

GRADO EN MEDICINA



Guía de manejo de las Malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno

Autor: Joan Camañes Martorell

Tutor: Ricardo Tosca Segura

Hospital General de Castelló

INDICE

AUTORIZACIÓN DE PRESENTACIÓN DEL TRABAJO	3
RESUMEN	4
PALABRAS CLAVE	4
ABSTRACT	4
KEYWORDS	5
EXTENDED SUMMARY	5
INTRODUCCIÓN	7
EPIDEMIOLOGIA	7
EMBRIOLOGIA	8
ANATOMIA	9
CLASIFICACIONES	10
MANIFESTACIONES CLÍNICAS	13
TRATAMIENTO	14
POR QUÉ ES NECESARIO ESTE PROTOCOLO	17
POBLACIÓN META A LA QUE VA DIRIGIDO EL PROTOCOLO	18
USUARIOS META	18
OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS DEL PROTOCOLO DE ATENCIÓN.....	18
OBJETIVOS GENERALES	18
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	18
PROCESO DE ELABORACIÓN	19
PROTOCOLO ASISTENCIAL.....	20
INCLUSIÓN EN EL PROTOCOLO	20
PASO 1	20
PASO 2	20
PASO 3	22
ALGORITMO	27
ANEXOS	28
INDICADORES DE SEGUIMIENTO	28
DECLARACIÓN DE INTERÉS DE LOS PARTICIPANTES	29
BIBLIOGRAFÍA	29

AUTORIZACIÓN DE PRESENTACIÓN DEL TRABAJO



TRABAJO DE FIN DE GRADO (TFG) - MEDICINA

EL/LA PROFESOR/A TUTOR/A hace constar su **AUTORIZACIÓN** para la Defensa Pública del Trabajo de Fin de Grado y **CERTIFICA** que el/la estudiante lo ha desarrollado a lo largo de 6 créditos ECTS (150 horas)

TÍTULO del TFG:

Guía de manejo de las Malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno

ALUMNO/A: Joan Camañes Martorell

DNI: 20909747X

PROFESOR/A TUTOR/A: Ricardo Tosca Segura

**RICARDO
ANGEL|TOSCA|
SEGURA**

Firmado digitalmente por RICARDO
ANGEL|TOSCA|SEGURA
Número de reconocimiento (DNI):
cni=RICARDO ANGEL|TOSCA|
SEGURA, serialNumber=73379011H,
givenName=RICARDO ANGEL,
sn=TOSCA SEGURA,
ou=Ciudadanos, o=CCV, c=ES
Fecha: 2021.06.18 14:48:39 +02'00'

Fdo (Tutor/a):

COTUTOR/A INTERNO/A (Sólo en casos en que el/la Tutor/a no sea profesor/a de la Titulación de Medicina):

Fdo (CoTutor/a interno):

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas de la Vena de Galeno se caracterizan por la persistencia patológica de la vena Prosencefálica Media de Markowski fetal (precursora de la vena de Galeno) con o sin la existencia asociada de la Vena de Galeno. El pronóstico es malo para los pacientes cuya manifestación primaria sea insuficiencia cardíaca grave secundaria a dichas malformaciones. El fracaso cardíaco severo puede progresar rápidamente a fracaso multiorgánico y muerte si no se recibe el tratamiento adecuado. A lo largo de los años han ido surgiendo diferentes aproximaciones para la clasificación de este grupo de malformaciones, algunas centrándose en aspectos más anatómicos y otras en aspectos clínicos pero el hecho de que se utilicen indistintamente pone de manifiesto la falta de uniformidad a la hora de clasificar y tratar las Malformaciones de la vena de Galeno. Los tratamientos realizados únicamente se guían por el hospital o zona donde se realizan y no a través de un protocolo estandarizado que unifique tanto la clasificación como el tratamiento de esta patología. Por ello, en el presente trabajo proponemos un protocolo que estandarice la clasificación y tratamiento de las Malformaciones de la vena de Galeno atendiendo a criterios anatómicos, clínicos y temporales.

PALABRAS CLAVE

Vena de Galeno, Vena Prosencefálica media de Markowski, Lasjunias, Bicêtre, insuficiencia cardíaca, embolización transarterial.

ABSTRACT

Vein of Galen arteriovenous malformations are characterized by the pathological persistence of fetal median prosencephalic vein of Markowski (Vein of Galen precursor) with or without the associated existence of the Vein of Galen. Outcome is poor for patients whose primary manifestation is severe cardiac failure secondary of these malformations. Severe cardiac failure could rapidly progress to multiorgan failure and death if required treatment is not received. Over the years, different approaches have emerged for the classification of this group of malformations, some focusing on more anatomical aspects and others on more clinical ones. The fact that they are used interchangeably highlights the lack of uniformity when it comes to classifying and treating the Vein of Galen malformations. Treatments carried out are only guided by the hospital or area where they are done and not through a standardized protocol that unifies both the classification and the treatment of this pathology. Therefore, along this

thesis we propose a protocol that standardize the classification and treatment of the Vein of Galen malformations according to anatomical, clinical and temporal criteria.

KEYWORDS

Vein of Galen, Median Prosencephalic Vein of Markowski, Lasjunias, Bicêtre, cardiac failure, transarterial embolization.

EXTENDED SUMMARY

Vein of Galen arteriovenous malformations encompass a diverse group of vascular abnormalities that share a common feature: Vein of Galen dilatation. Although thanks to research, it has been discovered that in fact this entity is characterized by the pathological persistence of fetal median prosencephalic vein of Markowski (Vein of Galen precursor) with or without the associated existence of dilated Vein of Galen.

It is a rare congenital abnormality which originates from a defect in the fusion of the internal cerebral veins and, due to the low resistance can lead to high output heart failure. Without interventional neuroradiology and embolization, outcome is poor for newborns whose primary presentation is early severe heart failure secondary to Vein of Galen malformations. Severe heart failure rapidly progresses to multiple organ failure and death.

Median prosencephalic vein of Markowski (Vein of Galen fetal precursor) drains the choroid plexus and then drains into a dural dorsal plexus (interhemispheric) in development called sinus falcine. If there is normal neurological development, median prosencephalic vein of Markowski returns when the development of the basal ganglia and the choroid plexuses induces the formation of the definitive internal cerebral veins, this happens around the 10th week of development. If median prosencephalic vein of Markowski do not return normally, a fistulous connection with primitive choroid arteries may persist and it is this phenomenon that we call Vein of Galen malformations.

Clinical manifestations are mainly divided into two types, those related to heart failure and the neurological ones. Manifestations related to cardiac failure are due to the arteriovenous cerebral shunts that cause pulmonary hyperflow, cardiac cavity dilatation, and could even lead to pulmonary hypertension, which characteristically occurs in the neonatal period; neurological manifestations, on the other hand, are due to venous congestion and abnormal cerebrospinal fluid flow, which generally occurs in infants and older patients and can lead to long-term brain dysfunction.

Association of heart failure and hydrocephalus produces the most outstanding clinical manifestation in newborns. Size of the aneurysm determines its clinical presentation; when it is large, up to 50% to 60% of the cardiac output can be deflected through the injury causing the already mentioned heart failure, which in many cases becomes incompatible with life if it is not intervened.

Therapy will consist, on the one hand, in symptomatic treatment of heart failure and, on the other hand, in direct treatment of the lesion, currently through intravascular therapy. In most cases, embolization of Vein of Galen malformation as the only treatment is sufficient to reduce high venous pressure. However, it is important to consider that the variety of etiologies requires different treatments depending on the type.

