



Universitas Médica

ISSN: 0041-9095

revistascientificasjaveriana@gmail.com

Pontificia Universidad Javeriana

Colombia

Ávila-Guerra, Mauricio; Amaya, Paola; Álvarez Guevara, Angélica  
Lactante menor con malformación de la vena de Galeno y malformaciones cardíacas asociadas  
Universitas Médica, vol. 53, núm. 3, julio-septiembre, 2012, pp. 309-322  
Pontificia Universidad Javeriana  
Bogotá, Colombia

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=231026412008>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica  
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## REPORTE DE CASO

# Lactante menor con malformación de la vena de Galeno y malformaciones cardíacas asociadas

MAURICIO ÁVILA-GUERRA<sup>1,2</sup>, PAOLA AMAYA<sup>1</sup>, ANGÉLICA ÁLVAREZ GUEVARA<sup>3</sup>

### Resumen

La malformación aneurismática de la vena de Galeno (MAVG) es poco frecuente, pues tiene una prevalencia calculada en menos de uno en 25 000 nacidos vivos. Puede causar una alta morbilidad y mortalidad en neonatos y, con menor frecuencia, en niños mayores. Está ubicada en el plexo coroideo, en el techo del tercer ventrículo, en la región del *velum interpositum*. Se presenta como una fístula arteriovenosa, usualmente entre las arterias coroidales y el saco aneurismático, lo que lleva a una dilatación de la vena de Galeno. Cuando los neonatos son sintomáticos, la presentación clínica usual de la MAVG es una falla cardíaca de alto gasto, que se ha reportado hasta en el 94 % de los neonatos a quienes se les diagnostica una MAVG. En el pasado, dicha falla progresaba rápidamente a falla multiorgánica y muerte; sin embargo, actualmente las técnicas endovasculares y las unidades de cuidado intensivo han mejorado el mal pronóstico de la MAVG. Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico antenatal de MAVG con malformaciones cardíacas, que en el momento vive, a pesar del pronóstico reportado en la literatura.

**Palabras clave:** vena de Galeno, defectos congénitos, cerebro, neonatos, diagnóstico prenatal intrauterino.

---

1 Estudiante de medicina, X semestre, Facultad de Medicina Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

2 Estudiante de Medicina del Grupo de Neurociencia, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

3 Médica pediatra, Hospital Universitario San Ignacio. Docente de Pediatría, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Recibido: 30/09/2011

Revisado: 30/01/2012

Aceptado: 20/03/2012

## Title

Newborn with Vein of Galen Malformation and Concurrent Cardiac Malformation

## Abstract

Vein of Galen Aneurysmal Malformations (VGAM) is a rare malformation with a prevalence estimated at less than one in 25,000 live births. This malformation can cause high morbidity and mortality in neonates and less frequently in older children. Is a complex vascular malformation of the choroid, in the roof of the third ventricle, in the region of the *velum interpositum*. It is presented as an arteriovenous fistula, usually between the choroidal arteries and the aneurysm sac, leading to a dilated vein of Galen. When infants are symptomatic, the usual clinical presentation of heart failure VGAM is high output, which has been reported in up to 94% of infants who are diagnosed with a VGAM. In the past, such failure rapidly progressed to multiorgan failure and death, with mortality reported up to 100%, but now advances in endovascular techniques and intensive care units have improved the poor prognosis of VGAM.

**Key words:** Vein of Galen, congenital defects, brain, neonate, prenatal intrauterine diagnosis.

## Introducción

Para hablar de la malformación aneurismática de la vena de Galeno (MAVG) es importante describir la embriología y la anatomía de la vena de Galeno para entender las malformaciones que se presentan y cambios fisiopatológicos de la enfermedad. En 1989, Charles Raybaud fue el primero en reconocer que la vena prosencefálica media (vena de la línea media, única y transitoria) era la precursora de la vena de Galeno. Esto lo

describió basándose en la naturaleza coroidal de su vascularización. La vena de Galeno es el vaso más grande de la región pineal, que se ubica dentro de la cisterna cuadrigemial [1-4].

