

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROQUIRUGIA

Anomalía vascular de línea media con Aneurisma de la vena de Galeno

Por los Dres.:

ESPERANZA BARROSO,^(*) JESÚS DE LA C. PÉREZ^(**)
Y HUMBERTO HERNÁNDEZ ZAYAS^(***)

Barroso, E. et al. *Anomalía vascular de línea media con Aneurisma de la vena de Galeno*. Rev. Cub. Ped. 43: 6, 1971.

Se presenta una paciente portadora de una malformación arteriovenosa de línea media con dilatación aneurismática de la vena de Galeno, presencia de un seno de drenaje anómalo y adelgazamiento localizado de la bóveda del cráneo en relación con el drenaje venoso patológico. Se discute la entidad.

La gran vena de Galeno, de corta longitud y situada en línea media debajo del rolete del cuerpo calloso, recibe las venas cerebrales internas, basales, cerebelosas vermicianas superiores y posteriores, del cuerpo calloso.^{11,17,22,25} Este amplio territorio comprende el drenaje venoso del centro oval, cuerpo calloso, tálamo, núcleo caudado y lenticular y vermis cerebeloso superior.^{11,25} Ella se continúa con el seno recto, cuyo trayecto transcurre en la unión de la hoz del cerebro y la tienda del cerebelo, hasta la prensa de Herófilo, en relación con la protuberancia occipital interna.^{9,25}

Los aneurismas de la vena de Galeno, comprenden las dilataciones de ésta, asociadas a malformaciones arteriovenosas

de la línea media, las cuales *Litwak*²² divide en tres grupos: a) aneurisma de la vena de Galeno, b) conglomerados racemosos venosos en estructuras cerebrales profundas y drenaje venoso profundo dilatado, y c) tipos transicionales.

Esta afección es poco frecuente. *Kuwda* en 1967²² encuentra 71 de estos enfermos en la literatura, incluyendo el suyo, desde que *Steinheil*¹⁰ 7,22 publicó en 1895 el primero.

Otros autores^{1,2,28} han informado recientemente casos similares. Las arterias que nutren las malformaciones arteriovenosas de estos enfermos pertenecen al polígono de Willis^{1,2,19,21,23,26,29,31,32} y son con mayor frecuencia: la cerebral posterior y la pericallosa, rama de la cerebral anterior. Es rara otra vascularización aferente, la cual puede verse en malformaciones de fosa posterior que drenen a la vena de Galeno.⁶

El aumento del flujo sanguíneo ocasionado por la fístula se acompaña de dilatación de los vasos aferentes con aumento de sus latidos.

(*) Instructora de Radiología de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Jefe del Dpto. de Radiología del Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D. Vedado, Habana.

(**) Profesor de Neuroanatomía Funcional de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Neurólogo del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

(***) Neurocirujano del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

La vena de Galeno, por su situación dorsal al mesencéfalo y por ser una estructura de paredes finas y distensibles, al dilatarse puede comprimir el acueducto de Silvio y provocar hidrocefalia interna.^{2,10,11,22,25} En las malformaciones arteriovenosas no son raras las rupturas con hemorragias y las trombosis, que pueden extenderse desde las venas pequeñas a las mayores, hasta la de Galeno. Es posible que las trombosis sean consecuencia de una hemorragia, pues el hematoma dentro o adyacente a la malformación, es capaz de colapsar los vasos y favorecer el inicio de la trombosis.²

Los síntomas clínicos son variables y dependen de la edad de los enfermos. En el recién nacido es habitual la insuficiencia cardíaca congestiva resistente al tratamiento médico.^{7,13,18,20,22,24} En los lactantes y niños de edad escolar son frecuentes: la hidrocefalia interna,^{4,28} el soplo intracraneal,^{26,27} las dilataciones venosas del cuero cabelludo,² las convulsiones, las hemorragias subaracnoideas y el retraso del desarrollo sicomotor.²² Los adolescentes y adultos padecen de cefaleas y hemorragias subaracnoideas y con menor frecuencia de síntomas cardiovasculares, paresia, ataxia, nistagmus, oftalmoplejia, vértigo, alteraciones de la personalidad y demencias. Pueden escucharse soplos intracraneales y, cuando hay obstrucciones venosas, presentarse venas varicosas por la circulación colateral en el cuero cabelludo y la cara.²

Las arteriografías carotídea y vertebral son los estudios fundamentales en el diagnóstico de esta afección. La radiografía de cráneo registra la posible macrocránea, detecta los signos de hipertensión intracraneal y las calcificaciones de las paredes de los vasos anómalos cuando están presentes.