Interventional neuroradiologists can treat most cases. In any case, an interdisciplinary environment is mandatory. The remaining cases require optimized, modern, and minimally invasive neurosurgical techniques performed by specialized pediatric neurosurgeons.

Factors significantly associated with poor outcome include neurological symptoms at the time of disease presentation, an overall medium to low Bicêtre neonatal evaluation score (<12/21), a very poor score (<2/5) on one (or more) Bicêtre categories, focal parenchymal changes, calcifications, tonsillar hernia, arterial steal or more than two groups of anastomotic multiple arterial vessels feeding the malformation.

Over the years, different approaches have emerged for the classification of this group of malformations. Currently, the most popular ones are Lasjunias et al. classification and Yasargil et al. classification, which despite presenting different ways of approaching the problem, are both useful in their own way. Yasargil classification is the most anatomically accurate, so it is very useful for open surgery treatment (a performance that has been declining over the years due to the appearance of endovascular treatments), while Lasjunias is especially useful due to its characteristics to perform endovascular treatment. Both describe angiographic and functional characteristics of the disease, but do not detail the clinical characteristics or the results of the treatments.

On the other hand, we have Bicêtre classification, also proposed by Lasjunias and his collaborators, which is a clinical classification, but lacks anatomical aspects or those related with patient's age.

The fact that nowadays these classifications are still used interchangeably highlights the lack of uniformity when classifying and treating Vein of Galen malformations. Results show that treatments carried out are only guided by the hospital or area where they are done and not through a standardized protocol that unifies both the classification and the treatment of this pathology to obtain the best results based on

scientific evidence. Therefore, in the present study we propose a protocol that standardizes the classification and treatment of Vein of Galen malformations according to anatomical, clinical and temporal criteria.

The main objective of this work is to establish the most adequate and standardized treatment for each patient with Vein of Galen malformations, taking into account their anatomical subtypes, age and clinical characteristics.

INTRODUCCIÓN

EPIDEMIOLOGIA

Las malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno engloban un grupo diverso de anomalías vasculares que comparten un rasgo común: la dilatación de la vena de Galeno (1) Aunque gracias a la investigación, se ha descubierto que en realidad esta entidad se caracteriza por la persistencia patológica de la Vena Prosencefálica Media de Markouski fetal (precursora de la Vena de Galeno) con o sin la existencia asociada de la Vena de Galeno dilatada (2). Es una anomalía congénita poco frecuente que se origina de un defecto en la fusión de las venas cerebrales internas y que, debido a la baja resistencia, puede producir un cuadro de insuficiencia cardíaca de alto gasto. Constituye el 1% de todas las malformaciones vasculares intracraneales, pero representa el 30% de las anomalías vasculares intracraneales de la edad pediátrica (3). Aun así, según Frawley et al., su verdadera incidencia es desconocida (4). Sin embargo, son frecuentes presentaciones menos graves y repentinas, tanto en lactantes de mayor edad como en escolares y adultos (1).

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 (vena prosencefálica media), y shunts arteriales anormales desde arterias normalmente desarrolladas pero extremadamente dilatadas que drenan a la vena Prosencefálica Media o a la vena de Galeno dilatada (5).

Sin neurorradiología intervencionista y embolización, el pronóstico es malo para los recién nacidos cuya presentación primaria es insuficiencia cardíaca grave temprana secundaria a malformaciones de la vena de Galeno. El fracaso cardíaco severo progresa rápidamente a fracaso multiorgánico y muerte (4).

EMBRIOLOGIA

La verdadera malformación de la vena de Galeno se identifica inmediatamente posterior al nacimiento y es usualmente drenada a través de una vena embrionaria. Dicha vena es la vena prosencefálica media, la precursora embrionaria de la vena de Galeno en sí misma. 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 la vena prosencefálica media no regresa normalmente, puede persistir una conexión fistulosa con las arterias primitivas coroideas. 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 (5).

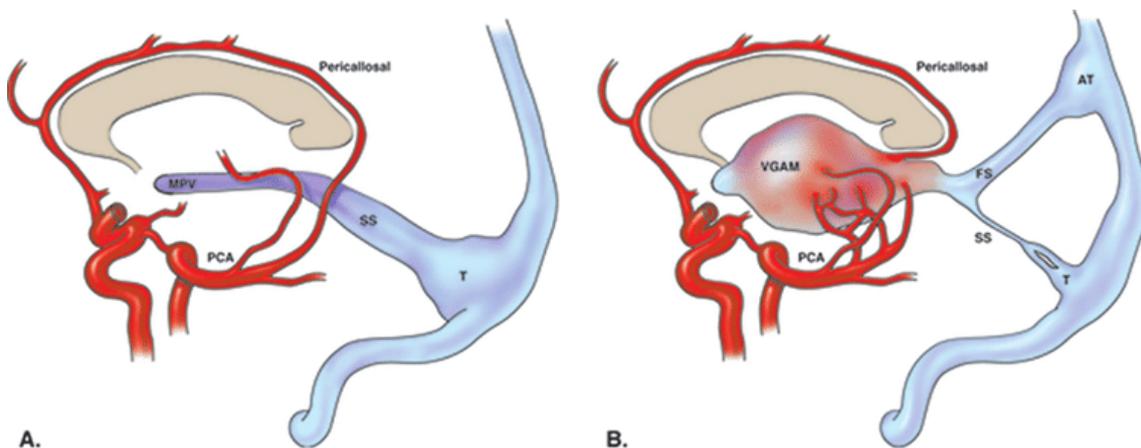


Figura 1: Ilustración esquemática del desarrollo de una malformación arteriovenosa de la Vena de Galeno (MAVG) y sus afluentes. A: Obsérvese la anastomosis normal entre las ramas posteriores de las arterias pericallosas y las ramas distales de las arterias cerebrales posteriores (PCA) durante la vida fetal. B: En las MAVG, esas anastomosis degeneran y terminan en la vena prosencefálica media de Markowski agrandada y malformada (MPV), tradicionalmente llamada MAVG. Las malformaciones asociadas son estenosis, fenestración, duplicación o ausencia de seno recto (SS) y disminución o ausencia de tórula (T). A veces hay una presencia aberrante de seno falcinae (FS) y una tórula accesoria (AT). Mortazavi et al, 2013.

ANATOMIA

La vena de Galeno es el vaso más grande de la región pineal localizándose dentro de la cisterna cuadrigeminal. Está 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) (6).

La porción rostral de la pared anterior está formada por el cuerpo pineal, los trígonos habenulares y la comisura habenular 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 está 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, está formada por la superficie inferior del splenium del cuerpo caloso 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. Las paredes laterales tienen ambas una porción anterior y una posterior. La porción anterior está formada por la cruz del fornix a medida que se enrolla alrededor del pulvinar. La porción posterior está dada por la corteza occipital, localizada por debajo del splenium del cuerpo caloso 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 (6).

Las venas cerebrales internas (VCI) se originan en el aspecto posterior del foramen de Monro. A ambos lados 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. 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 (6).

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 cerebelosa precentral, vena vermiana superior, vena talámica superior (6).

CLASIFICACIONES

Se han elaborado diferentes clasificaciones, presentamos desde el punto de vista anatómico, la de Lasjaunias (7):

- **Malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG):** Las MAVG también se puede clasificar según la angioarquitectura, en forma **coroide** y forma **mural** (2,7).
 - La forma **coroide** constituye una condición muy primitiva, es el tipo más frecuente. Usualmente emerge en el período neonatal con falla cardiaca; 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 proencefálica media (2).
 - La forma **mural** corresponde a una fístula AV directa dentro de la pared de la vena proencefálica 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 (2).