Hacia el tercer mes de vida fetal aparece la mayor parte del sistema venoso cerebral definitivo, en la que aparecen estructuras como el seno longitudinal superior y la vena de Galeno. La vena prosencefálica media es un vaso transitorio que drena a los plexos coroideos y se dirige posteriormente hacia un plexo dural dorsal, denominado *sinus falcine*. La vena prosencefálica media regresa cuando el desarrollo de los ganglios basales y de los plexos coroideos induce la formación de las venas cerebrales internas definitivas. Si esto no sucede hacia la décima semana de vida, puede persistir una conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas llamada MAVG. Por todo lo anterior, esta malformación fue reconocida inicialmente como una patología vascular embrionaria o patología arteriosa coroidea [5-7].

La MAVG es una enfermedad congénita poco frecuente que se produce a partir de un defecto en la fusión de las venas cerebrales internas, que se caracteriza por una fistula arteriovenosa entre las arterias coroideas embrionarias y la vena prosencefálica media precursora de la vena de Galeno. Así, el elevado flujo sanguíneo impide su involución y consecuentemente el desarrollo em-

brionario normal de la vena de Galeno, lo que promueve la formación aneurismática en la línea media en el encéfalo durante las semanas sexta a undécima de gestación.

Durante el desarrollo normal del niño, debido al aumento del gasto cardíaco y disminución de la resistencia, esta MAVG produce un cuadro de falla cardíaca de alto gasto. Los defectos de gran tamaño pueden contener entre el 50 y el 60% del gasto cardíaco. Las manifestaciones clínicas dependen de la edad de presentación y el pronóstico del tamaño del aneurisma.

Se han propuesto diferentes clasificaciones para definir estas malformaciones: según la de Yarsagil (tabla 1) y la de Lasjaunias [1]. Además, de acuerdo con el drenaje de la vena de Galeno y el parénquima cerebral normal se describe la siguiente clasificación:

1. Malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno verdadera.
2. Dilataciones aneurismáticas de la vena de Galeno.

Según la arquitectura vascular, se dividen en dos subtipos:

1. Variante coroidea: la más frecuente compuesta de numerosas arterias aferentes que se unen en la vena de la línea media dilatada. Usualmente, los pacientes con este tipo de varian-

te presentan falla cardíaca en el periodo neonatal.

2. Variante mural: compuesta por una única arteria o unas pocas arterias aferentes que se unen a la vena dilatada. Usualmente, los pacientes con este tipo de variante presentan sintomatología y signos de falla cardíaca en la infancia, aunque presentan mejor tolerancia a esta patología y, por ende, mejor pronóstico.

Según la presentación clínica existe una subdivisión:

1. Neonatos con predominio de manifestaciones cardíacas que se pueden manifestar con cianosis o cardiomegalia asintomática o con insuficiencia cardíaca importante.
2. Infantes menores con hidrocefalia, acompañada con insuficiencia cardíaca y convulsiones o sin esta.
3. Infantes mayores y adultos con macrocefalia, cefalea e incluso hemorragias intracerebrales o subaracnoideas [8].

El diagnóstico prenatal se realiza a través de la ultrasonografía y su hallazgo típico es una imagen quística, anecoica en línea media del cerebro, por encima y detrás del tálamo o bien en el área de la glándula pineal. El examen Doppler pulsado permite determinar el origen vascular de la imagen y evidenciar la