Los estudios de la presión venosa, el cateterismo cardíaco, el electrocardiograma y el telecardiograma eliminan una anomalía o determinan el grado de repercusión cardíaca de la malformación arteriovenosa intracraneal.

El encefalograma gaseoso, cuando existe hidrocefalia, puede precisar su grado y características.

En el Instituto de Neurología y Neurocirugía de la Habana hemos observado una niña con esta afección que motiva la revisión bibliográfica y presentación de un resumen de sus datos clínicos.

CASO CLINICO:

R.Q.M., siete años, femenina, negra. Ingresó en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana el 17 de marzo de 1970, remitida del Hospital William Soler con el diagnóstico de fistula arteriovenosa extracraneal. La niña nace el primero de diciembre de 1962 de un parto por cesárea, con un peso de 9½ lbs. La madre tuvo un embarazo normal y la niña no presentó complicaciones perinatales. A los siete meses de edad ingresó, el 13 de julio de 1963, por fiebre, vómitos y diarreas en el Hospital William Soler. Estos síntomas desaparecieron rápidamente. Al examen encontraron un soplo precordial y sospecharon una cardiopatía congénita. Tenía una talla de 75 cm, y una circunferencia cefálica de 48 cm. Estuvo ingresada 11 días y la remitieron a la consulta para continuar su estudio.

En agosto de 1963 le hicieron electrocardiograma que resultó anormal, mostrando alteraciones miocárdicas auriculares, crecimiento de ambos ventrículos y trastornos de la conducción intraventricular. Unos días después el vectorcardiograma realizado es compatible con el crecimiento de ambos ventrículos. En diciembre de 1963 el telecardiograma muestra cardiomegalia con crecimiento biventricular. En la consulta le auscultan un soplo sistólico en el segundo espacio intercostal izquierdo de intensidad II/IV que también escuchan en el cuello. En agosto de 1963 tenía una circunferencia cefálica de 53 cm, la fontanela anterior media 2.5 x 2.5 cm y en las radiografías de cráneo había macrocefalia con suturas normales. En febrero de 1970 ingresa para estudio cardiovascular. En el cateterismo se establecen las si-

guientes conclusiones: no hay cortocircuito de izquierda a derecha en las cavidades cardíacas, el gasto cardíaco está aumentado, la saturación de oxígeno en la sangre arterial periférica es adecuada, la presión media de la aurícula derecha se encuentra en el límite máximo de la normalidad, las presiones están moderadamente elevadas en el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar; hay aumento de la resistencia pulmonar y del trabajo del ventrículo derecho, la resistencia periférica es normal, está aumentado el trabajo del ventrículo izquierdo y alta la saturación de oxígeno en la sangre que llega al corazón. Estos datos sugieren una fístula arteriovenosa extracardíaca. Se realizó angiografía selectiva con inyección de la sustancia yodada en el tronco de la arteria pulmonar. Las arterias del cuello estaban dilatadas y se observó en la fase final de levocardiograma, la vena cava superior dilatada. Después de estos estudios, la trasladan al Instituto de Neurología y Neurocirugía.

Ingresa en nuestra institución el 17 de marzo de 1970. Es una niña cuyo estado mental no muestra alteraciones. El perímetro cefálico es de 54 cm. y en el cráneo tiene una ligera asimetría con mayor tamaño del lado derecho. En los ojos se nota estrabismo convergente concomitante, exoftalmo bilateral que predomina en el ojo izquierdo y en ambos se ausculta un so-

plo sistólico, de mayor intensidad en el lado izquierdo.

Los latidos arteriales del cuello son amplios. Sobre el manubrio esternal se palpa un intenso thrill sistodiastólico y en el precordio se ausculta un soplo sistólico intenso IV/VI que con una magnitud similar se escucha en el cuello. El examen neurológico no mostró alteraciones. Los siguientes estudios de laboratorio fueron normales: hemograma, urea y glicemia en sangre, orina parcial y prueba serológica de Kahn. El electroencefalograma fue normal. La saturación de oxígeno en la sangre arterial de las carótidas era de un 96% en la derecha y 93% en la izquierda. La saturación de oxígeno en la sangre venosa de las yugulares era de 64% en la derecha y 89% en la izquierda. Los resultados de los estudios radiológicos merecen por su importancia una descripción más detallada.

CRANEO SIMPLE. Macrocránea moderada con mesocefalia. Silla turca en forma de "J". Se aprecia notable adelgazamiento redondeado de la bóveda en el lambda de 30 mm. de diámetro con prominencia del cráneo a ese nivel y afinamiento progresivo del mismo a expensas del diploe, el cual desaparece, respetando las tablas que se unen en la porción más prominente de la lesión. (Figs. 1, 2 y 3).