En ambos subtipos de la malformación aneurismática de la Vena de Galeno verdadera, el drenaje venoso es por definición hacia la vena proencefálica 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 proencefálica media de Markowski, con la ausencia del desarrollo normal de la vena de Galeno (2).

- **Dilatación aneurismática de la vena de Galeno (DAVG):** Éstas se presentan con una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa 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 (2,7).
- **Várices de la vena de Galeno:** Las varices de la vena de Galeno son dilataciones de la vena de Galeno en ausencia de un shunt arteriovenoso. Se han encontrado dos tipos en niños. Uno es una dilatación transitoria de la vena de Galeno en recién nacidos que presentan insuficiencia cardíaca por una causa distinta a malformación de la Vena de Galeno. Esta dilatación generalmente se encuentra en estudios de ultrasonido y desaparece varios días después, con una mejora de las condiciones cardíacas. La dilatación es asintomática. El segundo tipo de variz de la vena de Galeno ocurre como una variación anatómica cuando el drenaje venoso del cerebro converge hacia el sistema venoso profundo. Es asintomático generalmente (8).
- **Dilatación dural de la vena de Galeno:** Las DAVF son derivaciones patológicas poco frecuentes entre las arterias durales y los vasos venosos, como los senos venosos durales, las venas meníngeas o las venas corticales. Este subtipo puede ser tanto una variante de malformación de la Vena de Galeno como una complicación de su tratamiento (9–11).

En la década de los sesenta, Gold (12) describió tres grupos de pacientes con base en sus manifestaciones clínicas y algunos años más tarde se adicionó un cuarto grupo (13). Los grupos resultantes fueron los siguientes:

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 cardiaca y convulsiones** o sin esta.
3. **Infantes mayores y adultos con macrocefalia, cefalea e incluso hemorragias intracerebrales o subaracnoideas** (12,14).
4. **Neonatos y lactantes con macrocefalia y mínimos síntomas cardíacos** (13).

Otro autor destacado fue Yasargil, que creó su clasificación en base a la anatomía de las alteraciones. Dividió las Malformaciones de la Vena de Galeno en cuatro subtipos(8):

- El **Tipo I** es una fístula arteriovenosa verdadera entre las arterias leptomeníngicas así como las ramas pericallosas y/o otros vasos provenientes del segmento P3 de las arterias cerebrales posteriores.
- El **Tipo II** recibe aferencias desde los vasos talamoperforantes y desde los segmentos P1 y P2 de las arterias cerebrales posteriores.
- El **Tipo III**, el cual es el más común, es una combinación de los dos primeros. No solo hay shunts leptomeníngicos hacia la Vena de Galeno, sino que también hay participación de arterias perforantes provenientes de las arterias comunicantes posteriores y del segmento P1 de las arterias cerebrales posteriores.
- El **Tipo IV** tiene tres subtipos:
 - El **Tipo IVA** es una dilatación aneurísmica de la Vena de Galeno resultando del shunt de una malformación arteriovenosa talámica adyacente.
 - El **Tipo IVB** es una dilatación aneurísmica de la Vena de Galeno resultando del shunt de una malformación arteriovenosa mesencefálica adyacente.
 - El **Tipo IVC** es una malformación plexiforme talamomesencefálica o mesodiencefálica junto con una cisterna adyacente que fistuliza a la vena de Galeno (8).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas son muy variables, dependiendo de la edad de presentación, aunque los signos y síntomas se superponen entre los distintos grupos de edad. La asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal produce la manifestación clínica más llamativa en los recién nacidos. Sin embargo, son más frecuentes presentaciones menos graves y repentinas, tanto en lactantes de mayor edad como en escolares y adultos (1).

Se debe sospechar aneurisma en todo recién nacido o lactante menor con cuadro de insuficiencia cardíaca y dilatación de cavidades derechas, sin evidencias de anomalía cardíaca estructural (3).

El tamaño del aneurisma determina su presentación clínica; cuando es grande hasta 50% al 60% del gasto cardiaco puede desviarse a través de la lesión. Este shunt arteriovenoso puede producir falla cardíaca congestiva que se puede manifestar como hidrops in útero o como falla cardíaca en el período neonatal. Los aneurismas grandes generalmente se acompañan de persistencia del ductus arterioso (3).

La ecografía prenatal puede detectar esta anomalía y el estudio Doppler confirma el shunt arteriovenoso. Se observa hidrocefalia y oligoamnios. La falla cardíaca fetal puede diagnosticarse de manera prenatal por una frecuencia cardíaca mayor de 200 por minuto, ectopias supraventriculares e insuficiencia tricúspide (3).

El shunt arteriovenoso se desarrolla in útero, pero debido a las diferencias hemodinámicas entre la circulación fetal y neonatal, en muchos casos la falla cardíaca no debuta hasta después del nacimiento. La baja resistencia vascular de la placenta compite con la fístula arteriovenosa cerebral, por lo que el flujo sanguíneo a través de la fístula no es importante. El ventrículo izquierdo suministra la sangre de la fístula y el ventrículo derecho suministra la sangre de la placenta. Después del nacimiento los dos ventrículos suministran toda la circulación en serie, por lo cual aumenta el trabajo para ambos ventrículos y se produce falla cardíaca. Al suspenderse la circulación placentaria de baja resistencia, el flujo será preferencial hacia el sistema de baja resistencia que implica la malformación arteriovenosa, con un aumento del retorno venoso a las cavidades cardíacas derechas (15). Se desarrolla hipertensión pulmonar como resultado del incremento del flujo sanguíneo pulmonar. Subsecuente a ello, el shunt de derecha a izquierda en aurículas y ductus, favorece la hipoxemia arterial. El aumento del flujo diastólico hacia el aneurisma, reduce el flujo sanguíneo coronario, lo cual produce mayor isquemia miocárdica y exacerba la falla cardíaca (16).

Las manifestaciones clínicas se dividen principalmente en dos tipos, las que se relacionan con **falla cardíaca** y las **neurológicas**:

- Las relacionadas con **falla cardíaca** se deben a los cortocircuitos arteriovenosos cerebrales que ocasionan hiperflujo pulmonar, dilatación de cavidades cardíacas e incluso pueden llevar a hipertensión pulmonar, lo cual ocurre característicamente en el período neonatal.
- Las manifestaciones **neurológicas**, por su parte, se deben a la congestión venosa y al flujo anormal de líquido cefalorraquídeo, que se dan por lo general en lactantes y pacientes mayores (17).

Se ha descrito la asociación de malformaciones de la vena de Galeno con hidrocefalia. Se cree que la hidrocefalia se relaciona tanto con el deterioro de la reabsorción del líquido cefalorraquídeo en el sistema venoso de alta presión como con la compresión directa del acueducto cerebral por el saco aneurísmico (18).

TRATAMIENTO

La terapia consistirá, por un lado, en el tratamiento sintomático de la insuficiencia cardíaca y, por otro, en el tratamiento directo sobre la lesión mediante cirugía o acceso intravascular. Este último tipo de tratamiento ha mejorado los resultados, abriendo nuevas y amplias posibilidades (3), pues hasta la llegada de los tratamientos endovasculares a fines de la década de 1980, la mortalidad con el tratamiento quirúrgico abierto de estas lesiones era alta (37.4%). Los neonatos tuvieron el peor pronóstico con una mortalidad superior al 90% (18). Gracias al desarrollo de las técnicas endovasculares, se ha reportado una tasa de mortalidad del 10.6%, con el 74% de los supervivientes sin una morbilidad neurológica significativa (18).