**Tabla 1. Clasificación topográfica de Yasagil (1987)**

|                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I. Lesiones superficiales (visibles en la exploración de la superficie del cerebro) | <ol style="list-style-type: none"><li>1. Superficie dorsal: cortical + subcortical</li><li>2. Superficie basal: cortical + subcortical + subependimario</li><li>3. Superficie polar</li></ol>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
| II. Lesiones profundas (no visibles a la exploración de la superficie)              | <ol style="list-style-type: none"><li>1. Surcales (todos los surcos pero especialmente: pre y poscentral, parietal inferior, parietoccipital y calcarino):<ol style="list-style-type: none"><li>a. Cortical + subcortical</li><li>b. Cortical + subcortical + subependimario</li></ol></li><li>2. Fisurales (fisura silviana lateral, interhemisférica y transversa):<ol style="list-style-type: none"><li>a. Cortical + subcortical</li><li>b. Cortical + subcortical + subependimario</li></ol></li><li>3. Sustancia blanca profunda (centro semioval):<ol style="list-style-type: none"><li>a. Subcortical</li><li>b. Subcortical + subependimario</li></ol></li><li>4. Sustancia gris profunda (estriotalámico):<ol style="list-style-type: none"><li>a. Subcortical</li><li>b. Subcortical + subependimario</li></ol></li><li>5. Subaracnoideo (cisternal):<ol style="list-style-type: none"><li>a. Paramesencefálico (vena de Galeno)</li><li>b. Parapontina</li><li>c. Parabulbar</li></ol></li><li>6. Intraventricular:<ol style="list-style-type: none"><li>a. Trígono, cuerno temporal</li><li>b. III ventrículo</li><li>c. IV ventrículo</li></ol></li></ol> |

Fuente: adaptada de Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysma of the Galenvein: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. Neuroradiol. 1989;31:109-28.

presencia de flujo de tipo venoso turbulento o arterial y la presencia de vasos nutricios, con lo cual es posible hacer la diferenciación de las MAVG u otras lesiones quísticas de la línea media [9,10].

La presencia de cardiomegalia o signos de falla cardíaca, así como hidrocefalia, ayuda a confirmar el diagnóstico diferencial. Es importante después de hacer el diagnóstico prenatal realizar controles ecográficos cada dos semanas para precisar crecimiento de la aneurisma, monitorear el desarrollo de hidrocefalia o signos de falla cardíaca.

La resonancia magnética nuclear puede ayudar a confirmar el diagnóstico y a demostrar la estructura anatómica del aneurisma. Presentamos el caso de un neonato con diagnóstico de MAVG en el periodo prenatal, quien concomitantemente tiene malformaciones cardíacas. Considerando la revisión de la literatura, al presentar este caso encontramos publicaciones sobre MAVG y su asociación fisiopatológica con la presencia de falla cardíaca; pero es muy poco frecuente la asociación de estas entidades con malformaciones cardíacas, y mucho menos conocemos el pronóstico cuando estas dos entidades se presentan concomitantemente. Es importante resaltar que la MAVG con signos de falla cardíaca tiene pobre pronóstico, el cual depende de muchas variables. Con lo anterior se puede concluir que si se asocia a malformaciones cardíacas múltiples, aumente

la morbimortalidad y empeore el pronóstico a corto plazo.

## Marco teórico

### *Coexistencia con malformaciones cardíacas*

Si bien las MAVG están catalogadas como las malformaciones sintomáticas más comunes del sistema nervioso central y son causa frecuente de falla cardíaca en niños, su asociación con malformaciones cardiovasculares congénitas es inusual y su coexistencia puede resultar en complicaciones potencialmente serias [11-13]. El espectro de presentación varía entre defectos cardíacos con necesidad de intervención inmediata para mantener la vida, hasta aquellas que solo requieren observación y seguimiento.

Los casos reportados en la literatura abarcan malformaciones de todo tipo, y dentro de los más frecuentes se encuentran la coartación aórtica, los defectos en el tabique auricular de tipo seno venoso y otros, como los defectos del tabique interventricular de tipo muscular o interauricular de tipo *ostium secundum*, arco aórtico interrumpido y defectos completos en el tabique auriculoventricular, que son los de menor incidencia [11-13].

El mayor reporte de casos de malformaciones cardíacas congénitas en pacientes con malformaciones de la vena magna de Galeno fue realizado por

McElhinney y cols., quienes desde 1983 hasta 1996 registraron un total de 25 casos en la Universidad de San Francisco; previo a este estudio, solamente se habían reportado 18 casos en la literatura [12,13].

