

DIAGNÓSTICO DE ANEURISMA DE LA VENA DE GALENO Y DAÑO CEREBRAL ISQUÉMICO MEDIANTE ULTRASONIDO DOPPLER: A PROPÓSITO DE UN CASO

RESUMEN

Se reporta el caso de un recién nacido de 41 semanas de edad gestacional que presentó un aneurisma de la vena de Galeno, asociado a leucomalacia periventricular y ventriculomegalia. Fue diagnosticado mediante ultrasonido cerebral Doppler color. La imagen ecográfica mostró una lesión quística de 35 x 26 x 30 mm a nivel frontal posterior/parietal de la línea media interhemisférica, con flujo sanguíneo en su interior. El recién nacido además era portador de síndrome de Down, cardiomegalia con comunicación interauricular, hepatomegalia severa e insuficiencias cardíaca y respiratoria. Falleció a los dos días de vida. Los hallazgos anatomopatológicos confirmaron el aneurisma de la vena de Galeno. Se resalta la importancia del estudio Doppler en el diagnóstico inmediato, de manera de iniciar un tratamiento precoz con el fin de mejorar la expectativa de vida.

PALABRAS CLAVE: Aneurisma de la vena de Galeno, Leucomalacia periventricular, Ultrasonido Doppler cerebral.

Hubertino Díaz¹, Carlos Salas², M. Parra³

Rev Per Ginecol Obstet. 2006; 52:54-7

Recibido 25 de noviembre de 2005.

Aceptado para publicación 13 de febrero de 2006.

- 1 Médico Radiólogo, asistente del Servicio de Ultrasonido Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
- 2 Médico residente de Radiología de la UNMSM.
- 3 Médico Pediatra, asistente del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Instituto Especializado Materno Perinatal. Lima, Perú.

Correspondencia: Dr. Hubertino Díaz-Iazo.
e-mail: hubertindiaz@yahoo.com

ABSTRACT

We report a case of a baby born at 41 weeks of gestational age who presented a Galen vein aneurysm (GVA) associated with periventricular leukomalacia and ventriculomegaly and diagnosed by Doppler color cerebral ultrasound. Ultrasound showed a 35 x 26 x 30 mm cystic lesion at the frontoparietal level of the interhemispheric midline. In addition, the newborn had Down syndrome with cardiomegaly, interatrial communication, heart failure, respiratory failure, and severe hepatomegaly. He died at 2 days of life. Pathology findings confirmed GVA. We highlight the importance of the Doppler study in a prompt diagnosis in order to initiate an early treatment with the aim of improving life expectancy.

KEYWORDS: Galen vein aneurysm; Periventricular leukomalacia, Cerebral Doppler ultrasound.

INTRODUCCIÓN

El aneurisma de la vena de Galeno (AVG) es una malformación arteriovenosa compleja rara⁽¹⁾, de la que se ha publicado más de 200 casos⁽²⁾ en los que se afectan la vena de Galeno y las arterias cerebrales. A pesar de representar menos de 1% de las malformaciones arteriovenosas cerebrales⁽³⁾, conforman alrededor de 30% de las malformaciones vasculares en pediatría⁽⁴⁾. Su verdadera incidencia es desconocida. El tamaño del aneurisma determina su presentación clínica. Cuando es grande, hasta 50 a 80% del gasto cardíaco puede desviarse a través de la le-

sión, lo que ocasiona insuficiencia cardíaca congestiva. La hidrocefalia se presenta en 15% de los casos, con daño cerebral en algunos^(1,5-7). Se presenta el caso de un neonato con AVG y síndrome de Down, de presentación rara y asociado a alta mortalidad neonatal, con el fin de dar a conocer la importancia del diagnóstico precoz usando Doppler color.

CASO CLÍNICO

Hijo de madre primigesta de 23 años, sin antecedentes familiares, obstétricos o personales de importancia. Fue hospitalizada en pródromos de trabajo de parto, con

diagnóstico de gestante de 41 semanas por fecha de última regla y de 32 semanas por ecografía.

La ecografía obstétrica informó: dilatación de ventrículos laterales, cardiomegalia e inversión de flujo diastólico a nivel umbilical, restricción de crecimiento intrauterino simétrico.

