

# ULTRA-SONOGRAFIA PRÉ-NATAL NO DIAGNÓSTICO DE ANEURISMA DA VEIA DE GALENO

Lizarda FÉLIX, Alex Rolland SOUZA, Ana Patrícia QUEIROZ, Carolina DINIZ,  
Marcelo LIMA, Roberta Espínola SANTOS, Alexandre S. CARDOSO

## RESUMO

O aneurisma da veia de Galeno é uma anomalia congênita pouco freqüente que se origina de um defeito na fusão das veias cerebrais internas e devido à baixa resistência, produz um quadro de insuficiência cardíaca de alto débito. Constitui 1% das malformações vasculares intracranianas. O prognóstico depende da época do aparecimento e do tamanho do aneurisma. Os dois casos relatados são de fetos com diagnóstico pré-natal, através da ultra-sonografia, de aneurisma da veia de Galeno, que evoluíram para parto cesariano no termo da gestação. A ressonância magnética foi realizada após o nascimento, confirmando o diagnóstico pré-natal. O primeiro paciente teve trombose espontânea do aneurisma enquanto o segundo foi submetido à embolização. Ambos receberam alta hospitalar com acompanhamento ambulatorial. O diagnóstico pré-natal através da ultra-sonografia é fundamental para determinação do tamanho do aneurisma, definindo o melhor tipo de tratamento, quando possível, e uma assistência obstétrica e neonatal adequada.

## SUMMARY

### PRENATAL ULTRASONOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF VEIN OF GALEN ANEURYSM

#### Report of Two Cases

Vein of Galen aneurysm is a rare congenital anomaly, originated from a defect in fusion of internal cerebral veins. Due to low resistance, it produces high debit cardiac insufficiency. It constitutes 1% of all intracranial vascular malformations. Prognosis depends on patient's age when the manifestation occurs and aneurysm size. The two reported cases are about fetal prenatal diagnosis of vein of Galen aneurysm, confirmed by ultrasonography, which evolved for caesarian delivery at term gestation. Magnetic resonance was carried out after birth, confirming prenatal diagnosis. The first patient had spontaneous thrombosis of the aneurysm while the second was submitted to embolization. Both of them had hospital discharge with ambulatory accompaniment. The prenatal ultrasonography diagnosis is fundamental to determine aneurysm size, defining the best treatment, when this procedure is indicated, and the more adequate obstetric and perinatal assistance.

L.F., A.R.S., A.P.Q., C.D.,  
M.L., R.S.S.: Serviço de Ginecologia e Obstetrícia. Instituto Materno Infantil Prof. Fernando Figueira. Recife. Brasil  
A.S.C.: Serviço de Medicina Fetal. Maternidade Santa Casa de Maceió. Brasil

© 2010 CELOM

## INTRODUÇÃO

O aneurisma da veia de Galeno é uma malformação congênita rara com incidência menor que 1% entre as malformações cerebrais vasculares<sup>1</sup>. Caracteriza-se anatomicamente pela presença de múltiplos *shunts* arteriovenosos drenando para uma veia mediana prosencefálica, um vaso embrionário normalmente ausente na vida adulta<sup>2</sup>. Essa malformação vascular é rara e normalmente isolada, mas pode estar associada a defeitos cardíacos congênitos, higromas císticos e hidropsia<sup>3</sup>.

Sua etiologia é desconhecida e não há herança familiar descrita. O aneurisma aparece durante o período embrionário, entre a 6ª e a 11ª semana do desenvolvimento, por persistência da veia prosencefálica de Markowski, e origina uma complexa rede de vasos arteriais e venosos, do parênquima cerebral em direção à malformação, com graves repercussões hemodinâmicas. A falência cardíaca é o sintoma mais freqüente durante o período neonatal e, ainda, convulsões ou outros sinais neurológicos ocasionalmente podem ser evidenciados<sup>4,5,6,7</sup>.

