

Neonato con malformación de la vena de Galeno con diagnóstico oportuno: reporte de caso

Timely diagnosis of a Newborn with Vein of Galen aneurysmal malformation: a case report

Juan David Roa (1), Pablo Vásquez (2), Diana Sanabria (3), Saulo Molina Giraldo (4)

RESUMEN

La malformación de la vena de Galeno a pesar de ser una patología poco frecuente representa un desafío clínico, por lo que debe ser detectada de forma temprana y manejada por un grupo multidisciplinario, iniciando desde los médicos generales quienes son los encargados de realizar el reconocimiento durante los controles prenatales, y así continuar el manejo de la mano de perinatólogos, pediatras, neonatólogos y radiólogos intervencionistas, todos ellos encargados de supervisar la evolución del paciente y dar tratamiento oportuno para mejorar el pronóstico de vida.

A continuación, se presenta un caso clínico cuyo diagnóstico prenatal y manejo médico logró disminuir las complicaciones y comorbilidades resultantes, y así garantizar su preparación para una intervención endovascular posterior.

PALABRAS CLAVES: aneurisma, congénita, diagnóstico prenatal, malformación, neonatos, vena de galeno. (DeCS).

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Juan David Roa, Estructura general, revisión de historia clínica, discusión y elección de Imágenes

Pablo Vásquez, Estructura general, revisión de historia clínica, discusión y elección de Imágenes

Diana Sanabria, Revisión de literatura, Recolección de historia Clínica y ayudas diagnósticas, Estructura general y Redacción

Saulo Molina Giraldo, Recolección de Imágenes diagnósticas y contextualización con materno fetal

SUMMARY

The vein of Galen malformation is a clinical challenge despite its low frequency, this disease must be detected early during the prenatal age and managed by a multidisciplinary group, beginning with the general physician in the antenatal medical appointment and later receiving treatment with perinatologists, pediatricians, neonatologists and interventional radiologists; all of this in order to ensure a better outcome and neurologic and systemic consequences.

This report shows a female patient with an early and accurate antenatal diagnosis of vein of Galen malformation; during the postnatal period multidisciplinary approach and rationale medical management lowered the risk and possible complications, allowing the preparation for a late endovascular intervention.

KEY WORDS: Aneurysm, congenital, malformation, neonates, prenatal diagnosis, vein of Galen (MeSH).

(1) Neuropediatra, Intensivista, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital de San José, Bogotá, Colombia

(2) Pediatra, Intensivista, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital de San José, Bogotá, Colombia

(3) Médica Interna, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital de San José; Ginecólogo y Obstetra, Especialista en Medicina materno fetal y alto riesgo obstétrico, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital de San José, Bogotá, Colombia

(4) Médico G/o

Recibido 16/12/16. Aceptado: 12/12/17.

Correspondencia: Diana Sanabria, diana_sanabria12@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La malformación de la vena de Galeno (MAVG) es una malformación vascular congénita, que se caracteriza por la presencia de fistulas arteriovenosas en la fisura coroidea (1), ocasionando una desviación de la irrigación arterial proveniente de las arterias coroideas, a la vena prosencefálica mediana de Markowski (VPMM), la cual es precursora de la vena de Galeno (2). Durante el desarrollo embrionario en la sexta a undécima semana de gestación, este defecto genera la elevación del flujo sanguíneo impidiendo la involución de la VPMM, resultando en la anomalía de la vena de Galeno, que finalmente promueve la malformación en la línea media del encéfalo (3).

Esta patología de baja frecuencia corresponde al 1 % de todas las malformaciones congénitas pediátricas (2). Sin embargo, aunque su estudio se realiza desde hace centenares de años, fue en 1895 cuando se publicó por primera vez la sospecha de un caso de MVG, no obstante se comprobó que éste correspondía a una malformación arteriovenosa que solamente drenaba a la vena de Galeno; fue hasta 1949 cuando Boldrey y Miller presentaron un caso con diagnóstico confirmado de MVG y en 1955 Silverman, et al., aseguraron que esta enfermedad era causal de falla cardíaca. En 1964 Gold, et al., fueron los primeros en clasificar tres formas de presentación de la enfermedad y su codependencia con el grupo etario en el que se encuentra el paciente (2,4-6).