Cesareada de emergencia, se obtuvo un neonato masculino, con Ápgar 4 al minuto y 8 a los 5 minutos y con peso de 2180 g. Al examen clínico se observó estigmas característicos del síndrome de Down, tórax 'abombado', con impulso ventricular, politirajes y subcrépitos difusos. Al examen cardiovascular, había soplo continuo multifocal III/IV. El hígado se presentaba 3,5 cm por debajo del reborde costal derecho y el bazo 2 cm por debajo del reborde costal izquierdo. La fontanela anterior era amplia. Había hipotonía muscular. Fue internado en el servicio de cuidados intensivos neonatales, primero con oxígeno por cabezal, luego con ventilación mecánica por desaturación progresiva.

Los análisis de gases arteriales mostraban acidosis metabólica descompensada y la radiografía de tórax, gran cardiomegalia, con hiperflujo pulmonar. En la ecografía cerebral transfontanelar en modo bidimensional, se observaba imagen de aspecto quística, de 35 x 26 mm, a nivel frontal posterior/parietal de la línea media, con finos ecos en movimiento; el diagnóstico presuntivo fue AVG e hidrocefalia, a descartar quiste aracnoideo, además de leucomalacia periventricular quística. La ecografía Doppler cerebral confirmó el diagnóstico de AVG.

La ecografía abdominal mostró hepatomegalia con congestión vascular y ascitis; la ecocardiografía, cardiomegalia con comunicación interauricular. El bebe cursó con dificultad respiratoria progresiva, siendo tratado con restricción hídrica, diuréticos, cardiotónicos y bicarbonato. Presentó residuo gástrico hemático, palidez marcada, piel marmórea, cianosis generalizada y presión arterial no detectable. Falleció al segundo día de vida.

DISCUSIÓN

El AVG es una malformación arteriovenosa rara^(1,2). La vena de Galeo es una gran vena única formada por la unión de las dos venas cerebrales profundas y las dos venas basales de Rosenthal, que forman un arco alrededor del esplenio del cuerpo calloso, dirigiéndose hacia arriba hasta terminar en el seno recto; se mantiene como un puente entre el sistema venoso profundo y los senos venosos duros⁽⁴⁾.

Durante el desarrollo embriológico (cuando el embrión mide entre 20 y 40 mm), las arterias y venas cerebrales se cruzan muy próximas unas de otras; las conexiones fistulosas pueden existir porque hay pocas capas de células que separan estos vasos, cuya configuración es todavía la de tubos endoteliales. Las fístulas persisten gracias a un gradiente de presión arteriovenosa. Tanto el tamaño y número de fístulas determinarán el eventual tamaño del AVG. El diagnóstico ecográfico se debe realizar en la etapa fetal, al observar

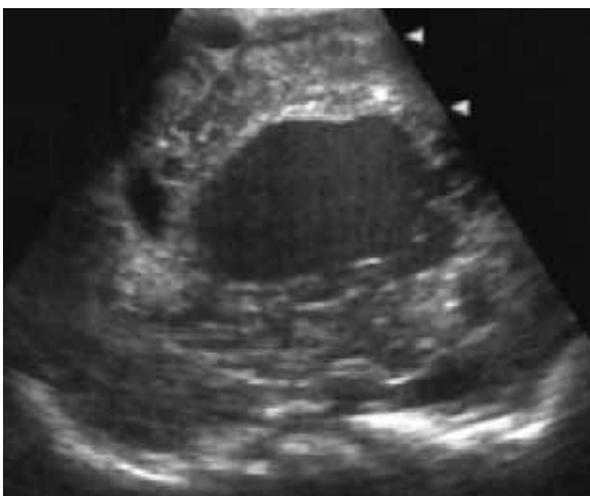


Figura 1. Ecografía cerebral: Imagen de 35 x 26 mm, sin refuerzo acústico posterior, a nivel de la línea media.



Figura 2. Corte sagital: imagen oval anecoica a nivel del cuerpo calloso.

