

Aneurisma da Veia de Galeno: Descrição de Quatro Casos Clínicos

Vein of Galen Aneurysm: Report of Four Clinical Cases

Cátia Pereira¹, Raquel Gouveia², Mónica Rebelo³, Margarida Abrantes², João Costa²

1. Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal

2. Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal

3. Serviço Médico-Cirúrgico de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal

Acta Pediatr Port 2017;48:337-41

Resumo

O aneurisma da veia de Galeno é uma malformação artério-venosa cerebral rara, com elevada mortalidade. A manifestação clínica mais frequente é a insuficiência cardíaca de alto débito. O diagnóstico pode ser feito no período pré-natal, no período neonatal ou mais tarde na infância. A gravidade e o prognóstico dependem da idade de apresentação. O tratamento inclui controlo da insuficiência cardíaca com terapêutica médica e embolização endovascular do aneurisma. A abordagem de fístulas artério-venosas cerebrais de alto fluxo é uma das áreas mais complexas da medicina, exigindo a colaboração de uma equipa multidisciplinar. O objetivo deste trabalho consiste em descrever quatro casos clínicos de recém-nascidos com diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno.

Palavras-chave: Embolização Terapêutica; Insuficiência Cardíaca/etiologia; Malformações da Veia de Galeno; Recém-Nascido

Abstract

Vein of Galen aneurysm is a rare cerebral arteriovenous malformation with high mortality. High-output heart failure is the most common clinical presentation. Vein of Galen aneurysm can be detected during pregnancy, in the neonatal period or in infancy. Severity and prognosis depend on the age of onset and treatment includes management of heart failure and endovascular embolisation of the aneurysm. Management of high-flow cerebral arteriovenous shunts is one of the most challenging areas in medicine and requires multidisciplinary teamwork.

The aim of this paper is to report the clinical cases of four newborn patients with vein of Galen aneurysm.

Keywords: Embolisation, Therapeutic; Heart Failure/aetiology; Infant, Newborn; Vein of Galen Malformations

Introdução

O aneurisma da veia de Galeno é uma malformação artério-venosa cerebral congénita, rara.¹⁻³ Representa menos de 1% das malformações artério-venosas intracranianas,^{3,4} mas 30% das malformações vasculares em idade pediátrica.³⁻⁵ A sua incidência é três vezes superior no sexo masculino.⁶

Descrita pela primeira vez por Steinhel em 1895,^{1,4,7} desenvolve-se entre as seis e as 11 semanas de gesta-

ção^{1,2,4,8} e resulta da formação de fístulas artério-venosas entre a circulação coroideia e a veia mediana proencefálica de Markowski,³ uma veia embrionária precursora da veia de Galeno, ausente na idade adulta.^{2,3,7}

O *shunt* artério-venoso associado ao aneurisma cerebral pode aumentar a pré-carga causando insuficiência cardíaca de alto débito e,^{3,8} consequentemente, congestão venosa e lesões cerebrais isquémicas.⁸ Quando não tratada a insuficiência cardíaca no período neonatal, a mortalidade atinge 100% dos casos.^{1,5}

O objetivo deste trabalho consiste em descrever quatro casos de aneurisma da veia de Galeno internados num serviço de neonatologia de um hospital terciário.

Casos Clínicos

Caso Clínico 1

Recém-nascido do sexo masculino, sem antecedentes familiares relevantes, com diagnóstico pré-natal de aneurisma da veia de Galeno por ecografia obstétrica às 33 semanas. Cesariana eletiva às 38 semanas, sem necessidade de manobras de reanimação. Índice de Apgar 9/10. Somatometria ao nascimento: peso 3,670 kg (percentil 50), comprimento 50 cm (percentil 50), perímetro cefálico 36 cm (percentil 85-97). Na observação, apresentava sopro contínuo audível na fontanela anterior e sopro sistólico de grau III/VI audível em todo o precórdio. O diagnóstico foi confirmado por ecografia transfontanelar e por ressonância magnética crânio-

