

Malformación aneurismática de la vena de Galeno

Aneurysms malformation of vein of Galen

Tania Rosa González Rodríguez^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-0438-6775>

Adel Eladio González Morejón² <https://orcid.org/0000-0001-7050-5758>

Giselle Serrano Ricardo² <https://orcid.org/0000-0001-8593-7676>

Jesús Francisco Carballés García² <https://orcid.org/0000-0002-4231-3369>

¹Policlínico Universitario Cerro. La Habana, Cuba.

²Cardiocentro Pediátrico William Soler, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: taniaglez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La malformación aneurismática de la vena de Galeno es una infrecuente variedad de fistula arteriovenosa cerebral de origen embriológico. Se localiza en la línea media de la fisura coroidal y tiene morfología de amplio espectro.

Objetivo: Exponer información actualizada acerca del tema.

Método: La información se obtuvo de la búsqueda automatizada realizada fundamentalmente en bases de datos MEDLINE, Current Contents y Scielo.

Resultados: La malformación aneurismática de la vena Galeno se manifiesta con síntomas y signos derivados de la insuficiencia cardíaca severa refractaria al tratamiento médico y del daño neurológico que provoca. La entidad implica morbilidad grave y mortalidad en el periodo neonatal. La angiorrresonancia es la técnica de referencia, pero la ecografía doppler es buen método de valoración. El tratamiento de elección es la embolización endovascular.

Consideraciones finales: Debe existir índice elevado de sospecha para no fracasar en el diagnóstico precoz de la enfermedad. Es importante definir la anatomía de la lesión, por las implicaciones clínicas, terapéuticas y pronósticas que ello acarrea. El tratamiento exitoso sigue siendo un reto terapéutico complejo.

Palabras clave: vena de Galeno; malformación aneurismática; fistula arteriovenosa cerebral; neonato; insuficiencia cardíaca.

ABSTRACT

Introduction: Vein of Galen aneurysm is a rare and congenital cerebral arteriovenous abnormality with reported incidence of 1:25 000 live births. It represents the 30 % of the vascular congenital cerebral malformations that harm the pediatric population.

Objective: To show updated information about the topic.

Method: The information was obtained from the automated search mostly done in MEDLINE, CurrentContents and Scielo databases.

Development: Vein of Galen malformation presents with symptoms and signs derived from the severe refractory heart failure to medical treatment and the neurologic damage it causes. That entity implies severe morbidity and mortality on the neonatal period. Angioresonance is the reference technique, but the Doppler ecography is a good valuation method. The election treatment is the endovascular embolization.

Final considerations: There must be an elevated rate of suspect to do not fail on the early diagnostic of the disease. It is important to define the lesion's anatomy, because of the clinic, therapeutic and prognostic implications this represent. The successful treatment is still a complex therapeutic challenge.

Keywords: vein of Galen; aneurysmal malformation; cerebral arteriovenous fistule; newborn; heart failure.

Recibido: 10/05/2017

Aprobado: 13/02/2019

INTRODUCCIÓN

La malformación aneurismática de la vena de Galeno (MAVG) es una rara anomalía arteriovenosa cerebral congénita, con incidencia de 1:25 000 nacidos vivos.^(1,2,3)

Las malformaciones de la vena de Galeno (MVG) engloban un grupo diverso de anomalías vasculares que comparten como característica común la dilatación de la vena.⁽⁴⁾

Algunos investigadores calculan que las MGV representan 1 % de las lesiones vasculares intracraneales existentes y 30 % de las anomalías vasculares cerebrales congénitas que

aquejan a pacientes en edad pediátrica pero su verdadera incidencia es desconocida.^(2,4,5,6,7,8,9)

Las MVG se clasifican en diferentes grupos, los fundamentales son los que incorporan las MAVG verdaderas y el de las dilataciones aneurismáticas de la vena de Galeno respectivamente (DAVG).^(6,7,8)

Según diversos autores, en 1895 *Steinhill* hizo la primera referencia a la MGv en un adulto de 49 años, y se refirió a ella como una “varix aneurysm”.^(2, 8,10)

La MAVG se localiza en el espacio subaracnoideo de la cisterna cuadrigeminal y se caracteriza por la presencia de una vena embrionaria precursora de la vena de Galeno en la línea media cerebral y cortocircuitos arteriales anormales.^(6, 8,11)

Se ha publicado por disímiles autores que los primeros en reconocer la estructura venosa dilatada y ectásica como la vena proencefálica mediana de Markowski fueron *Charles Raybaud* y colaboradores, por tanto, el término “malformación aneurismática de la vena de Galeno” es un nombre médico poco adecuado ya que las alteraciones patológicas están relacionadas con la vena precursora y no con la propia vena de Galeno.^(1,8,12)

En 1989 *Pierre Lasjaunias*⁽¹³⁾ y otros, establecieron criterios relacionados con la definición anatómica de las anomalías vasculares detectadas en la formación de la vena de Galeno y propusieron su clasificación que, enriquecida y actualizada, mantiene plena vigencia. Esta clasificación identifica la existencia de malformación aneurismática, dilatación aneurismática, várices o dilatación dural en la vena de Galeno o en su precursor.