Como se ha mencionado anteriormente, la presentación clínica depende de la edad y se clasifica en dos grandes grupos, el primer grupo la forma neonatal, en quienes debuta principalmente con falla cardíaca, hipertensión pulmonar e incluso falla multiorgánica debido a la presencia de cortocircuitos arteriovenosos propios de la enfermedad que generan un aumento de la presión pulmonar y dilatación de las cavidades del corazón. En el segundo grupo se encuentran los lactantes y niños quienes presentan hipotensión venosa secundaria al desorden hemodinámico, hidrocefalia y clínica neurológica (más frecuentemente convulsiones) producto de la congestión venosa y anomalías del flujo del líquido cefalorraquídeo (1,3,7).

El diagnóstico de la MVG se puede realizar de forma prenatal a partir del II trimestre de gestación (4), por medio de una ecografía, cuyo hallazgo característico es la presencia de una imagen quística, anecoica en línea media. Adicionalmente, la toma de un doppler permite observar el origen, la irrigación turbulenta de la malformación y entender la hemodinámica de la misma, para así tener herramientas para descartar diagnósticos diferenciales entre los que se encuentran los quistes aracnoideos e interhemisféricos y la agenesia del cuerpo calloso (4,8,9).

La resonancia magnética cerebral (RMC) y/o tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo se utilizan como imágenes de confirmación diagnóstica y constituyen la mejor manera de observar la estructura anatómica y evidenciar hidrocefalia asociada. De la misma manera, con disponibilidad de una angiografía se puede delinear la suplencia arterial y el drenaje venoso con el venograma (9).

La naturaleza rara de estas lesiones, sus distintas manifestaciones clínicas, anatómicas y evolución variada, hacen de esta patología un reto en el manejo médico (2), razón por la cual se presenta este caso clínico diagnosticado en el Hospital de San José de Bogotá, Colombia, con el objetivo de brindar herramientas que ayuden a sospecharla de forma temprana y se puedan prevenir desenlaces deletéreos con una intervención médica oportuna, combinando especialistas en perinatología, neuropediatría, neonatología, neurocirugía, neurorradiología y cuidado intensivo para realizar el tratamiento multidisciplinar que incluya terapia endovascular (3,10), debido a que se ha demostrado que ésta disminuye la morbilidad y la mortalidad comparado con el manejo quirúrgico (2).

Presentación del caso clínico

Al servicio de Ginecobstetricia ingresó una paciente de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos, con 37 semanas de gestación programada para cesárea por diagnóstico prenatal de malformación de la vena de Galeno por ecografía- doppler (figura 1). El procedimiento quirúrgico se llevó a cabo sin complicaciones y como producto se obtuvo una paciente femenina con APGAR 8-8-9, Silverman 6/0, peso 1925 gr, talla 43 cm, perímetro cefálico de 33 cm, torácico de 29 cm y abdominal de 22 cm, por lo cual es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), donde fue diagnosticada con bajo peso al nacer secundario a restricción de crecimiento intrauterino (RCIU) asimétrico (< p10/IP2.4) y síndrome de dificultad respiratoria (SDR) neonatal moderado. De acuerdo a lo anterior, se inició soporte de oxígeno por prongs nasal con el fin de no alterar la dinámica de la circulación pulmonar con ventilación mecánica.

Al examen físico de ingreso a la UCIN se encontró paciente en regular estado general, alerta, reactiva, afebril, con movimientos simétricos, seguimiento visual adecuado, con signos de dificultad respiratoria, frecuencia cardíaca de 170 lat/min, frecuencia respiratoria de 55 res/min, normotensa, con fontanela pulsátil, sin abombamientos, ritmo sinusal en visoscopio, perfusión distal de 2 segundos y pulsos fuertes. Al examen cardiopulmonar se evidenció soplo sistólico, sin reforzamientos y presencia de retracciones intercostales, quejido respiratorio, aleteo nasal, con