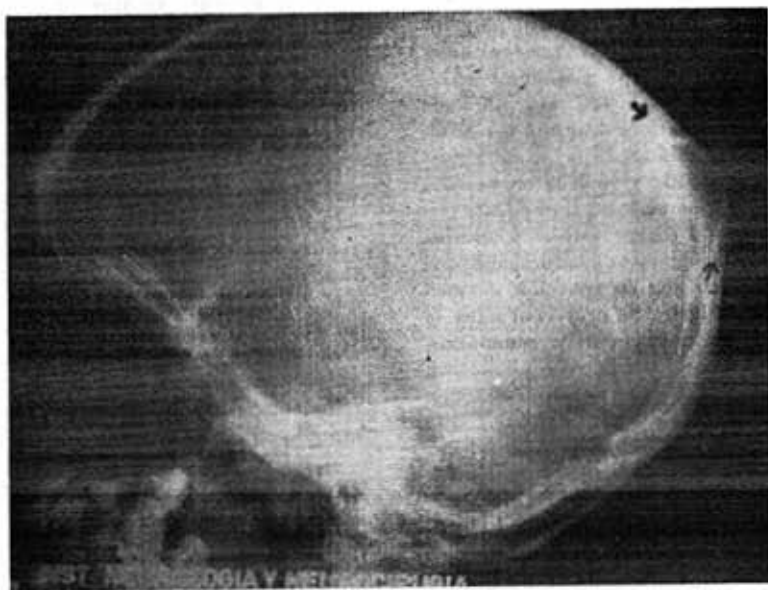


Fig. 1.—Cráneo Lateral. Adelgazamiento del lambda que respeta las tablas. Macrocránea moderada.



Fig. 2.—Vista frontal. Se aprecia el área radiotransparente que corresponde al adelgazamiento señalado.

ARTERIOGRAFÍA CAROTÍDEA IZQUIERDA. Se realiza punción de la carótida primitiva a 2 cm. de su bifurcación. La carótida externa es de calibre normal. Aparecen muy dilatadas: las carótidas primitivas, cerebral anterior, pericallosa, comunicante y cerebral posterior. La cerebral anterior está muy dilatada desde su origen. Se continúa con una pericallosa que mantiene el calibre de la primera porción y aparece elongada y elevada en la vista lateral, donde describe un arco descendente por detrás del rodete del cuerpo calloso y termina en un grueso ovillo de vasos malformados que en vista frontal aparecen en situación paramedial izquierda y en lateral se proyectan sobre la mitad posterior del diencéfalo. La comunicante posterior está muy dilatada, se continúa con dos gruesas arterias que rodean el mesencéfalo y terminan en el ovillo vascular descrito.

No se observa en el estudio, la cerebral media ni el resto de las ramas de las cerebrales anterior y posterior.

Desde el primer negativo obtenido, se visualiza el drenaje a una gruesa vena medial redondeada, que en las proyecciones laterales está situada inmediatamente por detrás del ovillo malformado y por debajo del arco que describe la pericallosa al pasar por el rodete del

