

MALFORMACIÓN DE LA VENA DE GALENO

Javier González Ramos, Alejandro Ceciliano, Graciela Zuccaro

Servicio de Neurocirugía. Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan",
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Objetivo: describir y analizar la embriología, anatomía, angioarquitectura y clínica de la malformación de la vena de Galeno.

Método: revisión bibliográfica con actualización del tema.

Resultados: 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 shunts arteriales por persistencia de una conexión fistulosa con arterias coroideas primitivas. La vena de Galeno se localiza en la región pineal, dentro de la cisterna cuadrigeminal. Se forma por la unión de las venas cerebrales internas y cursa posteriormente drenando hacia el seno recto. 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.

Conclusión: el conocimiento de la embriología, anatomía y tipos y formas de la malformación de la vena de Galeno, aseguran el éxito del diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: angioarquitectura, clasificación, malformación de la vena de Galeno.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de la vena de Galeno son anomalías congénitas raras que pueden causar una severa morbilidad y mortalidad, particularmente en los neonatos pero también en niños de mayor edad. Constituyen aproximadamente el 1% de todas las lesiones vasculares. Sin embargo, representan el 30% de las malformaciones vasculares de los pacientes en edad pediátrica^{1,2,3}.

La malformación ocupa el espacio subaracnoideo del velum interpositum y de la cisterna cuadrigeminal. Dicha lesión se caracteriza por la presencia de una vena embrionaria precursora de la vena de Galeno, y shunts arteriales anormales desde arterias normalmente desarrolladas pero extremadamente dilatadas⁴.

EMBRIOLOGÍA

Esta entidad se presenta como un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares. La verdadera malformación de la vena de Galeno se identifica inmediatamente posterior al nacimiento y es usualmente drenada a través de una vena embrionaria. En 1989, Charles Raybaud fue el primero en reconocer que dicha vena es la vena prosencefálica media, la precursora embrionaria de la vena de Galeno en sí misma, basándose en la naturaleza coroidal de su vascularización. La mayor parte del sistema venoso cerebral definitivo aparece durante el tercer mes de vida fetal. Es en esta etapa en

la que aparecen estructuras como el seno longitudinal superior y la vena de Galeno.

La precursora de las venas embrionarias cerebrales profundas es una vena de la línea media, única y transitoria, denominada vena prosencefálica media. Este vaso transitorio drena los plexos coroideos y se dirige posteriormente hacia un plexo dural dorsal (interhemisférico) en desarrollo 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, esto sucede hacia la décima semana del desarrollo. Si las venas prosencefálicas medias no regresan normalmente, puede persistir una conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas. Por lo tanto la malformación de la vena de Galeno fue reconocida como la primera malformación vascular embrionaria; ésta es una patología arteriovenosa (AV) coroidea. Se cree que la malformación de la vena de Galeno se debe a un insulto sobre la vasculatura cerebral en formación entre la 6a. y la 11a. semana de gestación^{4,6}.

ANATOMÍA

La vena de Galeno es el vaso más grande de la región pineal localizándose dentro de la cisterna cuadrigeminal. Esta formada por la unión de ambas venas cerebrales internas desde el velum interpositum y las venas basales desde las cisternas ambiens. Dicha cisterna engloba al espacio que corresponde a la región pineal. Se encuentra entre ambas fisuras coroideas y presenta una configuración piramidal definida por 5 paredes (1 anterior, 2 lateral, 1 superior o techo y 1 inferior o piso).

El plato colicular o placa cuadrigeminal se encuentra localizado sobre la línea media de la pared anterior. La porción rostral de la pared anterior esta formada por el cuerpo pineal, los triángulos habenuares y la comisura habenuar sobre la línea media, y la porción medial del pulvinar lateralmente.

El cuerpo pineal yace entre ambos colículos superiores, en una suave depresión formada por la expansión superior de la parte vertical del surco cruciforme.

La porción caudal de la pared anterior esta formada por la llingula del vermis sobre la línea media, y las porciones adyacentes de los pedúnculos cerebelosos superiores lateralmente.

El techo de la cisterna cuadrigeminal, esta formada por la superficie inferior del splenium del cuerpo calloso y el amplio envoltorio membranoso que rodea a la vena de Galeno y sus tributarias. Esta membrana se continua con la tela coroidea, que rodea el velo interpositum.

