

Malformação aneurismática da veia de galeno no paciente pediátrico: do diagnóstico ao tratamento

Galen vein aneurysm malformation in pediatric patients: from diagnosis to treatment

Malformación del aneurisma de la vena de Galeno en pacientes pediátricos: desde el diagnóstico hasta el tratamiento

Recebido: 17/02/2022 | Revisado: 25/02/2022 | Aceito: 01/03/2022 | Publicado: 10/03/2022

João Victor Carvalho da Paz

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2896-1079>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: victor.heiwa12@gmail.com

Rodrigo Martins Costa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3719-0835>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: Rodrigo06martins@gmail.com

Ana Patrícia Albuquerque Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8256-8542>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: a.patriciaalbuquerque@outlook.com

Ana Paula Diniz Alves

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1522-1610>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: apdalves@yahoo.com.br

Jayme Pamponet de Cerqueira Neto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0690-3270>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: pamponet@me.com

Kênia Carlos Santana Arrivabene

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4480-5786>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: keniarrivabene@hotmail.com

Suzane Milhomem Bandeira de Melo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2282-9026>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: milhomemsuzane@gmail.com

Letícia Chaves Vêras do Rosário

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5105-5157>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: leticiaacveras@hotmail.com

Dinamara Azevedo Pires Leal

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2573-6271>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: dinazevedo@hotmail.com

Joao Jorge Jinkings Pavão Filho

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4629-1355>
Universidade CEUMA, Brasil
E-mail: joaojorgepavao@hotmail.com

Resumo

A malformação arteriovenosa da veia de Galeno em homenagem a Galeno de Pérgamo (gr. Γαληνός, também conhecido como *Aelius Galenus* ou *Claudius Galenus*) (129-199 dC), é responsável por 1% das malformações vasculares intracranianas. É caracterizada por uma dilatação acentuada da veia de Galeno, contendo múltiplas fístulas arteriovenosas que se abrem em uma veia média do prosencéfalo chamada veia de Markowski, precursora da veia de Galeno. Durante o período perinatal, a primeira manifestação clínica geralmente é o quadro de insuficiência cardíaca, muitas vezes no primeiro dia ou dois de vida, podendo apresentar ainda, hidrocefalia, veias incomumente proeminentes no rosto e couro cabeludo, atrasos de desenvolvimento, dor de cabeça persistente e em casos muito raros, uma hemorragia no cérebro. As causas da malformação da veia de Galeno ocorrem durante o desenvolvimento pré-natal inicial de um bebê, geralmente durante o primeiro trimestre, não se sabe exatamente o que causa um MAVG, mas é provável que seja genético, A MAVG às vezes, mas nem sempre, ocorre com anomalias vasculares que afetam outras partes do corpo. O diagnóstico pode ser obtido desde a gestação através da ultrassonografia gestacional e,

posteriormente, através de ultrassom transfontanelar, ressonância magnética e angiografia, sendo este o exame padrão. O melhor tratamento para a MAVG é a embolização endovascular pela técnica transarterial ou transvenosa, a cirurgia aberta é reservada para casos de falha na embolização endovascular ou associada a essa quando necessário. O seu prognóstico está ligado à clínica inicial, ao precoce diagnóstico e à correção cirúrgica no momento adequado.

Palavras-chave: Malformações da veia de galeno; Veias cerebrais; Aneurisma; Pediatria; Embolização terapêutica; Microcirurgia; Procedimentos endovasculares.

Abstract

Arteriovenous malformation of the vein of Galen named after Galen of Pergamum (gr. Γαληνός, also known as Aelius Galenus or Claudius Galenus) (129-199 AD), accounts for 1% of intracranial vascular malformations. It is characterized by marked dilatation of the vein of Galen, containing multiple arteriovenous fistulas that open into a middle vein of the forebrain called the vein of Markowski, precursor of the vein of Galen. During the perinatal period, the first clinical manifestation is usually heart failure, often in the first day or two of life, and may also present with hydrocephalus, unusually prominent veins on the face and scalp, developmental delays, persistent headache, and in very rare cases, a hemorrhage in the brain. The causes of Galen vein malformation occur during a baby's early prenatal development, usually during the first trimester, it is not known exactly what causes a MAVG but it is likely to be genetic, MAVG sometimes but not always occurs with vascular anomalies that affect other parts of the body. The diagnosis can be obtained from pregnancy through gestational ultrasound and, later, through transfontanelar ultrasound, magnetic resonance imaging and angiography, which is the standard exam. The best treatment for MAVG is endovascular embolization by the transarterial or transvenous technique, open surgery is reserved for cases of failure of endovascular embolization or associated with it when necessary. Its prognosis is linked to the initial clinic, early diagnosis and surgical correction at the right time.

