

CASO RADIOLOGICO

Aneurisma de la vena de Galeno

M. C. TORRES, M. GUTIÉRREZ, J. M. MARUGÁN, M. L. LÓPEZ y H. GONZÁLEZ APARICIO

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de una niña de 3 años y 6 meses de edad que consulta por dilatación de

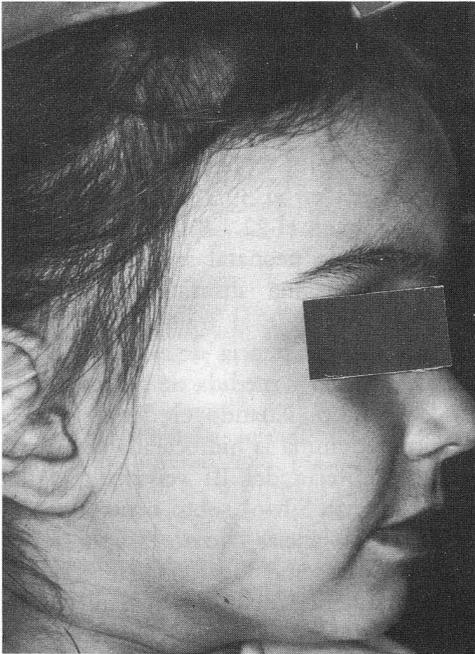


FIG. 1. Dilatación de la red venosa de la cara

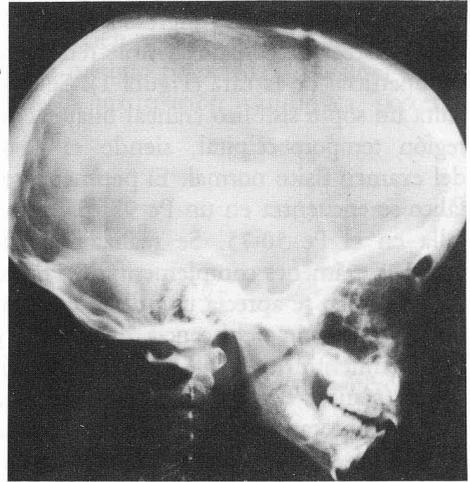


FIG. 2. Rx lateral de cráneo: desproporción cráneo-facial, dehiscencia de suturas y agrandamiento de la silla turca

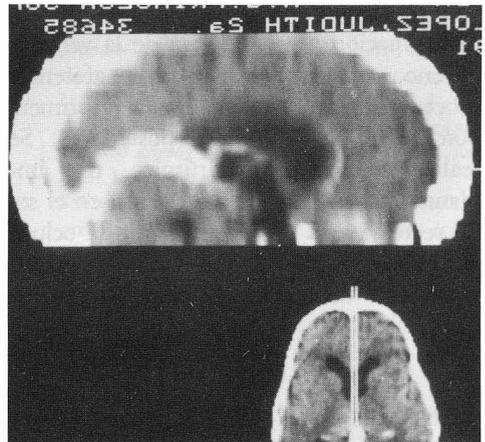


FIG. 3. TAC craneal con contraste: zona captadora dilatada a nivel de la vena de Galeno y seno recto

las venas de la cara instaurada en los últimos meses, sin otra sintomatología. Antecedentes familiares sin interés. Entre los antecedentes personales, es la segunda de dos hermanos, el embarazo y parto fueron normales, y al nacimiento presentó un apgar 9/10, peso y talla en el Pc 50-75 y un perímetro cefálico en el Pc 90-97. Tuvo una ictericia neonatal que precisó fototerapia. No existen otros datos patológicos de interés.

En la exploración al ingreso impresiona de macrocefalia, con una visible red venosa superficial de la cara (Figura 1). Se ausculta un soplo sistólico craneal bilateral en región temporoccipital, siendo el resto del examen físico normal. El perímetro cefálico se encuentra en un Pc 97, para una talla en el Pc 50-75. Se realizan los siguientes exámenes complementarios: En la Rx de cráneo se aprecia una desproporción craneofacial, con dehiscencia de suturas y agrandamiento de la silla turca (Figura 2). la TAC craneal con contraste muestra una zona captadora dilatada a nivel de la vena de Galeno, con dilatación asimismo de senos venosos e hidrocefalia (Figura 3).

La paciente es trasladada a un servicio de Neurocirugía infantil, donde se realiza una arteriografía cerebral que confirma la malformación aneurismática de la vena de Galeno, con múltiples ramas aferentes procedentes de la arteria basilar y primera porción de las cerebrales posteriores. Se realiza tratamiento quirúrgico, con implantación de espirales de Dacron en el seno recto y vena de Galeno, que se ocluye parcialmente. En los días sucesivos se objetiva una disminución de la vascularización facial.

COMENTARIOS

El aneurisma de la vena de Galeno (AVG), entidad poco frecuente que supone

menos del 1 % de las malformaciones arteriovenosas intracraneales (1), fue inicialmente descrita por JAEGER y col. en 1937 (2). En condiciones normales, la vena de Galeno recoge la sangre venosa profunda que proviene de la vena cerebral interna y vena basilar de Rosenthal, y posteriormente drena por el seno recto a la prensa de Herófilo (3). El AVG es la consecuencia de un defecto embrionario que lleva a dilatación de la misma, con la presencia la mayoría de las veces de fístulas arteriovenosas en su seno, a partir de ramas anormales de la carótida, de la circulación basilar o de ambas (3). Para RAYBAUD y col. (4) se trata de una lesión adquirida, por una noxa que actuaría probablemente entre la 6-11 semana de gestación. No hay evidencia de una mayor incidencia familiar ni por sexo (5).