El piso está formado por la porción superoventral del cerebelo, es decir, el lóbulo central y culmen del vermis sobre la línea media y los lóbulos cuadrangulares de los hemisferios cerebelosos lateralmente. La cisterna se extiende hacia la fisura cerebelomesencefálica, una hendidura entre el cerebro medio y el cerebelo. Las paredes laterales tienen ambas una porción anterior y una posterior. La porción anterior esta formada por la crus del fornix a medida que se enrolla alrededor del pulvinar. La porción posterior esta dado por la corteza occipital, localizada por debajo del splenium del cuerpo calloso en la superficie medial de los hemisferios cerebrales.

La cúspide de este triángulo, es decir, de la cisterna cuadrigeminal, está formada por un ángulo entre el piso y el techo y está en relación con el ápex del tentorio. Es precisamente en esta área donde la vena de Galeno existe y drena hacia el seno recto.

Por debajo del pulvinar la cisterna cuadrigeminal se comunica inferolateralmente con la cisterna ambiens y superiormente con la cisterna pericallosa, la cual se extiende alrededor del splenium entre los hemisferios cerebrales. Posteriormente, la cisterna se abre hacia la cisterna cerebelosa superior.

Las estructuras venosas se observan más densas en la porción superomedial de la cisterna, contrastando con la porción inferolateral en la cual se observan las arterias.

Las venas cerebrales internas (VCI) se originan en el aspecto posterior del foramen de Monro. A ambos lado de la línea media, por unión de las venas septal anterior y talamoestriadas. Ambas venas cursan posteriormente a lo largo del techo del tercer ventrículo y por encima de la estría medullaris del tálamo. No existen venas puentes entre ambas VCI. Rostralmente, estas venas cursan entre 1 a 2 mm de la línea media, separándose una de la otra posteriormente a la altura del cuerpo pineal y por debajo del punto mas inferior del splenium del cuerpo calloso. Éstas luego cursan inmediatamente por encima del aspecto lateral del cuerpo pineal y se incurvan hacia arriba antes de unirse para formar la vena de Galeno. Por tanto la unión de ambas VCI para formar la vena de Galeno puede estar localizada por encima o posterior al

cuerpo pineal, e inferior o posterior al splenium. La longitud de ambas VCI es de 19 a 35 mm. La mayoría de este curso se encuentra entre las dos capas de la tela coroidea del tercer ventrículo. Subsecuentemente, la vena de Galeno cursa posterior y superiormente para drenar hacia el seno recto en conjunto con el seno sagital inferior. Su longitud varía de 3,1 a 25 mm, dependiendo de la localización de la unión de las VCI. Su diámetro se incrementa a lo largo de su curso a medida que recibe las tributarias. Su ancho se describe entre 3,7 y 6,2 mm. El ángulo que se forma entre la vena de Galeno y el seno recto varía entre 16 a 117°, dependiendo la localización del ápex del tentorio, es decir que la unión de la vena de Galeno con el seno recto puede ser casi horizontal, si el ápex del tentorio se localiza por debajo del splenium, o formar un ángulo agudo si el ápex del tentorio se encuentra a nivel o por encima del splenium.

La vena basal (VB) se origina sobre la superficie del espacio perforado anterior por la unión de la vena cerebral anterior, cerebral media profunda y las venas estriadas inferiores. La VB cursa posteriormente, medialmente y por encima del tracto óptico, a la altura del uncus para alcanzar el aspecto anterior del pedúnculo cerebral. Ésta luego se incurva lateralmente entre el pedúnculo y la superficie superior del uncus, cursando a un lado del tracto óptico. Por detrás del surco mesencefálico, se incurva alrededor del pulvinar y entra a la cisterna cuadrigeminal. La VB usualmente drena hacia la vena de Galeno mas inferiormente que las VCI.

Las venas tributarias que se unen con la vena de Galeno son: venas cerebrales internas, venas basales, venas cerebelosas superiores, venas occipitales interna, venas foliculares, venas pericallosas posteriores, venas occipitotemporales, vena atrial, vena longitudinal hipocampal posterior, vena cererbelosa precentral, vena vermiana superior, vena talámica superior⁷⁻¹⁰.

