



CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA - REPORTE DE CASOS

Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardíaca

Galen's vein aneurysm as cause of heart failure

Claudia Echeverría, MD. ⁽¹⁾; Gabriel Cassalett, MD. ⁽¹⁾; Jaime Franco, MD. ⁽²⁾; Gustavo Carrillo, MD. ⁽²⁾

Bogotá, DC., Colombia.

Se presenta el caso de un recién nacido que ingresa a cuidado intensivo con un cuadro de falla cardíaca de difícil manejo con *ductus* arterioso de gran tamaño, a quien se le realizó cierre quirúrgico del mismo y pese a ello persistía con clínica de falla cardíaca que no mejoraba con tratamiento médico. Se hizo un hallazgo incidental de un aneurisma de la vena de Galeno de gran tamaño.

El aneurisma de la vena de Galeno es una patología congénita poco frecuente que se origina de un defecto en la fusión de las venas cerebrales internas, debido a la baja resistencia produce un cuadro de falla cardíaca de alto gasto.

Los defectos de gran tamaño pueden contener entre 50% a 60% del gasto cardíaco.

Se debe sospechar aneurisma en todo recién nacido o lactante menor con cuadro de falla cardíaca y dilatación de cavidades derechas sin evidencia de anomalía cardíaca estructural.

PALABRAS CLAVE: aneurisma, vena de Galeno, falla cardíaca.

We present the case of a newborn admitted to the intensive care unit with a heart failure of difficult medical management. A large ductus arteriosus was found. It was surgically corrected, but the heart failure persisted and did not improve with medical treatment. Incidentally, a big Galen's vein aneurysm was found.

Galen's vein aneurysm is a rare congenital pathology, originated by a fusion defect of the internal cerebral veins. Due to its low resistance, it produces a picture of high-output heart failure.

Large defects may contain 50% to 60% of cardiac output.

An aneurysm may be suspected in each newborn or infant with clinical picture of heart failure and right cardiac chamber dilation without any evidence of structural cardiac anomaly.

KEY WORDS: aneurysm, Galen's vein, heart failure.

(Rev. Col. Cardiol. 2005; 12: 163-166)

(1) Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico, Clínica Abood Shaio, Bogotá, DC., Colombia.
(2) Cardiología Pediátrica. Clínica Abood Shaio. Bogotá, DC., Colombia.

Correspondencia: Gabriel Cassalett, MD., Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico, Clínica Abood Shaio, Teléfono: 6243211, Bogotá, DC., Colombia, Correo electrónico: gabcass@yahoo.com

Presentación del caso

Recién nacido de género masculino, de un día de vida, producto de una madre de 26 años con embarazo de 39 semanas de edad gestacional, sin complicaciones, parto vaginal eutócico con Apgar de 7/10 10/10, peso de 2.900 gramos, talla de 49 cm y perímetro cefálico de 35 cm. A las pocas horas de vida presenta dificultad respiratoria y se ausculta soplo sistólico GII/VI paraesternal izquierdo con S2 desdoblado, por lo cual se realiza ecocardiograma que evidencia severa coartación de aorta, *ductus* arterioso grande, hipertensión pulmonar severa y buena función biventricular. Se inicia prostaglandina E₁, y con dos días de nacido se lleva a cirugía en la cual se encuentra *ductus* arterioso enorme, no hay evidencia de coartación y se realiza cierre del mismo. En el segundo día postoperatorio se extuba sin complicaciones, pero horas después presenta dificultad respiratoria, y requiere intubación orotraqueal (Figura 1). El paciente presenta cuadro de falla cardíaca severa, con edema pulmonar persistente que no responde al manejo médico con medidas anticongestivas (Figura 2). Las cifras de tensión arterial son divergentes y los pulsos periféricos saltones. Por sospecha de persistencia o recanalización del *ductus* arterioso, se realiza nuevo ecocardiograma que reporta *ductus* ligado e hipertensión pulmonar severa. Continúa en ventilación mecánica sin tener una explicación de la falla cardíaca. Por la presencia de movimientos mioclónicos en miembro superior derecho, se realiza ecografía transfontanelar que muestra dilatación marcada de la vena de Galeno. En tomografía axial computarizada se evidencia fístula arteriovenosa gigante de la vena de Galeno (Figuras 3 a, b y c). Se presenta a neurorradiología en donde deciden no realizar ningún procedimiento debido a la alta mortalidad de cualquier procedimiento intervencionista o quirúrgico considerando el estado crítico del paciente. Éste persiste con severa falla cardíaca a pesar del manejo con inotrópicos y diuréticos, empeora su condición clínica y fallece.

