ Case Rep.* 2013; 2013. pii: bcr0320126132. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Srinivas L, Changela V, Francis E, Kumar RK. Vein of galen arteriovenous malformation: diagnostic clues from echocardiography. *Indian Heart J.* 2008; 60: 349-51. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Khullar D, Andeejani AM, Bulsara KR. Evolution of treatment options for vein of Galen malformations. *J Neurosurg Pediatr.* 2010; 6: 444-51. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
11. Beltramello A, Perini S, Mazza C. Spontaneously healed vein of Galen aneurysms. Clinical radiological features. *Childs Nerv Syst.* 1991; 7: 129-34. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Rondón Tapia M, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico prenatal de aneurisma de la vena de Galeno. *Avan Biomed* 2017; 6: 75-9.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.