CLASIFICACIÓN (ANGIOARQUITECTURA)

Se han propuesto muchos sistemas de clasificación para describir las malformaciones de la vena de Galeno. Berenstein y Lasjaunias las han clasificado en dos grupos: a) *malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera* (MAVG) y b) *dilataciones aneurismática de la vena de Galeno* (DAVG), éstas últimas se presentan con una malformación arteriovenosa intraparenquimatosas que drenan a través de la vena de Galeno (ya formada) ocasionándole su dilatación por flujo elevado, es decir que la vena de Galeno drena no solo la malformación arteriovenosa sino también el parénquima cerebral normal. La presencia de reflujo en las venas cerebrales tributarias normales, las cuales se abren hacia el saco aneurismático indica y confirma el diagnóstico de DAVG. A menudo estos pacientes se presentan con hemorragia intracerebral.

A su vez se han dividido las MAVG en dos subtipos, basándose en la angioarquitectura encontrada: 1) una forma *mural* y 2) una forma *coroide* (Figs. 1 a 4).

La forma coroide constituye una condición muy primitiva, es el tipo mas frecuente. Usualmente emergen

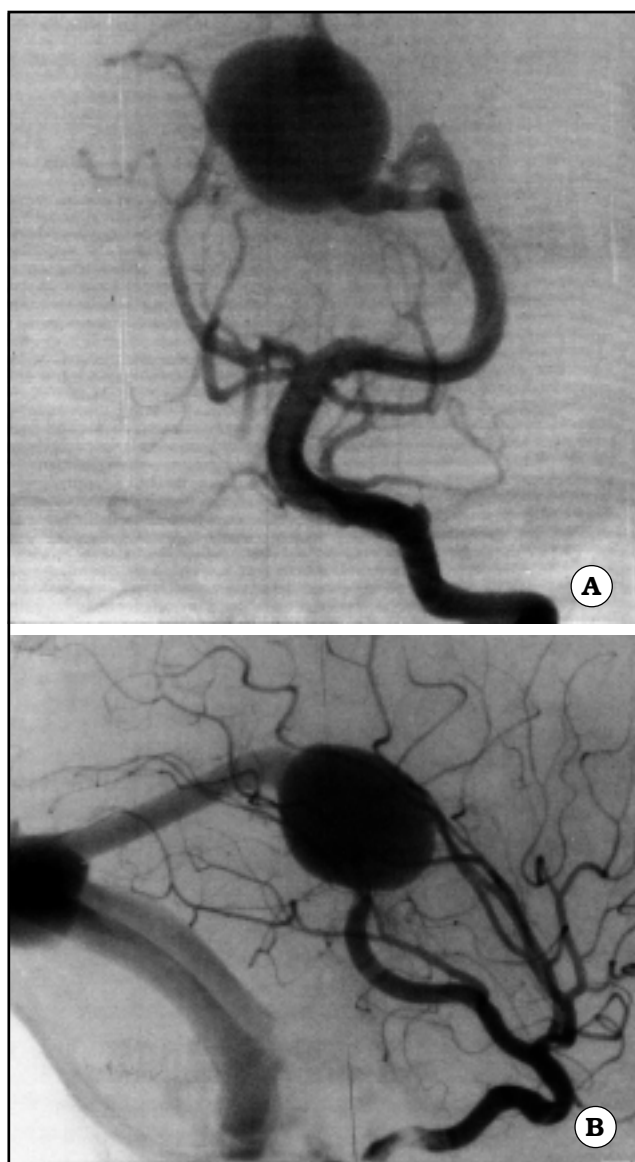


Fig. 1. Angiografía cerebral. A. Incidencia AP. B. Perfil, que muestran una MAG tipo mural

en el período neonatal con falla cardíaca; presentan un suministro sanguíneo arterial abundante y bilateral desde las arterias coroideas y las arterias pericallosas; comúnmente reciben un suministro adicional desde los vasos perforantes diencefálicos o transmesencefálicos (usualmente vasos talamoperforantes). Estas conexiones vasculares son extracerebrales, subaracnoideas y comunican con la cara anterior de la vena prosencefálica media.

La forma mural corresponde a una fistula AV directa dentro de la pared de la vena prosencefálica persistente. El suministro sanguíneo arterial es uni o bilateral y proviene desde los vasos coliculares y arterias coroideas posteriores. Este tipo de malformación es vista en infantes, presentando mejor tolerancia a esta patología.

El drenaje venoso es por definición hacia la vena prosencefálica media dilatada, y no existe comunicación con el sistema venoso profundo. Las venas talamoestriadas se abren hacia las venas talámicas posterior e inferior (diencefálicas) y éstas a su vez se unen con el confluente anterior o más frecuentemente con la vena subtemporal, demostrando la típica forma *epsilon* en la incidencia lateral de una angiografía.