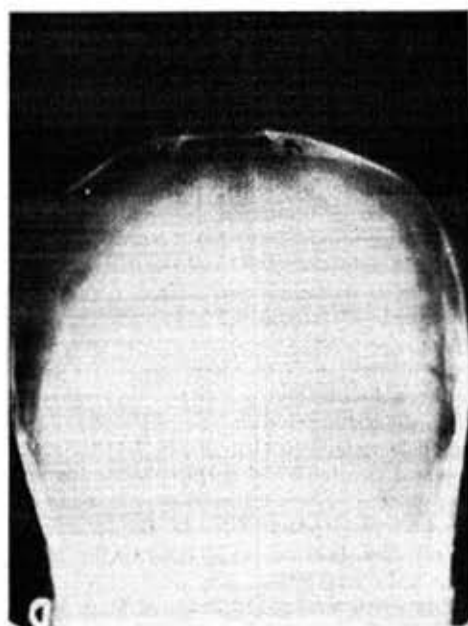


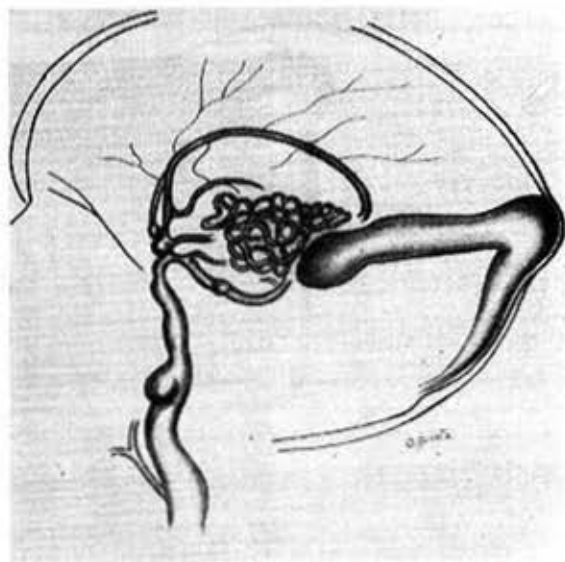
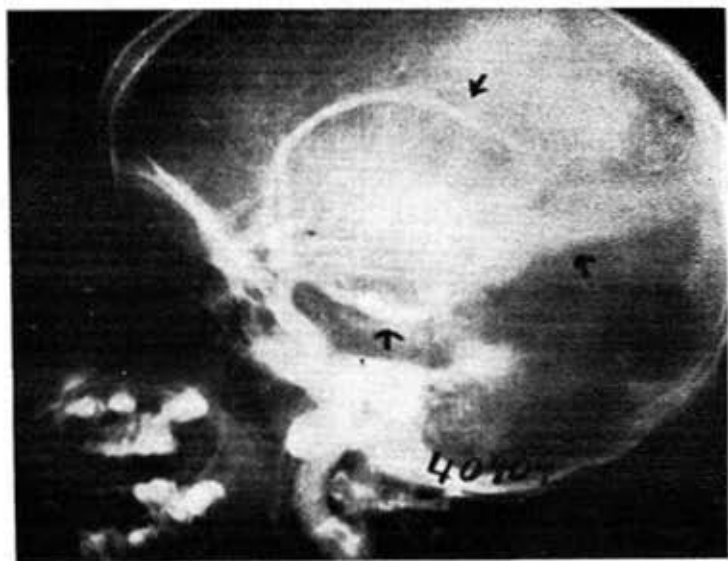
Fig. 3.—Proyección semiaxial. Se observa la prominencia del área adelgazada de la bóveda.

cuerpo calloso. Esta se continúa con una vena de 15 mm de diámetro, que aparece en línea media y presenta un trayecto rectilíneo hacia el seno longitudinal superior al cual alcanza en el lambda, exactamente en el sitio que corresponde al área de adelgazamiento descrito en la bóveda. (Figs. 4, 4-A, 5 y 5-A).

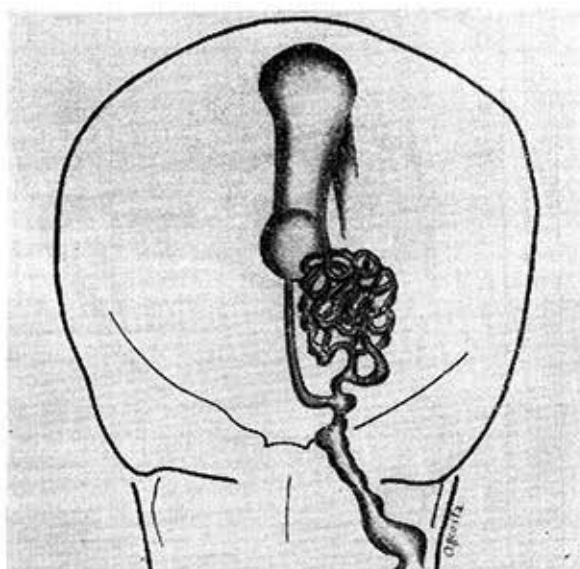
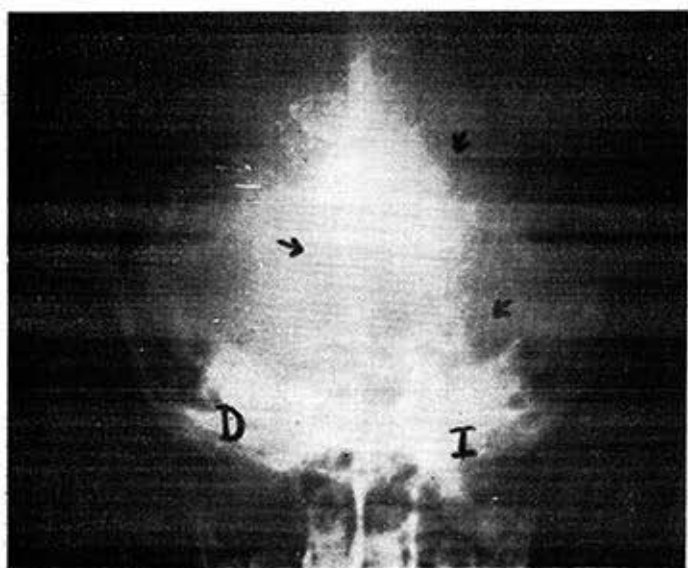
ARTERIOGRAFÍA CAROTÍDEA DERECHA. Se realiza punción de la carótida primitiva en su bifurcación. La carótida externa es de calibre normal. Están muy dilatadas: la carótida primitiva, interna y comunicante posterior, que se continúa con dos gruesas arterias, que rodean el mesencéfalo y se dirigen hacia un ovillo de vasos malformados paramedial derecho que en la vista lateral se proyectan en la mitad posterior del diencéfalo, similar al descrito en el estudio angiográfico carotídeo izquierdo.