### ***Fisiopatología***

En la población neonatal general los defectos cardíacos congénitos más frecuentes son los del tabique ventricular, en primer lugar, cuya incidencia varía entre el 2 y el 5%; el conducto arterial persistente, en segundo lugar, y defectos del tabique intraauricular de tipo *septum secundum* (fosa oval), en tercer lugar [14,15].

El aumento de la incidencia de los defectos auriculares de tipo seno venoso y de coartación aórtica en pacientes con malformación de la vena magna de Galeno frente a la población general resulta trascendental para la comprensión de la coexistencia de estas alteraciones congénitas. Dado que el hiperflujo en las cavidades auriculares repercute en las presiones y el drenaje de la vena cava superior, ello podría facilitar el embolismo paradójico y así aumentar, secundario a esto, las presiones venosas cerebrales. No obstante, a la fecha no existen estudios conclusivos sobre este tema [11].

### ***Diagnóstico***

El diagnóstico de esta entidad debe realizarse en la etapa prenatal por medio de ecografía y del estudio Doppler, que detectan la malformación y confirman la fístula arteriovenosa. Además, se puede observar hidrocefalia y oligoamnios. La falla cardíaca se puede diagnosticar antenatal con signos indirectos, como taquicardia, frecuencia cardíaca mayor de 200 latidos por minuto, ectopias supraventriculares e insuficiencia tricuspídea.

En la etapa posnatal, con un enfoque diagnóstico inicial, se hace con una radiografía de tórax, a partir de la cual se observa cardiomegalia con predominio de cavidades derechas, debido a un cortocircuito de izquierda-derecha en la malformación con aumento del retorno hacia el corazón. Ello produce una dilatación de la aurícula y del ventrículo derechos. Tal dilatación ensancha el mediastino superior, ocupa el espacio retroesternal y desplaza posteriormente la tráquea; además, de manera secundaria, dilata la aorta, el tronco braquiocefálico, las carótidas, las yugulares y la vena cava superior.

El patrón de referencia para el diagnóstico posnatal es la angiografía. Este examen muestra las características anatómicas de la lesión, indica los vasos que alimentan la fístula y la relación hemodinámica del drenaje venoso y permite

definir y diferenciar la malformación arteriovenosa.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran: dilatación del acueducto de Silvio, quiste aracnoideo, quiste interhemisférico y agenesia del cuerpo calloso. En la revisión hecha por McElhinney y cols. [11], el diagnóstico de las anomalías cardíacas era realizado por ecocardiograma en 5 de los 18 pacientes; por autopsia, en 12 de los 18 pacientes, y por angiorresonancia, en uno de los 18 pacientes. Estos resultados, en especial los que fueron encontrados en autopsia, pueden estar ligados a la alta mortalidad de la coexistencia de la malformación de la vena de Galeno con defectos cardíacos congénitos.

En el caso del paciente reportado, el diagnóstico se realizó *in utero* por ecografía obstétrica, inicialmente, y confirmación con ecocardiograma fetal, el cual evidenció la comunicación interventricular muscular apical pequeña, con cortocircuito de derecha a izquierda y dilatación de cavidades derechas hasta el tronco y las ramas pulmonares. Dado el antecedente prenatal, se solicitó ecocardiograma neonatal de forma temprana, con el cual se confirmó el diagnóstico de comunicación interventricular muscular medio ventricular con cortocircuito de derecha a izquierda, comunicación auricular de tipo *ostium secundum* con hipertensión pulmonar grave, pero con función biventricular conservada.

### **Abordaje**

En los casos de coexistencia de MAVG con defectos cardíacos congénitos, la patología dominante siempre corresponderá a la alteración venosa intracerebral, cuyo tratamiento no debe ser modificado por la patología cardíaca, salvo en las circunstancias en que se requiera intervención de urgencias para el mantenimiento de la vida del paciente [14,16]. En el resto de los casos, cada patología debe manejarse de forma independiente bajo los parámetros habituales.

