

Caso clínico

Malformación arterio-venosa cerebral causante de insuficiencia cardiaca congestiva en un neonato

S. BUENO PARDO, R. FERNÁNDEZ MONTES, M. MONTES GRANDA, S. LAREU VIDAL, M. GONZÁLEZ SÁNCHEZ, G. SOLÍS SÁNCHEZ

Servicio de Neonatología del Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

RESUMEN

La malformación arterio-venosa de la vena de Galeno representa una anomalía congénita vascular muy infrecuente. Esta patología se presenta de forma preferente en el periodo neonatal pudiendo causar una importante morbi-mortalidad. La forma de presentación clínica es muy variable, siendo la asociación de soplo craneal e insuficiencia cardiaca la forma de presentación más frecuente en el periodo neonatal. El grado de insuficiencia cardiaca asociada constituye el principal factor pronóstico y condicionante del tratamiento, que consistirá, en primer lugar en el tratamiento sintomático de la misma, y en segundo lugar, en el tratamiento de la lesión vascular, bien mediante cirugía, o mediante acceso intravascular, método que ha mejorado los resultados en los últimos años.

Se presenta el caso de un neonato varón con diagnóstico prenatal de malformación aneurismática de la vena de Galeno que se confirmó en el periodo postnatal, y que desarrolló insuficiencia cardiaca congestiva refractaria al tratamiento instaurado, siendo éxitus a los cuatro días de vida.

Palabras clave: Dilatación aneurismática; Insuficiencia cardiaca; Malformación aneurismática; Malformación arterio-venosa; Vena de Galeno.

ABSTRACT

Arteriovenous malformation of the vein of Galen represents a very uncommon congenital vascular anomaly.

This pathology occurs preferably in neonatal period, and can cause severe morbi-mortality. Clinical presentation is variable. Association of cranial murmur and heart failure are frequent presentations in neonatal period. The degree of heart failure associated represents the main prognostic factor and determinant of the treatment, which consists, first, in the symptomatic treatment of the same, and secondly, in the treatment of the vascular lesion, either by surgery, or by intravascular access, method that has improved results in recent years.

We report the case of a male neonate with prenatal diagnosis of aneurysmal dilatation of the vein of Galen, that was confirmed in the postnatal period and developed congestive heart failure that does not respond to treatment initiated, and died at four days old.

Key words: Aneurysmal dilatation; Heart failure; Aneurysmal malformation; Arteriovenous malformation; Vein of Galen.

INTRODUCCIÓN

La malformación arterio-venosa de la vena de Galeno representa una anomalía congénita vascular muy infrecuente (prevalencia estimada de 1/25.000 recién nacidos), que se presenta de forma casi exclusiva en el periodo neonatal^(1,2). Puede causar una importante morbi-mortalidad debido, en gran parte, al frecuente desarrollo de insuficiencia cardiaca congestiva, factor que condiciona el pronóstico y tratamiento.

Correspondencia: Dra. Sara Bueno Pardo. Servicio de Neonatología. Área de Gestión Clínica de Pediatría del Hospital Universitario Central de Asturias. Celestino Villamil, s/n. 33006, Oviedo.

Correo electrónico: sarabuenopardo@gmail.com

© 2013 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Presentamos el caso de un neonato con fallo cardiaco grave secundario a una malformación aneurismática de la vena de Galeno, en el que se descartó tratamiento de la malformación, y presentó mala evolución clínica.

CASO CLÍNICO

Neonato varón, primer hijo de padres sanos, no con-sanguíneos, con antecedente de un aborto espontáneo previo. Madre fumadora durante el embarazo. Gestación de 37 semanas que cursó sin incidencias hasta la semana 33, detectándose en ese momento en el estudio ecográfico una malformación aneurismática cerebral con fístulas arterio-venosas múltiples, asociando sobrecarga e insuficiencia cardiaca derecha. Las serologías del embarazo (toxoplasma, rubéola, sífilis, citomegalovirus, herpes y VIH) y el cultivo recto-vaginal para *Estreptococo* del grupo B fueron negativos.

El parto fue eutócico vaginal. El niño precisó reanimación con aplicación de presión positiva intermitente y posterior intubación, siendo la puntuación del test de Apgar 6/10.

La exploración al ingreso reveló un cuello ancho, con ingurgitación yugular importante y frémito palpable, precordio hiperdinámico, con auscultación de un soplo sistólico II-III/VI en borde paraesternal izquierdo, y soplo a nivel craneal, siendo la fontanela normotensa y el resto de la exploración sin hallazgos significativos. Su peso neonatal fue 3.070 g.

A su ingreso se realizó radiografía de tórax que mostró una gran cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar (Fig. 1). El estudio ecocardiográfico mostró una muy importante dilatación de cavidades derechas (especialmente de la aurícula), y la presencia de foramen oval permeable y ductus arterioso persistente.