En la serie más amplia publicada, que reúne 79 pacientes, el debut de la sintomatología clínica se produjo en el primer mes de vida en el 39.2 %, y por encima del año sólo en el 22.7 % de los casos (1). En el período neonatal se manifiesta casi siempre con una insuficiencia cardíaca congestiva rebelde al tratamiento, acompañada con frecuencia de soplo intracraneal y en menor medida de hidrocefalia o soplo cardíaco. Cuando el debut es más tardío predomina la hidrocefalia (por comprensión directa del III ventrículo o del acueducto de Silvio) sobre otros síntomas como insuficiencia cardíaca, soplo intracraneal, accidente hemorrágico cerebral, epilepsia, déficit neurológico o dilatación de la red venosa de la cara y cráneo (con o sin exoftalmos). Raramente se manifiesta en niños mayores y adultos, con hidrocefalia y cefaleas crónicas rebeldes. A veces se observa trombosis y calcificación espontánea del AVG (6, 7).

El diagnóstico radiológico puede venir dado por la ecografía en el período neonatal, o incluso prenatal (8), por la TAC cra-

neal que muestra una masa en la zona pineal que se realiza con contraste intravenoso, pero sobre todo por la arteriografía cerebral, imprescindible hasta ahora para la confirmación diagnóstica y como paso previo al tratamiento. Sin embargo, recientemente se preconiza la resonancia magnética como técnica de elección, ya que es un método no invasivo que ofrece una información precisa (9).

El pronóstico en general es malo debido a su proximidad a parénquima cerebral vital, y depende del tamaño de la lesión, magnitud del shunt a-v y de la edad de presentación. Existe alto riesgo quirúrgico, y la mortalidad operatoria es elevada

cuando se asocia insuficiencia cardiaca, llegando entonces al 91.4 % de los casos en el período neonatal, y 38 % en lactantes (7). El tratamiento definitivo es la cirugía, siempre y cuando el estado del niño y el tamaño de la malformación lo permitan, con ligadura de arterias aferentes y exéresis del aneurisma (10). La embolización selectiva arterial que reduce el flujo sanguíneo hacia el AVG, consigue a veces un cierre definitivo de la fístula con menor morbimortalidad que la cirugía, especialmente en el recién nacido, pero en general es sólo un método paliativo, o un paso previo para la extirpación quirúrgica posterior (7).

BIBLIOGRAFIA

1. MAHEUT, J.; SANTINI, J. J.; BARTHEZ, M. A.; BILLARD, C.: *Symptomatologie clinique de l'anéurysme de l'ampoule de Galien. Résultats d'une enquête nationale*. Neurochirurgie 1987; 33: 285-290.
2. JAEGER, J. R.; FORBES, R. P.; DANDY, W. E.: *Bilateral congenital cerebral arteriovenous communication aneurysm*. Trans Am. Neurol. Assoc. 1937; 63: 173-176.
3. PASCUAL-CASTROVIEJO, I.: *Malformaciones de la vena de Galeno*. En, I. Pascual-Castroviejo (ed.): *Neurología Infantil*, Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1983, pág. 747-750.
4. RAYBAUD, C. A.; STROTHER, C. M.; HALD, J. K.: *Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation*. Neuroradiology. 1989; 31: 109-128.
5. GINSBERG, H. G.; COULON R. A.; CULPEPPER III W. S.; WOOD, B. P.: *Vein of Galen aneurysm draining an arteriovenous malformation*. A. J. D. C. 1992; 146: 349-350.
6. CHAPMAN, S.; HOCKLEY, A. D.: *Calcification of an aneurysm of the vein of Galen*. *Pediatr. Radiol.* 1989; 19: 541-542.
7. LASJAUNIAS, P.; RODESCH, G.; PRUVOST, P.; LAROCHE, F. G.; LANDRIEU, P.: *Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation*. *J. Neurosurg* 1989; 70: 746-750.
8. GONZÁLEZ-RIPOLL, M.; GUZMÁN, J. M.; ALVAREZ, J.; HERRERA, N.; ARIZÓN, J. M.; OSTOS, J.: *Insuficiencia cardiaca neonatal secundaria a aneurisma de la vena de Galeno. Diagnóstico prenatal, a propósito de un caso*. *An. Esp. Pediatr.* 1987; 27: 57-58.
9. LEFF, S. L.; DRONFELD, G.; LEONIDAS, J. C.: *Aneurysm of the vein of Galen. Ultrasound, MRI and angiographic correlations*. *Pediatr. Radiol.* 1989; 20: 98-100.
10. SAHW, M. D. M.: *Aneurysmal dilatation of the great vein of Galen*. En, J. D. Miller (ed.): *Northfield's surgery of the central nervous system*, 2.ª ed., Blackwell Sci. Publ. Oxford, 1987, pág. 458.

Petición de Separatas:

Dra. M. C. TORRES HINOJAL
 Servicio de Pediatría
 Complejo Hospitalario de León.
 C/ Altos de Nava, s/n
 24071 LEÓN