

Aneurisma de la vena de Galeno en el adulto

Aneurysm of the vein of Galen in adults

Yuri Valdivieso-Villena¹, Azucena Dávila-Málaga²

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones de la vena de Galeno son anomalías congénitas de muy mal pronóstico y muy rara su presentación en adultos. **Reporte:** varón de 42 años que la pan-angiografía evidencia aneurisma de la vena de Galeno rota, el estudio de carótida externa bilateral demostró también múltiples aferencias durales a esta lesión a partir de las arterias meníngea media, occipitales y temporales superficiales. **Interpretación:** el buen estado funcional orienta a mantener una conducta expectante, sin embargo invita a planificar un posible abordaje intervencionista con posibilidades de embolización (transarterial o transvenosa) con coils asistida por stent, balón o diversores de flujo.

Palabras clave: Malformaciones de la Vena de Galeno, Aneurisma, Malformaciones Arteriovenosas (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Introduction. Malformations of the vein of Galen are congenital abnormalities of very poor prognosis and very rare presentation in adults. **Report:** 42 year old male that evidence pan-angiography aneurysm broken vein physician, the study also showed bilateral external carotid multiple dural afferents to this injury from the media, occipital and temporal devious meningeal surface. **Interpretation:** the good performance status aims to maintain a watchful, however invites to plan a possible interventionist approach with the potential for embolization (transarterial or transvenous) with power coils stent, balloon or flow diversores.

Keywords: Vein of Galen Malformations, Aneurysm, Arteriovenous malformation (Source: MeSH-NLM).

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de la vena de Galeno son anomalías congénitas distintas de otras malformaciones vasculares intracraneales, recientemente asociadas a mutaciones en el gen RASA-1⁽¹⁾, consistentes en la persistencia de la vena embrionaria proencefálica medial de Markowski⁽²⁾, que se presentan generalmente en el periodo neonatal, infantil o la niñez tardía con un amplio espectro de severidad.

La dilatación de la gran vena cerebral de Galeno puede ser consecuencia de una "malformación de la vena de

Galeno" (algunos autores denominan a esta alteración congénita "aneurisma de la vena de Galeno"), o puede ser un efecto secundario del alto flujo proveniente de malformaciones arteriovenosas profundas y adyacentes, o de fistulas piales. Las MAV parenquimatosas se distinguen de las malformaciones de la vena de Galeno porque, en las primeras, la vena cerebral interna recibe flujo retrógrado⁽³⁾.

Las malformaciones de la vena de Galeno genuinas reciben flujo de las arterias coroideas medial y lateral, circunferencial, mesencefálica, coroidea anterior, pericallosas y meníngeas. La agenesia del seno recto puede ser un signo asociado⁽⁴⁾.

El cuadro clínico inicial se presenta casi en la totalidad de los casos en recién nacidos, los que suelen presentar insuficiencia cardíaca congestiva en las primeras semanas de vida (debido al alto flujo sanguíneo) y un soplo craneal. La hidrocefalia puede ser consecuencia de la obstrucción del acueducto de Silvio por parte de la vena de Galeno dilatada, o puede deberse al aumento de la presión venosa (que también provoca prominencia de las venas del cuero cabelludo).

Las MAV parenquimatosas suelen diagnosticarse a edad más avanzada a causa de manifestaciones neurológicas, que pueden comprender déficit neurológicos focales y hemorragia.

La clasificación es según la ubicación de la fistula: 1.- Fístula interna pura: única o múltiple; 2.- Fístula ubicada entre las arterias tálamo perforantes y la vena de Galeno; 3.- Fístula mixta: es a más frecuente y 4.- MAV plexiforme.

