



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**“MALFORMACION DE LA VENA DE GALENO.
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA”**

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :

NEUROCIRUJANO PEDIÁTRICO

PRESENTA:

DR. JORGE ALONSO LÓPEZ MAGAÑA

ASESORES:

DR. FERNANDO RUEDA FRANCO

DR. ALFONSO MARHX BRACHO



**México, D.F.
2011**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Instituto Nacional de Pediatría
DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGIA
"2010, AÑO DE LA PATRIA. BICENTENARIO DEL INICIO DE
LA INDEPENDENCIA
Y CENTENARIO DEL INICIO DE LA REVOLUCIÓN"



SALUD

México, D. F., a 12 de agosto de 2010.

DR. PELAYO VILAR PUIG
JEFE DE LA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA UNAM
PRESENTE.

Por medio de la presente me permito informar a usted, que la Tesis titulada "MALFORMACIÓN DE LA VENA DE GALENO. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA". fue realizada por el residente de Neurocirugía Pediátrica DR. JORGE ALONSO LÓPEZ MAGAÑA.

Esta Tesis cubre con todos los requisitos para proceder a la Diplomación de la Especialidad.

ATENTAMENTE

DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR
DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
FACULTAD DE MEDICINA UNAM
DIRECTOR DE TESIS

FRF

VO. BO.

DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA



**DOCTOR
JOSÉ N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**DOCTOR
FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA
TUTOR DE LA TESIS
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**DOCTOR
ALFONSO MARHX BRACHO
JEFE DEL SERVICIO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA
TUTOR DE LA TESIS
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

1. Datos del alumno (autor)	1. Datos del alumno
Apellido paterno: Apellido materno: Nombre: Teléfono: Universidad: Facultad: Especialidad: Numero de cuenta:	López Magaña Jorge Alonso 55 37 33 49 60 Universidad Nacional Autónoma de México Facultad de Medicina Neurocirugía Pediátrica 503036658
2. Datos del tutor	2. Datos del tutor
Apellido paterno: Apellido materno: Nombre:	Rueda Franco Fernando
2. Datos del tutor	2. Datos del tutor
Apellido paterno: Apellido materno: Nombre:	Marhx Bracho Alfonso
3. Datos de la tesis	3. Datos de la tesis
Título: Número de Páginas: Año:	Malformación de la vena de Galeno. Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. 37 2011

**Dedicado a Dios,
a mis padres Dr. Jorge Arnulfo López Estrada y Juana Magaña Páez
y a mis hermanos Carlos Alberto y Karen Janet**

AGRADECIMIENTOS:

A Dios por ser el motivo más fuerte y la inspiración constante.

A mis padres por el apoyo incondicional y por la formación que me han dado.

A mis hermanos por ser excelentes compañeros de vida y por ser mis mejores amigos.

A todos mis maestros del Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría por compartir conmigo sus conocimientos.

INDICE	7
RESUMEN	8
INTRODUCCION	9
OBJETIVO	19
MATERIAL Y METODOS	20
RESULTADOS	24
DISCUSION	27
CONCLUSION	31
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	32
ANEXOS	37

RESUMEN

Esta anomalía es una malformación arteriovenosa compleja que afecta la vena de Galeno y arterias cerebrales¹. La vena de Galeno, es una gran vena única formada por la unión de las dos venas cerebrales internas y por la vena basal posterior de Rosenthal, en la parte caudal de la tela coroidea del tercer ventrículo, pasa caudalmente entre el esplenio del cuerpo calloso y la glándula pineal, y se curva dorsalmente para continuar hasta su drenaje en el seno recto^{2,3}. Etiopatogenia. Durante el desarrollo embrionario (cuando el embrión mide entre 20 y 40mm), las arterias y venas cerebrales se cruzan muy próximas unas de otras; las conexiones fistulosas pueden existir porque pocas capas de células separan a estos vasos y ellos son todavía simples tubos endoteliales. Las fistulas persisten gracias a un gradiente de presión arteriovenoso, y tanto el tamaño así como el número de fistulas, determinarán el eventual tamaño de la malformación de la vena de Galeno.^{7,8} Clasificación. Coroideas y Murales. Diagnóstico. Evaluación prenatal, con estudio ultrasonográfico para excluir malformaciones adicionales (destrucción de parénquima cerebral) y ecocardiografía fetal. Se sugiere estudio ultrasonográfico seriado (cada dos semanas) para determinar crecimiento de la malformación y monitorear desarrollo de hidrocefalia y falla cardíaca. En caso de diagnóstico tardío (tercer trimestre), debe ser valorado en conjunto por cardiología y neurocirugía pediátricas.^{17, 18, 19}. El parto deberá realizarse en un centro especializado. En cuanto a la vía del parto, no existe suficiente información para definir una conducta específica, no obstante en caso de asociarse hidrocefalia con macrocefalia, la cesárea es la opción más adecuada. Hasta el momento no existen reportes de intervención fetal en esta patología. En caso de demostrarse deterioro cardíaco, la inducción del parto lo más tempranamente posible puede ser una opción aceptable, buscando una estabilización cardiovascular postnatal y tratamiento neuroquirúrgico de la malformación. El estudio del cariotipo no está indicado. No se reportan casos de recurrencia. El patrón hereditario parece ser *de novo*. El diagnóstico se hace mediante ultrasonido, tomografía computada con contraste, resonancia magnética con angioresonancia, angiografía cerebral. Hallazgos ultrasonográficos: El hallazgo típico es una imagen quística en la línea media del cerebro, cefálica y dorsal en relación al tálamo. Los vasos de drenaje se pueden apreciar extendiéndose posteriormente en dirección del seno recto. Alrededor de la masa quística central, se pueden observar áreas quísticas heterogéneas, que representan vasos sanguíneos dilatados. Con ayuda del Doppler se puede observar flujo turbulento venoso y arterial dentro del quiste, lo que es posible complementar con el Doppler de color. La apariencia de los ventrículos cerebrales, es variable. La hidrocefalia es factible de ser vista prenatalmente y parece no estar relacionada con el tamaño de la malformación.^{17, 20} Tratamiento. En cuanto a la terapéutica, la mayoría de los autores preconizan la realización de terapias endovasculares agresivas para obliterar las malformaciones vasculares en los casos de recién nacidos con insuficiencia cardíaca severa. Una vez identificados estos pacientes en etapa prenatal, se prepara el equipo de terapia endovascular, se programa la cesárea y se intenta controlar médicamente la insuficiencia cardíaca. De no ser posible, se procede de inmediato a la embolización, dado que la única alternativa sería la anulación de las fistulas arteriovenosas. Los resultados, en estos casos, han sido desalentadores y varían según las series y el material de embolización utilizado.²³ Por supuesto, hay que tener en cuenta el daño cerebral presente, por lo cual algunos autores preconizan el uso de la resonancia magnética para evaluar el compromiso cerebral prenatal, previo a la realización de terapias invasivas. A pesar de los avances tecnológicos en microneurocirugía, la eliminación completa de esta lesión por cirugía se ha reportado raras veces. Por otro lado, la derivación ventricular puede empeorar la hipertensión venosa cerebral y no debe emplearse antes de la eliminación de la fístula arteriovenosa.^{27,28}