Las manifestaciones clínicas de la MAVG son las relacionadas con el fallo cardíaco y las neurológicas. Esta dolencia tiene una alta morbilidad y mortalidad sobre todo la variedad coroidea en recién nacidos.^(8,14,15) Es por ello que se debe realizar el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno.

La ecografía doppler color es un excelente método de valoración de la MAVG.⁽⁴⁾

El objetivo de esta revisión es exponer información actualizada acerca del tema.

MÉTODOS

La información se obtuvo de la búsqueda automatizada realizada fundamentalmente en bases de datos MEDLINE, Current Contents y Scielo. Se revisaron artículos originales, de revisiones, presentaciones de casos, en idioma inglés. Se descartaron aquellos artículos no

pertinentes o que tuvieran deficiencias metodológicas notables. La revisión se realizó entre noviembre de 2016 y febrero de 2017.

Se utilizaron diferentes palabras claves para la búsqueda como: vena de Galeno, malformación aneurismática, fístula arteriovenosa cerebral, neonato e insuficiencia cardiaca.

RESULTADOS

Embriología

La MAVG es un defecto que se desarrolla de la sexta a la décimo primera semana de vida fetal por persistencia de la vena proencefálica mediana de Markowski, precursora de la vena de Galeno.^(7, 9,10,12,14,16)

La vena proencefálica es un vaso transitorio que drena los plexos coroideos, se inicia por unión de las dos venas cerebrales internas como un vaso corto, medio y, después de recibir las venas basales de Rosenthal derecha e izquierda, se dirige hacia el plexo dural dorsal interhemisférico en desarrollo denominado seno falcino.^(1,4,6,10,17)

El alto flujo a través de la fístula puede resultar en la retención del modelo fetal de drenaje venoso, se mantiene el seno falcino (estructura transitoria que conecta el seno recto con el seno sagital superior) e impide el desarrollo de otros senos. Por ello es frecuente la ausencia o trombosis del seno recto.^(6,10)

La vena proencefálica media regresa cuando el desarrollo de los ganglios basales y de los plexos coroideos induce a la formación de las venas cerebrales internas definitivas hacia la 10ma. semana del desarrollo.^(6,9,10)

Si la vena proencefálica media no regresa puede persistir conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas y ausencia del desarrollo normal de la vena de Galeno.^(6,10) Por lo tanto, la MVG es reconocida como la primera malformación vascular embrionaria.⁽⁶⁾

Anatomía

La MAVG es una rara y dramática forma de fístula arteriovenosa cerebral localizada en la línea media de la fisura coroidal. Consta de múltiples arterias aferentes como son las arterias coroideas anterior y posterior, la lentículo estriada, la tálamo perforante y la arteria cerebral anterior, que establecen comunicación directa con el antecesor embrionario de la vena de Galeno, la que drena vía seno falcino al seno sagital superior.^(8,10,11)

Las venas del cerebro se dividen en las que drenan los hemisferios cerebrales y las que drenan la fosa posterior.

También se dividen en superficiales y profundas.⁽¹⁾

Las principales venas cerebrales profundas son las venas insular y estriada, las venas subependimales, las venas medulares, la vena basal de Rosenthal y la gran vena de Galeno. En el grupo de las venas subependimales se encuentran las dos venas cerebrales internas, las venas tálamo estriadas y las venas septales.

Las venas cerebrales internas son pares y están situadas justo en la línea media. Ellas están adyacentes una a otra en la tela coroidea del techo del tercer ventrículo en la mayor parte de su trayecto. Comienzan en el agujero de Monro, abandonan el tercer ventrículo y entran en la porción superior de la cisterna cuadrigeminal.⁽¹⁾

La vena basal de Rosenthal se origina en la superficie medial de la porción anterior del lóbulo temporal cerca del quiasma óptico. Ella se une con las dos venas cerebrales internas y la vena basal contralateral para formar la vena de Galeno, el vaso más grande de la región pineal.⁽¹⁾

Por tanto, la vena de Galeno es un corto tronco venoso de alrededor de 2 cm de longitud formado por la unión de cuatro venas: las dos cerebrales internas y las dos basales de Rosenthal la cual forma un arco alrededor del esplenio del cuerpo calloso y termina en el seno recto.

La vena de Galeno se mantiene como puente entre el sistema venoso parenquimatoso profundo y los senos venosos.⁽⁴⁾

A lo largo de su curso, la vena de Galeno recibe sangre de algunas de las venas supratentoriales e infratentoriales (Fig. 1).