Se cree que las malformaciones de la vena de Galeno

1. Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo. Chiclayo-Perú.
2. Jefe del Servicio de Neuroradiología. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima-Perú.
a. Médico Residente de Neurocirugía.
b. Neurocirujano.

representan el 1% de las malformaciones vasculares intracraneales en general⁽³⁾ y el 30% de las MAV pediátricas⁽²⁾. Las que no reciben tratamiento tienen un pronóstico poco auspicioso: la mortalidad es cercana al 100% entre los recién nacidos y los lactantes de entre 1 y 12 meses de edad presentan una mortalidad de aproximadamente 60%, una morbimortalidad de 7% y 21% de probabilidades de tener un crecimiento anormal⁽⁵⁾. Las MAV parenquimatosas se comportan de manera similar a otras MAV.

En las malformaciones de la vena de Galeno el estado clínico de los pacientes pediátricos suele ser malo lo que limita el resultado del tratamiento quirúrgico. Entre las opciones terapéuticas se cuenta la embolización de los principales vasos aferentes; de todos modos el pronóstico es reservado. La hidrocefalia como primera manifestación por obstrucción del acueducto de Silvio suele surgir al año de vida. En estos casos, se debe considerar como tratamiento definitivo la resección quirúrgica de la malformación, lo que mejora el pronóstico.

En las MAV parenquimatosas con dilatación de la vena de Galeno, las MAV se tratan con los mismos métodos que otras MAV (embolización, resección o radiocirugía).

REPORTE DEL CASO

Un varón de 42 años con antecedente de glaucoma en tratamiento (timolol, dorsolamida), HTA (-), DM-2(-), TBC (-), RAMS (-), sin antecedentes quirúrgicos que en 2009 presentó de manera espontánea mioclonias en región facial izquierda a predominio peri ocular, por lo

que le realizan tomografía cerebral observando imagen compatible con malformación arterio-venosa cerebral, por lo que es derivado al Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen donde se le realiza pan angiografía cerebral que evidenció MAV cerebral (figura N°01), paciente es controlado desde entonces por consultorio externo de neuroradiología sin variación en su estado clínico-neurológico.

El 04/04/2015 presentó episodio de desorientación espacial que el 05/04/2015 se asocia a cefalea de moderada intensidad y disartria severa por lo que se practica tomografía cerebral que muestra imágenes hiperdensas en región temporo-parietal izquierda e inter-hemisférica posterior a nivel de la vena de Galeno compatible con lesión vascular venosa rota (figura N°02).

El 07/04/2015 se le realiza pan-angiografía cerebral a la que ingresa despierto orientado, escala de Glasgow de 15 puntos, pupilas isocóricas, reactivas, no déficit motor, disartria leve, hipostesia y espasmo hemifacial izquierdo (secuelar).

Pan-angiografía evidencia aneurisma de la vena de Galeno rota, que recibe aferencias múltiples, de las arterias: meningohipofisiarias bilaterales, arterias meníngeas posteriores bilaterales; las que llegan a una gran dilatación de la vena de Galeno, que posee múltiples puntos fistulosos. El estudio de la carótida externa bilateral demostró también múltiples aferencias durales a esta lesión a partir de las arterias meníngea media, occipitales y temporales superficiales.

Figura N°01. (A y B) Angiografía cerebral con evidencia de malformación arteriovenosa cerebral.