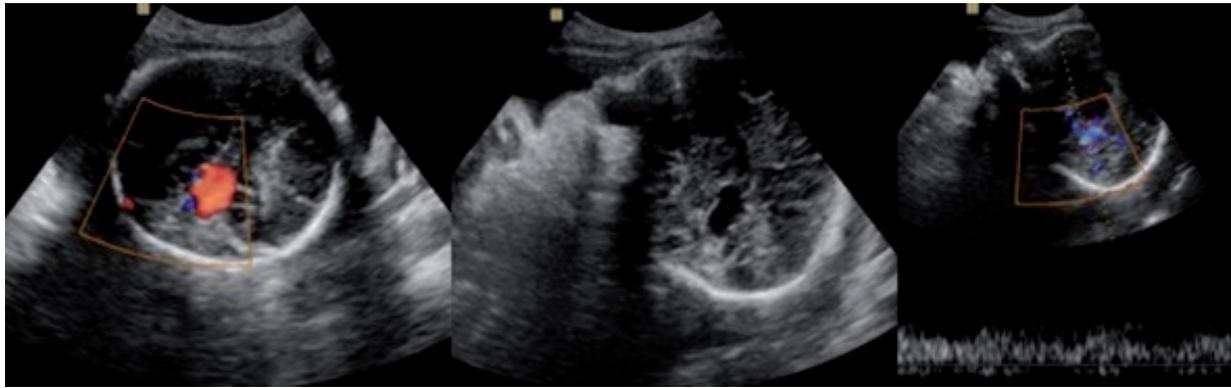


Figura 1. Ecografía prenatal que muestra imagen anecoica en fosa posterior de bordes irregulares y flujo turbulento

normalidad a la auscultación pulmonar. Resto de examen físico dentro de límites normales.

Debido al diagnóstico prenatal se realizó ecografía transfontanelar en la que se documentó malformación en línea media de fosa posterior de probable origen arterial de 2,6 x 1,3 cm, hallazgos compatibles con malformación de la vena de Galeno de tipo infundibular, se ampliaron los estudios con angiografía cerebral bajo sedación, que reportó presencia de prominencia con aumento del flujo de la arteria comunicante posterior derecha y de la arteria cerebral posterior ipsilateral con aspecto serpiginoso, que se dirige hacia la dilatación de la vena de Galeno; se observó arteria coroidea media y posterior ipsilaterales con aferencias a vena de Galeno, con apariencia dilatada y serpiginosa, así como un aumento de los flujos venosos en los senos recto y confluyente (figuras 2 y 3). Posteriormente se realizó un ecocardiograma que mostró presión de arterias pulmonares en límite superior.

Una vez garantizada la estabilidad respiratoria y hemodinámica de la paciente, el grupo de especialistas tratantes decidió solicitar la valoración por el servicio de neurocirugía, que frente a los hallazgos sugirió la necesidad de recibir manejo por el grupo de terapia endovascular de forma diferida, por lo cual se realizó remisión a otra institución hospitalaria que cuenta con una unidad neonatal especializada en dicho manejo.

En la actualidad la paciente se encuentra estable clínicamente con un neurodesarrollo adecuado para la edad y sin deterioro hemodinámico, en seguimiento por radiología intervencionista, según su respuesta y ganancia ponderal se definirá el momento de procedimiento endovascular.



Figura 2. Angiografía que evidencia malformación aneurismática, con dilatación de las venas nutricias principalmente provenientes del seno recto.

DISCUSIÓN

A lo largo de los años han sido pocos los casos clínicos publicados con MVG debido a la baja incidencia de esta enfermedad, sin embargo la malformación de la vena de Galeno corresponde al defecto congénito sintomático más frecuente de la población pediátrica (8), razón por la cual es importante conocer esta patología para poderla sospechar, diagnosticar y tener en el momento del parto un plan de acción adecuado para su manejo, y en caso de requerir manejo endovascular remitir a un centro especializado de forma oportuna (11), disminuyendo en gran medida la mortalidad, en especial al desarrollar falla cardíaca (9).

