

## Relevancia clínica del diagnóstico ecográfico de la malformación aneurismática en la vena de Galeno

### Clinical relevance of ultrasound diagnosis of Vein of Galen aneurysmal malformation

Tania Rosa González Rodríguez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0438-6775>

Adel Eladio González Morejón<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7050-5758>

Giselle Serrano Ricardo<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8593-7676>

Jesús Francisco Carballés García<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4231-3369>

Mariela Céspedes Almira<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5609-4806>

<sup>1</sup>Policlínico Universitario Cerro. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Cardiocentro Pediátrico “William Soler”. La Habana, Cuba.

\*Autor par la correspondencia: [taniaglez@infomed.sld.cu](mailto:taniaglez@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

**Introducción:** La malformación aneurismática en la vena de Galeno es infrecuente, pero tiene alta mortalidad en neonatos.

**Objetivo:** Examinar la relevancia clínica del diagnóstico ecográfico de la malformación aneurismática en la vena de Galeno

**Métodos:** Investigación observacional, prospectiva y transversal realizado en el Cardiocentro “William Soler”. (noviembre 1999-diciembre 2016) La muestra la conformaron 18 neonatos con diagnóstico de malformación aneurismática en la vena de Galeno variedad coroidea mediante ecografía doppler. Se configuraron dos grupos de referencia: 1) 70 niños supuestamente sanos. 2) 73 niños con malformación de la vena Galeno de diferente naturaleza que la variante coroidea estudiada. El procesamiento de la información incluyó elementos de estadística inferencial y herramientas de la medicina basada en la evidencia.

**Resultados:** La presencia de fallo cardíaco neonatal, signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica y detección de soplo continuo transcraneal, fueron significativamente diferentes en el grupo de estudio en relación con el grupo de referencia ( $p= 0,000001$ ), con predominio en el número de pacientes del grupo estudio en todas las variables. Los resultados anteriores conjugados con diversos hallazgos ecográficos: la dilatación anómala de la vena, exceso de vasculatura aferente, reducción de los índices circulatorios encefálicos e incremento en los diámetros vasculares supraaórticos, identificaron de forma precisa la malformación aneurismática en la vena de Galeno. La evaluación del riesgo relativo reafirmó la documentación de los hallazgos expuestos.

**Conclusiones:** La ecografía doppler, por su relevancia clínica y vínculo con otros elementos diagnósticos, es mandatoria en la detección de la malformación aneurismática en la vena de Galeno.

**Palabras clave:** vena de Galeno; fístula arteriovenosa cerebral; malformación aneurismática; diagnóstico ecográfico; fallo cardíaco neonatal.

## ABSTRACT

**Introduction:** Vein of Galen aneurysmal malformation is not frequent but it has high mortality rates in newborns.

**Objective:** To assess the clinical relevance of ultrasound diagnosis of Vein of Galen aneurysmal malformation.

**Methods:** Observational, prospective and cross-sectional research conducted in “William Soler” Cardiocentro (November 1999- December 2016). The sample was formed by 18 newborns with diagnosis of Vein of Galen aneurysmal malformation (choroidal variety) through doppler echocardiography. Two reference groups were formed: 1) 70 supposedly healthy children; 2) 73 children with Vein of Galen malformation with a nature different to the studied choroidal variety. Processing of the information included elements of inferential statistics and tools from medicine based in evidences.

**Results:** The presence of neonatal heart failure, electrocardiographic signs of myocardial ischemia and detection of transcranial continuous murmur were significantly different in the study group in relation with the reference group ( $p= 0,000001$ ), with predominance in the number of patients of the study group in all the variables. The previous results combined with

different ultrasound findings as the anomalous dilation of the vein, the excess of afferent vasculature, the reduction of encephalic circulation indexes and the increase of the supraortic vascular diameters identified in a precise way the vein of Galen aneurysmal malformation. The assessment of the relative risk reaffirmed the information on the exposed findings.

**Conclusions:** Doppler echography, due to its clinical importance and its links with other diagnostic elements, is mandatory in the detection of the vein of Galen aneurysmal malformation.

**Keywords:** vein of Galen; cerebral arteriovenous fistula; aneurysmal malformation; echographic diagnosis; neonatal heart failure.

Recibido: 25/03/2020

Aceptado: 12/08/2020

## Introducción

Las malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno (MAVG) constituyen un grupo infrecuente de fístulas arteriovenosas cerebrales localizadas en la línea media cerebral, con incidencia de 1:25 000 nacidos vivos.<sup>(1)</sup>

La MAVG es un defecto de origen embriológico, que se desarrolla por la persistencia de la vena prosencefálica de Markowski. Las manifestaciones clínicas dependen de la edad del paciente, del momento de presentación y de la anatomía.<sup>(2,3,4,5)</sup> La forma coroide es la más frecuente en etapa neonatal con signos de fallo cardiaco refractario al tratamiento. su mortalidad es elevada.<sup>(3,4,6,7)</sup> La embolización es la terapia de elección.<sup>(8,9,10,11)</sup>

La evaluación inicial de la entidad mediante ecografía cerebral proporciona imagen quística anecoica en la región pineal, que asociada a tecnología doppler pulsado confirma su naturaleza vascular y con doppler color permite observar la presencia de vasos nutricios periféricos.<sup>(3,12)</sup>