En la mayoría de los casos, la embolización de la malformación de la Vena de Galeno como único tratamiento es completamente suficiente para disminuir la presión venosa alta. Sin embargo, es importante considerar que la variedad de etiologías requiere diferentes tratamientos según el tipo. La mayoría pueden ser tratados por neurorradiólogos intervencionistas. En cualquier caso, un entorno interdisciplinario es obligatorio. Los casos restantes necesitan técnicas neuroquirúrgicas optimizadas, modernas y mínimamente invasivas realizadas por neurocirujanos pediátricos especializados (19).

La elección del material embólico y la estrategia elegida (tratamiento endovascular parcial versus obliteración angiográfica completa de la vena de Galeno) podría tener un impacto considerable en el resultado clínico. En este contexto, se ha informado por primera vez de la asociación de fístulas arteriovenosas durales (DAVF) en niños con

malformaciones de la vena de Galeno (9). Los autores compararon (entre otros) el uso de coils (stents) únicamente como material embólico, así como un tratamiento con la combinación de coils y Onyx (agente líquido embólico utilizado con éxito en el tratamiento de los aneurismas cerebrales y malformaciones arterio-venosas, con menos efectos secundarios que el cianoacrilato de n-butilo). Es importante señalar que, como resultado, el tratamiento retrasado e incompleto (así como la elección del material embólico) podría tener un impacto considerable en la aparición de DAVF en malformaciones de la vena de Galeno (9,19).

Según Geibprasert et al., los factores que se asociaron significativamente con un pronóstico desfavorable incluyeron síntomas neurológicos en el momento de la presentación, una puntuación general media a baja en el Bicetre neonatal evaluation (<12/21), una puntuación muy mala (<2/5) en una (o más) categorías, cambios parenquimatosos focales, calcificaciones, hernia amigdalina, robo arterial o más de dos grupos de vasos arteriales múltiples anastomósicos que alimenten la malformación (20).

La presencia de múltiples factores que están relacionados con un mal resultado puede justificar la suspensión del tratamiento agresivo, mientras que un pequeño subgrupo de pacientes cuidadosamente seleccionados sin ninguno de estos factores que son clínicamente asintomáticos pueden tener un buen resultado incluso con un tratamiento conservador y un seguimiento estrecho. Para todos los demás pacientes en los que se considera tratamiento, el tiempo óptimo de tratamiento es a los 4-5 meses de edad; sin embargo, el tratamiento urgente, independientemente de la edad, debe estar indicado en aquellos que no tienen daño cerebral permanente en las imágenes con deterioro de la insuficiencia cardíaca congestiva, evidencia de robo arterial u oclusión progresiva del flujo venoso de salida (20).

La embolización endovascular es el tratamiento de elección. La embolización se puede lograr mediante el uso de cianoacrilato de n-butilo (NBCA), stents, ónix o mediante una combinación (17). Meila et al., sugiere que el subtipo "fístulas arteriovenosas durales (DAVF) puede desarrollarse como consecuencia de patrones de flujo alterados dentro de los vasos involucrados con malformaciones de la vena de Galeno o puede verse como una complicación secundaria después de la embolización endovascular (9).

Los mecanismos patogénicos que conducen a la formación de DAVF se conocen solo parcialmente. Su aparición se ha documentado después de una amplia gama de afecciones, que incluyen trombosis del seno venoso, malformaciones vasculares, procesos inflamatorios, traumatismos, tumores intracraneales, predisposición congénita y desarrollo secundario debido a medidas iatrogénicas. Estas condiciones pueden inducir un cambio en los patrones de flujo vascular debido a una

recanalización patológica, así como a la angiogénesis dural inducida por el factor de crecimiento endotelial (10,11). Estos mecanismos conducen a una remodelación vascular, lo que provoca un flujo turbulento, trombosis y, en consecuencia, un aumento focal de la presión del seno venoso. El cambio en la hemodinámica puede inducir el desarrollo de DAVF, lo que explica por qué una disminución de la presión del seno venoso después de la terapia embólica a menudo hace que la DAVF retroceda (9). Los autores plantearon la hipótesis de que la angiogénesis de brote o no brote, como un posible efecto de sumidero, podría inducir la formación de DAVF en malformaciones de la vena de Galeno. Este efecto puede mejorar o agravarse por un cambio en la hemodinámica después de la embolización endovascular (9).

Además, se ha sugerido que el **momento del tratamiento** y la **elección del material embólico** podrían desempeñar un papel adicional en la formación de DAVF en malformaciones de la vena de Galeno (9).

- Respecto al **momento del tratamiento**, dependería de síntomas clínicos como, por ejemplo, insuficiencia cardíaca congestiva e hidrocefalia, suponiendo que un largo período de espera antes del tratamiento inicial podría aumentar el riesgo de formación espontánea de DAVF.
- Respecto a la **elección del material embólico**, en los últimos tiempos se ha empezado a utilizar stents combinados con Onyx en lugar de utilizar únicamente stents. Aún con falta de datos al respecto, se ha sugerido que el uso de materiales embólicos líquidos puede influir en el desarrollo de DAVF. Una posible explicación de este fenómeno puede ser que cianoacrilato de n-butilo (NBCA) y Onyx administrados por vía transarterial no son totalmente controlables en derivaciones arteriovenosas de alto flujo. A veces, los yesos llenan parcialmente el saco venoso dilatado en VGM, ya sea intencionalmente o por accidente, según la estrategia de tratamiento. Esto puede inducir una trombosis parcial temporal focal en el lado venoso del VGM con efectos de recanalización posteriores que conducen finalmente a la formación de DAVF (9).

POR QUÉ ES NECESARIO ESTE PROTOCOLO

A lo largo del tiempo se han ido descubriendo más datos relacionados con las Malformaciones de la Vena de Galeno. En un principio los investigadores especularon que se trataba en todos los casos de la dilatación aneurísmica de lo que se creía la vena de Galeno. Gracias a la investigación, se ha descubierto que en realidad esta entidad se caracteriza por la persistencia patológica de la Vena Proencefálica Media de Markouski fetal (precursora de la Vena de Galeno) con o sin la existencia asociada de la Vena de Galeno (2).

Además, a lo largo de los años han ido surgiendo diferentes aproximaciones para la clasificación de este grupo de malformaciones. Actualmente, las más populares son la de Lasjunias et al. y la de Yasargil et al., que pese a presentar diferentes maneras de acercarse al problema, son ambas útiles a su manera. La clasificación de Yasargil es la más exacta anatómicamente, por lo que resulta muy útil para un tratamiento mediante una cirugía abierta (actuación que ha ido decayendo con los años debido a la aparición de los tratamientos endovasculares) (8), mientras que la de Lasjunias es especialmente útil debido a sus características para realizar un tratamiento endovascular. Ambas describen las características angiográficas y funcionales de la enfermedad, pero no detallan las características clínicas ni los resultados de los tratamientos (7).

Por otra parte, tenemos la clasificación de Bicêtre, propuesta también por Lasjunias y sus colaboradores, de un corte muy clínico pero que carece de aspectos anatómicos o relacionados con la edad de los pacientes (20).

El hecho de que en la actualidad se continúen utilizando todas estas clasificaciones indistintamente pone de manifiesto la falta de uniformidad a la hora de clasificar y tratar las Malformaciones de la Vena de Galeno. Encontrando que los tratamientos realizados únicamente se guían por el hospital o zona donde se realizan y no a través de un protocolo estandarizado que unifique tanto la clasificación como el tratamiento de esta patología para obtener los mayores resultados basados en la evidencia científica.

Por tanto, es necesaria la realización de un nuevo protocolo que estandarice la clasificación y tratamiento de las Malformaciones de la Vena de Galeno.

POBLACIÓN META A LA QUE VA DIRIGIDO EL PROTOCOLO

El presente protocolo pretender servir como guía para el tratamiento de las malformaciones arteriovenosas de la Vena de Galeno, por tanto, su público principal son los servicios de neurocirugía y neurorradiología intervencionista.