### **Tratamiento**

El pilar central del tratamiento de la MAVG es el manejo endovascular. El abordaje terapéutico depende de la edad del paciente, de los síntomas clínicos y de la angioarquitectura de la malformación. Si un neonato presenta MAVG con falla cardíaca refractaria al tratamiento médico, es necesario un manejo endovascular de urgencia. En el caso de un neonato asintomático, debe tener una conducta expectante, manejo con diuréticos según signos de falla cardíaca, oxígeno suplementario (si hay signos de hipertensión pulmonar moderada o grave), con seguimiento los siguientes seis meses [8].

Diferentes series de pacientes, entre las que se encuentran las del Hospital de Bicêtre [11], las cuales recopilan 20 años de experiencia con el tratamiento para



la MAVG, y las de Gailloud y cols. [4], reportaron que el manejo endovascular por acceso arterial representan el más adecuado tratamiento y con mejor resultado, en cuanto a pronóstico a largo plazo. La serie de 317 casos de Lasjaunias [16], de los cuales 233 fueron manejados con tratamiento endovascular, informó resultados a largo plazo del 74% de los pacientes tratados, quienes tuvieron un estado neurológico normal según la escala de seguimiento de Bicêtre [16]. El 15,6% presentó retardo mental moderado; el 10,4%, retardo mental crónico, y un 10% fallecieron pese al tratamiento recibido (tres por complicaciones secundarias al tratamiento endovascular). Los aspectos técnicos de la aproximación endovascular para la obliteración de la MAVG se encuentra descrita en Lasjaunias y cols. [16].

## Materiales y métodos

Este fue un estudio descriptivo prospectivo de un caso clínico durante seis meses de vida de un paciente entre abril y octubre del 2011. A continuación se presenta el caso de un recién nacido atendido en el Hospital Universitario San Ignacio, en Bogotá, Colombia.

Los datos clínicos se recolectaron directamente del paciente y de la historia clínica. Se incluyen imágenes de ecografía Doppler prenatal y resonancia magnética nuclear. Adicionalmente, se hizo una revisión de la literatura (artículos de

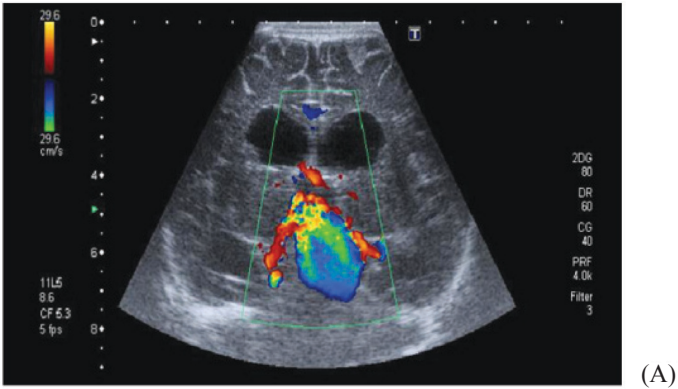
reporte de casos, artículos de revisión, así como artículos de incidencia y prevalencia). La madre del paciente firmó un consentimiento informado, quien autorizó usar la información aquí suministrada con fines académicos.

## Descripción del caso

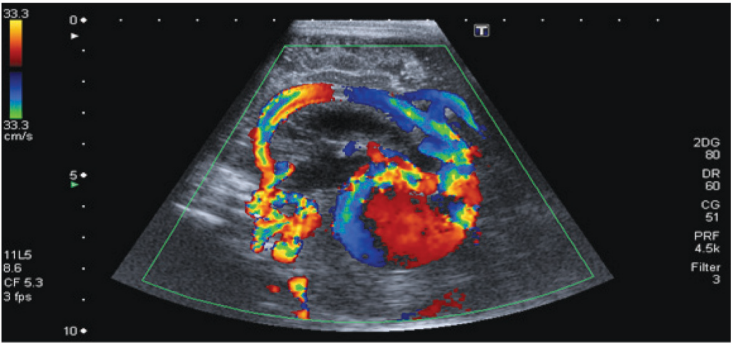
Se trata de un neonato a término de 37 semanas de gestación de sexo masculino, parto por cesárea por diagnóstico prenatal de MAVG y comunicación interventricular cardiaca. Es el producto del primer embarazo de la madre, de 21 años de edad, y del padre, de 26 años. Los controles prenatales fueron normales, con exámenes paraclínicos antenatales normales y el examen TORCH negativo.