Lasjaunias<sup>8</sup>, em 1997, foi quem distinguiu as verdadeiras malformações aneurismáticas da veia de Galeno (MAVG) que drenam para a veia prosencefálica de Markowski, das dilatações aneurismáticas da veia de Galeno, que apresentam drenagem venosa para uma veia de Galeno dilatada, mas já formada. Na realidade, Raybaud et al<sup>9</sup> (1989), foram os primeiros a reconhecer que a veia dilatada nas malformações aneurismáticas da veia de Galeno era, de fato, a veia mediana do prosencéfalo, precursora embrionária da veia de Galeno.

Dada a baixa incidência desta anomalia vascular e da alta mortalidade, se faz importante o diagnóstico precoce através da ecografia pré-natal<sup>10</sup>. A aparência ultra-sonográfica do aneurisma da veia de Galeno é de uma imagem anecóica em raquete, correspondendo à dilatação cística da veia, localizada na região mediana ou ligeiramente desviada da região central, situada abaixo do terceiro ventrículo<sup>5</sup>. A tecnologia Doppler colorido auxilia a visualização de fluxo turbulento no interior da imagem cística. Uma grande veia tubular pode ser observada, dirigida para a região occipital. A ventriculomegalia secundária pode estar presente.

O diagnóstico pré-natal pode ser aventado a partir da 14ª semana de gestação<sup>3</sup>, podendo encontrar-se associado a hidrocefalia e ao oligo-hidrânio. As alterações cardíacas fetais que podem ser encontradas no pré-natal incluem a freqüência cardíaca fetal maior que 200 bpm, extra-sístoles supraventriculares, insuficiência tricúspide e hiperpulsatibilidade arterial dos vasos do polígono de Willis<sup>5</sup>.

O diagnóstico diferencial é feito com cisto aracnóide posicionado centralmente ou com cisto porencefálico, contudo estes não apresentam fluxo ao exame Doppler. No aneurisma da veia de Galeno, a dopplervelocimetria confirma a etiologia vascular da lesão.

A ecocardiografia fetal pode auxiliar na detecção dos sinais precoces de insuficiência cardíaca que, ao lado da hidropsia, são as conseqüências mais comuns do aneurisma da veia de Galeno. A ultra-sonografia a cada duas semanas tem o objetivo de detectar precocemente a hidropsia, que constitui indicação de antecipação do parto<sup>3</sup>.

O tratamento do aneurisma dependerá do tamanho do mesmo. Os pequenos com fluxo baixo podem ter trombose espontânea. Os pacientes com sintomatologia neurológica e cardíaca devem submeter-se a tratamento intervencionista radiológico ou cirúrgico<sup>10</sup>. A embolização transarterial pode aumentar a perfusão cerebral e melhorar os resultados clínicos<sup>11</sup>. Quando o aneurisma não está ameaçando a vida, a embolização da malformação é mais bem realizada cinco meses após o nascimento<sup>12</sup>.

O prognóstico neonatal é pobre se insuficiência cardíaca ou lesões cerebrais estiverem presentes antes do nascimento. O parto prematuro não melhora os resultados neonatais. O aparecimento da malformação mais tardiamente, na infância, requer cirurgia, a qual apresenta mortalidade de 20%<sup>3</sup>.

O presente estudo visa relatar dois casos de aneurisma de veia de Galeno, muito raros na literatura, destacando a importância do diagnóstico pré-natal pela ultra-sonografia, para determinação do tamanho do mesmo e a descrição dos tratamentos realizados, além da assistência obstétrica e pós-natal.

## RELATO DOS CASOS

Todas as informações foram obtidas após assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido das pacientes e aprovado pela Comissão de Ética em pesquisa do Instituto Materno Infantil Prof. Fernando Figueira (IMIP).

### 1º CASO

M.J.S., 35 anos, quarta gestação, sendo um aborto e duas cesáreas anteriores, foi admitida no Setor de Medicina Fetal da enfermaria de alto risco do IMIP em 30 de março de 2006, na 39ª semana de gestação. Encaminhada de outro estado com diagnóstico ultra-sonográfico fetal de aneurisma da veia de Galeno.

Negava doenças prévias à gestação, contato com doenças infecciosas, uso de drogas, tabagismo. O exame fi-

sico geral na admissão não detectou anormalidades. A paciente possuía exames pré-natais de rotina sem alterações.