-encefálica após o nascimento, que documentaram uma volumosa dilatação aneurismática com numerosas fístulas artério-venosas que convergiam na veia de Galeno e hidrocefalia moderada. Clinicamente apresentou um quadro de insuficiência cardíaca de alto débito, com evidência de dilatação das cavidades direitas e insuficiência tricúspide no ecocardiograma. Apesar da terapêutica com furosemida, dopamina e dobutamina, verificou-se agravamento do quadro clínico, com necessidade de ventilação invasiva no segundo dia de vida. Foi submetido a embolização endovascular com cianocrilato por via arterial, ao terceiro dia de vida, com aneurisma residual sem fluxo no seu interior, documentado por ecografia transfontanelar de controlo. No entanto, verificou-se agravamento progressivo da situação clínica com insuficiência cardíaca descompensada, coma profundo e falência multiorgânica. Faleceu ao oitavo dia de vida.

Caso Clínico 2

Recém-nascido do sexo masculino, sem antecedentes familiares de relevo. Gestação vigiada, com diagnóstico pré-natal de aneurisma da veia de Galeno às 33 semanas realizado por ecografia obstétrica. Cesariana às 40 semanas por incompatibilidade feto-pélvica, com necessidade de reanimação na sala de partos com ventilação com pressão positiva. Índice de Apgar 6/10. Somatometria ao nascimento: peso 3,150 kg (percentil 15-50), comprimento 56 cm (acima do percentil 97), perímetro cefálico 36,2 cm (percentil 85-97). O diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno foi confirmado por ecografia transfontanelar e ressonância magnética crânio-encefálica. Clinicamente apresentava insuficiência cardíaca de alto débito, tendo iniciado terapêutica com furosemida, dobutamina e dopamina. Por agravamento significativo do quadro clínico, com necessidade de ventilação invasiva, foi realizada embolização endovascular sem sucesso, no sexto dia de vida. Ao 15º dia de vida repetiu a ressonância magnética crânio-encefálica que revelou a presença de lesões cerebrais isquémicas a nível da substância branca. Verificou-se agravamento progressivo do quadro clínico com insuficiência cardíaca refratária à terapêutica médica e falência multiorgânica. Faleceu ao 16º dia de vida.

Caso Clínico 3

Recém-nascido do sexo feminino, sem antecedentes familiares relevantes, com diagnóstico pré-natal ecográfico de aneurisma da veia de Galeno às 32 semanas (Fig. 1), com cardiomegalia e derrame pericárdico confirmados por ecocardiograma fetal. A ressonância magnética fetal confirmou o diagnóstico e a presença de lesões cerebrais isquémicas. Cesariana às 39 semanas por

apresentação pélvica, com necessidade de manobras de reanimação com ventilação por pressão positiva e intubação endotraqueal na sala de partos. Índice de Apgar 3/3/4. Somatometria ao nascimento: peso 3,038 kg (percentil 10-50), comprimento não mensurado, perímetro cefálico 37,5 cm (acima do percentil 97). Na observação, apresentava hipotonia, edema generalizado, macrocefalia, sopro intracraniano audível a nível da fontanela anterior, sopro sistólico de grau II/VI na auscultação cardíaca e crepitações bibasais na auscultação pulmonar. A ecografia transfontanelar realizada no período neonatal confirmou o diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno (Fig. 2). Manteve necessidade de ventilação invasiva. O ecocardiograma revelou cardiomegalia com dilatação das cavidades cardíacas direitas, insuficiência mitral moderada, insuficiência tricúspide severa e derrame pericárdico (Fig.3). A ecografia abdominal revelou a existência de ascite. Iniciou perfusão de furosemida e suporte inotrópico com dopamina e dobutamina. Apesar da terapêutica instituída, verificou-se um rápido agravamento do quadro clínico, com falência multiorgânica. Faleceu com nove horas de vida.