MATERIAL Y METODOS. Diseño del estudio: Serie de casos. Población Objetivo: Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico clínico y radiológico de malformación de la vena de Galeno. Población Elegible: Pacientes del Instituto Nacional de Pediatría (centro de referencia nacional) con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el periodo de tiempo de 1990 a 2010.

RESULTADOS. *Características de los pacientes y presentación.* Desde 1990 al 2010, 7 pacientes se diagnosticaron con Malformación de la Vena de Galeno en el Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México D.F. Dos pacientes femeninos y cinco masculinos. Un número significativo de pacientes, 71% (cinco pacientes) fue diagnosticado durante la primer semana de vida extrauterina utilizando ultrasonido, ultrasonido Doppler y resonancia magnética así como por la presentación clínica con falla cardíaca, y los restantes 2 pacientes fueron diagnosticados a 1 y a 26 meses de edad. La presentación clínica más común en el grupo fue falla cardíaca diagnosticada durante la primera semana de vida, la cual estuvo presente en cinco pacientes. A cinco de los casos se les realizó angioresonancia, los dos restantes se diagnosticaron antes de que se contara con este recurso diagnóstico en nuestro instituto. A todos los pacientes se les dio seguimiento clínico y en los cinco casos que fue posible se realizaron angioresonancias de seguimiento para observar los cambios en la malformación de la vena de Galeno. En dos de los pacientes se documentó hemorragia subaracnoidea (tomografía computada) zonas de isquemia en dos pacientes (tomografía computada, resonancia magnética) y anomalías difusas de parénquima en tres pacientes (tomografía computada, resonancia magnética). Se presentó hidrocefalia en cinco pacientes. *Tratamiento microquirúrgico:* Solo uno de los pacientes de la serie fue sometido a microneurocirugía (tipo mural) a los 8 meses de edad, se realizó obliteración de la arteria nutricia mediante clipaje de la misma y resección de la malformación de la vena de Galeno. *Tratamiento endovascular.* Solo dos pacientes recibieron terapia endovascular, debido a que es una opción de tratamiento relativamente de reciente incorporación en nuestro medio.

DISCUSION. Describimos la experiencia de nuestro instituto que comprende siete pacientes diagnosticados con malformación de la vena de Galeno en un periodo de tiempo de 20 años. Numerosos estudios han demostrado que los pacientes con malformación de la vena de Galeno presentan tempranamente en la vida falla cardíaca intratable y particularmente dificultad para tratamiento de la malformación de la vena de Galeno, con unos rangos de mortalidad tan altos como el 62 % a pesar del tratamiento. En contraste la evolución de los pacientes que presentan sintomatología a mayor edad es considerablemente mejor con más del 80 % reportado como normal en algunas series. **CONCLUSION.** Las técnicas endovasculares contemporáneas pueden ser usadas efectivamente para tratar pacientes neonatales e infantes con malformación de la vena de Galeno. A pesar del diagnóstico temprano y el tratamiento, la evolución de la mayoría de los pacientes que durante la primera semana de vida presentan falla cardíaca médicamente intratable es pobre. En contraste, aquellos en los que la presentación es posteriormente en la vida del paciente con disfunción cardíaca mínima tienen mucho mejor pronóstico. En todos los casos, pacientes con malformación de la vena de Galeno por un equipo multidisciplinario que puede manejar y tratar el complejo grupo de problemas de salud que presentan los jóvenes pacientes con malformación de la vena de Galeno.