La tomografía axial computarizada, la resonancia magnética y angiorresonancia son utilizadas para la confirmación diagnóstica, clasificar el tipo de malformación, obtener información del grado de daño estructural cerebral y escoger el tratamiento más

adecuado,<sup>(13,14,15)</sup> mientras que la angiografía con sustracción digital es la técnica de referencia esencial para el abordaje terapéutico.<sup>(5,10,16)</sup>

El desarrollo actual de los procedimientos intervencionistas ha promovido avances en el panorama terapéutico, la supervivencia y el pronóstico de estos pacientes, sin embargo, la detección de la MAVG en edad neonatal enfrenta dificultades para el diagnóstico. La ecografía doppler pudiera ser la herramienta destinada a corroborar o descartar, de manera inmediata, la existencia de la anomalía en los recién nacidos que presentan compromiso vital.<sup>(17)</sup>

Con el presente estudio los autores se propusieron examinar la relevancia clínica del diagnóstico ecográfico de la malformación aneurismática en la vena de Galeno.

## Métodos

Estudio analítico, observacional, prospectivo y transversal en 18 neonatos con diagnóstico ecográfico de MAVG variedad coroidea en el Cardiocentro Pediátrico “William Soler” en el período de noviembre de 1999 a diciembre de 2016, remitidos por insuficiencia cardiaca sin causa aparente desde las diferentes instituciones del país.

Se configuraron dos grupos de referencia; uno integrado por 70 niños supuestamente sanos y otro por 73 niños aquejados con otras malformaciones en la vena de Galeno (MVG) de diferente naturaleza que la variante estudiada (MAVG variedad mural y otras). Los sujetos de ambos grupos tenían edad y peso similares a las de los pacientes investigados.

Este estudio tomó en cuenta la clasificación MVG desde el punto de vista anatómico:<sup>(3,7,16,18)</sup>

- Malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG)
- Dilatación aneurismática de la vena de Galeno (DAVG)
- Várices de la vena de Galeno
- Dilatación dural de la vena de Galeno

La MAVG según la angioarquitectura puede ser coroide o mural.<sup>(4,5,7,16)</sup> La forma coroide es la más frecuente en la etapa neonatal, se presenta con signos de fallo cardiaco y tiene múltiples

aferencias bilaterales con suministro arterial abundante mientras que la forma mural es de aparición más tardía, mejor tolerada y con suministro arterial unilateral o bilateral.<sup>(14,16,19,20)</sup>

Se adoptó la relación proporcional de cuatro sujetos pertenecientes a los grupos de referencia por cada elemento del conjunto investigado para obtener diferencia significativa menor que 5 % y poder de la prueba de 80 % (índice  $\beta$ ). Luego se efectuó el proceso de muestreo probabilístico sistemático para configurar los grupos mencionados.<sup>(21,22)</sup>

Se utilizó ecografía bidimensional en tiempo real asociadas a tecnología doppler pulsado y color, tanto para el examen ecográfico cerebral como para la exploración de los troncos arteriales supraaórticos y de la vena cava superior realizados por un solo observador. Se adoptó el método bajo modalidad ciego por terceros para prevenir el sesgo.<sup>(23)</sup>

Se incluyeron los recién nacidos con diagnóstico ecográfico de MVG realizado en el lugar y periodo señalados; se excluyeron los pacientes con MVG que no fueron diagnosticados mediante ecografía y aquellos con otras anomalías encefálicas de diferente naturaleza a las MVG. La información obtenida por la anamnesis, el examen físico y las pesquisas ecográficas se registró en tres modelos, uno censal para los individuos enfermos y dos del tipo encuesta para los grupos de referencia. Se estructuró una base de datos utilizada por la plataforma estadística libre R Project 3.0.1 (*R Foundation for Statistical Computing*).

Se analizaron las siguientes variables: anomalías en la vena de Galeno, según hallazgos clasificatorios de Lasjaunias,<sup>(6)</sup> detección del soplo continuo en fontanela anterior mediante auscultación transfontanelar, manifestaciones clínicas de insuficiencia cardiaca congestiva según síndrome en cuestión,<sup>(19)</sup> signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica por la presencia de onda Q profunda (igual o mayor de 5 mm) en derivaciones D<sub>1</sub>, aVL, V<sub>5</sub> y V<sub>6</sub>,<sup>(24)</sup> índice de resistencia vascular según los preceptos de *Pourcelot* y otros,<sup>(25)</sup> índice de pulsatilidad vascular de acuerdo con la fórmula propuesta por *Gosling* y otros,<sup>(25)</sup> diámetros de los vasos arteriales supraaórticos y de la vena cava superior (VCS) mensuradas en mm y visualizadas mediante aproximación ecocardiográfica supraesternal de eje largo.<sup>(26)</sup>

Durante el procesamiento estadístico se utilizó la prueba exacta de *Fisher* para las variables cualitativas, ANOVA (análisis de varianza) de un factor para las cuantitativas independientes simétricas y la prueba de *Kruskal Wallis* para las cuantitativas independientes asimétricas. Para documentar la relevancia de los aspectos clínicos y ecográficos de la afección, se realizó la pesquisa de los estimadores de riesgo, herramientas de la medicina basada en evidencias