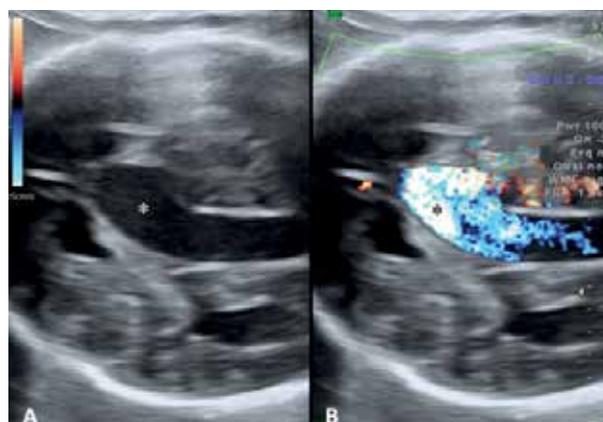


Figura 1. Ecografia obstétrica com imagem anecoica situada na linha média e abaixo do terceiro ventrículo, com fluxo turbulento no seu interior documentado na avaliação por Doppler (B), sugestiva de aneurisma da veia de Galeno (*).



Figura 2. Imagem anecoica sugestiva de aneurisma da veia de Galeno na ecografia transfontanelar (*).

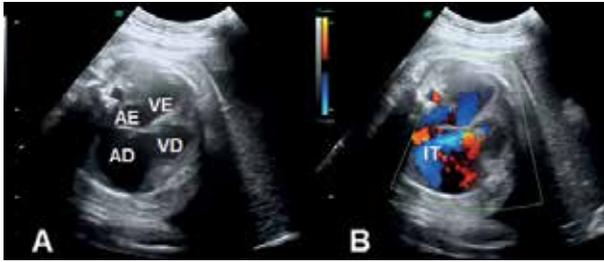


Figura 3. Imagem de ecocardiograma fetal revelando cardiomegalia com dilatação das cavidades direitas (AD e VD) (A). Doppler com evidência de insuficiência tricúspide (IT) severa (B).

Caso Clínico 4

Recém-nascido do sexo masculino, sem antecedentes familiares de relevo. Gravidez vigiada, sem registo de intercorrências. Cesariana às 41 semanas, por paragem de progressão do trabalho de parto, sem necessidade de manobras de reanimação. Índice de Apgar 9/10. Somatometria ao nascimento: peso 3,280 kg (percentil 15-50), comprimento 51 cm (percentil 50-85), perímetro cefálico 36 cm (percentil 85-97). Com cerca de 12 horas de vida, apresentou dificuldade alimentar e hipoglicemia assintomática que motivou internamento na unidade de cuidados intensivos neonatais. Ao 10º dia de vida foi realizada ecografia transfontanelar que revelou uma lesão quística localizada acima do vérmis com cerca de 2 cm de diâmetro com fluxo turbulento no seu interior na avaliação com Doppler, compatível com aneurisma da veia de Galeno (Fig. 4). O diagnóstico foi confirmado por ressonância magnética crânio-encefálica, verificando-se a presença de um aneurisma com poucas fistulas, sem hidrocefalia ou alterações do parênquima cerebral associadas. O ecocardiograma revelou pequena comunicação interventricular perimembranosa e circulação hiperdinâmica, sem sinais de insuficiência cardíaca, tendo iniciado terapêutica com digoxina. O caso foi avaliado por neurocirurgia e por neurorradiologia, não tendo indicação para intervenção cirúrgica no período neonatal. Teve alta ao 30º dia de vida, clinicamente assintomático e manteve seguimento em consultas de neonatologia, cardiologia pediátrica e neurocirurgia. A embolização endovascular foi realizada aos 5 meses de idade. No entanto, o procedimento foi complicado de extravasamento de contraste com hidrocefalia. Posteriormente, aos 6 meses de idade, o lactente apresentou evidências de atraso no desenvolvimento psicomotor.