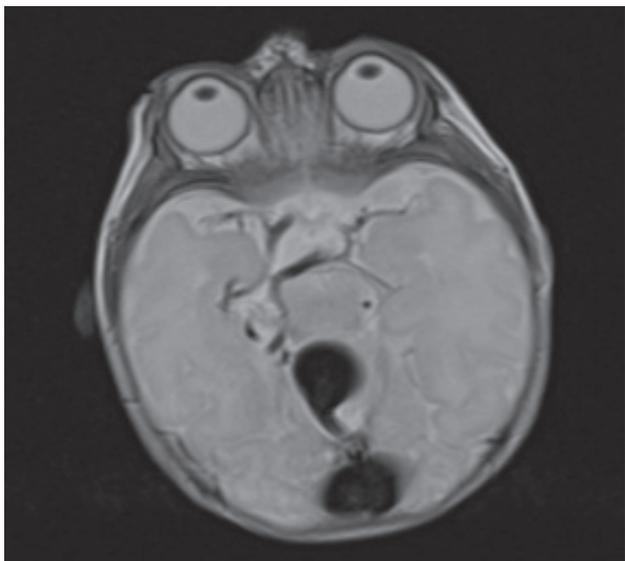


Figura 3. RNM cerebral T2 corte axial mostrando estructura sacular que se comunica a través del seno recto con la confluencia de los senos.

El caso presentado corresponde a una paciente que contaba con un diagnóstico prenatal, condición ideal para iniciar el estudio y manejo de este defecto, ya que la sospecha primaria ocurre durante los controles prenatales realizados a la madre en el II y III trimestre de embarazo (3,7,9), en donde de forma rutinaria se realiza la ultrasonografía. Esta ayuda imagenológica permite predecir el curso clínico que tomará la enfermedad, pues se ha identificado factores de riesgo de mal pronóstico como el hallazgo de áreas de leucomalacia, el número de arterias irrigantes, la dilatación de la vena yugular, la presencia de cardiomegalia y el hidrops fetal; estos factores se investigaron en la paciente por el riesgo de deterioro del pronóstico (7). No obstante, este método es operador dependiente y su eficacia está ligada a la experticia del especialista que la practique.

Adicionalmente debe existir una asociación entre los hallazgos imagenológicos y la evaluación física que debe incluir el perímetro cefálico y el peso (2), encaminada a identificar la clínica característica. En el caso presentado, se realizó una valoración completa del paciente y se le practicó un ecocardiograma, el cual según la literatura está indicado cuando no se presenta sintomatología de falla, pues este ayuda a dilucidar posibles complicaciones de origen cardíaco (2).

En la actualidad, la realización de tomografías, resonancias y angiogramas cerebrales son utilizadas para la confirmación diagnóstica, clasificar el tipo de malformación y escoger el tratamiento más adecuado (12,13). En nuestro caso se utilizó la angiogramía, la cual mostró el

incremento del flujo arterioso y evidenció la dilatación de la vena de Galeno.

El tratamiento de esta patología está enfocado en el manejo médico, quirúrgico y endovascular. Es importante mencionar que el objetivo principal del tratamiento debe ser la estabilización del paciente, teniendo en cuenta que muchas complicaciones en especial la falla cardíaca y las alteraciones en la circulación pulmonar pueden resultar en falla multisistémica y muerte en poco tiempo, por lo que primero se debe pensar en el manejo médico en la UCIN y posteriormente continuar con el manejo endovascular (3), conducta utilizada en la paciente, que gracias a su estabilidad clínica, anatomía vascular favorable y ausencia de signos de deterioro, se decidió diferir el procedimiento endovascular hasta alcanzar peso y talla adecuados. A la fecha no se ha establecido un protocolo de manejo estandarizado, pero si se ha observado el beneficio de los inotrópicos y diuréticos en presencia de falla cardíaca (11).

Por otra parte, la cirugía ha demostrado muy pocos beneficios, entre el 80 % al 100 % de los casos resulta fatal (13-15); hoy solo se utiliza como manejo coadyudante a la terapia endovascular (16). Gracias a nuevas tecnologías de diagnóstico prenatal, estabilización temprana, el aumento en la experiencia clínica y los avances en el tratamiento de esta malformación, sobre todo con la técnica endovascular, se ha disminuido la mortalidad de esta patología, ya que hace unos años se consideraba fatal en el 100 % de los casos al no recibir ningún tipo de manejo (4, 17,18) y un 90 % entre el primer mes y el primer año de vida a pesar de manejo médico (8). Con el manejo endovascular se reporta una mortalidad variable desde el 23 al 70 %, con una morbilidad del 20 al 80 % (13) e incluso se habla de una supervivencia del 70 % (8), cifras que están directamente relacionadas con la premura del manejo, sobre todo de un grupo de manejo multidisciplinario pre peri y post natal (13).