Keywords: Malformations of the vein of galen; Cerebral veins; Aneurysm; Pediatrics; Therapeutic embolization; Microsurgery; Endovascular procedures.

Resumen

La malformación arteriovenosa de la vena de Galeno, llamada así por Galeno de Pérgamo (del gr. Γαληνός, también conocido como Aelius Galenus o Claudius Galenus) (129-199 d. C.), representa el 1% de las malformaciones vasculares intracraneales. Se caracteriza por una marcada dilatación de la vena de Galeno, que contiene múltiples fístulas arteriovenosas que desembocan en una vena media del prosencéfalo denominada vena de Markowski, precursora de la vena de Galeno. Durante el período perinatal, la primera manifestación clínica suele ser insuficiencia cardíaca, a menudo en el primer o segundo día de vida, y también puede presentarse con hidrocefalia, venas inusualmente prominentes en la cara y el cuero cabelludo, retrasos en el desarrollo, dolor de cabeza persistente y, en casos muy raros, casos, una hemorragia en el cerebro. Las causas de la malformación de la vena de Galeno ocurren durante el desarrollo prenatal temprano del bebé, generalmente durante el primer trimestre. No se sabe exactamente qué causa una MAVG, pero es probable que sea genética. La MAVG a veces, pero no siempre, ocurre con anomalías vasculares que afectan otras partes del cuerpo. El diagnóstico se puede obtener desde el embarazo mediante ecografía gestacional y, posteriormente, mediante ecografía transfontanelar, resonancia magnética y angiografía, que es el examen estándar. El mejor tratamiento para MAVG es la embolización endovascular por la técnica transarterial o transvenosa, la cirugía abierta se reserva para los casos de fracaso de la embolización endovascular o asociada a ella cuando sea necesario. Su pronóstico está ligado a la clínica inicial, diagnóstico precoz y corrección quirúrgica en el momento oportuno.

Palabras clave: Malformaciones de la vena de galeno; Venas cerebrales; Aneurisma; Pediatría; Embolización terapéutica; Microcirugía; Procedimientos endovasculares.

1. Introdução

As malformações da veia de Galeno são nomeadas em homenagem a Galeno de Pérgamo (gr. Γαληνός, também conhecido como *Aelius Galenus* ou *Claudius Galenus*) (129-199 dC), um médico e filósofo grego no Império Romano. A dilatação aneurismática das chamadas veias verdadeiras de Galeno (por exemplo, veia de Markowski que deságua no prosencéfalo mediano, precursora da veia de Galeno) e influxo formaram a veia de Galeno, uma diferenciação recente que remonta a 1997. O MAVG é um distúrbio congênito de etiologia desconhecida independente da história familiar. Eles diferem em 2 tipos: coróide e afresco. Acredita-se que seu aparecimento ocorra entre as semanas 6 e 11 da formação fetal. (Gailloud, 2005 & Mitchell, 2001).

No período perinatal, o principal sintoma é a insuficiência cardíaca, que é causada por uma rede de fístulas arteriovenosas no MAVG. Portanto, em alguns casos, a hipertrofia cardíaca pode ser detectada durante a ultrassonografia da

gravidez, enquanto em alguns casos pode se desenvolver com hidropisia fetal. Com o advento de técnicas cirúrgicas menos invasivas, o prognóstico para esta doença tem apresentado melhorias importantes. (Mortazavi, 2013).

A diminuição da mortalidade ficou evidente quando o tratamento endovascular foi indicado como tratamento padrão, deixando o procedimento cirúrgico invasivo para casos mais específicos. As manifestações clínicas dependem da idade em que a malformação é descoberta. Na vida intrauterina, a apresentação inicial pode ser a descoberta da cardiomegalia, detectada durante o exame ultrassonográfico. Pacientes neonatais geralmente apresentam insuficiência cardíaca como manifestação, devido a vários shunts arteriovenosos da MVAV. Esses shunts podem sequestrar aproximadamente 60% do débito cardíaco, resultando em alto débito cardíaco. Essas manifestações clínicas podem ser confundidas com cardiopatias complexas. (Mortazavi, 2013 & Mitchell, 2001).