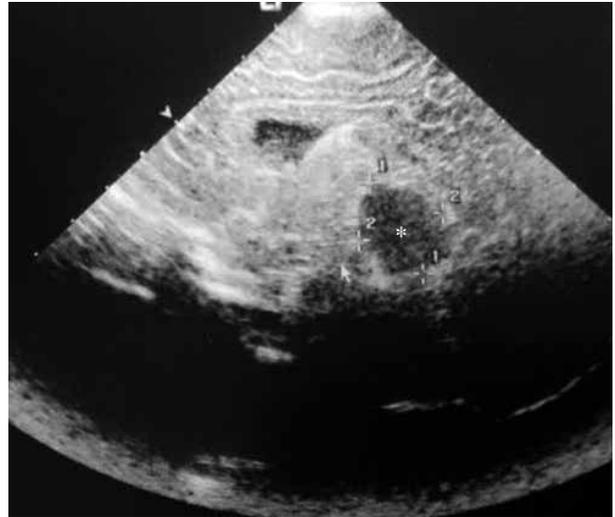


Figura 4. Ecografia transfontanelar com imagem anecoica localizada acima do vérmis sugestiva de aneurisma da veia de Galeno (*).

Discussão

De acordo com a literatura, a maioria dos casos de aneurisma da veia de Galeno é diagnosticada no período neonatal.^{1,6,7,9} Neste trabalho apresentam-se três casos com diagnóstico pré-natal e apenas um com diagnóstico no período neonatal, o que, na opinião dos autores, pode ser explicado por melhoria da vigilância obstétrica nos últimos anos.

Descrivem-se três casos em recém-nascidos do sexo masculino e um caso no sexo feminino, o que sugere a maior incidência da doença no sexo masculino, tal como descrito na literatura.⁶

O quadro clínico depende da idade de apresentação. No período pré-natal pode ocorrer insuficiência cardíaca, hidrocefalia e oligohidrâmnios.⁹ No período neonatal a insuficiência cardíaca de alto débito é a manifestação clínica mais comum,^{5,8,9} pelo que em caso de insuficiência cardíaca, na ausência de causa cardíaca, deve ser considerada a hipótese de aneurisma da veia de Galeno.⁶ Nos casos de menor gravidade, o diagnóstico pode ser feito na infância, manifestando-se com macrocefalia, circulação venosa facial proeminente, hidrocefalia, atraso de desenvolvimento psicomotor ou convulsões.^{4,6,8,9} Os três casos diagnosticados no período pré-natal apresentaram-se com insuficiência cardíaca. O recém-nascido descrito nesta série, cujo diagnóstico foi feito no período neonatal, foi internado por dificuldade alimentar, tendo o diagnóstico sido realizado de forma incidental, em ecografia transfontanelar realizada durante o internamento motivado por episódios de hipoglicemia.

O diagnóstico pode ser feito no período pré-natal nas ecografias obstétricas realizadas por rotina, geralmente

no terceiro trimestre,³ tal como se verificou nos três casos descritos. A ecografia permite observar uma dilatação quística anecoica, localizada na linha média abaixo do terceiro ventrículo, com evidência de fluxo sanguíneo turbulento no seu interior na avaliação por Doppler.^{2,3} A ressonância magnética fetal é útil para confirmar o diagnóstico e documentar a presença de lesões cerebrais associadas,^{3,5,6} como se verificou no terceiro caso descrito. A ecografia transfontanelar é um exame complementar não invasivo que permite o diagnóstico no período neonatal.^{1,5} Está publicado na literatura um caso de diagnóstico incidental por ecografia transfontanelar,¹ tal como se verificou no quarto caso descrito. A ressonância magnética crânio-encefálica permite confirmar o diagnóstico e documentar as lesões cerebrais.³

A abordagem do aneurisma da veia de Galeno inclui o controlo da insuficiência cardíaca e o tratamento do aneurisma.^{4,5,8} Este último consiste na oclusão das fístulas artério-venosas, realizada por embolização endovascular com cianoacrilato, preferencialmente por via arterial, sendo necessárias múltiplas intervenções na maioria dos casos.^{5,9}