INTRODUCCION

Esta anomalía es una malformación arteriovenosa compleja que afecta la vena de Galeno y arterias cerebrales ¹.

Anatomía. La vena de Galeno, es una gran vena única formada por la unión de las dos venas cerebrales internas y por la vena basal posterior de Rosenthal, en la parte caudal de la tela coroidea del tercer ventrículo, pasa caudalmente entre el esplenio del cuerpo calloso y la glándula pineal, y se curva dorsalmente para continuar hasta su drenaje en el seno recto ^{2,3}.

Historia. A pesar de que esta patología fue descrita por primera vez en 1937 por Jaeger, la primera descripción anatómica precisa se realizó en 1960 por Litvak. Pero no fue hasta 1989, cuando Raybaud y colaboradores, luego de un estudio de 23 casos con malformación de la vena de Galeno, concluyeron que el saco venoso representa más probablemente la persistencia de la vena (embrionaria) mediana prosencefálica de Markowski y no de la vena de Galeno propiamente dicha. A pesar de ello, este mismo autor, consideró oportuno mantener la nomenclatura generalmente conocida de malformación aneurismática de la vena de Galeno, siempre que las fístulas arteriovenosas se localicen por dentro de las paredes del saco venoso. Se define esta anomalía como: Fístulas arteriovenosas, situadas entre las arterias coroide y/o cuadrigeminal y por un saco venoso único en la línea media ⁴.

^{4, 5, 6}

Etiopatogenia. Durante el desarrollo embrionario (cuando el embrión mide entre 20 y 40mm), las arterias y venas cerebrales se cruzan muy próximas unas de otras; las conexiones fistulosas pueden existir porque pocas capas de células separan a estos vasos y ellos son todavía simples tubos endoteliales. Las fístulas persisten gracias a un gradiente de presión arteriovenoso, y tanto el tamaño así como el número de fístulas, determinarán el eventual tamaño de la malformación de la vena de Galeno.^{7,8}

Desarrollo prenatal de la Malformación de la Vena de Galeno: Escasos elementos se conocen en torno a su desarrollo natural, debido a los pocos casos estudiados. El diagnóstico prenatal más temprano reportado ha sido a las 25 semanas de gestación (Ballester, 1994). La mayoría de los casos no son diagnosticados hasta el tercer trimestre y comienzan con sintomatología en el período neonatal. La fístula arteriovenosa se desarrolla intraútero, pero debido a las diferencias hemodinámicas entre las circulaciones fetal y neonatal, en muchos casos la falla cardíaca no se inicia sino hasta después del nacimiento. La baja resistencia vascular sistémica en el feto es debida a la baja resistencia placentaria, por lo que al ser removida la circulación placentaria, la resistencia vascular sistémica aumenta marcadamente. Después del nacimiento a nivel de la malformación de la vena de Galeno, continúa una baja resistencia, lo cual provoca un aumento del flujo sanguíneo a través del mismo, y un aumento del retorno venoso a las cavidades cardíacas derechas. Se desarrolla hipertensión pulmonar, como resultado del incremento del flujo sanguíneo pulmonar. Subsecuentemente, el flujo de derecha a izquierda a nivel del atrio y el

ductus, favorece la hipoxemia arterial. El aumento del flujo diastólico hacia la malformación, reduce el flujo sanguíneo coronario (el cual ocurre principalmente durante la diástole). El aumento de la presión ventricular también reduce la perfusión subendocárdica, lo cual produce mayor isquemia miocárdica y exacerba la falla cardíaca. A pesar de que el flujo sanguíneo a través de la malformación debería ser menor en el feto, debido a la baja resistencia vascular sistémica, se reportan casos con falla cardíaca intraútero y como consecuencia el desarrollo de fetos hidrópicos (fundamentalmente hacia el tercer trimestre). A su vez el estudio necrópsico de estos fetos demuestra el daño cerebral como leucomalacia periventricular y áreas difusas de microinfartos, similares a los hallazgos en iguales estudios efectuados en neonatos, lo que plantea que en ciertos casos la isquemia cerebral irreversible, ocurre incluso antes del nacimiento.^{9,10.}

Clasificación. Coroideas y Murales. Las coroideas representan más del 90%. En éstas, la malformación arterio-venosa se encuentra en relación con la pared anterior de la vena (embrionaria) prosencefálica de Markowski. Existen gran cantidad de fístulas arteriovenosas y se trata de neonatos con insuficiencia cardíaca intratable. El segundo tipo son las murales, que son menos frecuentes. Poseen pocas conexiones (1 a 4), aunque de gran calibre, con la vena prosencefálica y son más posteriores. Los pacientes suelen ser niños con retardo en el desarrollo, hipertensión intracraneal y convulsiones. No presentan insuficiencia cardíaca o es muy leve.^{2,11,12.}