Na infância, pode-se observar também macrocefalia, focais, epilepsia, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, couro cabeludo vascular visível, episódios de epistaxe e sopros audíveis nas fontanelas. Em pacientes adultos, manifestações quando presentes, de compressão, geralmente resultando em dor de cabeça, convulsões, sangramento. É uma doença com baixa incidência, mas com alta mortalidade. Já foram tentadas várias classificações da MAVG, em determinados parâmetros: as artérias que irrigam a complexidade da localização da fístula e o grau de ectasia venosa. No entanto, hoje a classificação mais difundida e aceita é a divisão entre AVVM mural e coroidal. (Horowitz, 1994 & Gupta, 2004).

Portanto, o diagnóstico precoce por ultrassonografia pré-natal é necessário, pois manifestações tardias, como insuficiência cardíaca, podem piorar a evolução do paciente. A partir da 14ª semana de gestação, o diagnóstico pode ser feito e tanto a hidrocefalia quanto o oligodrânio podem ser detectados. Em relação às alterações cardíacas fetais demonstráveis, mencionamos: batimentos prematuros supraventriculares, insuficiência tricúspide, frequência cardíaca > 200 batimentos/min e hiper batimento do círculo de Willis. Geralmente, a baixa resistência sistêmica do feto intrauterino permite um menor grau de descompensação devido ao fluxo reduzido na fístula. Ao nascimento, entretanto, a descompensação cardíaca ocorre mais frequentemente devido ao aumento do fluxo circulatório. (Karanam, 2011).

O parto cesáreo está indicado quando há lesão com a GAM, podendo ser escolhida a indução do parto. Um estudo realizado por Rodesh et al. analisaram 18 casos de MAVG diagnosticados em ultrassonografia pré-natal. Todos os casos tinham como característica comum uma lesão pulsátil, hipocogênica, localizada na linha média do cérebro ou posteriormente ao terceiro ventrículo. Apesar de a ultrassonografia gestacional ser o exame de imagem que comumente demonstra lesões características de MAVG, a ressonância magnética vem sendo cada vez mais utilizada em casos de investigação de condições específicas pré-natais. Este exame pode diagnosticar a doença mais precocemente, evidenciando assim a presença de atrofia cerebral e insuficiência cardíaca. (Karanam, 2011 & Mai, Rempen, 1996).

A ultrassonografia com Doppler transfontanal é considerada um excelente exame para evidenciar a doença. Além disso, pode ser repetido diversas vezes e não necessita de apoio anestesiológico, como necessário na tomografia computadorizada e na RM. A conveniência de realizar este teste significa que ele pode ser usado para monitorar o impacto hemodinâmico do além de fornecer informações adicionais sobre o parênquima cerebral e cerebral. A TC de crânio deve ser solicitada apenas para avaliação de resultados indiretos da doença, tais como: atrofia cerebral, alargamento ventricular e calcificações parenquimatosas. (Jones, Ball, & Tomsick, 2002).

A angiografia por TC, por outro lado, tem grande potencial para a avaliação da doença cerebrovascular em neonatos, fornecendo mais informações do que a ultrassonografia e a ressonância magnética. Porém, ele necessita de infusão de contraste e paciente sedado para realizar o exame. A ressonância magnética cerebral é capaz de mostrar o MAVG e seus adjacentes, demonstrando a forma do aneurisma, seu tamanho e vasos que alimentam a lesão. Além disso, demonstra repercussões secundárias como compressão do aqueduto, atrofia cerebral e grau de dano irreversível. Em um estudo realizado em um período de 14 anos com 13 crianças com MAVG, observou que os exames mais solicitados no período foram a ressonância magnética

do cérebro associada à angiografia cerebral. Assim, conferindo a esses exames o título de melhor para o diagnóstico de lesões dessa natureza. (Jones et al., 2002).

Lasjaunias et al., apresenta um protocolo para diagnóstico e avaliação prévia ao tratamento com MAVG. Portanto, as seguintes etapas são essenciais: avaliação clínica do lactente (incluindo peso e perímetro cefálico), avaliação da função renal e hepática, ultrassonografia transfontalnal para avaliar danos nos nervos e ultrassonografia cardíaca para avaliar a função e o tratamento de qualquer malformação cardíaca associada que possa exigir tratamento. Além do estado de mielinização, a RM deve ser solicitada para revelar informações adicionais sobre a lesão e suas características morfológicas. (Ahmad, 2012).

O eletroencefalograma (EEG) é necessário apenas quando o bebê está na Unidade de Terapia Intensiva (UTI), entubado e sedado. A angiografia não deve ser realizada inicialmente no período neonatal, mas no momento da embolização para permitir melhor visualização das estruturas adjacentes. A angiografia é o exame padrão para avaliar MAVG, pois permite caracterizar a lesão e sua rede de fistulas sendo usada principalmente para o planejamento da futura embolização. Entretanto, possui como peculiaridade a dificuldade da visualização do contraste devido ao fluxo acelerado dentro da fístula. (Lasjaunias, 2006).