Submeteu-se a uma ultra-sonografia na enfermaria onde foram evidenciados oligo-hidrânio, dilatação ventricular leve, aneurisma de veia de Galeno e discreta cardiomegalia. No estudo morfológico do sistema nervoso central foi observada imagem anecóica em topografia central do pólo cefálico, medindo 3,7 x 2,7 cm em seus maiores diâmetros, ocupando o terço médio da foice cerebral, apresentando fluxo exuberante no mapeamento em cores (figuras 1 e 2). O átrio do corno posterior do ventrículo lateral encontrava-se medindo 14 mm, sugerindo dilatação do sistema ventricular. No tórax foi observada uma discreta cardiomegalia. Demais órgãos encontravam-se sem alterações morfológicas. O valor do índice de líquido amniótico foi de 4,0 (diminuído). O estudo dopplervelocimétrico não detectou alteração nas artérias uterinas, umbilicais e cerebral média fetal.



Fig. 1 – Ultra-sonografia evidenciando imagem anecóica em topografia central do pólo cefálico do feto 1 ocupando o terço médio da foice cerebral



Fig. 2 – O uso do Doppler colorido mostra fluxo exuberante no interior da imagem sugerindo o diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno no feto 1

No dia seguinte, em 31 de março de 2006, nova ultra-sonografia foi realizada para avaliação do volume de líquido amniótico sendo constatado oligo-hidrânio com índice de líquido amniótico de 2,8. Nessa circunstância a paciente referia perda de líquido amniótico na noite anterior.

No mesmo dia foi submetida a parto cesariano. O recém-nascido era do sexo masculino, pesando 3.500 g e índice de Apgar de nove e 10, no 1º e 5º minuto, respectivamente. O líquido amniótico era escasso e claro.

O recém-nascido foi submetido à ultra-sonografia transfontanela evidenciando-se formação cística com fluxo ao Doppler, posterior ao terceiro ventrículo, paramediana à direita, medindo 2,7 x 2,7 cm. O parênquima cerebral encontrava-se sem alterações e com discreta dilatação do sistema ventricular, concluindo-se por aneurisma de veia de Galeno. Apresentou desenvolvimento neuropsicomotor normal, sendo realizada ressonância nuclear magnética aos três meses de vida que revelou parênquima cerebral sem sofrimento e aneurisma de veia de Galeno. No quinto mês de vida apresentou aumento importante do perímetro cefálico (percentil 98), sendo programado tratamento intravascular. Porém este não foi necessário, pois o aneurisma sofreu trombose espontânea. A criança recebeu alta hospitalar e está em acompanhamento ambulatorial na neurocirurgia, sem maiores intercorrências.

## 2º CASO

M.S.G.O, 35 anos, sexta gestação, sendo duas cesarianas e três abortos anteriores, foi admitida no setor de medicina fetal da enfermaria de alto risco do IMIP em 28 de agosto de 2006, na 38ª semana de gravidez, encaminhada do ambulatório pré-natal por apresentar diagnóstico ultrasonográfico de aneurisma de veia de Galeno e cardiomegalia.

Negava doenças prévias à gestação, uso de drogas e tabagismo, porém referia etilismo social. O exame físico geral da admissão não detectou anormalidades. A paciente possuía exames de pré-natal, tais como classificação sanguínea (O negativo com Coombs indireto negativo), hematócrito, hemoglobina, VDRL, HIV sem alterações. Entretanto, o rastreamento para o diagnóstico de diabetes gestacional foi positivo.

Submeteu-se à ultra-sonografia na enfermaria, evidenciando poli-hidrânio, com índice de líquido amniótico (ILA) de 40, dilatação vascular cerebral e aumento da área cardíaca. No estudo morfológico do sistema nervoso central foi observado imagem anecóica de contorno alongado e sacular medindo 6,7 x 1,2 cm, com fluxo exuberante ao Doppler colorido (figuras 3 e 4). O sistema ventricular,

tálamo, linha média e cerebelo foram evidenciados e normais. No tórax evidenciou-se aumento da área cardíaca e demais órgãos sem alterações. Submeteu-se à ecocardiografia fetal que evidenciou coração com dilatação das câmaras direitas e com insuficiência cardíaca em fase inicial.