Aun así, otras especialidades se podrían beneficiar mucho de la información que tratamos en el presente trabajo. El servicio de Ginecología puede ser el primero en diagnosticar este tipo de enfermedades, por lo que siempre será un buen complemento tener conocimientos acerca del manejo de este grupo de alteraciones poco comunes. Por otra parte, algunos diagnósticos postnatales pueden ser realizados por el servicio de Pediatría, razón por la que resulta importante que tengan conocimientos acerca de su manejo y tratamiento para un mayor beneficio global por parte tanto de los profesionales como de los enfermos.

USUARIOS META

Este trabajo va dirigido a todo recién nacido al que se le identifique (o se haya identificado prenatalmente) lesiones compatibles con malformaciones de la Vena de Galeno para su correcto manejo y elección del tratamiento adecuado en el momento más beneficioso.

OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS DEL PROTOCOLO DE ATENCIÓN

OBJETIVOS GENERALES

- Establecer el tratamiento más adecuado y estandarizado para cada paciente con malformaciones de la vena de Galeno, atendiendo a sus subtipos anatómicos, edad y características clínicas.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Establecer el mejor tratamiento para la malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG) subtipo coroide.
- Establecer el mejor tratamiento para la malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG) subtipo mural, subtipo dilatación dural, dilatación aneurísmica de la Vena de Galeno y otras.
- Establecer el mejor tratamiento para las malformaciones de la Vena de Galeno atendiendo a sus características clínicas.

- Establecer el mejor tratamiento para las malformaciones de la vena de Galeno atendiendo a la edad de los pacientes.

PROCESO DE ELABORACIÓN

Para seleccionar los estudios que podrían cumplimentar nuestros criterios de selección, las siguientes bases de datos fueron consultadas: “PubMed”, “MedLine”, “Springer”, “Google Scholar” y “Web of Science”. Las siguientes palabras clave fueron introducidas y combinadas entre ellas de diferentes maneras en los motores de búsqueda: “Malformaciones de la Vena de Galeno”, “Dilatación aneurísmica de la Vena de Galeno”, “anatomía”, “Vena prosencefálica media de Markowski”, “embriología”, “tratamiento”, “terapia endovascular”, “factores predictores de mal pronóstico”, “clasificaciones”, “Lasjunias”, “Bicêtre”. Cabe destacar que todas estas búsquedas se realizaron tanto en español como en inglés.

No incluimos criterio temporal en la selección de información debido a que la anatomía está descrita desde mucho atrás, así como algunas de las clasificaciones. Además, al tratarse de una enfermedad rara hemos decidido primar por la selección de información que encontrábamos en lugar de únicamente cribar temporalmente por los datos importantes que podríamos omitir.

La búsqueda de “Vena de Galeno” dio como resultado un total de 1130 referencias combinando los diferentes motores de búsqueda. Cuando se fueron introduciendo las diferentes palabras clave, dio un total de 93 artículos de los cuales 55 fueron descartados después de leer el abstract porque no coincidían con nuestros objetivos. Como resultado, para este estudio se han seleccionado 28 artículos científicos entre los cuales estaban incluidos meta análisis, reportes de caso, revisiones sistemáticas, estudios longitudinales y manuales quirúrgicos.

De los 28 artículos seleccionados, los más relevantes para realizar nuestro protocolo han sido los siguientes:

- Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Shahripour RB, Shoja MDM, Rozzelle CJ, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: Critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;12(3):293–306.
- Lasjaunias PL. *Vascular diseases in neonates, infants and children: interventional neuroradiology management; with 64 tables.* Springer Science & Business Media, editor. 1997. 49 p.

- Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. Vol. 59, Neurosurgery. Neurosurgery; 2006.
- Ramos JG, Ceciliano A, Zuccaro G. Malformación de la vena de Galeno. Rev argentina Neurocir. 2006;20(4):169–72.

PROTOCOLO ASISTENCIAL

INCLUSIÓN EN EL PROTOCOLO

Los pacientes a los que va dirigido el protocolo acuden ya con el diagnóstico de malformación arteriovenosa de la Vena de Galeno. Esta condición puede ocurrir de dos maneras:

Diagnóstico prenatal por ecografía. Detectado por el servicio de ginecología.

Clínica sugerente postnatal. Ya sea detectado en recién nacido, lactante o en niños.

En este caso, por tanto, nos vendrían derivados por el servicio de pediatría.

PASO 1

- En primer lugar, evaluaremos la edad del paciente clasificándolo entre menor de 5 meses o mayor o igual de 5 meses.

Lasjaunias et al. informaron que el tratamiento a los 5 meses de edad proporciona el equilibrio óptimo de máxima eficacia de embolización al tiempo que minimiza el riesgo de retraso en la maduración cerebral. La estrategia de tratamiento óptima implica la embolización transarterial de la derivación AV en un esfuerzo por reducir el flujo y recrear las condiciones que permitan una mayor maduración del sistema vascular (8,21,22).

Estos datos respecto al tratamiento óptimo a los 5 meses de edad han prevalecido a lo largo de los años y de las revisiones sistemáticas realizadas, por lo que respaldamos el PASO 1 con un grado de recomendación A.

PASO 2

- En el caso de que el paciente sea menor de 5 meses, procederemos a utilizar el **score de evaluación neonatal de Bicêtre** y a comprobar si el **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno es coroide**.

- En el caso de que el paciente tenga 5 meses o más procederemos a evaluar si el **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno es coroide**.
 - En caso positivo, comprobaremos si su puntuación con la escala Bicêtre es <12.
 - En caso negativo, le evaluaremos también con la escala Bicêtre a la espera de encontrar, en este caso, resultados muy altos que cambiarían en manejo posible.

Lasjaunias y sus compañeros desarrollaron un sistema de puntuación para predecir mejor el grado de deterioro del tejido cerebral que no es evidente en las imágenes en un esfuerzo por facilitar las decisiones de tratamiento (Figura 2). El puntaje de evaluación neonatal de Bicêtre evalúa la función cardíaca, cerebral, respiratoria, hepática y renal (23,24).

Según los criterios propuestos por los autores, una puntuación de menos de 8 de 21 se asocia con un resultado desfavorable y podría ser una indicación para no tratar. Una puntuación de 8 a 12 indicaría tratamiento endovascular de emergencia. Una puntuación de más de 12 de 21 indica tratamiento médico hasta que el niño tuviera al menos 5 meses de edad (23,24).

No hay que olvidar que estas recomendaciones fueron propuestas hace más de 15 años, por lo que en la actualidad podríamos esperar mejores resultados dados los avances en tratamientos endovasculares y las mejoras quirúrgicas actuales. En estudios recientes, una puntuación <8 no se asoció sistemáticamente con un mal pronóstico, como lo ilustra un resultado favorable para algunos pacientes gracias al tratamiento embólico temprano agresivo (25,26). Por lo que podríamos ampliar el rango de pacientes a tratar de 8 – 12 puntos en la escala Bicêtre a <12 puntos cuya evaluación riesgo-beneficio sea favorable.

Los datos de los que proviene esta propuesta vienen dados por varios estudios, entre ellos meta análisis, por lo tanto, la recomendación de realizar este paso sería con un nivel de evidencia A.