La confirmación diagnóstica de la malformación vascular cerebral se obtuvo mediante la realización de un TAC craneal, en el que se observó una gran malformación vascular consistente en fístulas directas durales a un bolsón venoso localizado en línea media del lóbulo parietal, con una grave dilatación del sistema venoso de los senos duros y una dilatación ex-vacuo del sistema ventricular, con calcificaciones parenquimatosas y endimarias (Fig. 2). El estudio genético realizado al paciente mostró un cariotipo normal (46 XY).

Durante su ingreso el paciente presentó un progresivo fracaso cardiaco congestivo, con insuficiencia respiratoria secundaria, precisando ventilación mecánica y sin mejoría pese a la instauración de tratamiento con digoxina y furosemida. Dada la extensión de la malformación vascular se



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso que muestra una importante cardiomegalia.

descartó tratamiento neuroquirúrgico. Evolutivamente el niño desarrolló fracaso multiorgánico, falleciendo a los 4 días de vida.

El estudio necrópsico reveló una gran dilatación aneurismática de la vena de Galeno, acompañada de ramificaciones venosas tortuosas en los planos laterales a la vena y agenesia parcial de vermis cerebeloso. También objetivó dilatación cardiaca a expensas de cavidades derechas, con ductus arterioso permeable, foramen oval permeable, y gran congestión visceral generalizada.

COMENTARIO

La vena de Galeno, también conocida como vena cerebral magna, es un tronco venoso medio del interior del cráneo. Está formada por la unión de cuatro venas (dos cerebrales internas y dos basales de Rosenthal) y en su recorrido se incurva alrededor del esplenio del cuerpo caloso, dirigiéndose hacia arriba para terminar en el seno recto. Esta estructura vascular se mantiene como un puente entre el

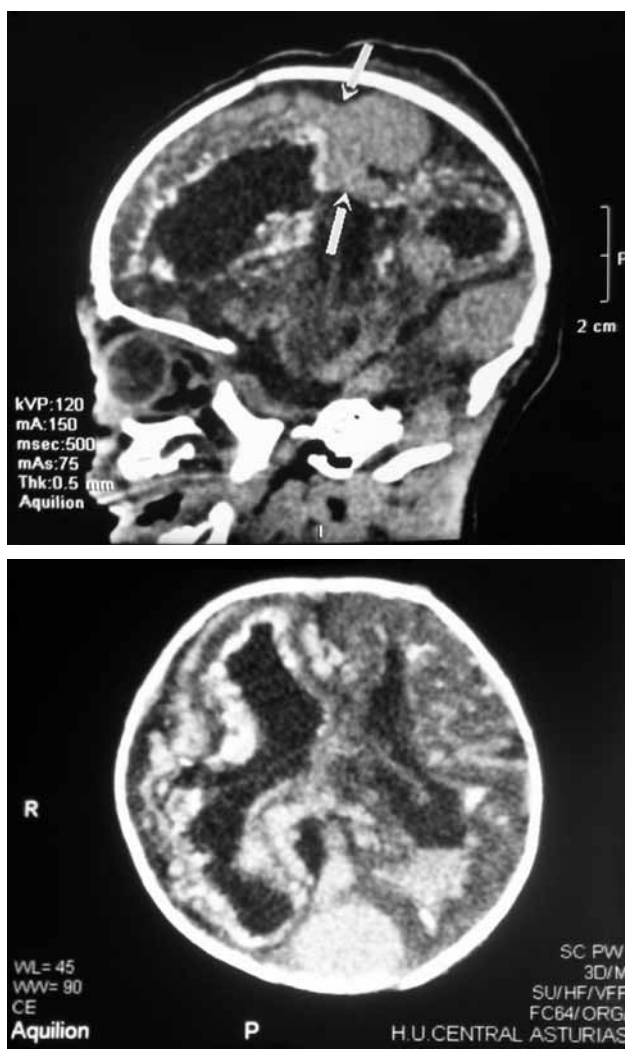


Figura 2. TAC craneal que muestra la gran malformación vascular.

sistema venoso parenquimatoso profundo y los senos venosos derales⁽³⁾.

La malformación arterio-venosa de la vena de Galeno es una lesión vascular poco frecuente, que se puede encontrar de forma esporádica o formando parte de un síndrome^(3,4). Se pueden distinguir dos tipos fundamentales: la malformación aneurismática de la vena de Galeno y la dilatación aneurismática de la vena de Galeno. En la primera de ellas existen conexiones entre las arterias coroideas y la vena mediana del prosencéfalo (precursora de la vena de Galeno), lo que da lugar a una dilatación de la misma, existiendo dos subtipos (coroideo y mural)⁽⁵⁾. Se trata de una entidad distinta de la dilatación aneurismática de la vena de Galeno, que consiste en un nido capilar que drena en una vena de Galeno que está anormalmente dilatada⁽³⁾.