(MBE),<sup>(27,28)</sup> y el análisis de la incidencia del evento (presencia de la MAVG), en cada variable estudiada.<sup>(29)</sup>

Dentro de los estimadores de riesgo se utilizó el riesgo relativo (RR). La presente investigación ilustró la razón existente entre las incidencias absolutas del suceso (presencia de la MAVG), correspondientes al conjunto de pacientes del grupo estudio (Ie) y al conjunto de sujetos pertenecientes al grupo de referencia en quienes se evaluaron los mismos parámetros clínicos y ecográficos (Io), según la ecuación

$RR = Ie/Io$ . Este indica cuánta más probabilidad de desarrollar un fenómeno posee un grupo de sujetos en relación con otro. El estudio de efectividad, en los diferentes parámetros, se presentó según estimaciones puntuales y por intervalo de confianza (IC95%) de los estimadores de riesgo calculados. Para validar sus resultados se adoptó nivel de significación menor de 5 % ( $p < 0,05$ ) para los grados de libertad previamente fijados. Se admitió la presencia de niveles significativos en los resultados atribuibles al RR cuando se descartó la hipótesis de nulidad (Ho) al no ser incluido el valor nulo ( $RR = 1$ ) dentro del IC95% de ese estimador de riesgo.<sup>(21)</sup> Se reafirmó la existencia de relevancia clínica en aquellas variables cuyo IC del RR rebasó el valor del límite de importancia mínimo (LIM) o valor delta fijado con antelación de acuerdo con metodología establecida.<sup>(30)</sup>

El LIM o valor delta, cuantifica el riesgo relativo considerado efecto o umbral mínimo clínicamente importante, útil para confirmar o negar la existencia de relevancia respecto a determinado suceso.<sup>(29,30)</sup>

Para validar la ecografía como medio diagnóstico en la MAVG se utilizaron diferentes indicadores que expresan el poder de discriminación o rendimiento de una prueba diagnóstica, ellos son: sensibilidad o tasa de verdaderos positivos, especificidad o tasa de verdaderos negativos, valor predictivo positivo (VPP), valor predictivo negativo (VPN), razón de verosimilitud positiva (RVP), razón de verosimilitud negativa (RVN), valor global o eficiencia de la prueba.<sup>(31,32,33)</sup> La investigación se efectuó bajo el estricto cumplimiento de la Declaración de Helsinki,<sup>(34)</sup> y de las regulaciones éticas vigentes a nivel nacional, previa coordinación del Consejo Científico y del Comité de Ética de la Investigación del Cardiocentro.

## Resultados

La tabla 1 muestra que las variables relacionadas con los elementos de sospecha clínica como son el fallo cardiaco neonatal, la presencia de soplo continuo transfontanelar y los signos de isquemia miocárdica ( $p=0,000001$ ) fueron predominantes en el grupo de los pacientes con la malformación aneurismática en la vena de Galeno (variedad coroidea) en relación con el grupo de referencia. Las variables relacionadas con los elementos de confirmación ecográfica también se presentaron de manera significativa en los pacientes estudiados, ellos fueron la detección de la vena prosencefálica de Markowski, la presencia de vasculatura nutricia aferente abundante y dilatación de los troncos arteriales supraaórticos, y de la VCS ( $p=0,000001$ ), así como la disminución del índice de pulsatilidad y resistencia de la circulación encefálica ( $p=0,001$ ).

**Tabla 1** - Signos de sospecha clínica y de confirmación ecográfica de la malformación aneurismática en la vena de Galeno

Diagnóstico no invasivo	Variables	MAVG (n = 18)	MVG (n = 73)	p
MAVG Sospecha clínica	Fallo cardiaco neonatal	16/ 2	3/ 70	0,000001*
	Soplo continuo transfontanelar	15/ 3	0/ 73	0,000001*
	Signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica	13/ 5	0/ 73	0,000001*
MAVG Confirmación ecográfica	Detección de vena prosencefálica de Markowski	16/ 2	3/ 70	0,000001*
	Presencia de abundante vasculatura nutricia aferente	1/ 3	8/ 65	0,000001*
	Índice de resistencia	0,56 ±0,02	0,68 ±0,06	0,0001**
	Índice de pulsatilidad	0,42 ±0,08	0,74 ±0,06	0,0001**
	Dilatación de troncos arteriales supraaórticos y VCS	17/ 1	4 / 69	0,000001*

MAVG: malformación aneurismática en la vena de Galeno variedad coroidea; MVG: otras malformaciones en la vena de Galeno, VCS: vena cava superior; \* prueba exacta de Fisher para las variables cualitativas; \*\* ANOVA de un factor para las cuantitativas independientes simétricas.

En la tabla 2 se muestra la relación entre insuficiencia cardíaca y presencia de anomalía en la vena de Galeno según grupo, de acuerdo con la cuantificación de estimadores de riesgo (incidencia), y los respectivos IC en cada caso. Los resultados obtenidos señalan que existe un alto riesgo de presentarse la insuficiencia cardíaca en el grupo estudio (MAVG coroidea), RR (20; IC95% 5,10-78,46) mientras que la menor incidencia de fallo cardiaco se detectó en el grupo de referencia (MVG), (Ie: 0,05; IC 95%: 0,00-0,09), RR (0,05; IC 95%: 0,01-0,20).