TABLE 2: Bicêtre neonatal evaluation score*

Points	Cardiac Function	Cerebral Function	Respiratory Function	Hepatic Function	Renal Function
5	normal	normal	normal	—	—
4	overload, no medical treatment	subclinical, isolated EEG abnormalities	tachypnea, finishes bottle	—	—
3	failure; stable with medical treatment	nonconvulsive intermittent neurologic signs	tachypnea, does not finish bottle	no hepatomegaly, normal hepatic function	normal
2	failure; not stable with medical treatment	isolated convulsion	assisted ventilation, normal saturation $FI_{O_2} < 25\%$	hepatomegaly, normal hepatic function	transient anuria
1	ventilation necessary	seizures	assisted ventilation, normal saturation $FI_{O_2} > 25\%$	moderate or transient hepatic insufficiency	unstable diuresis with treatment
0	resistant to medical therapy	permanent neurological signs	assisted ventilation, desaturation	abnormal coagulation, elevated enzymes	anuria

* EEG = electroencephalogram; FI_{O_2} = fractional inspired oxygen. Maximal score = 5 (cardiac) + 5 (cerebral) + 5 (respiratory) + 3 (hepatic) + 3 (renal) = 21. Reprinted with modifications from Lasjaunias P: Introduction and general comments on intracranial arteriovenous diseases: classification by symptom group, in *Vascular Diseases in Neonates, Infants and Children: Interventional Neuroradiology Management*. Berlin: Springer, 1997, p 49. ©Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1997. With kind permission of Springer Science+Business Media.

Figura 2: Bicêtre neonatal evaluation score, Lasjunias et al.

Por otra parte, hemos evaluado si el subtipo de la malformación era coroide. Se ha decidido distinguir entre el subtipo coroide por un lado y los demás juntos por otro debido a que de entre todos los subtipos anatómicos, aquellos que incluyen una persistencia de la vena proencefálica media de Markowski, con suministro proveniente de arterias coroideas y/o talamoperforantes (es decir, el subtipo coroide) suelen debutar con insuficiencia cardíaca congestiva grave perinatal, que pone en riesgo la vida del sujeto y justificaría una intervención temprana para salvar la vida del sujeto si los beneficios superan a los riesgos (2,4,8,24).

Cabe destacar que en pacientes mayores o iguales a 5 meses esperaríamos encontrar subtipos anatómicos no coroides y, por tanto, más leves (2).

La información a partir de la cual hemos propuesto clasificar anatómicamente en función de los resultados clínicos proviene de multitud de estudios de casos, prospectivos, meta análisis, etc. No obstante, no hay datos todavía respecto a utilizar este tipo de clasificación y la mejoría de los pacientes en sus resultados por lo que recomendamos este paso con un nivel de evidencia B.

PASO 3

- En el caso de que el paciente sea menor de 5 meses y, o bien el **score de evaluación neonatal de Bicêtre es <12** o el **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno es coroide** (o ambos) nos veremos obligados a valorar la **supervivencia y morbilidad** del paciente, dado que se trata del caso más grave posible.

- En el caso de existir cualquiera de los tres factores pronósticos propuestos como de mal pronóstico, se procedería al **Tratamientos paliativo sintomático** del paciente debido a su inviabilidad por superar los riesgos a los beneficios de la intervención.
- En el caso de no existir ninguno de los tres factores pronósticos propuestos como de mal pronóstico, se procedería al **Tratamiento endovascular transarterial inmediato**, ya que los beneficios superan a los riesgos y es necesaria una intervención temprana debido a la gravedad del caso.
- En el caso de que el paciente sea menor de 5 meses y el **score de evaluación neonatal de Bicêtre** es >12 y el **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno no es coroide**, procederemos al **Tratamiento endovascular transarterial a los 5 meses de edad** dado que es el momento en el que se consigue el equilibrio entre eficacia de la embolización a la vez que minimizamos el riesgo de retraso en la maduración cerebral.
- Por último, existiría un caso excepcional en el que el paciente es menor de 5 meses y el **score de evaluación neonatal de Bicêtre** es 20 o 21 y el **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno no es coroide**. En este caso se podría plantear **valorar el seguimiento del paciente y no intervenir** debido a que en este supuesto con un paciente en perfecto estado desde el punto de vista clínico se podría controlar periódicamente su alteración mientras permanezca asintomático.

Para evaluar la **supervivencia y morbilidad** hemos decidido utilizar los siguientes factores predictores de mal pronóstico:

- **Fallo cardíaco grave (0 puntos Bicêtre en Cardíaco).**
- **Daño cerebral irreparable (0 puntos Bicêtre en Cerebral).**
- **Alta dificultad quirúrgica con riesgo de muerte en la intervención o de secuelas muy graves irreparables manifestado por equipo quirúrgico.**

Hemos elegido estos factores predictores de mal pronóstico debido a que son los que muestran una muy alta asociación con deceso o secuelas neurológicas permanentes graves (8,20).

En el caso del tratamiento paliativo aplicaríamos medidas de soporte para reducir al máximo el dolor o sufrimiento del paciente, así como analgesia o sedación en caso de ser necesario.

En el caso del tratamiento endovascular transarterial inmediato, se podría utilizar la combinación de coils y Onyx (agente líquido embólico utilizado con éxito en el tratamiento de los aneurismas cerebrales y malformaciones arterio-venosas, con menos efectos secundarios que el cianoacrilato de n-butilo) para corregir los defectos anatómicos, además del tratamiento sintomático necesario para la insuficiencia cardíaca, en caso de existir (8,9,19). Debemos recordar que, en este caso, la gravedad de las alteraciones obliga al tratamiento inmediato para evitar secuelas neurológicas que se establecerían en pocos días o semanas (8,24).

Por otra parte, la embolización venosa en recién nacidos se ha asociado con una mayor morbilidad y no debe utilizarse cuando se dispone de una vía arterial (8,22,27).

La información a partir de la cual hemos establecido la evaluación de la supervivencia y morbilidad proviene de multitud de estudios, pero todavía no se ha utilizado como alternativa a las clasificaciones y decisiones terapéuticas que se realizan en la actualidad, por lo que recomendamos este paso con un grado de evidencia C.

Respecto al retraso del tratamiento hasta los 5 meses en caso de que el subtipo anatómico no sea coroide y la puntuación Bicêtre sea >12, hay multitud de bibliografía respaldando que ese es el momento adecuado para realizar la intervención, encontrando el equilibrio entre eficacia de la embolización y riesgo de retraso de maduración fetal, mejorando la morbilidad y reduciendo la mortalidad en estos casos (5,8,20,23,24).

En este caso sí que hay gran evidencia tanto respecto a la justificación como mejora de los resultados, por lo que el grado de recomendación de este supuesto es A.

- En el caso de que el paciente tenga 5 meses o más, su **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno es coroide** y su **puntuación con la escala Bicêtre es <12** nos veremos obligados a valorar la **supervivencia y morbilidad** del paciente, dado que se trata de un caso grave.
 - En el caso de existir cualquiera de los tres factores pronósticos propuestos como de mal pronóstico (**Fallo cardíaco grave (0 puntos Bicêtre en Cardíaco, daño cerebral irreparable (0 puntos Bicêtre en Cerebral o alta dificultad quirúrgica con riesgo de muerte en la intervención o de secuelas muy graves irreparables manifestado por equipo quirúrgico)**), se procedería al **Tratamientos paliativo**

sintomático del paciente debido a su inviabilidad por superar los riesgos a los beneficios de la intervención.

- En el caso de no existir ninguno de los tres factores pronósticos propuestos como de mal pronóstico pronóstico (**Fallo cardíaco grave (0 puntos Bicêtre en Cardíaco, daño cerebral irreparable (0 puntos Bicêtre en Cerebral o alta dificultad quirúrgica con riesgo de muerte en la intervención o de secuelas muy graves irreparables manifestado por equipo quirúrgico)**), se procedería al **Tratamiento endovascular transarterial inmediato**, ya que los beneficios superan a los riesgos y es necesaria una intervención temprana debido a la gravedad del caso.