Clínica. El tamaño de la malformación, determina su presentación clínica; cuando es grande, hasta un 50 a 60% del gasto cardíaco puede desviarse a través de la lesión. Este corto circuito arteriovenoso puede producir una falla cardíaca congestiva, por lo cual se podrá observar en estos casos *hidrops* intrauterino o falla cardíaca en la vida neonatal temprana. Otros casos no se asocian a falla cardíaca, la cual podría no presentarse hasta el año de vida. La hidrocefalia puede ocurrir en asociación con una malformación de la vena de Galeno, grande, aunque la causa es desconocida. Se plantean dos posibles mecanismos para el desarrollo de la hidrocefalia: 1- Compresión del Acueducto de Silvio por la masa aneurismática. 2- Deficiente reabsorción del líquido cefalorraquídeo, resultante de la hipertensión intracraneal venosa. El daño cerebral asociado incluye infarto cerebral, leucomalacia periventricular e infarto hemorrágico. Los mecanismos sugeridos para producir el daño cerebral son: 1- Secuestro sanguíneo que genera un fenómeno isquémico, desde el saco venoso. 2- Isquemia cerebral debida a la baja perfusión por falla cardíaca. 3- Infarto hemorrágico por trombosis de la vena dilatada de Galeno. 4- Atrofia resultante de la compresión de estructuras adyacentes a la malformación. 5- Alteración del flujo como resultado del tratamiento quirúrgico. ^{1, 4, 13, 14, 15, 16.}

Diagnóstico. Evaluación prenatal, con estudio ultrasonográfico para excluir malformaciones adicionales (destrucción de parénquima cerebral) y ecocardiografía fetal. Se sugiere estudio ultrasonográfico seriado (cada dos semanas) para determinar crecimiento de la malformación y monitorear desarrollo de hidrocefalia y falla cardíaca. En caso de

diagnóstico tardío (tercerer. trimestre), debe ser valorado en conjunto por cardiología y neurocirugía pediátricas.^{17, 18, 19.} El parto deberá realizarse en un centro especializado. En cuanto a la vía del parto, no existe suficiente información para definir una conducta específica, no obstante en caso de asociarse hidrocefalia con macrocefalia, la cesárea es la opción más adecuada. Hasta el momento no existen reportes de intervención fetal en esta patología. En caso de demostrarse deterioro cardiaco, la inducción del parto lo más tempranamente posible puede ser una opción aceptable, buscando una estabilización cardiovascular postnatal y tratamiento neuroquirúrgico de la malformación. El estudio del cariotipo no está indicado. No se reportan casos de recurrencia. El patrón hereditario parece ser *de novo*. El diagnóstico se hace mediante ultrasonido, tomografía computada con contraste, resonancia magnética con angioresonancia, angiografía cerebral. Hallazgos ultrasonográficos: El hallazgo típico es una imagen quística en la línea media del cerebro, cefálica y dorsal en relación al tálamo. Los vasos de drenaje se pueden apreciar extendiéndose posteriormente en dirección del seno recto. Alrededor de la masa quística central, se pueden observar áreas quísticas heterogéneas, que representan vasos sanguíneos dilatados. Con ayuda del Doppler se puede observar flujo turbulento venoso y arterial dentro del quiste, lo que es posible complementar con el Doppler de color. La apariencia de los ventrículos cerebrales, es variable. La hidrocefalia es factible de ser vista prenatalmente y parece no estar relacionada con el tamaño de la malformación.^{17, 20.}

La apariencia prenatal del corazón, también es variable, pero generalmente se observa cardiomegalia o dilatación de cavidades

derechas y puede precisarse insuficiencia tricuspídea. El *hidrops* fetal masivo se ha reportado tan tempranamente como a las 31 semanas de gestación.^{21.}

El ultrasonido mostrará una área ecolúcida, grande en la región de la vena de Galeno. Se aprecia una imagen quística encefálica con Doppler de color.^{17.}

Diagnóstico Diferencial. Incluye otras lesiones 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 de la malformación de la vena de Galeno (imagen quística a nivel superior y posterior del tálamo), la presencia de flujo turbulento en su interior, descarta otras posibilidades diagnósticas. La visualización de cardiomegalia o signos de falla cardíaca, ayudan a confirmar el diagnóstico.^{22.}

Tratamiento. En cuanto a la terapéutica, la mayoría de los autores preconizan la realización de terapias endovasculares agresivas para obliterar las malformaciones vasculares en los casos de recién nacidos con insuficiencia cardíaca severa. Una vez identificados estos pacientes en etapa prenatal, se prepara el equipo de terapia endovascular, se programa la cesárea y se intenta controlar médicamente la insuficiencia cardíaca. De no ser posible, se procede de inmediato a la embolización, dado que la única alternativa sería la anulación de las fístulas arteriovenosas. Los resultados, en estos casos, han sido desalentadores y varían según las series y el material de embolización utilizado.^{23.} Por supuesto, hay que tener en cuenta el daño cerebral presente, por lo cual

algunos autores preconizan el uso de la resonancia magnética para evaluar el compromiso cerebral prenatal, previo a la realización de terapias invasivas. A pesar de los avances tecnológicos en microneurocirugía, la eliminación completa de esta lesión por cirugía se ha reportado raras veces. Los problemas de una cirugía craneal incluyen una localización profunda, fístulas de alto flujo en pacientes con componente de falla orgánica múltiple, la pobre mielinización del parénquima cerebral, que impide el que haya una fácil retracción.^{11, 24, 25, 26.} Por otro lado, la derivación ventricular puede empeorar la hipertensión venosa cerebral y no debe emplearse antes de la eliminación de la fístula..arteriovenosa.^{27,28.}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La malformación de la vena de Galeno es una anomalía congénita que representa el 30% de las lesiones vasculares en los pacientes pediátricos. Se caracteriza por la persistencia de una vena embrionaria: la vena prosencefálica media, asociada a persistencia de una conexión fistulosa con arterias coroideas primitivas. Su longitud varía de 3,1 a 25 mm. Las malformaciones de la vena de Galeno se clasifican en: 1) malformación aneurismática verdadera y 2) dilatación aneurismática. Basándose en la angioarquitectura el primer tipo se divide en 2 formas: mural y coroidea. La presentación clínica es variada y depende del tipo. El diagnóstico prenatal es posible con la ecografía y la resonancia magnética. El diagnóstico definitivo se logra con la angiografía digital. El éxito del tratamiento depende del reconocimiento de sus tipos y formas y, de un adecuado equipo de especialistas. Lo que se conoce de esta patología es gracias a lo referido en la literatura internacional, en México no existe hasta el momento una descripción de la frecuencia, presentación, diagnóstico, tratamiento y evolución de la malformación de la vena de Galeno, los resultados que aporte este estudio serán importantes para conocer:

¿Con qué frecuencia se presenta la malformación de la vena de Galeno en un centro de referencia nacional como el Instituto Nacional de Pediatría?

¿Cuál ha sido la evolución de los pacientes en nuestro instituto, tomando en cuenta el tratamiento empleado en cada caso y la supervivencia?

JUSTIFICACION

Es una patología de presentación eminentemente pediátrica, la cual es necesario diagnosticar a tiempo, para poder tomar una decisión en cuanto al manejo en cada caso particular, debido a que eso influirá directamente en la calidad de vida y la sobrevida de los pacientes. En nuestro país no existe una descripción de la frecuencia, tipo de presentación y tratamientos empleados para la malformación de la vena de Galeno, considerando que nuestro instituto es un hospital de referencia nacional, la información que aporte este protocolo será importante para describir esta patología en la población infantil de México.

HIPOTESIS

La frecuencia de la presentación de la malformación de la vena de Galeno en el Instituto Nacional de Pediatría corresponde a menos del 1 % de todas las malformaciones vasculares cerebrales, el diagnóstico se a realizado utilizando ultrasonido, tomografía computada de cráneo contrastada, resonancia magnética con angiorresonancia y angiografía cerebral; las opciones terapéuticas empleadas han sido cirugía, terapia endovascular, derivación ventriculoperitoneal en caso de hidrocefalia y tratamiento de la insuficiencia cardiaca en caso de presentarse y la evolución en cuanto a la calidad de vida y sobrevida ha mejorado a través del tiempo conforme se han incorporado nuevas opciones de diagnóstico y tratamiento.

OBJETIVOS

Objetivo General.

Describir de la frecuencia, el tipo de presentación y la evolución de los pacientes con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el Instituto nacional de Pediatría.

Objetivos Particulares.

- Describir las opciones de diagnóstico con que se cuentan en nuestro medio.
- Describir las opciones de tratamiento con que se cuentan en nuestro medio.

MATERIAL Y METODOS

1. **Diseño del estudio:** Serie de casos.

2. **Población Objetivo:** Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico clínico y radiológico de malformación de la vena de Galeno.

Población Elegible: Pacientes del Instituto Nacional de Pediatría (centro de referencia nacional) con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el periodo de tiempo de 1990 a 2010.

3. Descripción de las variables:

Variable	Tipo	Unidad
Malformación de la vena de Galeno (Malformación arteriovenosa compleja que afecta la vena de Galeno y arterias cerebrales)	Cualitativa	0, 1, 2 0=Dilatación aneurismática 1=Coroidea 2=Mural
Sexo	Cualitativa	0, 1 0= Femenino 1=Masculino
Edad de diagnóstico	Cuantitativa	Días
Presentación clínica	Cualitativa	0, 1, 2, 3, 4, 5, 6 0= Soplo Mastoideo 1= Aumento red venosa en piel cabelluda 2= Fontanelas tensas 3 =Hipertensión intracraneal 4= Macrocefalia 5= Hidrocefalia 6= Cardiopatía
Método de diagnóstico	Cualitativa	0, 1, 2, 3, 4, 5 0= Ultrasonido 1= Ultrasonido Doppler 2= Ultrasonido Doppler en color 3= Tomografía Axial Computada 4= Resonancia Magnética 5= Angiografía
Edad de tratamiento	Cuantitativa	Días
Tratamiento	Cualitativa	0, 1, 2, 3, 4 0=Nada 1=Quirúrgico, Microneurocirugía 2=Embolización 3=Derivación Ventrículo-Peritoneal 4=Tratamiento de Insuficiencia Cardíaca
Sobrevida	Cuantitativa	Días

4. Selección de la muestra:

a) Tamaño de la muestra: 7 pacientes. Es el número total de pacientes con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el periodo de tiempo comprendido entre 1990 a 2010 en el INP.

b) Criterios de selección:

- I. Criterios de inclusión: Pacientes pediátricos con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el periodo de tiempo comprendido de 1990 a 2010 en el Instituto Nacional de Pediatría.
- II. Criterios de exclusión: Pacientes en los que no se tenga diagnóstico de certeza de malformación de la vena de Galeno.

5. Métodos:

Se revisarán exhaustivamente los expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de malformación de la vena de Galeno en el periodo de tiempo comprendido entre 1990 a 2010. Se verificarán los estudios de imagen con los que se llegó al diagnóstico (ultrasonido, tomografía computada, resonancia magnética, angiografía).

CONSIDERACIONES ÉTICAS.