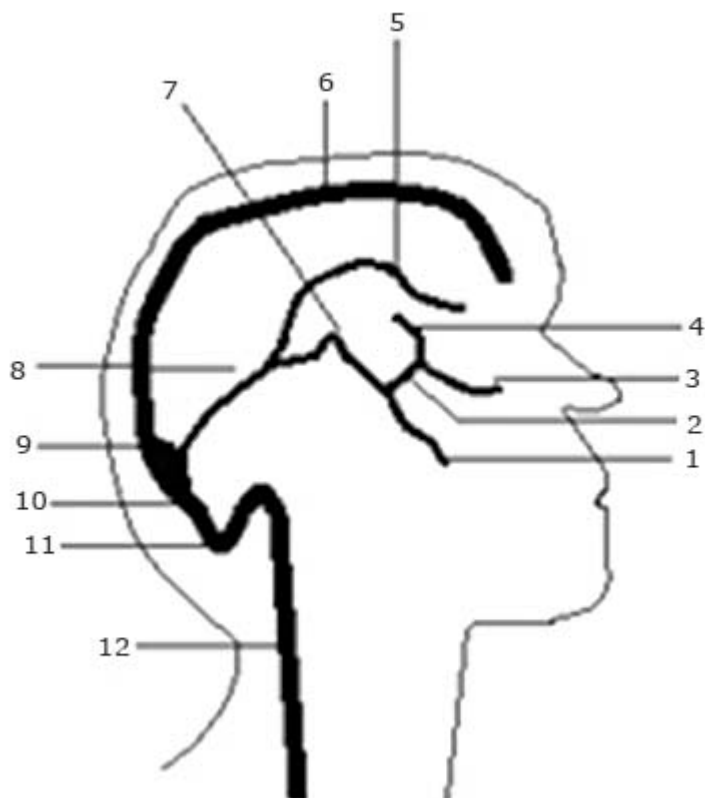


Fig. 1 - 1: Vena de Rosenthal; 2: Vena cerebral interna; 3: Vena septal; 4: vena tálamo estriada; 5: seno sagital inferior; 6: seno sagital superior; 7: vena de Galeno; 8: seno recto; 9: tórula de Herófilo; 10: seno transverso; 11: seno sigmoideo; 12: vena yugular interna. Esquema del autor.

Clasificación

Se han elaborado diferentes clasificaciones, presentamos desde el punto de vista anatómico, la de Lasjaunias:⁽¹³⁾

- 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

Las MAVG también se puede clasificar según la angioarquitectura, en forma coroide y forma mural.^(4,6,7,10)

La forma coroide es la más frecuente, se presenta en la etapa neonatal con signos de fallo cardiaco. Tiene múltiples aferencias bilaterales desde arterias coroideas, pericallosas y ramas tálamo perforantes que condicionan suministro arterial abundante en forma de nido.^(6,8,16)

La forma mural suele diagnosticarse en niños de 1-5 años y tiene una mejor tolerancia. Corresponde a una fístula arteriovenosa directa dentro de la propia pared de la vena prosencefálica. El suministro arterial puede ser unilateral o bilateral desde los vasos coliculares y arterias coroideas posteriores.^(6,8,16)

Las DAVG se presenta como una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa que drena a través de la vena de Galeno y ocasiona su dilatación por flujo elevado. La vena de Galeno drena no solo la malformación arteriovenosa sino también el parénquima cerebral normal. A menudo estos pacientes se presentan con hemorragia intraparenquimatosa. Tienen peor pronóstico.⁽⁶⁾

El tipo de malformación y la intensidad del cortocircuito arteriovenoso determinan sus implicaciones clínicas, terapéuticas y pronósticas.^(4,9)

Clínica

Las manifestaciones clínicas son variables, acorde con la edad del paciente en el momento de la presentación, aunque los signos y síntomas se superponen entre los diferentes grupos de edades. También dependen de la anatomía y la angioarquitectura de la malformación.^(2,4,7,10,17)

La asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal produce la manifestación clínica más llamativa en los recién nacidos.⁽⁷⁾ Sin embargo, son más frecuentes presentaciones menos graves y repentinas, tanto en lactantes de mayor edad como en escolares y adultos.⁽⁴⁾

Los casos que debutan con manifestaciones cardiovasculares presentan polipnea, poliglobulia, precordio hiperactivo, pulsos aumentados, soplo sistólico de regurgitación tricuspídea. En general, predominan los signos de dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva y se puede auscultar soplo craneal si hay gran cortocircuito.⁽⁸⁾

Los pacientes pueden presentar cianosis, pulsos periféricos disminuidos y en ausencia del soplo, el diagnóstico inicial correcto puede fracasar si no se mantiene índice de sospecha elevado.