Discusión

La malformación arteriovenosa de la vena de Galeno es una anomalía rara de la circulación intracraneal que constituye el 1% de todas las malformaciones vasculares intracraneales, pero representa el 30% de las anomalías vasculares intracraneales de la edad pediátrica (1).

Puede manifestarse en el período neonatal como falla cardíaca congestiva de evolución tórpida de acuerdo con el tamaño de la lesión (2). Su etiología se desconoce.



Figura 1. Radiografía de tórax de paciente extubado cuando presenta cuadro de falla respiratoria. Se observa cardiomegalia con aumento importante del flujo pulmonar.

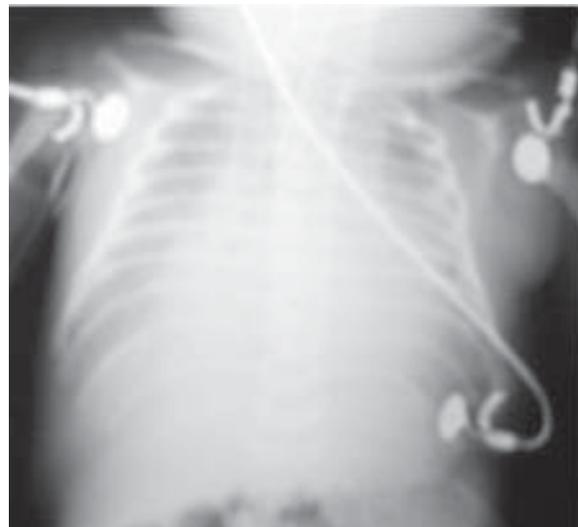
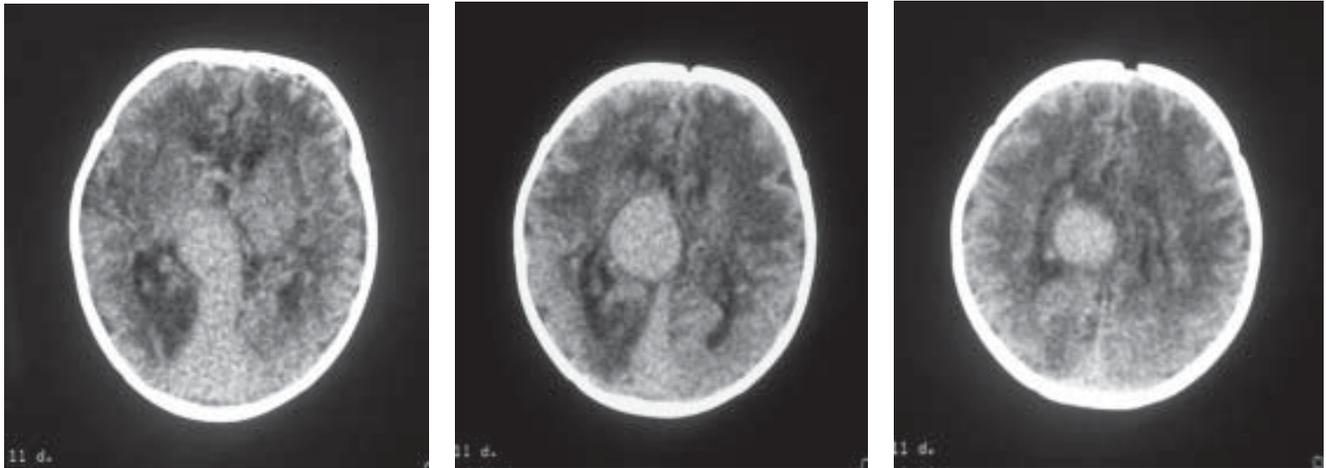


Figura 2. Radiografía de tórax de paciente intubado en ventilación mecánica. No responde a manejo anticongestivo y se aprecia gran cardiomegalia y edema pulmonar.