**Tabla 2** - Anomalías en la vena de Galeno e insuficiencia cardíaca congestiva. Estimadores de riesgo

Variables		Insuficiencia cardíaca congestiva. Estimadores de riesgo							
		No.	Ie	Io	RR	RRR	RAR	NNT	NND
			Anomalías en la vena de Galeno	MAVG (n=18)		0,91	0,05	20,00	- 19,00
IC95%	0,83-0,99	- 0,01-0,10			5,10- 78,46	- 77,46 - (-4,10)	- 1,04- (- 0,68)	-	-
MVG (n=73)	No.	0,05		0,89	0,05	0,95	0,86	2	-
	IC95%	0,00-0,09		0,83- 0,99	0,01- 0,20	0,80- 0,99	0,68- 1,04	-	-

MAVG: malformación aneurismática en la vena de Galeno; MVG: otras malformaciones en la vena de Galeno; Ie: incidencia absoluta de la presencia de insuficiencia cardíaca; Io: incidencia absoluta de la ausencia de insuficiencia cardíaca; RR: riesgo relativo; RRR: reducción relativa del riesgo; RAR: reducción absoluta del riesgo; NNT: número de pacientes que es necesario tratar; NND: número de pacientes para dañar.

La tabla 3 muestra la relación entre los parámetros clínicos y ecográficos estudiados y la presencia de malformación aneurismática en la vena de Galeno, de acuerdo con la cuantificación de estimadores de riesgo (incidencia), y los respectivos IC en cada una de las variables estudiadas.

Los resultados señalan que los parámetros que representan alto riesgo de presencia de la malformación aneurismática en la vena de Galeno, son: detección del soplo continuo encefálico, RR (36; IC95%: 5,08-254,94); presencia de signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica, RR (32; IC95%: 4,46-229,72); presencia de manifestaciones de fallo cardíaco congestivo y detección ecográfica de la vena proencefálica media de Markowski, ambas con RR (20; IC95%: 5,10-78,46) y presencia de abundantes vasos nutricios aferentes, RR (8; IC95%: 3,43-18,64).

Las valoraciones tanto clínicas como ecográficas muestran riesgo elevado de presentarse en los pacientes que conforman el grupo estudio en relación con el grupo de referencia.

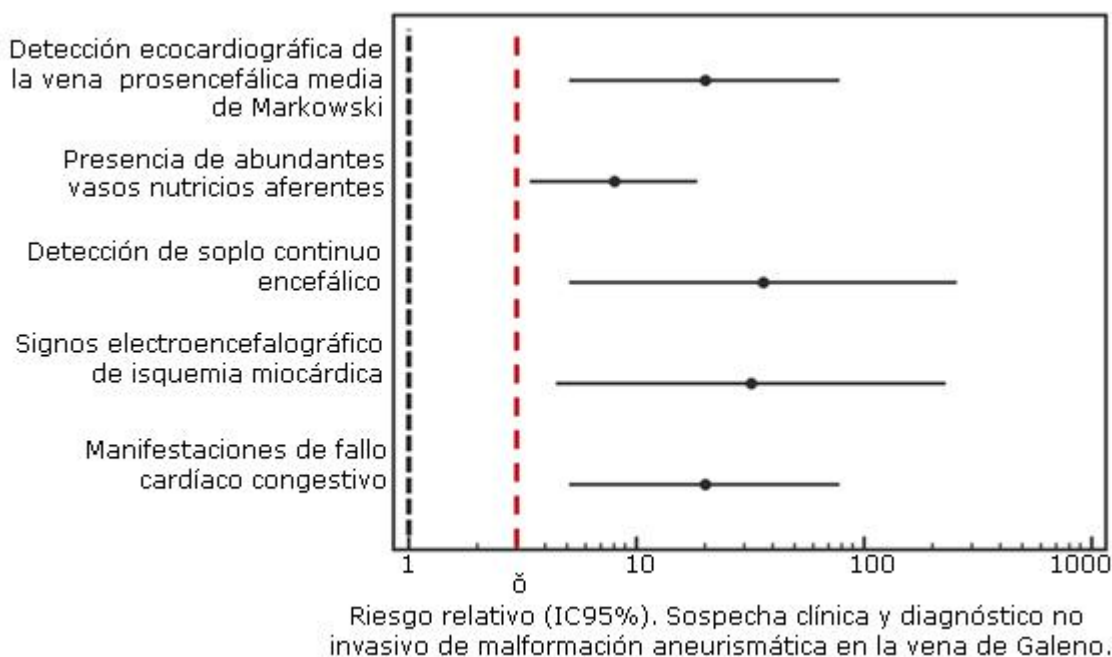


**Tabla 3** - Sospecha clínica y diagnóstico no invasivo de malformación aneurismática en la vena de Galeno. Estimadores de riesgo