En neonatos la forma coroidal de la MAVG (cortocircuito arteriovenoso múltiple) presenta con frecuencia sobrecarga de volumen: taquicardia, cardiomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar, síndrome de dificultad respiratoria, edema pulmonar y fallo múltiple de órganos.^(2,8)

En lactantes la forma mural de la MAVG (menos cortocircuito arteriovenoso), son significativos la hidrocefalia por compresión del acueducto de Silvio, la macrocránea y el retardo del desarrollo. Esta forma es mejor tolerada por el paciente.^(2,8)

Algunos autores agrupan esta entidad en tres formas clásicas:

- a. Periodo neonatal: cianosis o insuficiencia cardiaca congestiva refractaria.
- b. Infancia temprana: macrocefalia con o sin insuficiencia cardiaca congestiva y convulsiones.
- c. Niños mayores y adultos: macrocefalia y cefalea, incluso hemorragia intraparenquimatosa y hemorragia subaracnoidea.^(7,10)

Otros investigadores plantean cuatro grupos de acuerdo a la presentación clínica y refieren que en el grupo de niños mayores y adultos pueden aparecer además síncope al ejercicio.^(7,18)

Los signos visuales como deterioro visual, proptosis, retardo del desarrollo, vena facial dilatada, epistaxis, y vértigo no coincide siempre con un mismo grupo de edades. No obstante, el esquema de clasificación ofrece la base útil para categorizar a los pacientes con aneurismas de la vena de Galeno.⁽¹⁸⁾

Existe consenso acerca de que la mayor causa de morbilidad y mortalidad en neonatos y lactantes que padecen de aneurisma de la vena de Galeno es la insuficiencia cardiaca congestiva.^(8,14,15)

Fisiopatología cardiovascular

En casos de 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.^(6,10,18)

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. El flujo diastólico retrógrado en aorta descendente también puede llevar a la insuficiencia hepática y renal.

El fallo cardiaco se presenta poco tiempo después del nacimiento y no antes. En la etapa de vida intrauterina la baja resistencia vascular de la placenta reduce la cantidad de sangre que

puede ser robada por el cortocircuito de baja resistencia cerebral.^(10,18,19) El estado de compensación cardíaco prenatal no predice el curso neonatal benigno. El fallo cardíaco congestivo existe después del parto cuando la placenta es removida.⁽¹⁹⁾

Anomalías asociadas a MAVG

Incluye transposición de los grandes vasos, estenosis aórticas, coartación aórtica y comunicación interauricular tipo seno venoso, entre otras menos frecuentes. También puede presentarse polidactilia e hipospadia, angiomas cavernosos y síndrome de Turner.⁽¹⁸⁾

Técnicas diagnósticas

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a predominio de las cavidades derechas, ensanchamiento del mediastino superior, desplazamiento posterior de la porción superior de la tráquea y prominencia del tejido retrofaríngeo blando causado por invasión en su lugar de la arteria carótida y vena yugular dilatada.^(15,18)

La ecografía cerebral (EC) es una excelente herramienta no invasiva para abordar la enfermedad cerebral en neonatos y lactantes gracias a sus múltiples ventajas, útil para diagnosticar y evaluar el aneurisma de la vena de Galeno, lo mismo intraútero que durante el periodo neonatal.^(20,21)

El diagnóstico prenatal se puede realizar en la segunda mitad del embarazo donde la ecografía cerebral muestra una masa quística, anecoica, y redondeada, de diámetro variable, que se localiza en la línea media del cerebro o en la región de la glándula pineal, la que puede acompañarse de alteraciones en otras estructuras como agenesia parcial del cuerpo calloso.^(14,15) También puede apreciarse hipoperfusión cerebral e hidrocefalia.⁽⁹⁾

En artículos revisados se describe que la falla cardíaca fetal se puede sospechar por frecuencia cardíaca mayor de 200/min, ectopias supraventriculares, insuficiencia tricuspídea e hidropesía fetal.^(15,18)

Otros autores además afirman la presencia de dilatación de cavidades derechas, con aneurisma del foramen oval que muestra cortocircuito de derecha a izquierda a su través, vena cava derecha dilatada y flujo retrógrado en arco aórtico distal lo cual resulta incongruente con lo referido en el acápite relacionado con la fisiopatología cardiovascular de la entidad en esa etapa de la vida.^(8,9,18)

El estudio doppler pulsado muestra lesión pulsátil en la línea media con flujo turbulento venoso y arterial de alta velocidad en su interior.⁽¹⁴⁾ La evaluación ecográfica asociada a tecnología doppler color permite observar la señal dentro de la lesión y la presencia de vasos nutricios periféricos.^(16,22)

En la actualidad es posible definir la angioarquitectura de la fistula arteriovenosa con mayor detalle a través de ultrasonido doppler color 3D, pues considera las características anatómicas de la aferencia y el drenaje de la malformación, así como la medición volumétrica del aneurisma.^(15,19)

En el período neonatal la ecografía cerebral ofrece excelente correlación con el diagnóstico clínico, el cual se debe complementar con imágenes realizadas por resonancia magnética cerebral.^(6,9,23)