Agradecimientos

Los autores expresan su agradecimiento a la división de Investigación del Hospital de San José por su colaboración con la obtención de datos, elaboración y referenciación del documento; y a los departamentos de perinatología y radiología del Hospital de San José por su asistencia en el manejo del paciente y la obtención de las imágenes incluidas en el artículo.

Conflicto de intereses

Los autores reportan que no hay conflicto de interés en la elaboración de este informe.

REFERENCIAS

1. Oldfield EH, Pierre M, LeRoux PD, Couldwell WT, McKhann GM, Howard MA, et al. *Youmans Neurological Surgery*. Sixth Edition ed: Saunders, an imprint of Elsevier Inc.; 2011.
2. Recinos PF, Rahmathulla G, Pearl M, Recinos VR, Jallo GI, Gailloud P, et al. Vein of Galen malformations: epidemiology, clinical presentations, management. *Neurosurg Clin N Am*. 2012;23(1):165-77. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2011.09.006>
3. Berenstein A, Fifi JT, Niimi Y, Presti S, Ortiz R, Ghatan S, et al. Vein of Galen malformations in neonates: new management paradigms for improving outcomes. *Neurosurgery*. 2012;70(5):1207-13; discussion 13-4. <https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3182417be3>
4. Gold A, Ransohoff J, Carter S. Vein of galen malformation. *Acta Neurol Scand Suppl*. 1964;40:(Suppl 11):1-31.
5. Cruz Z SS, Rojas H JP, López JM, Muñoz YA. Angiomatosis cavernosa cerebral múltiple en pediatría. *Acta Neurol Colomb*. 2012;28:152-6.
6. Granados A, Hernández Ortíz OH, Guerra Palacio A, Uribe CS. Síndrome de Moyamoya y complicaciones neurológicas en un paciente con enfermedad de células falciforme. *Acta Neurol Colomb*. 2012;28:49-54.
7. Carvajal LF, Gómez H, Gómez JF, Ruz MA. Malformación aneurismática de la vena de Galeno. Reporte de un caso. *Rev Colomb de Cardiol*. 2011;18(3):162-8.
8. McElhinney DB, Halbach VV, Silverman NH, Dowd CF, Hanley FL. Congenital cardiac anomalies with vein of Galen malformations in infants. *Arch Dis Child*. 1998;78(6):548-51.
9. Darji PJ, Gandhi VS, Banker H, Chaudhari H. Antenatal diagnosis of aneurysmal malformation of the vein of Galen. *BMJ Case Reports*. 2015. <https://doi.org/10.1136/bcr-2015-213785>
10. Rubio W, Montoya M, Herrera F. Síndrome de Foix Alajouanine (Mielopatía Angiodisgenética Necrotizante Subaguda). *Acta Neurol Colomb*. 2014;30:222-5.
11. Gailloud P, O’Riordan DP, Burger I, Levrier O, Jallo G, Tamarco RJ, et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol*. 2005;25(8):542-51. <https://doi.org/10.1038/sj.jp.7211349>
12. Yan J, Wen J, Gopaul R, Zhang C-Y, Xiao S-w. Outcome and complications of endovascular embolization for vein of Galen malformations: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg*. 2015;123(4):872-90. <https://doi.org/10.3171/2014.12.JNS141249>
13. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, et al. Endovascular management of vein of galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001;22(7):1403-9.
14. Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, Humphreys RP. Aneurysms of the vein of Galen. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg*. 1982;57(3):316-22. <https://doi.org/10.3171/jns.1982.57.3.0316>
15. Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK. Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery*. 1987;20(5):747-58.
16. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Bavarsad Shahripour R, Shoja MM, Rozzelle CJ, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;12(3):293-306. <https://doi.org/10.3171/2013.5.PEDS12587>
17. Aly AM, Garcia CY, von Ritschl R. Successful embolization of a large vein of Galen malformation in a premature infant presenting with congestive heart failure and persistent pulmonary hypertension. *AJP Reports*. 2012;2(1):19-22. <https://doi.org/10.1055/s-0031-1300966>
18. Wong FY, Mitchell PJ, Tress BM, Dargaville PA, Loughnan PM. Hemodynamic disturbances associated with endovascular embolization in newborn infants with vein of Galen malformation. *J Perinatol*. 2006;26(5):273-8. <https://doi.org/10.1038/sj.jp.7211479>