Variables		Presencia de malformación aneurismática en la vena de Galeno. Estimadores de riesgo				
		RR	RRR	RAR	NNT	NND
Detección ecográfica de la vena proencefálica media de Markowski	No. IC95%	20,00 5,10-78,46	-19,00 - 77,46 - (- 4,10)	- 0,86 - 1,04 - (- 0,68)	-	2
Presencia de abundantes vasos nutricios aferentes	No. IC95%	8,00 3,43- 8,64	- 7,00 - 17,64 - (- 2,43)	- 0,80 - 0,99 - (- 0,60)	-	2
Detección de soplo continuo encefálico	No. IC95%	36,00 5,08-254,94	- 35,00 - 253,94 - (- 4,08)	- 0,80 - 1,03- (- 0,56)	-	2
Signos electrocardiográficos de ischemia miocárdica	No. IC95%	32,00 4,46- 229,72	- 31,00 - 228,72- (- 3,46)	- 0,70 - 0,97 - (- 0,44)	-	2
Manifestaciones de fallo cardíaco congestivo	No. IC 95%	20,00 5,10-78,46	-19,00 - 77,46 - (- 4,10)	- 0,86 - 1,04 - (- 0,68)	-	2

RR: riesgo relativo; RRR: reducción relativa del riesgo; RAR: reducción absoluta del riesgo; NNT: número de pacientes que es necesario tratar; NND: número de pacientes para dañar.

En la figura se observa que, para las cinco variables que mostraron riesgo elevado, el valor del LIM o delta fue 5. Esto demuestra que el presente estudio posee relevancia clínica.



**Fig.** - Sospecha clínica y diagnóstico no invasivo de malformación aneurismática en la vena de Galeno. Análisis de la relevancia clínica existente de acuerdo con el valor límite de importancia mínima ( $\delta$ ).

La tabla 4 muestra que la ecografía es una prueba exacta y segura como medio diagnóstico para la entidad en estudio por su sensibilidad y especificidad elevadas (validez interna), así como un elevado valor predictivo positivo y negativo, una razón de verosimilitud positiva que alcanza cifras que califica a la prueba como excelente; de verosimilitud negativa deseable (validez externa) y un valor global cercano a 1 que indica que es una prueba eficiente.

**Tabla 4** - Evaluación de la ecografía como medio diagnóstico para la malformación aneurismática en la vena de Galeno

Indicador	Aspecto a evaluar	Resultados
Sensibilidad	Exactitud. Validez interna	94,70 %
Especificidad	Exactitud. Validez externa	100,00 %
Valor predictivo positivo	Seguridad. Validez externa	100,00 %
Valor predictivo negativo	Seguridad. Validez externa	99,90 %
Razón de verosimilitud positiva	Validez externa	94,00*
Razón de verosimilitud negativa	Validez externa	0,06**
Eficiencia de la prueba	Valor global	0,99

\*La cifra mayor de 50 califica a la prueba como excelente. \*\*Es deseable que su valor sea menor de 1. Se considera una prueba diagnóstica excelente cuando el resultado de la razón es menor de 0,02.

## Discusión

Las publicaciones realizadas en el mundo se limitan a reporte de caso o pequeñas series de casos clínicos con MAVG debido a la baja incidencia de la enfermedad, <sup>(5,14)</sup> aspecto no claramente definido por la complejidad y confusión diagnóstica que esta condición genera. <sup>(35,36)</sup>

El estudio de cada variable investigada tanto clínica, electrocardiográfica como ecográfica constituye una herramienta que le permite al médico de asistencia tener un alto índice de sospecha de la entidad en un neonato con fallo cardíaco sin causa aparente.

La asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal produce la manifestación clínica más llamativa en los recién nacidos sobre todo si existe un gran cortocircuito, <sup>(4,19,24)</sup> lo cual coincide con el presente estudio donde se demostró que la mayoría de los afectados por MAVG (coroidea) presentaron fallo cardíaco refractario y soplo continuo cerebral en relación con el grupo de referencia.

En los pacientes con insuficiencia cardiaca refractaria, hasta el 80 % del gasto del ventrículo izquierdo es derivado a la cabeza del paciente como consecuencia de la resistencia vascular baja dentro de la malformación, lo que provoca aumento del retorno venoso, aumento del flujo pulmonar, hipertensión pulmonar y fallo cardiaco derecho por sobrecarga de volumen que conduce a una evolución tórpida y una elevada mortalidad.<sup>(5,16,37,38)</sup>

El electrocardiograma suele sugerir signos de isquemia miocárdica, hallazgo encontrado en el presente estudio. Así lo refleja *Molina*<sup>(24)</sup> en su investigación, donde plantea que las alteraciones localizadas en las derivaciones que enfrentan tabique interventricular y ventrículo izquierdo recuerdan un infarto antero lateral extenso.

La isquemia miocárdica es promovida por el decrecimiento del flujo sanguíneo inducido por la malformación arteriovenosa que provoca reducción de las presiones diastólicas y pone en peligro la perfusión miocárdica.<sup>(5,24)</sup>

La vena proencefálica es un vaso transitorio que drena los plexos coroideos, se inicia por unión de las dos venas cerebrales internas y las dos venas basales de Rosenthal. En su evolución la vena embriológica debe desaparecer por apoptosis, si no regresa puede persistir conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas y no desarrollarse la vena de Galeno.<sup>(2,4,5)</sup>

La detección de la vena precursora, así como la presencia ecográfica del entramado vascular nutricio aferente, numeroso en la mayoría de los aquejados por MAVG (coroidea), se encuentra en correspondencia con las investigaciones precedentes que se refieren a esta afección como múltiples aferencias arteriales bilaterales que condicionan suministro arterial abundante en forma de nido.<sup>(5,16,19,20,39)</sup>