En la tomografía computarizada (TC) se observa imagen redondeada en la cisterna cuadrigeminal por detrás del tercer ventrículo. Tras la administración de contraste se observa una opacificación densa y homogénea. La TC también ayuda a la detección de calcificaciones subcorticales.⁽⁶⁾

La resonancia magnética cerebral permite detallar el tamaño y la morfología de la lesión y el compromiso en el sistema nervioso central a través de la apariencia del parénquima cerebral circundante.^(6,10,11,14,23)

La angiorresonancia (angiografía con sustracción digital) constituye la técnica de referencia o prueba de oro, ella muestra la angioarquitectura de la lesión, orienta hacia el estudio angiográfico de los vasos más importantes y facilita la planificación terapéutica de los abordajes intravasculares que es la embolización transtorcular.^(6,7,10,11,14)

De manera que el ultrasonido doppler color 3D⁽¹⁴⁾ sería de gran utilidad para iniciar el estudio tanto antenatal como posnatal, mientras que la TC y la RM quedarían para confirmar el diagnóstico, clasificar el tipo de malformación y escoger el tratamiento adecuado (Figs. 2-5).



Fig. 2 - La aproximación ecocardiográfica apical de cuatro cámaras documenta la dilatación existente en aurícula derecha y ventrículo derecho por sobrecarga volumétrica. Foto del autor.

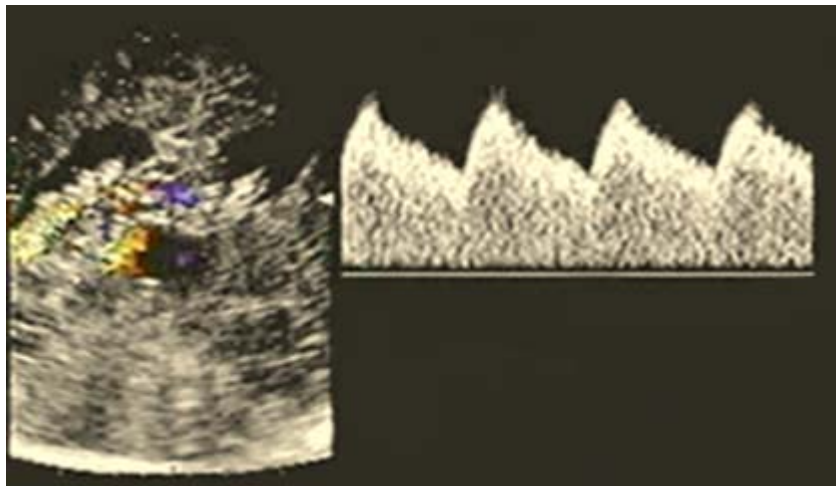


Fig. 3 - La imagen transversal bidimensional y la ecografía doppler codificada a color muestran el flujo turbulento perteneciente a la arteria coroidea derecha. La ecografía Doppler de onda pulsada exhibe la curva espectral continua del flujo sanguíneo correspondiente a la fístula arteriovenosa. Foto del autor.

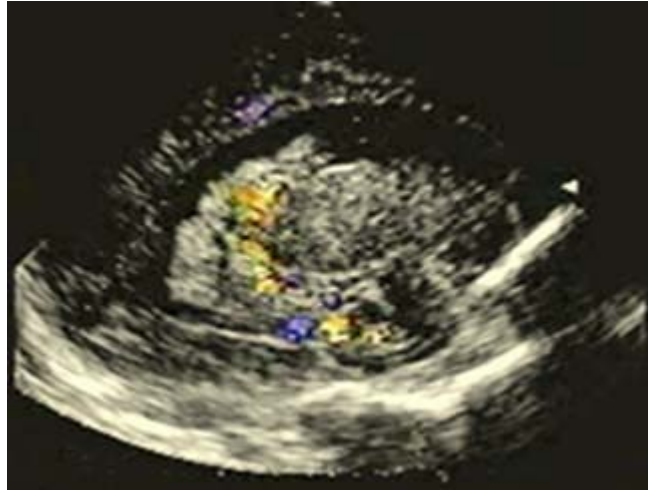


Fig. 4 - Imagen bidimensional longitudinal. La ecografía doppler codificada a color permite la visualización del flujo sanguíneo turbulento que pertenece a la vía arterial aferente. Foto del autor.