La ecografía de las 29 semanas evidenció ventriculomegalia leve, dilatación del tercer ventrículo y aparente ausencia de cuerpo caloso. Aquí inició la sospecha de posible MAVG. En la figura 1 se encuentra la ultrasonografía practicada al feto, donde se aprecia la dilatación de la vena de Galeno.

El ecocardiograma fetal diez días previos al nacimiento tuvo hallazgos de comunicación interventricular muscular apical pequeña con cortocircuito de derecha a izquierda; dilatación de cavidades derechas, del anillo, del tronco y de las ramas pulmonares, y diámetro del istmo aórtico más pequeño que los otros seg-



(A)



**Figura 1. Ultrasonografía Doppler cerebral, donde se aprecia la dilatación de la vena de Galeno: a) imagen coronal y b) imagen sagital**

mentos aórticos. El resto de los parámetros estuvieron normales.

Paciente con peso al nacimiento de 3045 g, con talla de 52 cm, perímetro cefálico de 35,5 cm, que son medidas antropométricas adecuadas para la edad. No requirió maniobras avanzadas de reanimación, Apgar al minuto y 5 min, de 9/10 y 10/10, respectivamente.

Por los diagnósticos prenatales se hospitalizó en la Unidad Recién Nacidos,

con cuidado intensivo para estudios y manejo integral por neonatología, neurocirugía y cardiología pediátrica. Los exámenes paraclínicos de ingreso fueron normales, incluido el examen de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) neonatal.

Se realizó como estudio inicial una angiorresonancia cerebral que reportó una gran estructura venosa dilatada en la zona de la línea media, localizada a la altura de la cisterna vermiciana superior

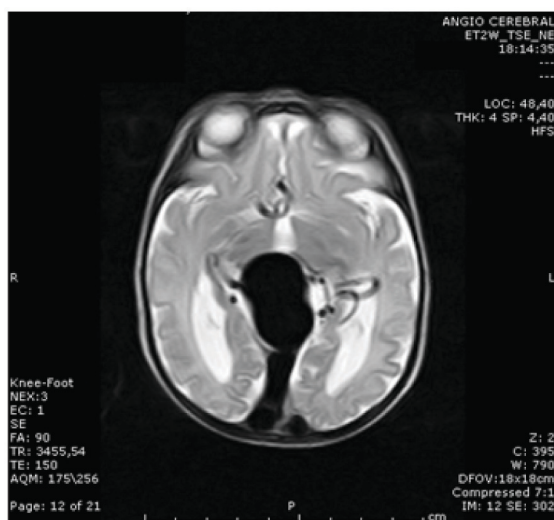
y la cisterna cuadrigémina, con diámetros de  $29 \times 25 \times 33$  mm, comunicada el tercio posterior del seno sagital superior mediante un seno venoso rudimentario dilatado y localizado en la línea media.

Igualmente, asociadas múltiples estructuras vasculares de origen arterial, comunicadas a su vez con la vena prosencefálica, y dilatación venosa cerebral, que incluso produce efectos compresivos y de desplazamiento; vena prosencefálica media sobre la protuberancia y el mesencéfalo, que oblitera el acueducto de Silvio y el receso pineal del tercer ventrículo, hallazgos compatibles con malformación de la vena de Galeno con hidrocefalia incipiente y sin alteración del parénquima cerebeloso. Las imágenes de la resonancia nuclear magnética se presentan en la figura 2.

El paciente fue valorado por el servicio de neurocirugía, el cual —por hallazgos clínicos e imagenológicos— clasifica la patología como MAVG tipo I en la clasificación de Yasargil, que indica fistula arteriovenosa directa.