Es un defecto que se desarrolla de la sexta a la décima primera semana de vida fetal por persistencia de la vena prosencefálica de Markowski. Esta vena se inicia por unión de las dos venas cerebrales internas como un vaso corto, medio, que se curva hacia arriba alrededor del rodete del cuerpo calloso para abrirse en el extremo anterior del seno recto, después de recibir las venas basales derecha e izquierda (1-3).

Durante el desarrollo embriológico, las arterias y venas cerebrales se cruzan muy próximas unas de otras, y pueden existir conexiones fistulosas porque pocas



Figuras 3 a, b y c. Tomografía axial computarizada de cráneo después de encontrar gran aneurisma en la ecografía cerebral. La flecha muestra una gran masa radio-opaca que corresponde a un aneurisma gigante de la vena de Galeno. No se aprecian hemorragias intraparenquimatosas.

capas de células separan estos vasos los cuales son todavía simples tubos endoteliales. Las fístulas persisten debido a un gradiente de presión arteriovenoso, y tanto el tamaño con el número de fístulas determinarán el eventual tamaño del aneurisma de la vena de Galeno.

Hay dos clasificaciones de las malformaciones de la vena de Galeno: la de Yarsargil y la de Lasjaunias (4). En la primera hay cuatro categorías. Los tipos I, II y III envuelven comunicaciones fistulosas con la vena de Galeno y no existe un nido proximal, y en el tipo IV están las malformaciones arteriovenosas parenquimatosas que drenan a la vena de Galeno. En la clasificación de Lasjaunias hay dos tipos: las coroideas y las murales. Las coroideas son conexiones arteriovenosas entre las arterias tálamo-perforantes, coroideas, pericallosas o cerebelosas superiores y la pared anterior de la vena prosencefálica de la línea media. Las malformaciones coroideas son las más frecuentes (90%) y suelen diagnosticarse en el recién nacido por clínica de insuficiencia cardiaca congestiva y soplo intracraneal. Si no se tratan, las malformaciones coroideas tienen un pronóstico fatal. Las malformaciones de tipo mural suelen presentarse en lactantes mayores con un cuadro de retraso en el desarrollo, convulsiones o aumento del perímetro cefálico (3-5).

El tamaño del aneurisma determina su presentación clínica; cuando es grande hasta 50% al 60% del gasto cardiaco puede desviarse a través de la lesión. Este *shunt* arteriovenoso puede producir falla cardiaca congestiva que se puede manifestar como *hidrops in útero* o como falla cardiaca en el período neonatal. Los aneurismas grandes generalmente se acompañan de persistencia del *ductus* arterioso (6, 7).

La ecografía prenatal puede detectar esta anomalía y el estudio Doppler confirma el *shunt* arteriovenoso. Se observa hidrocefalia y oligoamnios. La falla cardiaca fetal puede diagnosticarse de manera prenatal por una frecuencia cardiaca mayor de 200 por minuto, ectopias supraventriculares e insuficiencia tricúspide.