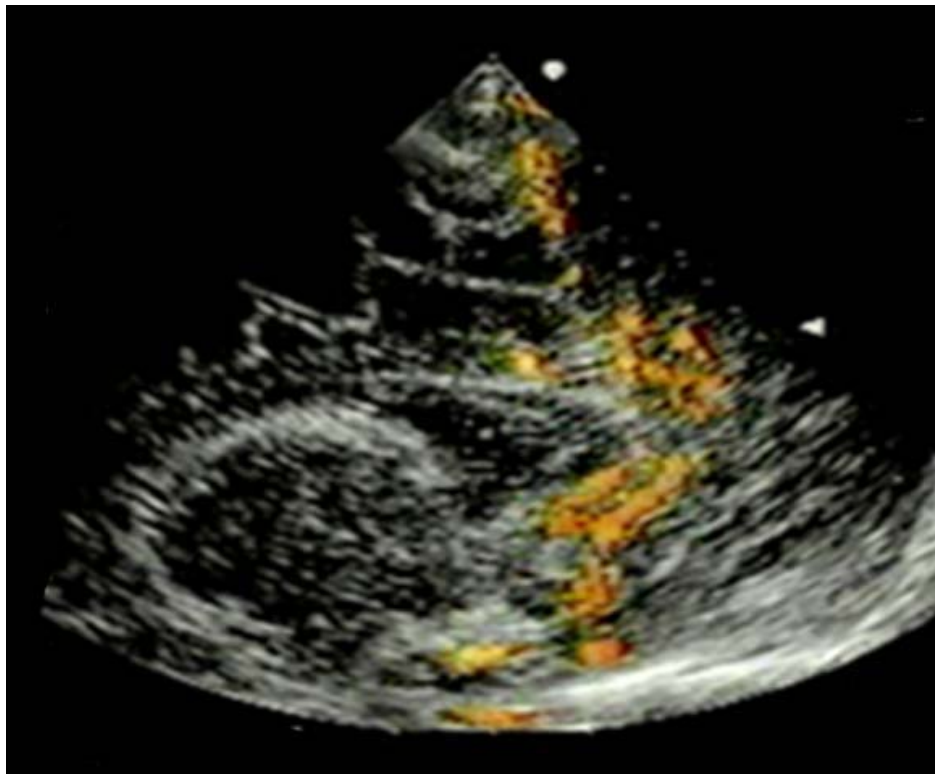


Fig. 5 - Imagen ecográfica bidimensional transversal. La ecografía doppler codificada a color muestra la dilatación y tortuosidad de la arteria cerebral anterior derecha. Foto del autor.

El ecocardiograma tiene valor en el diagnóstico diferencial, en el estudio hemodinámico en estos pacientes y es útil como escalón previo a la resonancia ante el caso sospechoso de MAVG.⁽²⁴⁾

Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico diferencial y el estudio hemodinámico de esta entidad

Estudios ecocardiográficos actuales han intentado mostrar el valor de la ecocardiografía para comprender la hemodinamia de las fistulas arteriovenosas y diferenciarlas de otras entidades como coartación de la aorta, malformación de la válvula tricúspide tipo Ebstein y otras con las cuales pudiera ser confundido desde el punto de vista clínico.⁽²⁴⁾

En investigaciones realizadas por *Moller y Firdouse* se citan estudio de casos y controles en neonatos llevado a cabo por *Musewey* y otros colaboradores; en él se demostró incremento significativo en el diámetro de la aorta ascendente y de las arterias que alimentan la fistula, pero disminución en las dimensiones de la aorta descendente a nivel de la arteria subclavia izquierda. Se demostró, además, flujo sanguíneo retrógrado en la aorta descendente próxima al conducto arterioso.^(23,25)

El patrón de flujo sanguíneo diastólico facilita la comprensión de la magnitud del cortocircuito a través de la fistula.

Este estudio describió tres criterios ecocardiográficos útiles para identificar fistulas arteriovenosas cerebrales:

1. Vasos braquiocefálicos dilatados.
2. Flujo diastólico retrógrado en istmo aórtico.
3. Flujo diastólico anterógrado en vasos braquiocefálicos.^(23,25)

El reporte de caso realizado por *Stockberger* mostró dilatación de atrio derecho y de ventrículo derecho, que originaban compresión del ventrículo izquierdo. La presencia de cortocircuito con flujo de derecha a izquierda a través del foramen oval y la persistencia del conducto arterioso, sumado a la insuficiencia tricúspide con flujo sistólico de alta velocidad de 4 m/seg sugiere la presencia de ventrículo derecho y arteria pulmonar con presión elevada, hallazgos compatibles con hipertensión pulmonar severa, además mostró dilatación de los vasos braquiocefálicos y vena innominada congruente con flujo incrementado en cabeza y cuello. Los cambios en el corazón fueron provocados por gran cortocircuito arteriovenoso sistémico.⁽²⁴⁾

Artículos recientes refieren que *Vaskmann* encontró también en su trabajo dilatación de cavidades derechas, dilatación de aorta ascendente, de arco aórtico, de vena cava superior y vena innominada.^(7,8,12)

A partir de estos hallazgos es posible entonces que el examinador sospeche la anomalía intracraneal y realice el examen ultrasonográfico cerebral para definir con precisión esta entidad.