Os diagnósticos diferenciais possíveis são: cisto aracnoide de posição central, cisto porencefálico e cavum vergae. Entretanto, todas estas lesões se diferenciam de MAVG através da dopplermetria da lesão, visto que essas lesões não apresentam fluxo sanguíneo ao exame. Após o advento da terapia endovascular minimamente invasiva, o prognóstico dos pacientes com MAVG mudou fundamentalmente. Lesões que antes apresentavam mortalidade de 100% agora podem ser manejadas com mais segurança, sendo a embolização endovascular considerada o método mais seguro, podendo ser dividida em transarterial e transvenosa. (Gailloud, 2005).

As abordagens endovasculares, embora muitas vezes exijam repetição, permitem aos cirurgiões obter o controle agudo da insuficiência cardíaca, além de reduzir a ocorrência de hemorragia intraparenquimatosa e trombose maciça. Na embolização de pacientes hemodinamicamente estáveis, a embolização deve ser feita por volta dos 5 a 6 meses de vida para evitar atrasos e complicações permanentes. Na embolização transarterial, a cola de cianoacrilato é melhor usada para embolização. Comparado com a técnica de embolização por micromolas, este método é o mais seguro e eficaz. (Fayyaz, 2005).

As opções cirúrgicas são reservadas para o tratamento de hematoma e hidrocefalia devido a hemorragia intracerebral. Lasjaunias demonstrou em sua pesquisa que, em primeiro lugar, para bebês e crianças, o equilíbrio hemodinâmico deve ser estabelecido antes de qualquer medida terapêutica. A terapia endovascular é uma opção segura e alcança os melhores resultados mesmo que incompleta ou tardia. Alguns autores defendem a noção de que a trombose espontânea pode ocorrer nas lesões e, portanto, recomendam evitar a intervenção. (Lasjaunias, 2006).

No entanto, de acordo com os resultados apresentados por Lasjaunias, apenas 8 dos 317 pacientes desenvolveram trombose espontânea das lesões, e apenas 4 deles apresentavam função neurológica normal. Assim, a trombose espontânea é rara, imprevisível e pode ocorrer na presença de lesão cerebral instalada. No estudo de Dowd et al., três pacientes receberam tratamento endovascular venoso transfemoral percutâneo e todos tiveram resultados bons e estáveis 9 a 12 meses após a intervenção, mostrando os novos parâmetros de segurança do processo. (Chen, & Weng, 2010).

2. Metodologia

Trata-se de uma revisão bibliográfica sistemática, do tipo quantitativa, que utilizou as plataformas: PubMed, Scientific Eletronic Library On-line (SciELO), Google Scholar, Revista Brasileira de Neurocirurgia, Arquivos Ciência Saúde e Jornal Americano de Neurocirurgia. Foram utilizadas literaturas publicadas com recorte temporal de 2020 a 2022, que abordavam as Malformações da veia de Galeno, Veias cerebrais, Embolização terapêutica e Microcirurgia; Procedimentos endovasculares. Os descritores utilizados seguiram a descrição dos termos DeCs (Descritores em Saúde) e Medical Subject Headings (MeSH) no idioma inglês.

Nesta revisão, os critérios de exclusão utilizados foram: documentos de projetos de dissertação, resumos em eventos, editoriais, revisões de literatura, relatos de caso isolados, artigos que não cumpriam os critérios de inclusão e artigos duplicados.

3. Resultados

A manifestação clínica está relacionada com a idade, embora atualmente muitos casos sejam diagnosticados no período pré-natal, devido ao amplo uso do ultrassom durante o período gestacional. Durante o período neonatal, a forma comum de apresentação da MAVG são as manifestações cardíacas, com insuficiência cardíaca congestiva. A ocorrência de desvio sanguíneo através da fístula arteriovenosa cerebral, maior que 25% do débito cardíaco, leva a sobrecarga cardíaca. (Rodesch G, 1994).

A combinação de alto débito cardíaco necessário para compensar a fístula arteriovenosa e a alta pressão endocárdica, podem ocasionar isquemia e infarto miocárdico. No cérebro, o fluxo sanguíneo preferencial causa o roubo do fluxo arterial, que, combinado com a disfunção venosa e miocárdica, resulta em isquemia e infarto. A mortalidade de crianças com diagnóstico pré-natal de MAVG é de 25%. Macrocrania e ventriculomegalia estão presentes em crianças com menos de 2 anos de idade. (Zerah, & Garcia-Monaco, 1992).