Tal como lo refiere *Van Der Velde* en su estudio,<sup>(40)</sup> el doppler pulsado permitió determinar el origen vascular de la imagen y mostrar un flujo turbulento venoso y arterial, vasos que presentan altas amplitudes, con velocidades sistólicas y diastólicas elevadas e índice de resistencia (IR) bajo. La evaluación con doppler color permitió observar señal dentro de la lesión y la presencia de vasos nutrientes periféricos que se muestran como áreas quísticas heterogéneas alrededor de la masa quística central.<sup>(12,41)</sup>

La disminución del índice de resistencia de la circulación encefálica (IR:  $0,56 \pm 0,02$ ) en los pacientes con MAVG coroidea obtenido a partir de la flujometría doppler se presentó

conforme a lo estudiado por *Meila* <sup>(42)</sup> en que el IR fue menor de 0,6. Según *Llorens* los recién nacidos a término sanos presentan (IR: 0,6-0,8).<sup>(25)</sup>

El índice de pulsatilidad (IP:  $42 \pm 0,08$ ) en la presente investigación mostró también en el grupo estudio, valores por debajo de los mostrados en los grupos de referencia.

La reducción de los IR e IP de la circulación cerebral son elementos inductores de los mecanismos fisiopatológicos que conducen al fallo cardiaco en este tipo de pacientes por tanto, la ecografía doppler craneal debe ser realizada en cualquier neonato con insuficiencia cardiaca de origen desconocido.

El ecocardiograma es útil para evaluar la repercusión que sobre el corazón y los vasos provoca esta malformación vascular cerebral

La existencia de mayores dimensiones de la arteria innominada ( $A_{INN}$ ), de la carótida común izquierda ( $ACC_{IZQUIERDA}$ ), de la carótida común derecha ( $ACC_{DERECHA}$ ) y de la VCS en los pacientes con MAVG coroidea concuerda con lo planteado por *Esqueda, Agarwal e Ibañez*, quienes mostraron en sus publicaciones la presencia ecocardiográfica de dilatación de los vasos braquiocefálicos y vena innominada congruente con flujo incrementado en cabeza y cuello, dilatación de aorta ascendente, de arco aórtico y de vena cava superior.<sup>(18,40,43)</sup> Otro estudio en neonatos describe tres criterios ecocardiográficos para identificar fístulas arteriovenosas cerebrales: vasos braquiocefálicos dilatados, flujo diastólico retrógrado en istmo aórtico y flujo diastólico anterógrado en vasos braquiocefálicos.<sup>(26)</sup>

La incidencia de la MAVG en asociación a las variables estudiadas, presenta significación según fluctuaciones de los IC correspondientes al RR. Justamente, en esta medida, se comprueba la existencia de relevancia clínica reafirmada con el valor LIM establecido para el evento analizado, y coinciden sus resultados con los obtenidos de los estándares de la estadística descriptiva e inferencial. Ello aporta crédito, precisión y validez al criterio planteado de que todo estudio clásico de eficacia, debe estar acompañado de su contraparte de efectividad, a fin de brindar la objetividad necesaria al análisis de cualquier acontecimiento.<sup>(28,44)</sup>

La evaluación de la ecocardiografía como medio diagnóstico para la detección precoz de la MAVG, en el Cardiocentro “William Soler” durante el período estudiado denotó resultados satisfactorios. Las elevadas cifras correspondientes a sensibilidad (94,7 %), especificidad (100,0 %), valores predictivos positivo (100,0 %) y negativo (99,9 %), razón de verosimilitud

positiva (94,0), razón de verosimilitud negativa (0,06) y eficiencia de la prueba (0,99) respaldaron la precisión y fiabilidad del medio diagnóstico.

Una prueba diagnóstica será de mayor utilidad en la medida en que su sensibilidad y especificidad sean más elevadas, su RVP tenga mayor magnitud, puesto que permite confirmar con certeza la presencia de enfermedad, su RVN se acerque a cero. descarta la enfermedad y la eficiencia de la prueba se aproxime a 1, indica la proporción de resultados válidos.<sup>(32,33)</sup>

Las limitaciones de la investigación están dadas por el escaso número de pacientes pues se trata de una entidad poco frecuente.

Podemos concluir que la ecografía doppler, por su relevancia clínica y vínculo con otros elementos diagnósticos, es mandatoria en la detección de la malformación aneurismática en la vena de Galeno.

Se recomienda la práctica sistemática de ecografías cerebral y vascular en recién nacidos con descompensación cardiovascular resistente a tratamiento médico y sospecha clínica de malformación aneurismática en la vena de Galeno y la realización de estudios en otros centros de atención a recién nacidos para ampliar el horizonte cognoscitivo de esta entidad.