Cabe destacar que estos supuestos que acabamos de describir son poco probables, ya que los subtipos coroides de Malformación de la Vena de Galeno suelen debutar en el momento del nacimiento con síntomas graves, pero se ha decidido incluir esta opción por la variabilidad en los casos, que podría plantear este escenario.

La información a partir de la cual hemos establecido la evaluación de la supervivencia y morbilidad proviene de multitud de estudios, pero todavía no se ha utilizado como alternativa a las clasificaciones y decisiones terapéuticas que se realizan en la actualidad, por lo que recomendamos este paso con un grado de evidencia C.

- En el caso de que el paciente tenga 5 meses o más, su **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno es coroide** y su **puntuación con la escala Bicêtre es >12** procederemos al **tratamiento endovascular transarterial**, dado que el cerebro es lo suficientemente maduro para maximizar la eficacia de la embolización arterial y es prioritario reparar los defectos dados por su malformación para maximizar las posibilidades de conseguir una maduración lo más satisfactoria posible con las mínimas secuelas.

Hoy en día el pilar de la terapia es la embolización transarterial de la malformación de la vena de Galeno para lograr un desarrollo neurológico lo más normal posible. En este grupo, el objetivo inmediato es preservar el equilibrio hidrovenoso, preservar el desarrollo normal del cerebro y excluir la lesión (8).

En un estudio que analizaba los resultados y secuelas del tratamiento endovascular transarterial con pegamento desde 1981 hasta 2002, la muerte ocurrió en el 7,2%. De los supervivientes, el 78,9% eran neurológicamente normales, el 11,3% tenían retraso

moderado y el 9,8% tenían retraso severo (8). Cabe destacar que con el paso de los años las técnicas y materiales han mejorado con lo que nos cabría esperar mejores resultados en la actualidad.

Se podría utilizar la combinación de coils y Onyx (agente líquido embólico utilizado con éxito en el tratamiento de los aneurismas cerebrales y malformaciones arteriovenosas, con menos efectos secundarios que el cianoacrilato de n-butilo) para corregir los defectos anatómicos, además del tratamiento sintomático necesario para la insuficiencia cardíaca, en caso de existir (8,9,19).

En este caso sí que hay gran evidencia tanto respecto a la justificación como mejora de los resultados, por lo que el grado de recomendación de este supuesto es A.

- En el caso de que el paciente tenga 5 meses o más y su **subtipo anatómico de su malformación de la Vena de Galeno no es coroide** y lo evaluaremos con **la escala Bicêtre**.
 - Si obtiene puntuación en Bicêtre <20 procederemos al **Tratamiento endovascular transarterial**, dado que el cerebro es lo suficientemente maduro para maximizar la eficacia de la embolización arterial y es prioritario reparar los defectos dados por su malformación para maximizar las posibilidades de conseguir una maduración lo más satisfactoria posible con las mínimas secuelas.
 - Si obtenemos puntuaciones muy altas en la escala Bicêtre (20-21) procederemos a valorar **no intervenir y realizar un seguimiento del caso**, debido a que en este supuesto con un paciente en perfecto estado desde el punto de vista clínico se podría controlar periódicamente su alteración mientras permanezca asintomático.

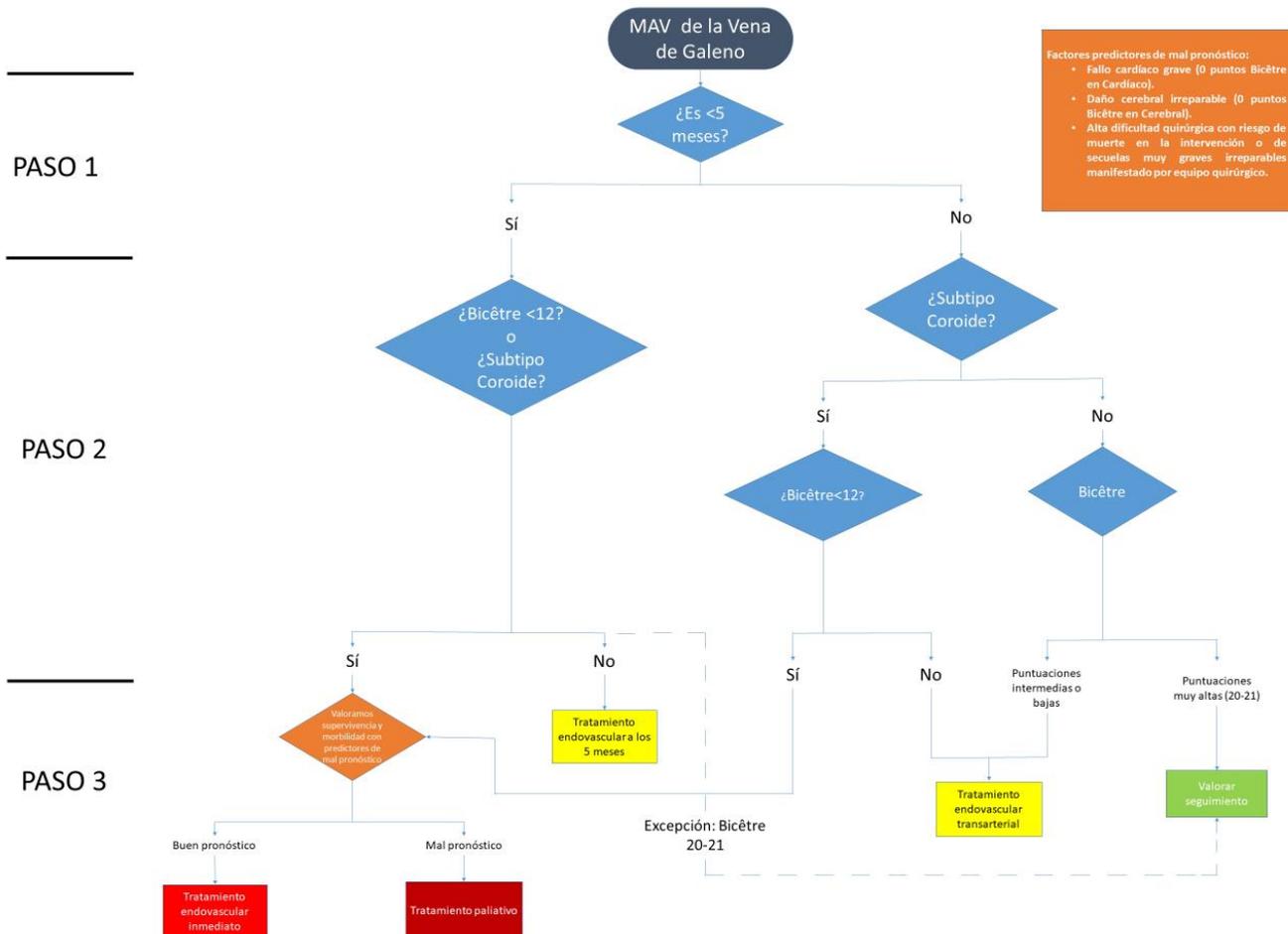
En este último supuesto encontramos una decisión difícil puesto que conocemos una alteración a nivel vascular cerebral. Por ello tomamos como principios a la hora de tomar nuestra decisión de no intervenir el que hemos descartado las alteraciones anatómicas más grave al no tratarse de ninguna fístula arteriovenosa que incluya las arterias presentes en el subtipo coroide. Además, se nos presenta el caso de un paciente asintomático desde el punto de vista clínico. Por ello, en este caso, serían mayores los riesgos de una intervención que los beneficios de reparar las alteraciones anatómicas presentes en el cuerpo de nuestro paciente.