Desde la fase inicial del arteriograma, se opacifica una gruesa vena medial de igual calibre y situación a la descrita en el carotídeo izquierdo y se continúa con la gruesa vena observada en el estudio anterior. (Figs. 6, 6-A, 7 y 7-A).

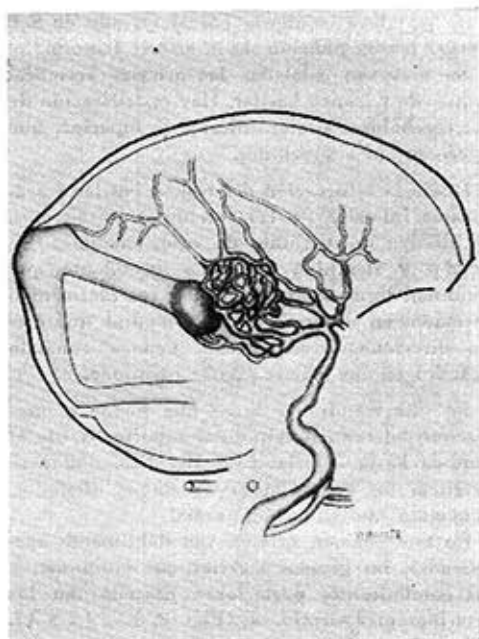
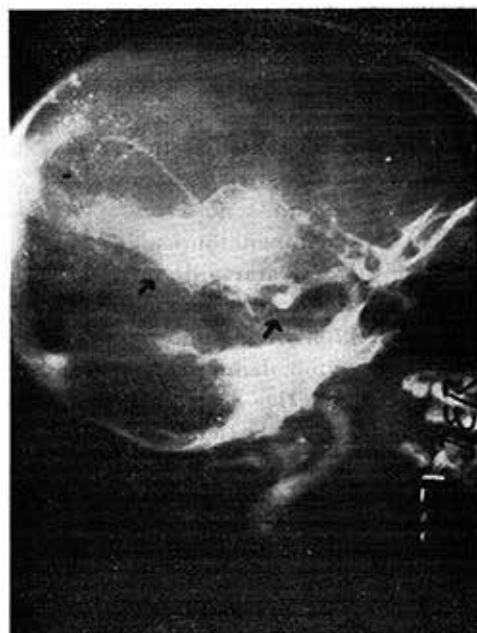
ARTERIOGRAFÍA VERTEBRAL IZQUIERDA. Se realiza cateterismo selectivo de la ar-



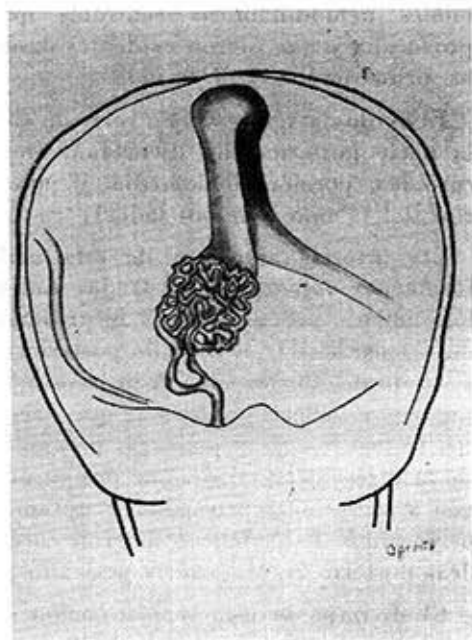
Figs. 4A y 4B.—Arteriografía carotídea izquierda, vista lateral. Se aprecia un ovillo de malformación vascular que irrigan dos gruesas ramas de cerebral posterior (coroideas posteriores) y la pericallosa dilatada y que drena a la Vena de Galeno aneurismática y ésta a un seno en situación anormal.



Figs. 5A y 5B.—Vista frontal. Se aprecia la situación paramedial izquierda de la malformación descrita.