## Referencias bibliográficas

1. Kütük MS, Doğanay S, Özdemir A, Görkem SB, Öztürk A. Sonographic Diagnosis of Fetal Adrenal Hemorrhage Complicating a Vein of Galen Aneurysmal Malformation. *Balkan Med J.* 2016;33(1):112-4.
2. Yelikar NA, Imran A. Vein of Galen Malformation. A Unique Congenital Malformation. *Internat J Sci Res (IJSR).* 2015;4(4): PubMed PMID: 2319-7064.
3. Carvajal L, Gómez H, Gómez JF, Ruz M. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Reporte de un caso. *Rev Colomb Cardiol.* 2011 [acceso 15/11/2011];18(3):162-8. Disponible en: <http://www.elsevier.es>
4. Piloña S, Sarmiento Y, Crespo A. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Cubana Pediatr.* 2010 [acceso 19/10/2018];82 (3). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312010000300009&script=sci\\_arttext&tlng](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312010000300009&script=sci_arttext&tlng)

5. Recinos PF, Rahmathulla G, Pearl M, Recinos VR, Jallo GI, Gailloud P. Vein of Galen Malformations: epidemiology, clinical presentations, management. *Neurosurg Clin N Am.* 2012; 23 (1):165-77.
6. Lasjaunias P, Rodesch G, Terbrugge K, Pruvost P, Devictor D, Comoy J, *et al.* Vein of Galen aneurysmal malformation: report of 36 cases managed between 1982 and 1988. *Acta Neurochir (Wein).* 1989;99:26-37.
7. Guillermo MF, Moctezuma L. Manejo endovascular de aneurisma de la vena de Galeno: reporte de un caso. *Rev Facultad Ciencias Méd Universidad d Cuenca.* 2019;37 (1):57-64.
8. Hosmann A, Gruber A. Therapie der Vena Galeni. Malformation. *J Neurol, Neurochirurg Psychiatr.* 2017;18 (1):11-5.
9. Hosmann A, El-Garci A, Gatterbauer B, Bavinzski, G, Knosp, E, Gruber, A. Multimodality Management of Vein of Galen Malformations. An Institutional Experience. *World Neurosur.* 2018; 112:837-47.
10. Pires P, Martins LBA, Pires NMTB, Werner H, Ferreira AC, Araujo Júnior E. Diagnóstico do aneurisma de veia de Galeno por meio de ultrassonografia e ressonância magnética e resultados perinatais e neurológicos: série de casos. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2017;39 (6):309-14.
11. EI Mekabaty A, Pearl MS, Mershon B, Berkowitz I, Gailloud P, Huisman TAGM. Susceptibility weight e dimaging in infants with stage dembolization of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Neuroradiol.* 2019; 46:214-21.
12. Norton ME, Scoutt LM, Feldstein VA. Evaluación ecográfica del sistema nervioso central fetal. *Ecografía en obstetricia y ginecología*, 6ta.ed. España: Elsevier; 2018,
13. Roa JD, Vásquez P, Sanabria D, Molina S. Neonato con malformación de la vena de Galeno con diagnóstico oportuno: reporte de caso. *Acta Neurol Colomb.* 2018;34(1):54-58.
14. Knipe H, D'Souza D. Vein Of Galenaneurysmal malformation. *Raiiopaedia.com.* 2017 [acceso 20/11/2017]:e1. Disponible en: <https://radiopaedia.org/articles/vein-of-galen-aneurysmal-malformation-1>.
15. Sheth RD. Vein of Galen Malformation. *Medscape.* 2015 [acceso 20/11/2017]:e1179888. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1179888-overview>.

16. Echegoyen I. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Madrid: Sociedad Española de Radiología Médica; 2014. Epub: 0.1594/seram2014/S-1197
17. Stockberger S, Smith R, Don S. Color doppler sonography as a primary diagnostic tool in the diagnosis of vein of Galen aneurysm in a critically ill neonate. *Neuroradiology*. 1993; 35:616-8.
18. Esqueda MA, Martínez-Cano A, Ariñez E, González K, Esqueda L, Flores-Álvarez E. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mexicana Neurocienc*. 2016;17(5):98-106.
19. Puvabanditsin S, Mehta R, Palomares K, Gengel N, Ferrucci Da Silva C, Roychowdhury S. Vein of Galen malformation in a neonate: A case report and review of endovascular management. *World J Clin Pediatr*. 2017;6(1):103-9. doi: 10.5409/wjcp. v6. i1.103.
20. Wagner MW, Vaught AJ, Poretti A, Blakemore KJ, Huisman T. Vein of Galen Aneurysmal Malformation: Prognostic Markers Depicted on Fetal MRI. *Neuroradiol J*. 2015;28(1):72-5.
21. Lohr SL. Muestreo: diseño y análisis. México: Thomson; 2000.
22. Pértega Díaz S, Pita Fernández S. Cálculo del tamaño muestral en estudios de casos y controles. *Cad Aten Primaria*. 2002; 9:148-50.
23. Laporte JR. Principios básicos de investigación clínica. 2da. ed. Barcelona: Astra Zeneca; 2001.
24. Molina Lamothe SE, Cabrera Cuellar C, La Rosa Linares Y, López Chaviano Y, Molina Gonzalvo Y. Insuficiencia Cardíaca en Recién Nacido con Fistula Arteriovenosa Cerebral. Reporte de un caso de regresión espontánea. *Rev Electrónica Portales Médicos.com*. 2009 [acceso 26/11/2009]:e1851.2. Disponible en: [https://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/1851/1/Insuficiencia-Cardiaca-en-el-Recien-Nacido-debido-a-Fistula-Arteriovenosa-Cerebral-Reporte-de-un-caso-de-regresion-espontanea.html?no\\_redirect=true](https://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/1851/1/Insuficiencia-Cardiaca-en-el-Recien-Nacido-debido-a-Fistula-Arteriovenosa-Cerebral-Reporte-de-un-caso-de-regresion-espontanea.html?no_redirect=true)
25. Llorens Salvador R, Moreno Flores A. El ABC de la ecografía transfontanelar y más. *Radiología*. 2016;58(S2):129-41.
26. Musewe NN, Smallhorn JF, Burrows PE, Izukawa T, Freedom RM. Echocardiographic and doppler evaluation of the aortic arch and brachiocephalic vessels in cerebral and systemic arteriovenous fistulas. *J Am Coll Cardiol*. 1988;2:1529-35.