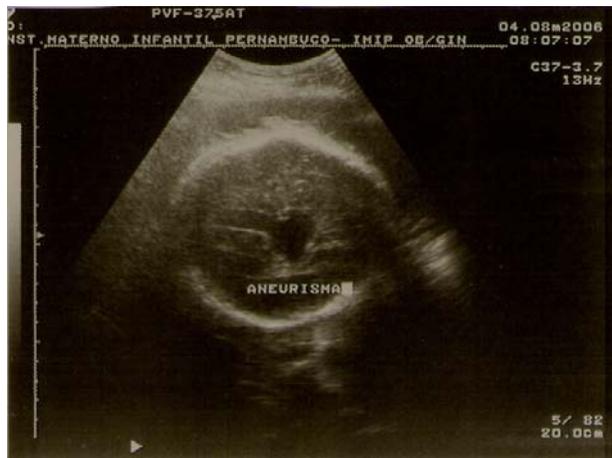


Fig. 3 – Ultra-sonografia do pólo cefálico no feto 2, apresentando imagem anecóica de contorno alongado e sacular, em forma de raquete, na região mediana do cérebro



Fig. 4 – No feto 2, a imagem apresenta fluxo colorido no mapeamento em cores, aventando o diagnóstico de aneurisma da veia de Galeno

O parto cesariano foi realizado em primeiro de setembro de 2006, na 39ª semana de gestação. Apresentava-se com líquido amniótico abundante de aspecto claro, feto masculino pesando 3.700 g e índice de Apgar oito e oito, no 1º e 5º minuto, respectivamente.

O recém-nascido apresentou insuficiência cardíaca de alto débito de difícil controle. No 21º dia de vida foi submetido a embolização do aneurisma, apresentando boa resposta. Ficou em ventilação mecânica por quatro dias e fez intoxicação digitalica com melhora após suspensão. Recebeu alta hospitalar e está em acompanhamento com a neurocirurgia e cardiologia e em uso de diurético de alça.

## DISCUSSÃO

O aneurisma da veia de Galeno é uma anomalia rara da circulação que constitui 1% de todas as malformações vasculares intracranianas<sup>1</sup> e representa 30% das anomalias vasculares intracranianas na faixa pediátrica<sup>10</sup>. Por se tratar de uma malformação vascular congênita de rara incidência se torna importante o relato dos casos, facilitando a compreensão e o entendimento da sua fisiopatologia e de seu tratamento.

O aneurisma da veia de Galeno apresenta-se na ultra-sonografia como uma imagem líquida, correspondendo à dilatação cística da veia, localizada na região mediana<sup>6</sup>. No caso um observou-se imagem anecóica em topografia central do pólo cefálico, ocupando o terço médio da foixe cerebral. Enquanto que no caso dois foi revelado imagem anecóica de contorno alongado e sacular, aspecto mais semelhante ao descrito anteriormente<sup>6</sup>. Ressalta-se que ambos pacientes apresentaram fluxo ao Doppler, como descrito na literatura<sup>6</sup>.

A metodologia Doppler é importante no diagnóstico diferencial das tumorações císticas intra-cerebrais, tais como cistos inter-hemisféricos, os quais não apresentam fluxo sanguíneo ao mapeamento Doppler<sup>3</sup>. No nosso relato, em ambos os fetos, o Doppler foi de grande utilidade para o diagnóstico do aneurisma congênito da veia de Galeno.

Na vida intra-uterina a cardiomegalia é um sinal clínico de insuficiência cardíaca. Os estudos sobre aneurisma da veia de Galeno, baseados em sua grande maioria em relatos de casos, sugerem que a presença de múltiplos *shunts* arteriovenosos drenando para uma veia mediana até 50 a 60% do débito cardíaco, poderá ocasionar uma insuficiência cardíaca com conseqüente hidropsia intra-útero, culminando com a morte fetal<sup>2,10</sup>. Em ambos os casos descritos foi observada cardiomegalia ao exame de ultra-sonografia morfológica, sendo que no segundo relato descrito, a ecocardiografia fetal foi fundamental para confirmação deste diagnóstico.