Figs. 6A y 6B.—Arteriografía carotídea derecha. Vista frontal. Se aprecia un ovillo de malformación vascular que irrigan dos gruesas ramas de cerebral posterior (coroideas posteriores) y que drena al sistema venoso descrito.



Figs. 7-A y 7-B.—Vista formal. Se aprecia la situación paramedial derecha de la malformación descrita.

teria vertebral izquierda por el método de *Seldinger* previa punción de la arteria femoral.

Se observan dilatadas las arterias vertebral izquierda y tronco basilar. Hay opacificación de las cerebelosas posteroinferior y superior, que aparecen sin alteraciones.

Desde la bifurcación del tronco basilar y segmentos iniciales de las cerebrales posteriores, se observa un conjunto de vasos mediales, dilatados y flexibles, de curso ascendente que terminan en un ovillo de canales vasculares malformados en situación también medial, que drena directamente al sistema venoso anómalo descrito en los arteriogramas carotídeos.

En este estudio se logra una buena demostración del seno longitudinal superior desde el lambda hasta la prensa de Herófilo, donde se originan los senos laterales: ambos dilatados, ocupando una situación normal.

En este examen se observan débilmente opacificadas, las gruesas arterias que continúan a las comunicantes posteriores, descritas en los arteriogramas carotídeos. (Figs. 8, 8-A, 9 y 9-A).

COMENTARIOS

En esta niña la fístula intracraneal se expresó clínicamente, por las alteraciones hemodinámicas centrales que provocaba y que fueron evidentes desde los primeros meses de la vida.

El ovillo de vasos está en relación con la parte posterior del diencéfalo (tela coroidea, porción dorsomedial y posterior del tálamo a ambos lados).

Las arterias aferentes de esta malformación vascular demostradas radiológicamente proceden de la bifurcación del tronco basilar, cerebrales posteriores y cerebral anterior izquierda, representadas por: arterias anómalas que nacen del tronco basilar y primeras porciones de la cerebral posterior, que por su origen y dirección corresponden a ramas perforantes diencefálicas, arterias coroides posteriores,¹² y arteria pericallosa.

El drenaje de esta malformación se produce a una vena anómala dilatada en línea media, la cual, por su situación y el área de vascularización relacionada con

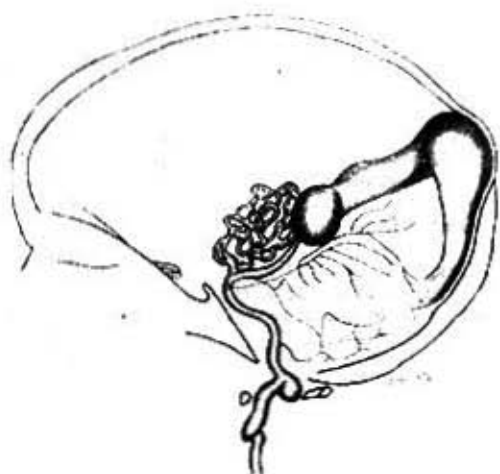
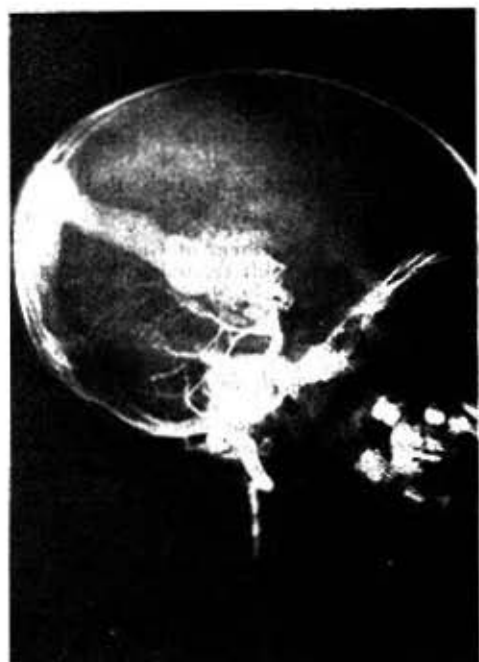
ella, corresponde a la vena de Galeno.¹⁴ Radiológicamente no se demuestra una comunicación directa de las arterias con la vena de drenaje. El conducto venoso descrito en línea media, que desde la vena de Galeno se dirige al lambda, tiene la función de un seno recto, pero no ocupa la situación anatómica de éste, por lo tanto, puede tratarse de un seno anómalo con ausencia o escaso desarrollo del seno recto. El tamaño del cerebelo es normal, como demuestra la distribución de las arterias cerebelosas, lo cual hace suponer que la tienda del cerebelo tenga una situación anatómica normal. En este caso, si el conducto venoso dilatado corresponde a un seno anómalo, el mismo estaría incluido en la hoz del cerebro, sin relación con la tienda del cerebelo. Este tipo de distribución venosa la hemos observado en ilustraciones radiológicas de otros autores,^{1,18,22,26} sin descripción de la misma. Si se supone que esta cavidad no corresponde a un seno, sólo pudiéramos interpretarla como una vena leptomenígea medial anómala.