Atualmente admite-se que a ventriculomegalia decorra da alteração hidrodinâmica do líquido, em função da diminuição de sua absorção nas vilosidades aracnoides, ocasionadas pela hipertensão venosa nos seios sagitais. (Zimmermann, & Przysiezny, 2021).

Classificação da malformação arteriovenosa da veia de galeno:

As malformações foram classificadas de várias maneiras a partir de 1960, quando Litvak et al. reconheceram a necessidade de um sistema de classificação na região da veia de Galeno. Ao longo dos anos, os sistemas de classificação mais utilizados são (Litvak, 1960 & Mortazavi, 2013):

- Classificação Yasargil: tipos I a IV. (Yasargil, 1988)
- Classificação Lasjaunias: tipos coroidal e mural.

Classificação Yasargil (4 tipos):

- I. Pequena fístula cisterna pura entre a veia de Galeno (voG) e as artérias pericalosas (anterior ou posterior) ou artéria cerebral posterior.
- II. Múltiplas comunicações fistulosas entre a veia de Galeno e os vasos talamoperfurantes.
- III. Alto fluxo misto tipo I e II.
- IV. Malformação arteriovenosa parenquimatosa (MAV) com drenagem na veia de Galeno.

Classificação Lasjaunias:

A classificação de Lasjaunias, baseia-se na divisão da entidade em tipos coroidais ou murais, dependendo do número e origem das artérias de alimentação:

Tipo coróide:

- I. Múltiplos alimentadores, incluindo as artérias talamoperfurante, coróide e pericalosa, estão localizados no espaço subaracnóideo na fissura coróide.
- II. Convergem em um local de fístula no aspecto anterior da veia prosencefálica mediana (VPM).
- III. Tendem a se apresentar mais cedo (neonato) com shunts mais graves.
- IV. Este tipo de MAVG resulta em insuficiência cardíaca de alto débito devido a múltiplas fístulas de alto fluxo com menor restrição de fluxo.

Tipo mural:

- I. Fístulas no espaço subaracnóideo na parede da veia prosencefálica mediana.
- II. A oferta pode ser unilateral ou bilateral.
- III. Associada à ausência ou estenose dos seios durais.
- IV. Associada a estenose ao nível do forame jugular.
- V. Presente mais tarde (infantil) e tipicamente com hidrocefalia.
- VI. Este tipo de MAVG apresenta menos fístulas com alta restrição de fluxo.

Características radiográficas:

- I. Ultrassonografia pré-natal: com o aumento da disponibilidade e qualidade da ultrassonografia pré-natal, o diagnóstico é cada vez mais feito antes do parto. No entanto, a detecção pré-natal é relatada principalmente no final da gravidez (3º trimestre). A veia prosencefálica mediana dilatada (VPM) aparece como uma estrutura anecoica na linha média posteriormente e demonstra fluxo proeminente ao exame Doppler. O desvio pode levar a complicações como hidropisia fetal ou cardiomegalia fetal.
- II. Tomografia computadorizada e ressonância magnética: tanto a TC quanto a RM podem ser usadas para delinear a malformação transversalmente.
- III. Angiografia por tomografia computadorizada: A ATC em neonatos com insuficiência cardíaca de alto débito é tecnicamente desafiadora devido aos pequenos volumes de contraste e à passagem muito rápida de contraste pela circulação.
- IV. Angiografia por ressonância magnética: os vasos dilatados de alimentação e drenagem aparecem como vazios de fluxo em T2. A ARM também pode ser realizada, o que delinea melhor a anatomia vascular.
- V. A angiografia continua sendo o padrão ouro na caracterização completa da lesão. Permite cateterizar individualmente os vasos de alimentação. Morfologicamente uma variz esférica ou elipsoide pode ser visualizada. A drenagem venosa é feita pela veia prosencefálica mediana, pelo seio reto (se houver) e depois pelos seios transversos/sigmoide. Por definição, não deve haver drenagem para outros componentes do sistema venoso profundo. (Lasjaunias, & Al,1997)

4. Discussão

A malformação arteriovenosa da veia de Galeno (MAVG) é uma anomalia vascular rara que representa cerca de 1% das anomalias intracranianas e 30% das anomalias vasculares no grupo pediátrico. A primeira descrição desta doença foi feita em Steinheil em 1896 e o primeiro caso relatado de um aneurisma da veia de Galeno data de Jaeger et al. A veia prosencefálica mediana de Markowski foi descrita pela primeira vez por Joseph Markowski no período de 1911-1922. Essa veia geralmente regride na vida uterina às onze semanas de gestação para dar origem à veia de Galeno. (Alexander, 2006 & Gupta, 2004).