Diagnóstico diferencial

La localización típica de la MAVG y la presencia de flujo turbulento en su interior descarta otras posibilidades diagnósticas como son:

- Quiste aracnoides
- Quiste porencefálico
- Quiste del plexo coroideo
- Papiloma coroideo
- Teratoma
- Fístula arteriovenosa dural congénita. ⁽²²⁾

El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con la DAVG. La presencia de reflujo en las venas cerebrales tributarias normales las cuales se abren hacia el saco aneurismático, confirma el diagnóstico de DAVG. ⁽⁶⁾

La coartación de la aorta se puede presentar como entidad asociada a la MAVG o como seudocoartación. Ellas muestran también predominio del ventrículo derecho desde el punto de vista ecocardiográfico. Este criterio tiene una tasa de falsos positivos elevada pues existen otras causas de ventrículo derecho dilatado dentro de las que se incluyen el espectro de hipoplasia de cavidades izquierdas, regurgitación tricuspídea, como acontece en la anomalía de Ebstein. ⁽²⁵⁾

Complicaciones

Numerosas han sido las complicaciones asociadas con MAVG; incluyen incremento del gasto cardiaco, isquemia miocárdica, insuficiencia cardiaca congestiva, fallo múltiple de órganos, hipertensión venosa cerebral, edema cerebral, déficit neurológico o del desarrollo. ⁽¹²⁾

Tratamiento

La conducta ante el aneurisma dependerá de su tamaño; los aneurismas pequeños con poco flujo pueden hacer trombosis espontánea. El manejo terapéutico de la malformación incluye

el tratamiento sintomático y la actuación directa sobre la lesión mediante cirugía o terapia endovascular en aquellos casos que causen sintomatología neurológica o de falla cardíaca, aunque aún no existe un consenso definitivo y universal, ni protocolo de actuación.^(7,26)

El objetivo principal del tratamiento debe ser la estabilización del paciente en la UCIN. La cirugía ha demostrado muy pocos beneficios, entre el 80- 100 % de los casos resulta fatal.⁽¹⁴⁾

La técnica de terapia endovascular se desarrolló en la década de los años 80 del siglo XX.

La embolización arterial o venosa es, gracias a sus avances, el tratamiento de elección en la actualidad, cuenta con mayores posibilidades de éxito.^(6,8,11,17,27)

El abordaje venoso puede ser repetido varias veces y suplementado por la embolización transarterial. El enrollado o espiral endovascular ha sido el principal soporte para las embolizaciones venosas. El punto final del tratamiento no es la completa oclusión de la fístula si no mejorar la función cardíaca. Se necesita más de una etapa para alcanzar la meta.^(28,29)

Aunque los resultados recientes, atribuibles a los progresos en el abordaje endovascular han sido alentadores,^(8,11,19) el tratamiento exitoso de la MAVG sigue siendo un reto terapéutico complejo.⁽³⁰⁾

El pronóstico depende del tamaño del aneurisma y de la edad del paciente. A pesar del mal pronóstico, si puede demorarse el intervencionismo hasta los 6 meses de vida, la supervivencia incrementa. Sin embargo, en muchas ocasiones la inestabilidad clínica conduce a una actuación precoz con el consecuente aumento de riesgo y mortalidad.^(7,31)

A pesar de los avances tecnológicos y del diagnóstico antenatal, hasta el momento no existe notificación de intervención fetal o *in útero* para estas malformaciones.⁽¹⁾

CONSIDERACIONES FINALES

La MAVG es una infrecuente malformación arteriovenosa cerebral de origen embriológico caracterizada por alta morbilidad y mortalidad, debido a fallo cardíaco refractario en neonatos.

Es importante definir la anatomía de la lesión, según la clasificación establecida, por las implicaciones clínicas, terapéuticas y pronósticas que ello acarrea.

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad de presentación, pero la asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal es la más llamativa en los recién nacidos.

Debe existir índice elevado de sospecha para no fracasar en el diagnóstico precoz de la entidad.

El ultrasonido es un excelente método para diagnosticar y evaluar esta entidad durante el periodo neonatal, aunque la angi resonancia es el estándar de oro.

El ecocardiograma tiene gran valoren el diagnóstico diferencial y el estudio hemodinámico en estos pacientes: por ello es útil como escalón previo a la resonancia ante el caso sospechoso de la MAVG. El tratamiento de elección es la embolización arterial o venosa de la lesión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ávila-Guerra M, Amaya P, Álvarez A. Lactante menor con malformación de la vena de Galeno y malformaciones cardiacas asociadas. *Rev Colomb Cardiol.* 2012;53(3):309-322. Acceso: 24/04/2016. Disponible en: <http://revistas.javeriana.edu.co/index.php/vnimedica/article/view/16146>
2. Stephan S, Rodesch G, Eloff E, Wiemann D, Jorch G. Vein of Galen aneurismal malformations: an ultrasonographic incidental finding-a case report. *Case Report Pediatr.* 2012;2012:824-8. doi: 10.1155/2012/824284. Epub 2012 Nov 1. Access: 2017/02/22. Available at. <http://dx.doi.org/10.1155/2012/824284>
3. 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.
4. Piloña Ruiz S, Sarmiento Portal Y, Crespo Campos A, Sánchez Monterrey IA, Vara Cuesta OL, Rosa Torres M. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Cubana Pediatr.* 2010;82(3):76-82. Acceso: 05/05/2017. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312010000300009&script=sci_arttext&tlng=en
5. Céspedes M, Bacallao D, Díaz E, Serrano G. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Cubana Pediatr.* 2014;86(4):541-4. Acceso: 05/05/2017. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312014000400016&lng=es&nrm=iso&tlng=es
6. Etxegoien I, Pardo E, Larrea JA, Lüttich A, Fernández M, Garcia D. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Madrid: Sociedad Española de Radiología Médica;