O *timing* e tipo de intervenção dependem da gravidade do quadro clínico.^{1,9} A decisão de realizar embolização endovascular pode ser baseada na escala de avaliação neonatal de Bicêtre, que considera a função cardíaca, cerebral, respiratória, hepática e renal.^{1,7} A embolização endovascular está recomendada no período neonatal nos casos de insuficiência cardíaca refratária à terapêutica médica,⁴ tal como se verificou nos primeiros dois casos descritos. Em relação ao terceiro caso, de acordo com a literatura, dada a gravidade do quadro clínico com insuficiência cardíaca descompensada e refratária à terapêutica e as lesões cerebrais isquémicas documentadas na ressonância magnética fetal, não estava indicada qualquer intervenção.¹ Nos casos em que seja possível o controlo da insuficiência cardíaca com terapêutica médica, recomenda-se protelar a embolização do aneurisma, devendo ser realizada posteriormente, aos 5-6 meses de idade,^{1,4,6,8} quando a execução da técnica é mais fácil,⁶ tal como descrito no quarto caso. Os aneurismas pequenos e com baixo fluxo podem sofrer trombose espontânea, o que ocorre raramente.^{2,5,7}

Os casos descritos ilustram a associação entre a precocidade de apresentação e a gravidade do quadro. Os casos de diagnóstico pré-natal foram os que apresentaram pior prognóstico, com falência multiorgânica e morte, tal como descrito na literatura.^{3,8} Sabe-se que a presença de insuficiência cardíaca ou lesões cerebrais *in utero* está associada a pior prognóstico com falência multiorgânica ao nascimento,^{1,2,3,7,9} como se verificou no terceiro caso, tendo o recém-nascido falecido com nove

horas de vida. Estes dados demonstram a importância da ressonância magnética fetal na avaliação do prognóstico.⁵ Apenas 30% das crianças com diagnóstico pré-natal sobrevivem sem sequelas neurológicas.³ Por outro lado, no quarto caso, dada a menor gravidade do quadro clínico, sem sintomas no período neonatal, foi protelada a embolização endovascular, com um prognóstico mais favorável, apesar do procedimento ter sido complicado de extravasamento do produto de contraste.

Pela sua complexidade, a abordagem de fístulas artério-venosas cerebrais de alto fluxo constitui uma das áreas mais complexas da medicina,⁶ exigindo a colaboração de uma equipa multidisciplinar, que deve incluir a obstetria, a neonatologia, a cardiologia pediátrica, a neurocirurgia e a neurorradiologia.¹ O diagnóstico pré-natal permite delinear uma estratégia de intervenção que inclua a realização do parto num hospital com cuidados intensivos neonatais e com as outras valências necessárias.⁵

O QUE ESTE ESTUDO TRAZ DE NOVO

- O aneurisma da veia de Galeno é uma malformação artério-venosa cerebral rara, mas grave, com elevada mortalidade no período neonatal.
- A apresentação mais precoce está associada a maior gravidade, com pior prognóstico quando o diagnóstico ocorre no período pré-natal.
- Perante um feto com insuficiência cardíaca, deve ser considerado o diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno.
- A ressonância magnética fetal é fundamental na avaliação do prognóstico.
- O diagnóstico pré-natal permite a programação do parto num hospital com todas as valências necessárias.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Correspondência

Cátia Pereira
catiamrpereira@gmail.com

Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria,
Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte,
Avenida Professor Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal

Recebido: 15/03/2017

Aceite: 09/06/2017

Referências

1. Stephan S, Rodesch G, Eloff E, Wiemann D, Jorch G. Vein of Galen aneurysmal malformations: An ultrasonographic incidental finding – a case report. *Case Rep Pediatr* 2012;2012:824284.
2. Félix L, Souza AR, Queiroz AP, Diniz C, Lima M, Santos RE, et al. Ultra-sonografia pré-natal no diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno. *Acta Med Port* 2010;23:505-10.
3. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millischer AE, Dumez Y, et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: Retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012;40:652-8.
4. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: Review. *Neurol India* 2004;52:43-53.
5. Gailloud P, O’Riordan DP, Burger I, Levrier O, Jallo G, Tamargo RJ, et al. Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol* 2005;25:542-51.
6. Bhattacharya JJ, Thammaroj J. Vein of Galen malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:i42-4.
7. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006;59:S184-94.
8. Sheth R. Vein of Galen malformation [consultado em 25 de abril de 2016]. Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1179888-overview>
9. Martins R, Neves L, Marques R, Goulão A, Primo M, Fonseca JL. Malformação aneurismática da veia de Galeno: Dois casos tratados por via endovascular. *Colóquios Garcia de Orta* 2015;3:1-5.