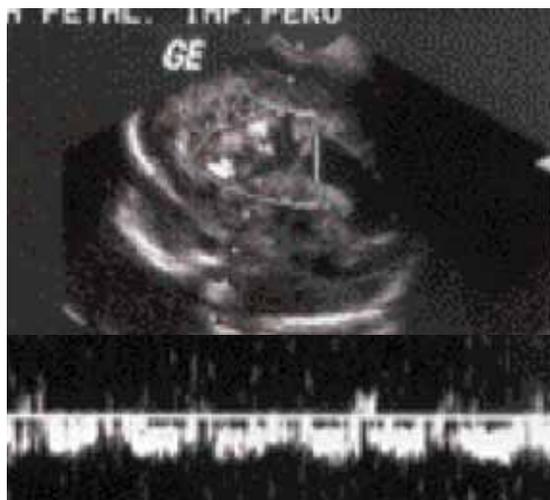


Figura 3. Doppler pulsado: presencia de un patrón de circulación venosa arterializada

imagen quística a nivel de la línea media intracerebral con presencia de flujo sanguíneo. El caso que reportamos no fue diagnosticado en la etapa prenatal, sino en el recién nacido, a través de la ecografía cerebral convencional (Figuras 1-3) y el Doppler color (Figura 4). Además, se observó lesiones quísticas periventriculares y dilatación de los ventrículos laterales (Figura 5).

El 40 a 50% de los casos tiene presentación neonatal, y un 95% de los recién nacidos sufre insuficiencia cardíaca de alto gasto. Se desarrolla hipertensión pulmonar como resultado del aumento del flujo sanguíneo pulmonar.

El tamaño del aneurisma determina su presentación clínica; cuando es grande, el 50 a 80% del gasto cardíaco puede desviarse a través de la lesión. Esta derivación arteriovenosa puede producir un fallo cardíaco congestivo, por lo cual se podrá observar en estos casos hidropesía intraútero o fallo cardíaco en la vida neonatal temprana. El presente caso mostró cardiomegalia severa. Otros casos no se asocian a fallo cardíaco, el cual podría no presentarse hasta el año de vida.

La hidrocefalia puede ocurrir en asociación con un AVG grande, aunque la causa es desconocida. Se plantea dos posibles mecanismos para el desarrollo de la hidrocefalia: compresión del acueducto de Silvio por la masa aneurismal y deficiente reabsorción del líquido cefalorraquídeo resultante de la hipertensión intracraneal venosa.

El daño cerebral asociado incluye infarto cerebral, leucomalacia periventricular (Figura 3) e infarto hemorrágico^(6,7). Los mecanismos sugeridos para producir el daño cerebral son:

- Secuestro sanguíneo que genera un fenómeno isquémico, desde el saco venoso.
- Isquemia cerebral debida a la perfusión comprometida por fallo cardíaco.
- Infarto hemorrágico por trombo-sis de la vena de Galeno dilatada.
- Atrofia resultante de la compresión de estructuras adyacentes al aneurisma.

El hallazgo típico por ultrasonografía es una imagen quística en la línea media del cerebro, por encima y por

detrás del tálamo⁽⁸⁻¹⁰⁾. En nuestro caso, se observó una imagen quística de 35 x 26 mm a nivel de la línea media, por encima de los tálamos (Figuras 1 y 2).

Se puede ver los vasos de drenaje extendiéndose posteriormente en dirección del seno recto. Alrededor de la masa quística central puede observarse áreas quísticas heterogéneas, que representan vasos sanguíneos dilatados. Con ayuda del Doppler color y espectral puede notarse flujo turbulento venoso y arterial dentro del quiste, como el mostrado en el presente caso (Figuras 3 y 4). Otra de las características ecográficas importantes que se observó fue la pulsación de la imagen quística, con finos ecos internos en movimiento durante el examen en tiempo real.

La necropsia mostró la anatomía macroscópica en corte coronal de un aneurisma gigante de la vena de Galeno con leucomalacia periventricular (Figura 6).

La apariencia prenatal del corazón también es variable, pero generalmente se observa cardiomegalia o dilatación de las cavidades derechas y puede haber insuficiencia tricuspídea. La hidropesía fetal masiva ha sido informada tan tempranamente como a las 31 semanas de gestación.