2014. doi: 10.1594/seram2014/S-1197. Acceso: 05/05/2017. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-1197>.
7. Ibáñez Beltrán L. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. Serie de casos. *An Pediatr (Barc)*. 2019;90(2). Acceso: 25/01/2019. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.05.018>.
8. Puvabanditsin S, Mehta R, Palomares K, Gengel N, Ferrucci C, Roychowdhury S, et al. Vein of Galen malformation in a neonate: A case report and review of endovascular management. *World J Clin Pediatr*. 2017;6(1):103-9.
9. Kośła K, Majos M, Polgaj M, Antosik-Biernacka A, Stefańczyk L, Majos A. Prenatal diagnosis of a vein of Galen aneurysmal malformation with MR imaging- report of two cases. *Pol J Radiol*. 2013;78(4):88-92. doi: 10.12659/PJR.889613.
10. Recinos PF, Rahmathulla G, Pearl M, Recinos VR, Jallo GI, Gailloud P, et al. Vein of Galen Malformations: Epidemiology, Clinical Presentations, Management. *Neurosurg Clin North America*, 2012;23 (1):165-77.
11. Paramasivam S, Niimi Y, Meila D, Berenstein A. Dural arteriovenous shunt development in patients with vein of Galen malformation. *Interv Neuroradiol*. 2014;20(6). Access: 2017/02/22. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25496691>
12. 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.
13. 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.
14. 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):54-8.
15. Moreira LT, Araujo EJ, Machado LM, Fernández A, da Glória M. Prenatal Diagnosis of an Aneurysm of the Vein of Galen by Three-Dimensional Power and Color Doppler Ultrasonography. *Clin Med Insights*. 2012;5:7-80. doi: 10.4137/CCRep.S9597.
16. 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.
17. Yelikar NA, Imran A. Vein of Galen Malformation. A Unique Congenital Malformation. *Internat J Sc Res (IJSR)*. 2015; (4):637-39. PubMedPMID:2319-7064.

18. Bruce M, Jungreis Ch A, Quisling RG, and Pollack I. Vein of Galen Aneurysms: A Review and Current Perspective. Special reports. Am J Neuroradiol 1994; 15:1486-96.
19. 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 Turkish-German Gynecol Assoc. 2013;14:178-81.
20. Llorens Salvador R, Moreno Flores A. El ABC de la ecografía transfontanelar y más. Radiología. 2016;58(S2):129-141.
21. Orozco ME, Lostra J, Cermeño C, Dardanelli E, Moguillansky S. US transfontanelar: Formaciones quísticas intracraneales. Rev Argentina Diag Imág. 2015;4 (11):6-19.
22. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y and et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 2012;40(6):652-8
23. Moller JH. Arteriovenous Fistula in the Neonate. JACC.1988;12 (6):1536-7.
24. 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;35:616-18.
25. Firdouse M, Agarwal A, Mondal T. Vein of Galen arteriovenous malformation mimicking coarctation of the aorta. J Ultrasound. 2014;17:297-301. doi: 10.1007/s40477-014-0080-y.
26. 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 Neurocién. 2016;17(5):98-106.
27. Uysal F, Kurtulmuş S, Uysal A. Prenatal Ultrasonography in the Diagnosis of Vein of Galen Aneurysmal Malformation. J Clin Analytic Med. 2013;4(suppl 3):255-7. doi: 10.4328/JCAM.2244.
28. Rondón Tapia M, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico prenatal de aneurisma de la vena de Galeno. Avan Biomed.2017;6:75-9.
29. 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):54-8.
30. Yan J, Wen J, Gopaul R, Zhang CY, Xiao S. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. J Neurosur. 2015;123(4):872-90.

31. De Beritto T, Khan OA, Hageman JR, Schreiber M. Vein of Galen Arteriovenous Malformation in a Neonate. *Pediatr Ann.* 2015;44(10):243-6.

Conflictos de intereses

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

Declaración de responsabilidad autoral

Tania Rosa González Rodríguez: participación importante en la idea, diseño del estudio, análisis e interpretación de los datos. Redacción de la versión final y su aprobación.

Adel Eladio González Morejón: recogida de datos y revisión crítica de su contenido intelectual sustancial.

Giselle Serrano Ricardo: recogida de datos y redacción del borrador del artículo.

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