De acuerdo con los datos expuestos, nuestra paciente presenta una malformación arteriovenosa de línea media con dilatación aneurismática de la vena de Galeno, que puede catalogarse en el grupo mixto de la clasificación de *Litwak*.

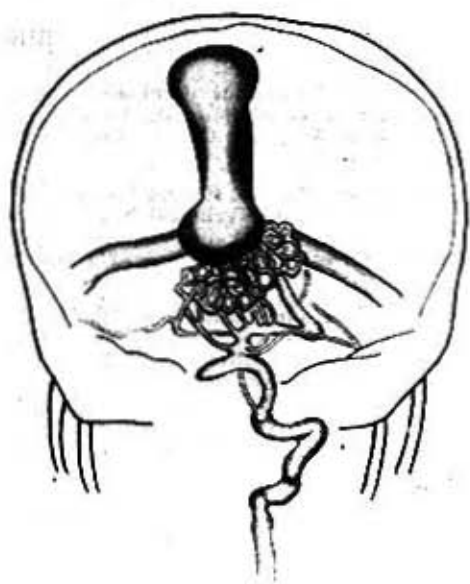
El adelgazamiento observado en la bóveda del cráneo no lo hemos encontrado descrito en los trabajos revisados por nosotros. La relación que tiene con el seno anómalo nos hace asociarlo con la pulsación venosa aumentada que se produce en esta área.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos a los doctores: Prof. Rolando Pereiras y Luis Llerena Rojas, del Hospital "Manuel Fajardo", su colaboración en la realización de la arterio-



Figs. 8-A y 8-B.—Arteriografía Vertebral Izquierda. Se aprecia un ovillo de malformación vascular que irrigan vasos dilatados que nacen del tronco basilar y segmentos proximales de las cerebrales posteriores y que drenan al sistema venoso descrito.



Figs. 9-A y 9-B.—Vista frontal. Se aprecia la situación medial de la malformación descrita.

grafía vertebral; y al Hospital "William Soler", por facilitarnos los datos de la

paciente durante su ingreso en esa Institución.

SUMMARY

Barroso E., et al. *Vascular abnormality with aneurysm of Galen's vein*. Rev. Cub. Ped. 43: 6, 1971.

A patient with midline arteriovenous malformation, aneurysmatic enlargement of Galen's vein, presence of anomalous drainage sinus and localized thinning of skull vault related with pathological venous drainage is presented. The entity is described.

RESUME

Barroso E. et al. *Anomalie vasculaire de ligne moyenne avec anévrisme de la veine de Galeno*. Rev. Cub. Ped. 43: 6, 1971.

On présente une malade avec malformation artère-veineuse de ligne moyenne à dilatation anévrismatique de la veine de Galeno. On constate la présence d'un sein de drainage anormal et amaigrissement localisé de la voûte du crâne en rapport au drainage veineux pathologique. On discute l'entité.

РЕЗЮМЕ

Барросо Е., и др. Сосудистая аномалия средней линии с аневризмой галеновой вены. Rev. Cub. Ped. 43: 6, 1971.