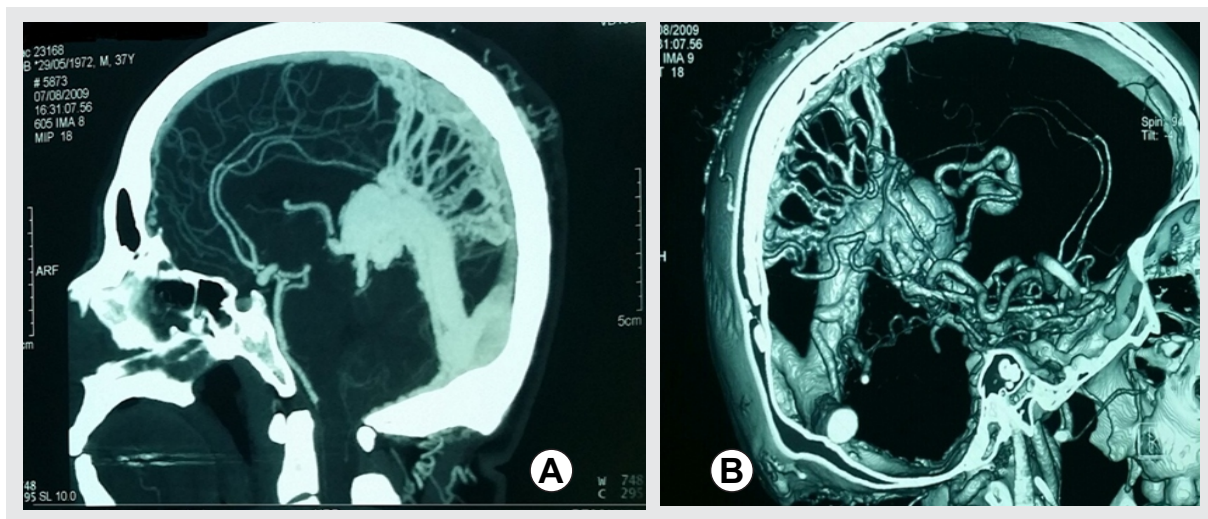
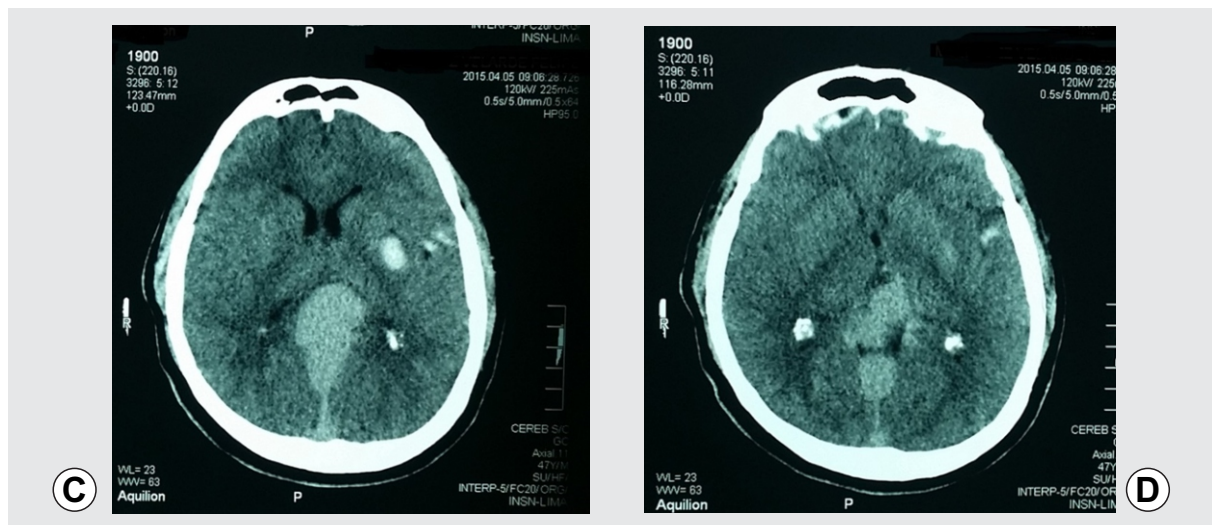


Figura N°02 (C y D). Tomografía cerebral con evidencia de con lesión vascular venosa rota.



Evolucionan favorablemente con resolución de la cefalea, no presento intercurencias siendo dado de alta el 11-04-15' en las condiciones presentadas previas al evento que motivo su ingreso (con disartria leve, hipostesia y espasmo hemifacial izquierdo secular).