Teniendo en cuenta la clínica del recién nacido, la estabilidad hemodinámica y los estudios imagenológicos, se clasificó según la escala de Bicêtre (tabla 2), con un puntaje de 20. Ello lo hizo candidato a manejo endovascular de la MAVG al quinto mes de vida para minimizar el riesgo y obtener un mejor resultado, lo cual mejora el pronóstico. Además, se llevaron a cabo estudios intrahospitalarios de los hallazgos cardíacos, con un ecocardiograma antenatal.

Se realizó un ecocardiograma que evidenció la persistencia de comunica-



**Figura 2. Resonancia nuclear magnética. Corte axial donde se aprecia la dilatación de la vena de Galeno**

**Tabla 2. Evaluación neonatal en el Hospital Bicêtre**

| <b>Score</b> | <b>Función cardíaca</b>           | <b>Función cerebral</b>                          | <b>Función hepática</b>                       | <b>Función respiratoria</b>                                   | <b>Función renal</b>                |
|--------------|-----------------------------------|--------------------------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|-------------------------------------|
| 5            | Normal                            | Normal                                           | -                                             | Normal                                                        | -                                   |
| 4            | Sobrecarga no tratada             | Anomalías en ECG aisladas y subclínicas          | -                                             | Polipnea, puede terminar su mamadera                          | -                                   |
| 3            | Falla estable bajo tratamiento    | Signos neurológicos intermitentes no convulsivos | Sin hepatomegalia, función normal             | Polipnea, no puede terminar su mamadera                       | Normal                              |
| 2            | Falla inestable bajo tratamiento  | Crisis convulsivas aisladas                      | Hepatomegalia, función normal                 | Ventilación asistida, saturación normal $\text{FiO}_2 < 25\%$ | Anuria transitoria                  |
| 1            | Necesidad de ventilación mecánica | Convulsiones, signos neurológicos permanentes    | Insuficiencia hepática moderada o transitoria | Ventilación asistida, saturación normal $\text{FiO}_2 > 25\%$ | Diuresis inestable bajo tratamiento |
| 0            | Resistente a tratamiento          | -                                                | Trastorno de coagulación, enzimas elevadas    | Ventilación asistida, desaturación                            | Anuria                              |

Decisión terapéutica según *score* en el Hospital Bicêtre:

<8: abstención de tratamiento

8-12: embolización de emergencia

> 12: embolización diferida

Si hay encefalomalacia en los estudios de neuroimagen, se considera como puntaje < 8

Fuente: tomado de Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*. 2006;59;184-94.

ción interventricular muscular apical de 10 mm de diámetro, con cortocircuito de izquierda a derecha, comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, sin repercusión hemodinámica e hipertensión pulmonar grave; pero con buena función biventricular y cierre del conducto. La valoración por cardiología pediátrica determinó que dicha patología estructural cardíaca se debería corregir entre el cuarto y sexto mes de vida.

Durante la hospitalización, el paciente requirió manejo con diuréticos y oxígeno suplementario, dados los hallazgos cardíacos y los signos de hipertensión pulmonar con evolución satisfactoria. Por esa razón se decidió dar un manejo ambulatorio.

## Discusión

Si bien no existe evidencia que demuestre un aumento de la mortalidad dada la coexistencia de la MAVG y malformaciones cardíacas estructurales, sí aumenta el riesgo de complicaciones el tratamiento de cada una de estas malformaciones. Existen casos reportados de complicaciones fatales por defectos cardíacos congénitos y malformación de la vena magna de Galeno [11,12].

La malformación de la vena magna de Galeno es una malformación venosa cerebral de la cual se desconoce su incidencia, dadas las diferentes presentaciones clínicas y edades, con baja

prevalencia; pero de alta importancia, por las complicaciones que puede llegar a tener, dependiendo del tamaño de la lesión (por ejemplo, alto riesgo de falla cardíaca, hidrocefalia, hasta el compromiso de la vida del paciente).