El presente protocolo esta planeado considerando los principios contenidos en la declaración de Helsinki. No implica riesgo alguno para los pacientes debido a que solo se trabajará con los datos obtenidos de los expedientes.

RESULTADOS

Características de los pacientes y presentación. Desde 1990 al 2010, 7 pacientes se diagnosticaron con Malformación de la Vena de Galeno en el Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México D.F. Dos pacientes femeninos y cinco masculinos. Un número significativo de pacientes, 71% (cinco pacientes) fue diagnosticado durante la primer semana de vida extrauterina utilizando ultrasonido, ultrasonido Doppler y resonancia magnética así como por la presentación clínica con falla cardíaca, y los restantes 2 pacientes fueron diagnosticados a 1 y a 26 meses de edad.

La presentación clínica más común en el grupo fue falla cardíaca diagnosticada durante la primera semana de vida, la cual estuvo presente en cinco pacientes. Cuatro pacientes presentaron cerca del final del periodo neonatal evidencia de incremento del perímetro cefálico y retraso en el desarrollo. Dos pacientes presentaron hemorragia subaracnoidea, uno durante la primer semana de vida extrauterina y otro a los 26 meses de edad, en este último también se documentó la presencia de hidrocefalia y aumento del perímetro cefálico (> percentil 98), antes de presentar el evento de hemorragia subaracnoidea este paciente tenía un desarrollo neurológico normal.

Cinco de los niños tuvieron evidencia de falla cardíaca durante la primera semana de vida, la cual fue manejada con tratamiento médico. Seis de los niños tuvieron circunferencias mayores al percentil 95 para edad y sexo.

A cinco de los casos se les realizó angioresonancia, los dos restantes se diagnosticaron antes de que se contara con este recurso diagnóstico en nuestro instituto. A todos los pacientes se les dio seguimiento clínico y en los cinco casos que fue posible se realizaron angioresonancias de seguimiento para observar los cambios en la malformación de la vena de Galeno. En dos de

los pacientes se documentó hemorragia subaracnoidea (tomografía computada) zonas de isquemia en dos pacientes (tomografía computada, resonancia magnética) y anomalías difusas de parénquima en tres pacientes (tomografía computada, resonancia magnética). Se presentó hidrocefalia en cinco pacientes.

Angioarquitectura. Cinco de las siete malformaciones de la vena de Galeno (71%) presentaron un patrón coroideo y dos presentaron un patrón mural de angioarquitectura. Todas las malformaciones de la vena de Galeno caracterizadas por angioarquitectura coroidea presentaron falla cardíaca en una etapa temprana de la vida. Una de estas malformaciones de la vena de Galeno presentó hemorragia subaracnoidea durante la primera semana de vida extrauterina.

Tratamiento microquirúrgico: Solo uno de los pacientes de la serie fue sometido a microneurocirugía (tipo mural) a los 8 meses de edad, se realizó obliteración de la arteria nutricia mediante clipaje de la misma y resección de la malformación de la vena de Galeno.

Tratamiento endovascular. Solo dos pacientes recibieron terapia endovascular, debido a que es una opción de tratamiento relativamente de reciente incorporación en nuestro medio. Uno de los pacientes fue tratado con una combinación n-butil cianocrilato y microcoils (tipo coroideo) y el otro con microcoils solamente (tipo mural). Solo uno de los pacientes presentó complicación postprocedimiento: síndrome de Parinaud transitorio.

Evolución. Los dos pacientes no tratados murieron. Los pacientes que recibieron tratamiento para la hidrocefalia tuvieron una supervivencia mayor y mejoró su estado general. El paciente que fue tratado quirúrgicamente y los dos que fueron tratados mediante terapia endovascular mostraron resolución

de la falla cardiaca. Dos de los pacientes fueron considerados intratables debido a la falla cardiaca y uno de ellos tenía considerables fístulas durales adquiridas hacia la malformación de la vena de Galeno, ambos murieron a menos de dos semanas de vida extrauterina. Otro de los pacientes que se considero fuera de tratamiento fue debido a la hemorragia subaracnoidea y el vasoespasmo presentado, este paciente murió durante la primera semana de vida extrauterina. Uno de los pacientes solo recibió tratamiento para la insuficiencia cardiaca y la hidrocefalia.

La sobrevida fue mayor para los tres pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico o endovascular. De estos tres pacientes uno presentó desarrollo neuropsicologico normal (terapia endovascular combinada, malformación de la vena de Galeno coroidea), uno presentó déficit neurológico moderado (tratamiento microquirúrgico, malformación de la vena de Galeno coroidea) y uno presentó déficit neurológico severo (terapia endovascular, malformación de la vena de Galeno mural). El promedio de seguimiento de los cuatro pacientes sobrevivientes fue de 2.8 años (rango de 1 a 4 años). La evolución de los dos pacientes tratados después de dos años de edad fue considerablemente mejor que el que se trató tempranamente.

A todos los pacientes que presentaron hidrocefalia se les realizó derivación ventrículo-peritoneal.