Приводится случай больной, страдающей артерно-венозной мальформацией с аневризматическим расширением галеновой вены, присутствием аномальной дренажной полости и локализованным истончением черепного свода в связи с венозным патологическим дренажем. Обсуждается болезнь.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Agee, F.: Anomalous Cephalic Venous Drainage in Association with Aneurysm of the Great Vein of Galen. *Radiol.*, 88: 825-829, 1967.
- 2.—Agee, O. F., Musella, R., and Tweed, C.G.: Case Reports and Technical Notes. Aneurysm of the Great Vein of Galen. Report of Two Cases. *J. of Neurosurg.*, 31: 346-351, 1969.
- 3.—Alpers, B. J., and Forster, F. M.: Arteriovenous Aneurysm of Great Cerebral Vein and Arteries of Circle of Willis. *Arch. Neurol. and Psych.*, 54: 181-185, 1945.
- 4.—Askenasy, H. M., Herzberger, and Wijnsebeek, H. S.: Hydrocephalus with Malformations of the Brain. *Neurol.*, 3: 213-220, 1953.
- 5.—Boldrey, E., and Miller, E.: Arteriovenous Fistula (Aneurysm) of the Great Cerebral Vein (of Galen) and the Circle of Willis. *Arch. of Neurol. and Psych.*, 62: 778-783, 1953.
- 6.—Ciminello, and Sacks, E.: Arteriovenous Malformations of the Posterior Fossa. *J. of Neurosurg.*, 19: 602-604, 1962.
- 7.—Claireaux, A. E., and Newman, C. G.: Arteriovenous Aneurysm of the Great Vein of Galen with Heart Failure in the Neonatal Period. *Arch. of Diseases in Childhood.*, 35: 605-612, 1960.
- 8.—Cohen, M. M., and Kristiansen, K., Hual, E.: Arteriovenous Malformations of the Great Vein of Galen. *Neurol.*, 4: 124-127, 1954.
- 9.—Di Chiro, G.: Angiographic patterns of Cerebral Convexity Veins and Superficial Dural Sinuses. *Am. J. Roentgenol. and Rad. Therapy.*, 87: 308-321, 1962.
- 10.—French, L. A., and Peyton, W. T.: Vascular Malformations in the Region of the Great Vein of Galen. *J. of Neurosurg.*, 11: 488-498, 1954.
- 11.—Gagnon, J., and Boileau, G.: Anatomical Study of an Arteriovenous Malformation Drained by the System of Galen. *J. of Neurosurg.*, 17: 75-80, 1960.
- 12.—Galloway, J. R. T., Greitz: The Medial and Lateral Choroidal Arteries an Anatomical and Roentgenologic Study. *Acta Radiol.*, 53: 353-356, 1960.

- 13.—Gómez, M. R., Whitten, Ch., Nolke, A., Berstein, J., and Meyer, J. S.: Aneurysmal Malformation of the Great Vein of Galen Causing Heart Failure in Early Infancy. *Pediatrics*, 31: 400-411, 1963.
- 14.—Hassler, O.: Deep Cerebral Venous System in Man. *Neurol.*, 16: 505-511, 1966.
- 15.—Hirano, A., and Terry, R. D.: Aneurysm of the Vein of Galen. *J. Neuropath. and Exper. Neurol.*, 17: 424, 1958.
- 16.—Hirano, A., and Salomon, S.: Arteriovenous Aneurysm of the Vein of Galen. *Arch. Neurol. and Psych.*, 3: 589-593, 1960.
- 17.—Kaplan, H. A., and Ford, H. A.: *The Brain Vascular System*. Elsevier Publishing Co.
- 18.—Levine, O. R., Jameson, A. G., Nelhaus, G., and Gold, A. P.: Cardiac Complications of Cerebral Arteriovenous Fistula in Infancy. *Pediatrics*, 30: 563-575, 1962.
- 19.—Litwak, J., Yahr, M., Ransohoff, J.: Aneurysms of the Great Vein of Galen and Midline Cerebral Arteriovenous Anomalies. *J. of Neurosurg.*, 17: 945-945, 1960.
- 20.—Pollock, A. Q., and Laslett, P. A.: Cerebral Arteriovenous Fistula Producing Cardiac Failure in the Newborn Infant. *J. of Pediatrics*, 53: 731-736, 1958.
- 21.—Poppen, J. L., and Auman, N.: Aneurysm of the Great Vein of Galen. *J. of Neurosurg.* 17: 238-244, 1960.
- 22.—Rueda, F.: Aneurisma de la Vena de Galeno. *Bol. Med. Hosp. Inf. (Mex.)* 24: 161, 1967.
- 23.—Russell, W., and Newton Th. H.: Aneurysm of the Vein of Galen. Case Report and Review of the Literature. *Am. J. of Roentgenol. and Rad. Therapy*, 92, 4: 756-760, 1964.
- 24.—Shenkin, H., Spitz, E. B., Grant, F., and Kety, S. S.: Physiologic Studies of Arteriovenous Anomalies of the Brain. *J. of Neurosurg.*, 5: 164-172, 1948.
- 25.—Testut, L., y Latarjet, A.: *Tratado de Anatomía Humana*, Tomo II. 9na. Edición. Salvat editores, S. A., Barcelona, 1960.
- 26.—Van Epps, E. F., and Perret, E.: Neuro-radiologic Potpourri in Infants and Children. *Am. J. of Roentgenol. and Rad. Therapy*, 89: 938-950, 1963.
- 27.—Wadia, N. H., and Monckton, G.: Intracranial Bruits in Health and Disease. *Brain*, 80: 492-508, 1957.
- 28.—Zingesser, L. H., Schechter, M. M., Kier, E. L., O'Brien, M. S.: Vascular Malformations of the Posterior Fossa Including the Tentorial Hiatus. *Am. J. of Roentgenol. and Rad. Therapy*, 105: 341-347, 1969.