El diagnóstico diferencial incluye otras tumoraciones quísticas de la línea media del cerebro, tales como quiste aracnoideo y quiste interhemisférico (asociado con la agenesia del cuerpo calloso). Además de la localización típica del AVG (imagen quística a nivel superior y posterior del tálamo), la presencia de flujo turbulento en su interior descarta otras posibilidades diag-

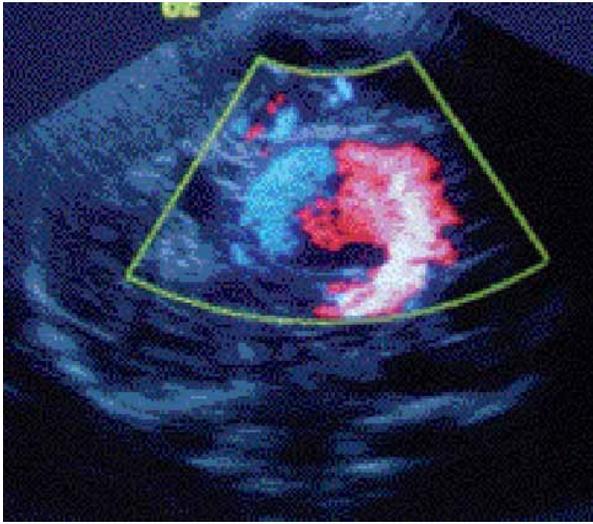


Figura 4. Doppler color: presencia de estructura vascular con flujo turbulento



Figura 5. Lesiones quísticas periventriculares, en relación a leucomalacia periventricular quística (flecha).

nósticas⁽⁸⁻¹⁰⁾. La visualización de cardiomegalia o signos de fallo cardíaco ayudan a confirmar el diagnóstico. La resonancia magnética es considerada como una herramienta útil en el diagnóstico prenatal^(9,11). El tratamiento neuroquirúrgico actual es la eliminación del alto flujo que se produce a través de la malformación, lo que puede conseguirse mediante embolización arterial o venosa; mediante esta técnica, 30 a 45% de los niños sobreviven y son neurológicamente normales⁽⁸⁾.

El caso que reportamos de AVG gigante presentó insuficiencia cardíaca asociada a signos de leucomalacia periventricular quística, hidrocefalia leve, hepatomegalia, ascitis y cardiomegalia con comunicación interauricular.

Por lo anteriormente mencionado creemos importante conocer las características del AVG y poder realizar un diagnóstico temprano para iniciar un tratamiento precoz, con el fin mejorar la supervivencia de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. de Koning TJ, Gooskens R, Veenhoven R, Meijboom EJ, et al. Arteriovenous malformation of the vein of Galen in three neonates: emphasis on associated early ischaemic brain damage. *Eur J Pediatrics*. 1997;156(3):228-9.
2. d'Orey MC, Guedes B, Clemente F, Acosta A, Rodrigues M, et al. Toma de imágenes con el método Doppler pulsado y en color de una malformación arteriovenosa de la vena de Galeno en un recién nacido crítico. *RELAN*. 1999;1(2):140-3.
3. Paunier A, Winer N, Joubert M, et al. Galen vein aneurysm. Review of the literature and report of 2 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 1998;27(8):814-20.
4. Kothari SS, Naik N, Juneja R, Saxena A. Aneurysm of the vein of Galen in neonates: Report of Four Cases. *Indian Heart J*. 2001; 53: 499-502.
5. Marín-Uruña SI, Centeno-Malfaz F, et al. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. *An Pediatr*. 2003;58(6):580-83.
6. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*. 1995;165(2):417-23.
7. Baenziger O, Martin E, Willi U, Fanconi S, Real F, Boltshauser E. Prenatal brain atrophy due to a giant vein of the Galen malformation. *Neuroradiology*. 1993;35(2):105-6.
8. Timor-Trisch I, Monteagudo A, Cohen H. *Neuroecografía Prenatal y Neonatal*. Marban Libros SL. 2004: 220-3.
9. Siegel M. *Pediatric Sonography*. Third Edition. Philadelphia: Lippincott Williams-Wilkins. 2002: 82-6.
10. Haller J. *Textbook of Neonatal Ultrasound*. The Parthenon Publishing Group. 1998:40-1.
11. Prenatal diagnosis of aneurysm of the vein of Galen with conventional sonography, three-dimensional sonography and magnetic resonance imaging. *J Ultrasound Med*. 2003; 22:1363-8.



Figura 6. Anatomía macroscópica del caso: aneurisma de la vena de Galeno (flecha corta), con leucomalacia periventricular (flecha larga).