DISCUSION

Describimos la experiencia de nuestro instituto que comprende siete pacientes diagnosticados con malformación de la vena de Galeno en un periodo de tiempo de 20 años. Numerosos estudios han demostrado que los pacientes con malformación de la vena de Galeno presentan tempranamente en la vida falla cardiaca intratable y particularmente dificultad para tratamiento de la malformación de la vena de Galeno, con unos rangos de mortalidad tan altos como el 62 % a pesar del tratamiento. En contraste la evolución de los pacientes que presentan sintomatología a mayor edad es considerablemente mejor con más del 80 % reportado como normal en algunas series. La experiencia con esta patología rara es extremadamente limitada, y la serie de casos disponible es pequeña, limitando la certeza de las conclusiones. Los cortos circuitos intracraneales de la malformación de la vena de Galeno se cree que se desarrollan debido a formación de fístulas arteriovenosas entre las arterias coroideas embrionarias y la vena prosencefálica media de Markowski la cual drena el plexo coroide durante el desarrollo embriológico temprano. El flujo sanguíneo elevado persistente impide la normal involución de la vena prosencefálica media. Continuando con los eventos del desarrollo, el aporte arterial a la malformación de la vena de Galeno crece más comúnmente de arterias coroideas embrionarias seguida de perforantes de la circulación posterior y raramente de talamoperforantes. Dos variantes angioarquitectónicas han sido descritas: Un tipo coroide, compuesta de numerosas arterias que lo nutren uniéndose a la vena dilatada en la línea media alrededor de la fisura coroidea; y un tipo mural compuesta de una única o unas pocas arterias

nutricias que se unen a la vena dilatada en un único sitio. El tipo coroide usualmente se caracteriza por un flujo mucho más alto y tiende a presentar falla cardiaca más tempranamente, como fue el caso de los pacientes de nuestra serie. El tipo mural tiene menor flujo y tiende a presentar posteriormente en la vida trastornos hidrodinámicos. Todos nuestros pacientes que se diagnosticaron después de la primer semana de vida tuvieron malformación de la vena de Galeno tipo mural.

La dificultad de tener buena evolución en pacientes que presentan falla cardiaca temprana demuestra que la evaluación médica y el manejo de la falla cardiaca debe ser considerada como la primera línea de manejo. En los casos donde el manejo médico parece ser exitoso, puede ser posible algunas veces retrasar el tratamiento endovascular hasta que el paciente sea mayor porque el tratamiento es técnicamente más fácil y mejor tolerado en niños mayores. En los niños en los que se decide retrasar el tratamiento deben tener seguimiento estrecho por la progresión de la falla cardiaca así como de la hidrocefalia. Consecuentemente cuando hay evidencia de patología cardiaca severa o que otra disfunción orgánica este presente el tratamiento debe ser necesario en las primeras semanas de vida. En estos casos el objetivo de la embolización no es obliterar completamente la malformación de la vena de Galeno, la cual sería imposible sin presentar déficit neurológico, pero es guiada por el estado clínico del paciente. El objetivo inmediato del tratamiento es estabilizar al paciente en cuanto a la falla cardiaca hasta que el niño sea mayor y sea capaz de tolerar procedimientos adicionales.

El diagnóstico intrauterino se esta volviendo más común, de acuerdo a lo reportado en la literatura, sin embargo en nuestra serie de casos ningún paciente fue diagnosticado in útero. El diagnóstico mientras más temprano sea,

puede ser importante en el manejo de la malformación de la vena de Galeno. El diagnóstico fetal puede conducir a una efectiva estabilización y a la anticipación de las necesidades postnatales del paciente, particularmente su manejo para la cardiopatía. El diagnóstico temprano también debe incluir resonancia magnética fetal, esta no debe ser usada solamente para detectar estas lesiones, también puede ser útil para detectar otras anomalías estructurales y puede potencialmente ser usada para predecir el daño concomitante del parénquima que afecta el pronóstico neurológico.

Varias series de casos han mostrado que pacientes neonatos con falla cardíaca como resultado de malformación de la vena de Galeno tienen particularmente pobre evolución aún con tratamiento. Signos de disfunción cardíaca progresiva en útero pueden ser determinados por un cardiólogo fetal, son asociadas a un pobre pronóstico y sugieren la presencia de una lesión de alto flujo que puede no responder a terapia. Algunas series han reportado que 22% de los pacientes neonatos comúnmente tienen daño de parénquima extenso y pueden no ser candidatos para tratamiento. No está claro si algún tratamiento o estrategia de manejo puede revertir o prevenir este daño. Anomalías estructurales adicionales del cerebro pueden también guiar las decisiones para tratar a un paciente en particular. A pesar del diagnóstico temprano y el tratamiento agresivo, los pacientes neonatos en nuestra serie que presentaron falla cardíaca y requirieron tratamiento durante la primera semana de vida tuvieron una pobre evolución. La mayoría de los pacientes que sobrevivieron tuvieron secuelas neurológicas como epilepsia, hidrocefalia y retraso en el desarrollo de moderado a severo. En contraste, pacientes que presentan sintomatología después de las dos primeras semanas de vida sin falla cardíaca tienen mucho mejor pronóstico. En esos pacientes, no ocurrieron

decesos uno de ellos tuvo un desarrollo normal y el otro retraso moderado en el neurodesarrollo.