27. Serrano Ricardo G, González Morejón AE, Cabrera Ortega M, Céspedes Almira M, Carballés García JF, González Rodríguez TR. Relevancia clínica de mensuraciones ecocardiográficas para predicción de disfunción de ventrículo derecho sistémico. Rev Cubana Pediatr. 2017 [acceso 20/11/2018];89(4). Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/359>
28. Landa Ramírez E, Martínez Basurto AE, Sánchez Sosa JJ. Medicina basada en la evidencia y su importancia en la medicina conductual. Psicología Salud. 2013;23(2):273-82.
29. Ochoa Sangrador C. Evaluación de la importancia de los resultados de estudios clínicos. Importancia clínica frente a significación estadística. Evid Pediatr. 2010;6:40-50.
30. Tajer CD. Ensayos terapéuticos, significación estadística y relevancia clínica. Rev Argentina Cardiol. 2010;78:385-90.
31. Salech F, Mery V, Larrondo F, Rada G. Estudios que evalúan un test diagnóstico: interpretando sus resultados. Rev Méd Chile. 2008;136:1203-8.
32. Ruiz de Aldana R. Eficacia de una prueba diagnóstica: parámetros utilizados en el estudio de un test. 2009 [acceso 20/03/2016];1736:1-30. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=2977982>
33. Silva Fuente-Alba C, Molina Villagra M. Likelihood ratio (razón de verosimilitud): definición y aplicación en Radiología. Rev Argentina Radiol. 2017;81(3):204-8.
34. World Medical Association (WMA). World Medical Association Inc. Declaration of Helsinki-Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. 64ª Asamblea General. octubre 2013. Fortaleza, Brasil: Representación WMA; 2013 [acceso 16/03/2017]. Disponible en: <https://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>
35. Galarza AM, González JE, Endo DA, Ramírez PA, Santacruz DA. Embolización transarterial posnatal de una malformación aneurismática de la Vena de Galeno con diagnóstico prenatal: Revisión de la literatura y un reporte de un caso. Salut Scientia Spirit. 2017;3(2):66-74.
36. Vale JL, Vale BP, Macêdo LP, Araújo ML, Sousa TM. Vein of Galen Aneurysmal Malformation with Transvenous Endovascular Treatment in an Adult: Case Report. Arq Bras Neurocir. 2017;36(4): 51-5.
37. De Beritto T, Khan OA, Hageman JR, Schreiber M. Vein of Galen Arteriovenous Malformation in a Neonate. Pediatr Ann. 2015;44(10):243-6.



38. Puccinelli F, Dong M, Lacobucci M, Mazoit JX, Durand P, Tissieres P. Embolization of cerebral arteriovenous shunts in infants weighing less than 5 kg. *J Neurosur Pediatrics*. 2019;23 (5):597-605.
39. Agarwal A, Firdouse M, De Almeida CL, Mondal T. Distinctive neck swelling in a patient with a vein of Galen arteriovenous malformation. *J Ultrasound*. 2015;18:197-200
40. Van Der Velder JE, Donaldson JC. Aneurisma de la vena de Galeno, presentación de un caso in útero. *Rev Síntesis*. 2014 [acceso 22/10/2018];1(3). Disponible en: <https://www.revistasintesis.com.ar>.
41. Mora VM, Rodríguez DA, del Mar M, Navas Z, Rodríguez V, Ferreira H. Fístula arteriovenosa pial no galénica como causa de hipertensión pulmonar y falla cardiaca en un lactante. *Acta Neurol Colomb*. 2019;35(1):22-9.
42. Meila D, Lisseck K, Jacobs C, Lanfermann H, Brassel F, Feldkamp A. Cranial doppler ultrasound in vein of Galen malformation. *Neuroradiology*. 2015;7:211.
43. Ibañez L. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. Serie de casos. *An Pediatr*. 2018;91 (3). doi: 10.1016/j.anpedi.2018.05.018. Epub: 6 Jul 2018.
44. Cañedo Andalia R. Medicina basada en la evidencia: un nuevo reto al profesional de la información en salud. *ACIMED*. 2001 [acceso 16/03/2017];9(1). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/aci/vol9\\_1\\_01/aci011001.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/aci/vol9_1_01/aci011001.htm)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la realización del estudio.

### Declaración de contribución de autoría

*Tania Rosa González Rodríguez:* participación importante en la idea, diseño del estudio y análisis e interpretación de los datos

*Adel Eladio González Morejón:* participación en la idea, diseño del estudio y revisión crítica de su contenido intelectual sustancial

*Giselle Serrano Ricardo:* recogida de datos y análisis e interpretación de los datos

*Jesús Francisco Carballés García:* análisis e interpretación de los datos. Aprobación final de la versión que va a publicarse

*Mariela Céspedes Almira:* recogida de datos y redacción del borrador del artículo.