A explicação desse tipo de malformação se deve à não regressão da veia prosencefálica associada às redes arteriovenosas primitivas. Em 1997, distinguiram-se as MAVG do tipo verdadeiras, que drenam para uma veia prosencefálica mediana de Markowski, precursora embrionária da Veia de Galeno, das dilatações aneurismáticas de uma veia de Galeno. (Félix & Souza, 2010).

Além disso, as malformações reais são diferenciadas em 2: a forma mural e a forma coroidal. Já o tipo mural representa 1/3 das MAVG de uma fístula ou de múltiplas fístulas arteriovenosas na veia média do prosencéfalo. Estes tendem a ter um prognóstico menos grave, vasculatura arterial unilateral ou bilateral. No caso de uma MVAV tipo coróide, as doenças são mais complexas e têm um prognóstico pior. Assim, na infância, essa forma se manifesta por retardo cardíaco, cardiomegalia,

hidrocefalia e neuropsicomotor. Por outro lado, MAVG não verdadeiras são mais comuns no final da infância e na idade adulta. Os sintomas são semelhantes a outras malformações aneurismáticas cerebrais manifestadas por um efeito compressivo, déficits neurológicos, congestão venosa retrógrada e hemorragia veia talâmica. A disfunção cardíaca é incomum, assim como outras malformações cerebrais. (Ribeiro, 2003 & Honório, 2022).

Acredita-se que 94% dos casos sejam diagnosticados no período neonatal, isso geralmente se deve às manifestações de insuficiência apresentadas pelo recém-nascido. O manejo da insuficiência cardíaca neste paciente é desafiador. No entanto, sabe-se que diuréticos e restrição para reduzir a pré-carga são pilares do tratamento. O uso de inotrópicos pode ser eficaz, mas o uso de digitálicos em recém-nascidos é controverso, pois afeta a função renal e hepática. (Karanam, 2011).

Além disso, em pacientes com insuficiência cardíaca de alto débito seus benefícios ainda não são claros. A estabilização cardiovascular do paciente é atingida através da redução da resistência vascular sistêmica e pulmonar, além da melhora do débito sistêmico e da função miocárdica. (Madhuban, & Van, 2016).

No estudo de Lasjaunias, o maior estudo de embolização trans arterial com MAVG, o óbito ocorreu em 10,6% dos pacientes, apesar da embolização, ou como resultado desse procedimento. Dos sobreviventes, 74% tinham desenvolvimento neuropsicomotor normal, 15,6% apresentavam déficit cognitivo moderado e 10,4% apresentavam déficit cognitivo grave. A idade parece ser um fator prognóstico significativo. A mortalidade neonatal foi de 52% contra 10,6% da coorte. Materiais para embolização, como bobinas e microbáculos, podem ser usados para reduzir o fluxo de fístula, permitindo o uso de onyx ou cianoacrilato mais seguro. Complicações deste procedimento podem incluir hemorragia, isquemia cerebral, hidrocéfalos, isquemia de membro e perfuração vascular. Raramente, pode ocorrer trombose espontânea da MAVG. Ela ocorre mais comumente no tipo mural e está associada a um bom desfecho em cerca de 70% dos casos. (Kariyappa, & Krishnaswami, 2016).

Tratamento e prognóstico

Antes da intervenção endovascular, o prognóstico era sombrio, com 100% de mortalidade sem tratamento e 90% de mortalidade após tentativas cirúrgicas. Idealmente, a embolização é adiada até os 6 meses de idade para MAVG coroidal e posteriormente para tipos murais, para permitir a maturação do seio cavernoso. Se a insuficiência cardíaca for refratária ao tratamento médico, a embolização pode ser realizada mais cedo. Tanto a embolização venosa quanto a arterial são possíveis, dependendo do número de alimentadores, e a controvérsia persiste em relação à abordagem ideal. As opções incluem:

- I. Alimentador arterial e oclusão da fístula.
- II. Embolização transtorcular ou transvenosa da veia dilatada.
 - a. Oclusão completa ou incompleta.

Tanto as bobinas quanto a cola acrílica podem ser utilizadas em um único procedimento ou em etapas. A radiocirurgia foi tentada, mas está limitada a pacientes que não são candidatos a outras modalidades de tratamento. A hidrocefalia geralmente não é desviada, pois pode exacerbar a isquemia cerebral por alterar a hemodinâmica cerebral e devido ao aumento do risco de hemorragia intraventricular. O prognóstico é determinado principalmente pela presença ou ausência de insuficiência cardíaca. Assim, os tipos de coróide e aqueles que se apresentam no período neonatal se saem mal. (Jones, 2002).