La clínica es muy variable dependiendo de la edad de presentación. La forma de presentación más frecuente en el periodo neonatal es la asociación de soplo craneal e insuficiencia cardiaca. Fuera del periodo neonatal puede debutar como cefalea, crisis convulsivas, macrocefalia progresiva, alteraciones vasculares faciales,...⁽⁶⁾. En ocasiones se diagnostica por ruptura o hemorragia de la malformación, pero incluso se puede presentar de forma asintomática, descubriéndose como hallazgo casual en la edad adulta⁽⁴⁾. De cara al diagnóstico, la ecografía obstétrica ha supuesto un importante avance en el diagnóstico precoz de esta patología, permitiendo planificar el parto en un centro hospitalario dotado del personal y tecnología necesaria para el manejo del paciente⁽³⁾.

Nuestro caso es un claro ejemplo de diagnóstico prenatal, con clínica neonatal de gran insuficiencia cardiaca y mal pronóstico dado el gran tamaño de la lesión malformativa. Por este motivo, y a pesar de conocerse de antemano el diagnóstico, no se pudo realizar el tratamiento etiológico deseado.

En caso de ser posible, el tratamiento siempre ha de ser multidisciplinar, combinando un tratamiento sintomático y un tratamiento local de la lesión, con el fin de conseguir una completa resolución de la malformación⁽⁴⁾. En los últimos años, el desarrollo de técnicas endoscópicas ha mejorado el pronóstico de estos pacientes⁽⁷⁾. Sin embargo existe cierta controversia en cuanto al momento ideal para realizar esta técnica. En varias series se ha visto que los neonatos menores de un mes no se benefician del tratamiento endovascular, salvo aquellos que presenten fallo cardiaco^(8,9). Para el grupo de Frawley el tratamiento médico del fallo cardiaco y endovascular de la lesión debería instaurarse tan pronto como sea posible tras el diagnóstico⁽¹⁾.

En neonatos en los que la malformación se presenta como fallo cardiaco grave, el pronóstico es muy malo sin neuro-radiología intervencionista y embolización. En estos casos, la insuficiencia cardiaca progresará rápidamente a fallo multiorgánico y a la muerte del paciente⁽¹⁰⁾. A pesar de una completa resolución radiológica de la lesión, se han observado casos de recurrencia en varias series, y los niños presentan riesgo de trombosis o hemorragia^(11,12,13).

BIBLIOGRAFÍA

1. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loughnan P. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2002; 87: F144-9.
2. Chen MY, Liu HM, Weng WC, Peng SF, Wu ET, Chiu SN. Neonate with severe heart failure related to vein of Galen malformation. *Pediatr Neonatol*. 2009; 51: 245-8.

3. Marín Uruña SI, Centeno Malfaz F, González Armengod C, Beltrán Pérez AI, Pérez Higuera A. Malformación arteriovenosa de la Vena de Galeno. *An Pediatr*. 2003; 58: 580-3.
4. Merritt C, Feit LR, Valente JH. *Pediatric Emergency Care*. 2011; 27: 645-8.
5. Horowitz MB, Jungreis CA, Quisling RG, Pollack I. Vein of Galen Aneurysms: A review and current perspective. *Am J Neuroradiol*. 1994; 15: 1486-96.
6. Torres MC, Gutiérrez M, Marugán JM, López ML, González Aparicio H. Aneurisma de la vena de Galeno. *Bol Pediatr*. 1993; 34: 55-7.
7. McSweeney N, Brew S, Bhate S, Cox T, Roebuck DJ, Ganesan V. Management and outcome of vein of Galen malformation. *Arch Dis Child*. 2010; 95: 903-9.
8. Allison JW, Davis P, Sato Y, James CA, Hague SS, Angtuaco EJ, Glasier CM. Intracranial aneurysms in infants and children. *Pediatr Radiol*. 1998; 28: 223-9.
9. Lasjaunias P, ter Brugge K. Vein of Galen aneurysmal malformation. En: Lasjaunias P, ed. *Vascular disease in neonates, infants and children*. Springer-Verlag; 1997. p. 67-136.
10. Rodesch G, Hui F, Alvarez H, Tanaka A, Lasjaunias P. Prognosis of antenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformations. *Childs Nerv Syst*. 1994; 10: 79-83.
11. Klimo P Jr, Rao G, Brockmeyer D. Pediatric arteriovenous malformations: a 15-year experience with an emphasis on residual and recurrent lesions. *Childs Nerv Syst*. 2007; 23: 31-7.
12. Ali MJ, Bendok BR, Rosenblatt S, Rose JE, Getch CC, Batjer HH. Recurrence of pediatric cerebral arteriovenous malformations after angiographically documented resection. *Pediatric Neurosurg*. 2003; 39: 32-8.
13. Andaluz N, Myseros JS, Sathi S, Crone KR, Tew JM. Recurrence of cerebral arteriovenous malformations in children: report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 2004; 62: 324-30.