Freqüentemente, a malformação arterio-venosa da veia de Galeno encontra-se associada ao oligo-hidrânio e à dilatação do sistema ventricular cerebral<sup>10</sup>. Observou-se que no primeiro relato foram encontradas ambas as associações. A hidrocefalia pode ser explicada por compressão da formação cística sobre o sistema ventricular cerebral. Enquanto que, o oligo-hidrânio é conseqüente ao baixo fluxo sanguíneo renal secundário à insuficiência cardíaca. O poli-hidrânio diagnosticado no segundo caso, provavelmente pode ter sido conseqüente ao diagnóstico associado de diabetes gestacional. A paciente referia duas

gestações anteriores com fetos macrossômicos, sendo o rastreamento positivo para o diagnóstico de diabetes.

A via de parto é obstétrica, exceto se alterações cardíacas importantes estiverem associadas<sup>3</sup> ou em fetos com hidrocefalia acompanhada de macrocrania. Entretanto, em ambos os casos o parto foi cesariano devido à presença de duas cesáreas anteriores.

## CONCLUSÃO

Visto que o prognóstico depende da época do aparecimento e do tamanho do aneurisma, se faz necessário o diagnóstico precoce dessa malformação através de exame ultra-sonográfico podendo, assim, definir a melhor conduta no pós-natal. Mesmo com prognóstico não favorável em ambos os casos, por apresentarem sinais de insuficiência cardíaca ainda no pré-natal, o recém-nascido do caso um teve uma boa evolução, com trombose espontânea do aneurisma. Enquanto que, o recém-nascido do caso dois fez o tratamento adequado, ainda no período neonatal, devido à insuficiência cardíaca de alto débito de difícil controle. Ambos obtiveram alta hospitalar com acompanhamento ambulatorial.

### Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento:

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

## BIBLIOGRAFIA

1. FAYYAZ A, QURESHI IA: Vein of Galen aneurysm: antenatal diagnosis: a case report. *J Pak Med Assoc* 2005;55(10):455-6
2. GAILLOUD P, O'RIORDAN DP, BURGER I et al: Diagnosis and management of vein of Galen aneurysmal malformations. *J Perinatol* 2005;25(8):542-551
3. PIRES CR, MORON AF: Malformações do sistema nervoso central In: Moron AF. *Medicina Fetal na Prática Obstétrica*. São Paulo. Livraria Santos Editora 2003;177-184
4. TRUJILLO C, GONZÁLEZ-LUIS G, ÁVILA-SUÁREZ R, SANTANA-REYES C, GONZÁLEZ-GONZÁLEZ R, GARCÍA-MUÑOZ F: Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno y convulsiones neonatales. *Rev Neurol* 2005;40(11):664-7
5. ISFER EV, SANCHEZ RC: Sistema nervoso central. In: Isfer EV, Sanchez RC, Saito M, eds. *Medicina Fetal: Diagnóstico Pré-natal e Conduta*. Rio de Janeiro. Revinter 1996;83-117
6. GUPTA AK, VARMA DR: Vein of Galen malformations: review. *Neurol India* 2004;52(1):43-53
7. ECHEVERRÍA C, CASSALETT G, FRANCO J, CARRILLO G: Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardíaca. *Rev Colomb Cardiol* 2005;1(4)2:163-6
8. LASJAUNIAS P: *Vascular diseases in neonates, infants and children*. New York: Springer-Verlag 1997
9. 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):109-128
10. LASJAUNIAS P, GARCIA-MÓNACO R, RODESCH G, TERBRUGGE K: Vein of Galen malformation: endovascular management of 43 cases. *Childs Nerv Syst* 1991;7(7):360-7
11. LANGER DJ, SONG JK, NIIMI Y et al: Transarterial embolization of vein of Galen malformations – the use of magnetic resonance imaging noninvasive optimal vessel analysis to quantify shunt reduction – report of two cases. *J Neurosurg* 2006; 104(Suppl 1):41-5
12. BEUCHER G, FOSSEY C, BELLOY F, RICHTER B, HHERLICOVIEZ M, DREYFUS M: Antenatal diagnosis and management of vein of Galen aneurysm: review illustrated by a case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005;34(6):613-9



*Instituto Materno Infantil Prof. Fernando Figueira. Recife. Brasil*