5. Conclusão

O tratamento da MAVG ainda está em evolução. No que diz respeito às lesões profundas de grande complexidade vascular, a cirurgia não deu resultados muito melhores do que a sua evolução natural. A USG Doppler realizada no segundo trimestre de gestação é um exame não invasivo, acessível para maior parte da população, possui alta sensibilidade e especificidade para o diagnóstico da MAVG e permite o diagnóstico diferencial de diversas outras malformações que acometem o SNC. Uma revisão da literatura realizada por Johnston e reuniu 92 pacientes não tratados, que apresentaram 77,2% de

mortalidade, e com apenas 7% de crianças normais. Neste estudo, a mortalidade em recém-nascidos foi de 96%. (Lasjaunias, 2006).

As principais causas de morte foram complicações cardíacas em neonatos e infartos cerebrais repetidos e contínuos em crianças mais velhas, decorrentes de roubo de fluxo cerebral. As tentativas de tratamento cirúrgico da MAV apresentam resultados insatisfatórios. Hoffman et al, no tratamento cirúrgico da oclusão da fístula, mostraram uma mortalidade de 57%, sendo elevada no subgrupo recém-nascido. Nos periódicos de essas séries bibliográficas, mortalidade relacionada à idade. Devido às dificuldades da oclusão cirúrgica da fístula das dificuldades técnicas cirúrgicas, novas técnicas de tratamento foram desenvolvidas com base em um conceito mais racional, que é o tratamento endovascular. O tratamento endovascular inclui técnicas transarteriais, transvenosas e transtorculares. (Hoffman, 1982).

Essas técnicas mostraram resultados superiores à oclusão. No entanto, ainda apresentam altas taxas de morbidade e mortalidade. Lasjaunias et al relataram mortalidade de 8% e morbidade de 75% com técnicas de oclusão transarterial. Apesar de uma literatura bem estabelecida e completa sobre os estudos sobre esta patologia e suas manifestações, sejam elas típicas ou atípicas, ainda são necessárias. Além da importância do diagnóstico, a orientação do pré-natal em caso de doença deve ser feita de forma eficiente. Ressalta-se que o paciente deve ter acompanhamento em serviços capazes de se encarregar dessa. Portanto, é importante notar que o tratamento do paciente reduz o risco de complicações de curto a longo prazo, enquanto melhora o estado anteriormente lamentável dessa patologia. (Demartini, 2017).

Referências

- Ahmad, M., Mir, S., Wahab, S., & Rizvi, I. (2012). Vein of Galen malformation. *Case Reports*, 2012(sep07 1), bcr2012006822–bcr2012006822.
- Alexander, M. J., & Spetzler, R. F. (2006). *Pediatric neurovascular disease: surgical, endovascular, and medical management*. Thieme.
- Chen, M.-Y., Liu, H.-M., Weng, W.-C., Peng, S.-F., Wu, E.-T., & Chiu, S.-N. (2010). Neonate With Severe Heart Failure Related to Vein of Galen Malformation. *Pediatrics & Neonatology*, 51(4), 245–248.
- Demartini Jr., Z., dos Santos, M. L. T., Koppe, G. L., & Cardoso-Demartini, A. de A. (2017). Sinus Thrombosis after Endovascular Treatment of Vein of Galen Aneurysmal Malformation. *Pediatric Neurosurgery*, 52(2), 136–139.
- Fayyaz A & Qureshi IA. (2005). Vein of galen aneurysm: antenatal diagnosis: a case report. *Pesquisa.bvsalud.org*, 455–456.
- Félix L, Souza AR, Queiroz AP, Diniz C, Lima M & Santos RE, et al. (2010) Ultra-sonografia pré-natal no diagnóstico de aneurisma da veia de galeno. *Acta Med Port.*;23(3):505-510.
- Gailloud, P., O’Riordan, D. P., Burger, I., Levrier, O., Jallo, G., Tamargo, R. J., Murphy, K. J., & Lehmann, C. U. (2005). Diagnosis and Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations. *Journal of Perinatology*, 25(8), 542–551.
- Gupta, A., & Varma, D. (2004). *Review Article Vein of Galen malformations: Review*. 52.
- Hoffman, H. J., Chuang, S., Hendrick, E. B., & Humphreys, R. P. (1982). Aneurysms of the vein of Galen. *Journal of Neurosurgery*, 57(3), 316–322.
- Horowitz, M. B., Jungreis, C. A., Quisling, R. G., & Pollack, I. (1994). Vein of Galen aneurysms: a review and current perspective. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 15(8), 1486–1496.
- Jones, B. V., Ball, W. S., Tomsick, T. A., Millard, J., & Crone, K. R. (2002). Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 23(10), 1717–1724.
- Jones, B. V., Ball, W. S., Tomsick, T. A., Millard, J., & Crone, K. R. (2002). Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 23(10), 1717–1724.
- Karanam, L. S. P., Baddam, S. R., & Joseph, S. (2011). Endovascular management of vein of galen aneurysm malformation: A series of two case reports. *Journal of Pediatric Neurosciences*, 6(1), 32–35.
- Kariyappa, K., Krishnaswami, M., Gnanaprakasam, F., Ramachandran, M., & Krishnaswamy, V. (2016). Spontaneous thrombosis of vein of Galen malformation. *Journal of Pediatric Neurosciences*, 11(3), 264.
- Lasjaunias, P. L., Chng, S. M., Sachet, M., Alvarez, H., Rodesch, G., & Garcia-Monaco, R. (2006). The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*, 59(5 Suppl 3), S184-194; discussion S3-13.
- Lasjaunias, P., & Al, E. (1997). *Vascular diseases in neonates infant and children: interventional neuroradiology management*. Springer.