Asimismo se han descrito ciertas anomalías venosas asociadas, tales como la ausencia del seno recto en la mayoría de los casos, reemplazado por la presencia del sinus falcine persistente que drena la malformación hacia el tercio posterior del seno longitudinal superior, postulándose su desarrollo alrededor de la 10a. semana intrauterina, indicando que la anomalía representa la persistencia de la vena prosencefálica media de Markowski, con la ausencia del desarrollo normal de la vena de Galeno^{1,3-5}.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

La presentación clínica de las MAVGs varía desde una insuficiencia cardíaca congestiva severa, convulsiones, macrocefalia a retardo mental. Clásicamente se expresa en tres formas distintas, según lo expresado por Gold en su descripción de 34 pacientes en 1964:

1. En el periodo neonatal, pueden manifestarse con



Fig. 2. Angiografía cerebral de la arteria carótida izquierda en incidencia oblicua, que evidencia una MAG tipo coroide

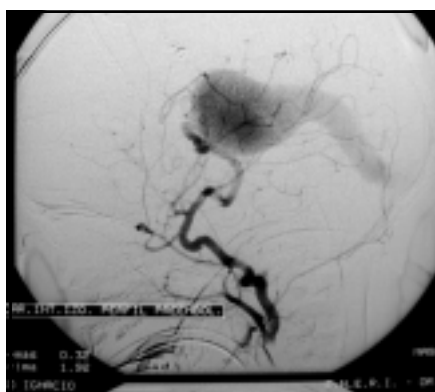


Fig. 3. Angiografía cerebral de la arteria carótida izquierda (perfil), que evidencia una MAG tipo coroide

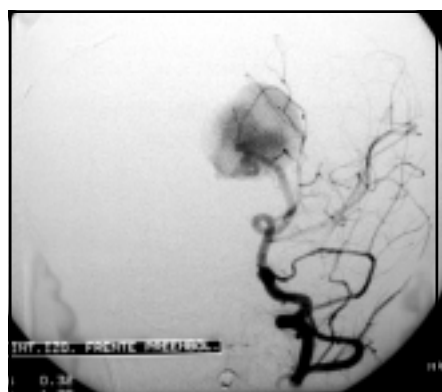


Fig. 3. Angiografía cerebral de la arteria carótida izquierda (frente), que muestra una MAG tipo coroide

cianosis o con insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) severa.

2. En la infancia temprana, se expresan con hidrocefalia con o sin ICC y convulsiones.

3. Niños más grandes y adultos, con macrocefalia y cefaleas. Pueden presentar incluso hemorragia intracerebral y hemorragia subaracnoidea.

En 1978, Amacher incluyó otro grupo de pacientes, éstos son neonatos e infantes con macrocefalia y mínimos síntomas cardíacos. A todo esto hay que sumarle alteración en la esfera cognitiva y déficit neurológicos focales.

La insuficiencia cardíaca que se produce en este tipo de patología es debido al aumento brusco en la resistencia periférica y aumento del retorno venoso, lo cual incrementa el flujo pulmonar produciendo hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca de alto gasto.

En la infancia el LCR es reabsorbido atravesando el epéndimo ventricular y el parénquima cerebral, por las venas medulares. La presencia de una MAVG puede hacer elevar la presión de los senos venosos, la cual es transmitida hacia las venas corticales y finalmente hacia las medulares. Esto resultará no sólo en la imposibilidad de reabsorción de LCR sino también en una congestión del parénquima cerebral, una oxigenación defectuosa llevando a una atrofia subependimaria y en casos severos a un síndrome conocido como "melting brain syndrome".

Es importante hacer notar que existen altos porcentajes de morbimortalidad asociados con las MAVGs, y que el porcentaje de morbilidad es fuertemente dependiente del tipo de malformación hallada y de la edad de presentación.

Bibliografía

- Mitchell PJ., Rosenfeld JV., Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR., Frawley G, et al. Endovascular management of galen aneurismal malformation presenting in neonatal period. **Am J Neuroradiol** 2001; 22: 1403-9.
- Sasidharan CK, Anoop P, Vijayakumar M, Jayakrishnan MP, Reetha G, Sindhu TG. Spectrum of clinical presentations of vein of galen aneurysm. **Indian J Pediatr** 2004; 71: 459-63.
- Gupta AK, Rao VRK, Varma DR, Kapilamoorthy TR, Kesavadas C, Krishnamoorthy T, et al. Evaluation, management, and long-term follow up of vein of galen malformations. **J Neurosurg** 2006; 105: 26-33.
- Lasjaunias P. Vascular diseases in neonates, infants and children: interventional neuroradiology management. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag 1997. pp 67-202.
- Osborn A. Angiografía cerebral. Madrid: Marbán Libros. 2000. pp 217-37.
- Jafar JJ, Awad IA, Rosenwasser RH. Vascular malformations of the central nervous system. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins,

ABSTRACT

Objective: to describe and analyse the embryology, anatomy, angioarchitecture and clinical presentation of the vein of Galen malformation.