Muchos autores concuerdan que los pacientes en ambos extremos del espectro (tanto los muy graves como los asintomáticos) no encontrarían beneficio en el tratamiento ni

quirúrgico ni endovascular (5,8,28). Por ello, sería adecuado un seguimiento multidisciplinar atendiendo a posibles signos de alarma explicados a la familia y visitas periódicas para realizar las pruebas de imagen pertinentes.

La información a partir de la cual hemos establecido la decisión de no intervenir proviene de multitud de estudios, no obstante, no existe evidencia de los resultados a largo plazo en pacientes que se haya decidido no intervenir dada su buena situación clínica, por lo que recomendamos este paso con un grado de evidencia C.

ALGORITMO



Bicêtre neonatal evaluation score:

Points	Cardiac Function	Cerebral Function	Respiratory Function	Hepatic Function	Renal Function
5	normal	normal	normal	—	—
4	overload, no medical treatment	subclinical, isolated EEG abnormalities	tachypnea, finishes bottle	—	—
3	failure; stable with medical treatment	nonconvulsive intermittent neurologic signs	tachypnea, does not finish bottle	no hepatomegaly, normal hepatic function	normal
2	failure; not stable with medical treatment	isolated convulsion	assisted ventilation, normal saturation $FI_{O_2} < 25\%$	hepatomegaly, normal hepatic function	transient anuria
1	ventilation necessary	seizures	assisted ventilation, normal saturation $FI_{O_2} > 25\%$	moderate or transient hepatic insufficiency	unstable diuresis with treatment
0	resistant to medical therapy	permanent neurological signs	assisted ventilation, desaturation	abnormal coagulation, elevated enzymes	anuria

ANEXOS

INDICADORES DE SEGUIMIENTO

Funcionamiento: Para evaluar si este protocolo verdaderamente resulta útil, proponemos comprobar si los hospitales donde se facilite este protocolo verdaderamente utilizan las recomendaciones que facilitamos. En caso de que no hayan seguido nuestras recomendaciones, investigaríamos cuales han sido los motivos por los que no lo han hecho (complejidad del algoritmo, seguimiento de otra clasificación que los profesionales consideren mejor, baja prevalencia de las malformaciones, etc).

Eficacia: En este subapartado compararíamos la morbilidad y mortalidad de los pacientes utilizando nuestras recomendaciones con la morbilidad y mortalidad previas utilizando otras recomendaciones o técnicas. De esta manera se conseguirá dilucidar si efectivamente el protocolo consigue mejorar las condiciones generales de los pacientes con Malformaciones de la Vena de Galeno.

DECLARACIÓN DE INTERÉS DE LOS PARTICIPANTES

Ninguno de los participantes en el presente estudio ha recibido financiación por parte de ninguna entidad que pudiera interferir en la realización del protocolo o en los resultados presentados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marín Urueña SI, Centeno Malfaz F, González Armengod C, Beltrán Pérez AI, Pérez Higuera A. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. *An Pediatr*. 2003;58(6):580–3.
2. Ramos JG, Ceciliano A, Zuccaro G. Malformación de la vena de Galeno. *Rev argentina Neurocir*. 2006;20(4):169–72.
3. Echeverría C, Cassalet G, Franco J, Carrillo G. CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA-REPORTE DE CASOS. *Rev Colomb Cardiol Noviembre/Diciembre*. 2005;12(4).
4. 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(2):144–9.
5. Lasjaunias P. Vascular diseases in neonates, infants and children: interventional neuroradiology management. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 1997. 67–202 p.
6. Chaynes P. Microsurgical anatomy of the great cerebral vein of Galen and its tributaries. *J Neurosurg*. 2003;99(6):1028–38.
7. Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen Aneurysmal Malformations. Vol. 17, *Neuroimaging Clinics of North America*. W.B. Saunders; 2007. p. 189–206.
8. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Shahripour RB, Shoja MDM, Rozzelle CJ, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: Critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;12(3):293–306.
9. Meila D, Schmidt C, Melber K, Grieb D, Jacobs C, Jacobs C, et al. Delayed and incomplete treatment may result in dural fistula development in children with Vein of Galen malformation. *Interv Neuroradiol*. 2018;24(1):82–7.
10. Uranishi R, Nakase H, Sakaki T. Expression of angiogenic growth factors in dural arteriovenous fistula. *J Neurosurg*. 1999 Nov 1;91(5):781–6.
11. Wang S Sen, Li CH, Zhang XJ, Wang RM. Investigation of the mechanism of dural arteriovenous fistula formation induced by high intracranial venous pressure in a rabbit model. *BMC Neurosci*. 2014 Aug 27;15(1):101.
12. GOLD, AP. Vein of Galen malformation. *Acta Neurol Scand Suppl*. 1964;40:5–31.
13. Amacher AL, Shillito J. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg*. 1973;39(1):89–98.

14. Palermo MSF, Luscialdo S, Aguilar M, Martínez F, Trigubo D, Nacional H, et al. Diagnóstico intrauterino de malformación de la vena de Galeno. Vol. 25, Perinatología y Reproducción Humana. 2011.
15. Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: Review. Vol. 52, Neurology India. Medknow Publications; 2004. p. 43–53.
16. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology*. 1989;31(2):109–28.
17. Carvajal LF, Gómez H, Gómez JF, Ruz MA. Vein of Galen aneurysmal malformation: A case report. *Rev Colomb Cardiol*. 2011;18(3):162–8.
18. Hansen D, Kan PT, Reddy GD, Mohan AC, Jea A, Lam S. Pediatric knowledge update: Approach to the management of vein of Galen aneurysmal malformations in neonates. *Surg Neurol Int*. 2016;7(13):317–21.
19. Meila D. Vein of Galen malformation: optimizing the management of postneonatal presentations. *Dev Med Child Neurol*. 2018;60(4):340–1.
20. Geibprasert S, Krings T, Armstrong D, Terbrugge KG, Raybaud CA. Predicting factors for the follow-up outcome and management decisions in vein of Galen aneurysmal malformations. *Child's Nerv Syst*. 2010;26(1):35–46.
21. 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(3):438–45.
22. Charafeddine L, Numaguchi Y, Sinkin RA. Disseminated coagulopathy associated with transtorcular embolization of vein of Galen aneurysm in a neonate. *J Perinatol*. 1999;19(1):61–3.
23. Lasjaunias PL. Vascular diseases in neonates, infants and children: interventional neuroradiology management; with 64 tables. Springer Science & Business Media, editor. 1997. 49 p.
24. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. Vol. 59, *Neurosurgery*. Neurosurgery; 2006.
25. Giorgi L, Durand P, Morin L, Miatello J, Merchaoui Z, Lambert V, et al. Management and Outcomes of Neonatal Arteriovenous Brain Malformations with Cardiac Failure: A 17 Years' Experience in a Tertiary Referral Center. *J Pediatr*. 2020 Mar 1;218:85-91.e2.
26. Brinjikji W, Krings T, Murad MH, Rouchaud A, Meila D. Endovascular treatment of vein of Galen malformations: A systematic review and meta-Analysis. Vol. 38, *American Journal of Neuroradiology*. American Society of Neuroradiology; 2017. p. 2308–14.
27. Dowd CF, Halbach V V, Barnwell SL, Higashida RT, Edwards MB, Hieshima GB. Transfemoral Venous Embolization of Vein of Galen Malformations 643.
28. Hoang S, Choudhri O, Edwards M, Guzman R. Vein of Galen malformation. *Neurosurg Focus*. 2009 Nov 1;27(5):E8.