El patrón de referencia para el diagnóstico posnatal es la angiografía, que permite definir el tipo de malformación y la relación hemodinámica. El abordaje terapéutico depende de la edad del paciente en la que se hace el diagnóstico, de los síntomas clínicos y de la angioarquitectura de la malformación. En el caso de nuestro paciente, el diagnóstico fue antenatal, lo cual permitió hacer un enfoque diagnóstico y terapéutico posnatal adecuado para la sobrevida del recién nacido.

## Conclusiones

Dada la relevancia e importancia del control prenatal en los sistemas de salud nacional para disminuir la mortalidad materno-fetal, la gran inversión en las políticas de salud para atender a la gestante y al recién nacido y los avances tecnológicos en imágenes diagnósticas para identificar diversas malformaciones de presentación *in utero* durante el desarrollo embrionario, el diagnóstico de esta patología debe realizarse en la etapa prenatal; de lo contrario, es imperioso el conocimiento de esta entidad por parte de los profesionales especializados en atención del recién nacido, a fin de lograr

un diagnóstico temprano (en caso de no haya hecho en la etapa antenatal).

A pesar de los avances tecnológicos y del diagnóstico antenatal, hasta el momento no existe reporte de intervención fetal o *in utero* para estas malformaciones. El conocimiento de la enfermedad da herramientas al profesional para tener alto índice de sospecha, pensar y buscar esta patología en recién nacidos o lactantes menores con falla cardíaca sin etiología clara.

## Referencias

1. Lasjaunias P, Hui F, Zerah M et al. Cerebral arteriovenous malformations in children: management of 179 consecutive cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 1995;11(2):66-79.
2. Brunnelle F. Arteriovenous malformation of the vein of Galen in children. *Pediatr Radiol.* 1997;27:501-13.
3. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, et al. Clinical course and medical management of neonates with severe heart failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2002;87:144-9.
4. Gailloud P, O'Riordan DP, Burger I et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol.* 2005;25:542-55.
5. González RJ, Ceciliano A, Zuccaro G. Malformación de la vena de Galeno. *Rev Arg de Neurocienc.* 2006;20:169-72.
6. Piloña S, Sarmiento Y, Crespo A, Sánchez I et al. Aneurisma de la vena de galeno. *Rev Cubana Pediatr.* 2010;82(3):76-82.
7. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysma of the Galen VEIN: Embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiol.* 1989;31:109-28.
8. Palermo M, Luscialdo S, Aguilar M, Martínez F, Trigubo D. Diagnóstico intrauterino de malformación de la vena de Galeno. *Perinatol Reprod Hum.* 2011;25(2):94-8.
9. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: a review. *Neurol India.* 2004;52:43-53.
10. Li AH, Armstrong D, TerBrugge KG. Endovascular treatment of vein of Galen aneurysmal malformation: management strategy and 21-year experience in Toronto. *J Neurosurgery Pediatrics.* 2011;7:3-10.
11. McElhinney DB, Halbach VV, Silverman NH et al. Congenital cardiac anomalies with vein of Galen malformations in infants. *Arch Dis Child.* 1998;78:548-51.
12. Hussain A, Amin M, Kurdi K, Galal MO. Vein of Galen malformation and interrupted aortic arch in a neonate: a previously unreported association. *Ann Saudi Med.* 2005;25:258-61.
13. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *JACC.* 2002;39(12):1890-900.
14. Eide J, Folling M. Malformation of the great vein of Galen with neonatal heart failure: report of two cases. *Acta Paediatrica.* 1978;67:529-32.
15. Friedman DM, Rutkowski M, Madrid M, Berenstein A. Sinus venosus atrial septal defect associated with vein of Galen malformations: report of two cases. *Pediatr Cardiol.* 1994;15(1):50-2.

16. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*. 2006;59(5 Supl 3):S184-94.

*Correspondencia*

Mauricio Ávila-Guerra

Departamento de Neurociencias

Hospital Universitario San Ignacio

Bogotá, Colombia

Carrera 7 N.º 40-62, piso 6

mauricio.avila@javeriana.edu.co