Method: bibliographic review and up to date.

Results: the vein of Galen malformation is a congenital anomaly that represents 30% of all the vascular lesions in the pediatric population. It is secondary to the persistence of an embryonic vein: the medial prosencephalic vein, associated with arterial shunts secondary to the persistence of a fistulous connection with the coroidal primitive arteries. The vein of Galen is localized at the pineal region, within the cuadrigeminal cistern. It is formed by the union of both internal cerebral veins and drains posteriorly into straight sinus. It has a length of 3.1 to 25 mm. They are

Las MAVGs son ocasionalmente detectadas por la realización de una ecografía de control durante el embarazo, como una lesión quística de la línea media cerebral, la ecografía Doppler color puede sugerir una MAVG como diagnóstico presuntivo. Siempre que se pueda, se debe realizar una resonancia magnética (IRM) durante el embarazo, teniendo presente el diagnóstico presuntivo. Esto es muy importante ya que no solo confirmará el diagnóstico sino también permitirá evaluar cualquier daño cerebral preexistente. También permitirá planear el tratamiento y, si es necesario, el traslado a un centro de mayor complejidad y con experiencia en el tema, contando con especialistas tales como: neonatólogos, cardiólogos pediátricos, terapeutas intensivos, y neurorradiólogos intervencionistas. Conviene recordar que un adecuado equipo es crítico para el manejo exitoso de esta entidad^{2-4,11-13}.

CONCLUSIÓN

Es imperioso el conocimiento de esta entidad para lograr un diagnóstico temprano, en lo posible prenatal con la ayuda ya sea de la ecografía o en lo posible de la IRM durante el embarazo. El diagnóstico definitivo se logra con la angiografía digital. Asimismo se hace hincapié en la importancia del reconocimiento de la angioarquitectura vascular, para lograr diferenciar una MAVG "verdadera" (mural o coroidal) de una DAVG, ya que en esto radica el éxito del tratamiento definitivo. Conviene recordar que un adecuado equipo de especialistas es crítico para el manejo exitoso de esta entidad.

- Matsuno H, Rhoton AL Jr, Peace D. Microsurgical anatomy of the posterior fossa cisterns. **Neurosurgery** 1988; 23: 58-79.
- Rhoton AL Jr. The Cerebral Veins. **Neurosurgery** 2002; 51, Issue 4 Supp 1.
- Bhattacharya JJ, Thammaroj J. Vein of galen malformations. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 2003; 74(Suppl 1): 142-4.
- Chaynes P. Microsurgical anatomy of the great cerebral vein of galen and its tributaries. **J Neurosurg** 2003; 99: 1028-38.
- García de la Fuente A, Martínez RH, Guajardo-Torres J, Londoño-Toro O. Aneurisma de la vena de Galeno. Tratamiento endovascular. Reporte de dos casos. **Rev Mex Neuroci** 2003; 4: 353-7.
- Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT, Balousek PA, Ciricillo SF, Edwards MS. Endovascular treatment of mural-type vein of galen malformations. **J Neurosurg** 1998; 88: 74-80.
- Maheshwari PR, Pungavkar SA, Narkhede P, Patkar DP. Vein of Galen aneurysmal malformation: antenatal MRI. **J Postgrad Med** 2003; 49: 350-1.

classified in: 1) truth aneurismal malformation and 2) aneurismal dilatation. Based on its angioarchitecture the first type is divided into 2 forms: mural and coroidal. The clinical presentation is variable and depends on the type. Prenatal diagnosis is possible with ecography and magnetic resonance. Definitive diagnosis is performed with digital angiography. A successful treatment depends on the recognition of the different types and forms and on the presence of an appropriate team of specialists.

Conclusion: the knowledge of the embryology, anatomy and types and forms of the vein of Galen malformation assure the success of its diagnosis and treatment.

Key words: angioarchitecture, classification, vein of Galen malformation.