- Lin, J., Lfo, H., Vf, P., Knihs, V., Mm, P., & Rjm, S. (2022). *Mal-formação da Veia de Galeno: relato de caso.* ;34(2):S83-84.
- Litvak, J., Yahr, M. D., & Ransohoff, J. (1960). Aneurysms of the Great Vein of Galen and Midline Cerebral Arteriovenous Anomalies. *Journal of Neurosurgery*, 17(6), 945–954.
- Madhuban, A., van den Heuvel, F., & van Stuijvenberg, M. (2016). Vein of Galen Aneurysmal Malformation in Neonates Presenting With Congestive Heart Failure. *Child Neurology Open*, 3, 2329048X1562470.
- Mai, R., Rempen, A., & Kristen, P. (1996). Prenatal diagnosis and prognosis of a vein of Galen aneurysm assessed by pulsed and color Doppler sonography. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 7(3), 228–230.
- Mitchell, P. J., Rosenfeld, J. V., Dargaville, P., Loughnan, P., Ditchfield, M. R., Frawley, G., & Tress, B. M. (2001). Endovascular Management of Vein of Galen Aneurysmal Malformations Presenting in the Neonatal Period. *AJNR: American Journal of Neuroradiology*, 22(7), 1403–1409.
- Mortazavi, M. M., Griessenauer, C. J., Foreman, P., Bavarsad Shahripour, R., Shoja, M. M., Rozzelle, C. J., Tubbs, R. S., Fisher, W. S., & Fukushima, T. (2013). Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *Journal of Neurosurgery. Pediatrics*, 12(3), 293–306.
- Mortazavi, M. M., Griessenauer, C. J., Foreman, P., Bavarsad Shahripour, R., Shoja, M. M., Rozzelle, C. J., Tubbs, R. S., Fisher, W. S., & Fukushima, T. (2013). Vein of Galen aneurysmal malformations: critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *Journal of Neurosurgery. Pediatrics*, 12(3), 293–306.
- Ribeiro V. T, Botelho L. F, Lopes A. C, Ribeiro P, Xavier J. Á., & Cruz R. (2003) Malformação aneurismática da veia de Galeno do tipo coroidal num adulto associada a malformação de Dandy-Walker. *Acta Med Port*;16(3):217-220.
- Rodesch, G., Hui, F., Alvarez, H., Tanaka, A., & Lasjaunias, P. (1994). Prognosis of antenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformations. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 10(2), 79–83.
- Yasargil MG Microsurgery. (1988) *New York. Time; Journal of Embryology & Developmental Biology* p.323-357
- Zerah, M., Garcia-Monaco, R., Rodesch, G., Terbrugge, K., Tardieu, M., de Victor, D., & Lasjaunias, P. (1992). Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 8(3), 111–117; discussion 117.
- Zimmermann, A. C., Przysieszny, B., Giustina, E. D., Staedele, G. V., Haas, L. J., Tutida, L. S., & Camilo, L. C. de O. (2021). Vein of Galen Aneurysmal Malformations in Pediatric Patients Submitted to Endovascular Treatment: Report of 3 Cases. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*, 40(04), e374–e379.