CONCLUSION

Las técnicas endovasculares contemporáneas pueden ser usadas efectivamente para tratar pacientes neonatales e infantiles con malformación de la vena de Galeno. A pesar del diagnóstico temprano y el tratamiento, la evolución de la mayoría de los pacientes que durante la primera semana de vida presentan falla cardíaca médicamente intratable es pobre. En contraste, aquellos en los que la presentación es posteriormente en la vida del paciente con disfunción cardíaca mínima tienen mucho mejor pronóstico. En todos los casos, pacientes con malformación de la vena de Galeno por un equipo multidisciplinario que puede manejar y tratar el complejo grupo de problemas de salud que presentan los jóvenes pacientes con malformación de la vena de Galeno.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Rueda-Franco F. Aneurismas de la vena de Galeno. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. Enero-Febrero 1967. Vol. XXIV: 161-177.
2. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review. Neurol India. 2004 Mar; 52(1):43-53.
3. Nicholson AA, Hourihan MD, Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. Arch Dis Child. 1989 Dec;64(12):1653-5.
4. Amacher AI, Shillito J. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. J Neurosurg 1973; 39: 89-98.
5. Lasjaunias P, Hui F, Zerah M. Cerebral arteriovenous malformations in children. Management of 179 consecutive cases and review of the literature. Childs Nerv Syst 1995; 11: 66-79.
6. Barrientos C, Rodríguez JG, Aguilera P, Lautaro Badilla O, Koller O, Okuma C, Salgado E, Nachar R. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno: Reporte de un caso. Rev Chil Ultrasonog 2007; 10:16-23.
7. Lasjaunias P. Vein of Galen aneurysmal malformations. En: Vascular diseases in neonates, infants and children. Springer-Verlag, Berlin 1997; 2: 67-202.

8. Marin SI, Centeno F, Gonzalez C, Beltran AJ, Perez A. Malformacion arteriovenosa de la vena de Galeno. *Anales de Pediatria* 2003; 58(6): 580-3.
9. Delia M, Paternoster, Manganelli F, Moroder W, Nicolini U. Prenatal Diagnosis of Vein of Galen Aneurysmal Malformations. *Fetal Diagnosis and Therapy*; Nov/Dec 2003; 18, 6; Health Module pg. 408.
10. Kurul S, Bora B, Dirik E. Intracranial arteriovenous malformation in an infant: Vein of Galen malformation. *Ege Journal of Medicine*. Volume: 42. Issue: 2. August 2003.
11. Lasjaunias PL, Chung SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*. 2006 Nov;59(5 Suppl 3):S184-94.
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 May-Jun;25(3):258-61.
13. Gailloud P, O'riordan DP, Burger I, Lehmann CU. Confirmation of communication between deep venous drainage and the vein of galen after treatment of a vein of Galen aneurysmal malformation in an infant presenting with severe pulmonary hypertension. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006 Feb;27(2):317-20.

14. Chauhan U, Tullu M, Muranjan M, Lahiri K. Thalamic haemorrhage: a rare presentation of vein of Galen aneurysmal malformation in infancy. N Z Med J. 2003 Nov 21;116(1186):U687.
15. Echeverria C, Cassalet G, Franco J, Carrillo G. Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardiaca. *Rev Colom Cardiología*. Vol. 12. No 4. Nov-Dic 2005: 163-166.
16. Kleindienst A, Hildebrandt G, Glug N, et al. Management of vein of Galen malformations. A review based on five neurosurgically treated cases and literature reports. *Zentralbl Neurochir* 1999; 60: 172–8.
17. Shanmugam S, Bhagavati A, Prenatal evaluation of vein of Galen malformation with three dimensional Doppler angiography- A case report. *Ind J Radiol Imag* 2006 16:4:753-756.
18. Vidal H, Storch E, Estevan M, et al. Prenatal diagnosis of Galen's vein aneurysm. *Prog Diag Prenat* 2002; 14: 275-8.
19. Boopathy S, Vijay MR, Kala Neha D. Prenatal diagnosis of thrombosed aneurysm of vein of Galen. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 81-83.
20. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002 Nov-Dec;23(10):1717-24.

21. 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 Ed* 2002; 87: 144-9.
22. Epelman M, Daneman A, Blaser SI, Ortiz-Neira C, Konen O, Jarrín J, Navarro OM. Differential diagnosis of intracranial cystic lesions at head US: correlation with CT and MR imaging. *Radiographics*. 2006 Jan-Feb;26(1):173-96.
23. Mitchell P, Rosenfeld J, Dargaville P, Loughman P, Ditchfiel M, Frawley G, Tress B. Endovascular Management of vein of Galen Aneurysmal Malformations Presenting in the Neonatal Period. *AJNR American Journal Neuroradiology* 2001; 22: 1403-1409.
24. Lasjaunias P, Hui F, Zerah M. Cerebral arteriovenous malformations in children. Management of 179 consecutive cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 66-79.
25. Borthne A, Carteret M, Baraton J, et al. Vein of Galen vascular malformations in infants: clinical radiological and therapeutic aspects. *Eur Radiol* 1997; 7: 1252–8.

26. Menovsky T, Van Overbeeke JJ. Cerebral arteriovenous malformations in childhood: state of the art with special reference to treatment. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 741-6.
27. Lylyk P, Vinuela F, Dion JE, Duckwiler G, Guglielmi G, Peacock W, et al. Therapeutic alternatives for vein of Galen vascular malformations. *J Neurosurg* 1993; 78: 438-45.
28. Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, Tress BM. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001 Aug; 22(7):1403-9.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	2009-1						2009-2						2010-1					
	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A
Revisión Bibliográfica	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗						
Planeación del proyecto de investigación	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗						
Recopilación de datos							⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗	⊗			
Presentación del protocolo															⊗			
Análisis de datos															⊗	⊗	⊗	⊗
Presentación de la tesis																		⊗