El *shunt* arteriovenoso se desarrolla *in útero*, pero debido a las diferencias hemodinámicas entre la circulación fetal y neonatal, en muchos casos la falla cardiaca no debuta hasta después del nacimiento. La baja resistencia vascular de la placenta compite con la fístula arteriovenosa cerebral, por lo que el flujo sanguíneo a través de la fístula no es importante. El ventrículo izquierdo suministra la sangre de la fístula y el ventrículo derecho suministra la sangre de la placenta. Después del nacimiento los dos ventrículos suministran toda la circulación en serie, por lo cual aumenta el trabajo para ambos ventrículos y se produce falla cardiaca. Al suspenderse la circulación placentaria de baja resistencia, el flujo será preferencial hacia el sistema de baja resistencia que implica la malformación arteriovenosa, con un aumento del retorno venoso a las cavidades cardiacas derechas (3). Se desarrolla hipertensión pulmonar como resultado del incremento del flujo sanguíneo pulmonar. Subsecuente a ello, el *shunt* de derecha a izquierda en aurículas y *ductus*, favorece la hipoxemia arterial. El aumento del flujo diastólico hacia el aneurisma, reduce el flujo sanguíneo coronario, lo cual produce mayor isquemia miocárdica y exacerba la falla cardiaca (4).

En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia con predominio de las cavidades derechas debido a un cortocircuito de izquierda-derecha en la malformación

con un aumento del retorno hacia el corazón, lo que dilata la aurícula y el ventrículo derechos. La vascularización pulmonar suele permanecer normal o disminuida, lo cual incrementa aun más la prominencia de las cavidades derechas. Además, se observa ensanchamiento mediastínico superior, ocupación retroesternal y desplazamiento posterior de la tráquea intratorácica los cuales se deben a la dilatación de la aorta, el tronco braquiocefálico, las carótidas, las yugulares y la vena cava superior. El desplazamiento anterior de la tráquea cervical se explica por la dilatación de las carótidas y las yugulares.

El diagnóstico diferencial se hace con dilatación del acueducto de Silvio, quiste aracnoideo y quiste interhemisférico (asociado a la agenesia del cuerpo calloso).

El tratamiento del aneurisma dependerá del tamaño del mismo; los aneurismas pequeños con poco flujo pueden hacer trombosis espontánea y los aneurismas que causan sintomatología neurológica o de falla cardíaca deben someterse a tratamiento intervencionista radiológico o quirúrgico (8, 9).

El pronóstico depende de la edad en la que aparecen; los aneurismas grandes se presentan de manera temprana y el pronóstico es malo.

Conclusión

El aneurisma de la vena de Galeno es una causa de falla cardíaca en pacientes recién nacidos y lactantes menores. Se origina de un defecto en la fusión de las dos venas cerebrales internas. La sintomatología depende del tamaño de la lesión. Dos defectos grandes son sintomáticos desde la vida intrauterina y pueden ser causa de *hidrops fetal*.

Bibliografía

1. Casasco A, Lylyk P, Hodes JE, Aymard A, Merland JJ. Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurg* 1991; 28: 260-266.
2. Raj SD, Tiznado-García E. Vein of Galen malformation. <http://emedicine.com/neuro/topic538>. HTM marzo 2005.
3. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. *Neurol India* 2004; 52: 43-53.
4. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysm of the Galen vein: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiol* 1989; 31: 109-128.
5. Bhattacharya JJ, Thammaroj J. Vein of Galen malformations. *J Neurol, Neurosurg and Psychiatry* 2003; 74: i 42-44.
6. Crawford JM, Rossitch E Jr, Oakes WJ, Alexander E. Arteriovenous malformation of the great vein of Galen with patent ductus arteriosus. Report of three cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1990; 6: 18-22.
7. Pellegrin PA, Milanesi O, Saia OS, Carollo C. Congestive heart failure secondary to cerebral arterio-venous fistula. *Childs Nerv Syst* 1987; 3: 141-144.
8. Lasjaunias P, García-Mónaco R, Rodesch G, Ter-Brugge K, Zerah M, Tardieu M, de Victor D. Vein of Galen malformation. Endovascular management of 43 cases. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 360-367.
9. Paladino J, Heinrich Z, Pirker N. Radical surgery for a giant Galen's vein aneurysm using total circulatory arrest. Case report. *Surg Neurol* 1999; 51: 153-157.