DISCUSIÓN

Las complicaciones de las malformaciones de la vena de Galeno incluyen hidrocefalia obstructiva, atrofia de estructuras adyacentes debido a compresión, trombosis venosa y hemorragia. Son frecuentes la leucomalacia periventricular, la necrosis laminar cortical y la atrofia secundaria a isquemia por fenómeno de robo o fallo cardíaco⁽⁴⁾.

El presente es un caso que por sus características epidemiológicas, clínicas y angiográficas corresponde al tipo secundario de Lasjaunias y al tipo IV de Yasargil. Diagnosticado en un adulto con un cuadro clínico secundario a alteración de la dinámica de flujo arterial cerebral, y que presentó en su historia natural un evento de hemorragia en relación a sus características de alto flujo y alta resistencia.

Si bien existe un sistema de valoración cardíaca, respiratoria, cerebral, hepática y renal que adjudica un score para la decisión terapéutica (embolización antes de los seis meses de vida) en los neonatos^(2,3); dada la extremada baja frecuencia con que se presentan estos casos en adultos y la escasa literatura al respecto, no existe consenso respecto a la conducta terapéutica que debe adoptarse, pues el tratamiento ya sea quirúrgico (resección) o intervencionista (embolización), pasa por una alteración severa no solo de la anatomía e integridad del encéfalo, sino también de la dinámica

del flujo sanguíneo cerebral que conlleva altísima mortalidad, y de sobrevivir, un muy mal pronóstico funcional.

Todo lo anterior sumado al relativo buen estado funcional del paciente orienta a mantener en este caso una conducta expectante y sin embargo invita también a planificar un posible abordaje intervencionista con las actuales posibilidades de embolización (transarterial o transvenosa) con coils asistida por stent, balón o divisores de flujo; con agentes como el ónix o el n-butilcianoacrilato; la radiocirugía⁽⁶⁾ o con una combinación de las mismas en una o varias sesiones.

Las malformaciones de la vena de Galeno en el adulto son excepcionalmente raras, el estudio detallado así como el recojo minucioso y exhaustivo de las características clínicas y anatómicas (imagenológicas - angiográficas) de los escasos casos que se presentan en adultos, puede servir para reunir una base de datos que permita realizar generalizaciones de su historia natural y pronóstico; sin dejar de lado la necesaria la individualización de los enfoques terapéuticos^(7,8).

Conflictos de interés: Los autores, niegan conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Cordisco MR, Burrows PE, et al. [Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused](#)

- [by RASA1 mutations. Hum Mutat. 2008;29\(7\):959-65.](#)
2. Hoang S, Choudhri O, Edwards M, Guzman R. [Vein of Galen malformation. Neurosurg Focus. 2009;27\(5\):E8.](#)
 3. Harrigan MR, Ardelt A, Deveikis JP. Handbook of Cerebrovascular Disease and Neurointerventional Technique. Springer Science & Business Media; 2009.
 4. Greenberg MS. Handbook of neurosurgery. 6^a ed. New York: Thieme; 2006.
 5. Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK. [Vein of Galen malformation: diagnosis and management \[resumen\]. Neurosurgery. 1987;20\(5\):747-58](#)
 6. Payne BR, Prasad D, Steiner M, Bunge H, Steiner L. [Gamma surgery for vein of Galen malformations. J Neurosurg. 2000;93\(2\):229-36.](#)
 7. Lasjaunias P, Rodesch G, Pruvost P, Laroche FG, Landrieu P. [Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation. J Neurosurg. 1989;70\(5\):746-50.](#)
 8. Tomsick TA, Ernst RJ, Tew JM, Brott TG, Breneman JC. [Adult choroidal vein of Galen malformation. Am J Neuroradiol. 1995;16\(4\):861-5.](#)

Correspondencia

Yuri Vladimir Valdivieso Villena.

Servicio de Neurocirugía Hospital Nacional Almirante Aguirre Asenjo.

Correo: yuri_valdivirv@hotmail.com

Revisión de pares

Recibido: 15/05/2015

Aceptado: 15/06/2015