

tratamiento con prednisona en nuestro entorno, por lo que no es descartable, aunque sí poco probable, que el efecto de la prednisona haya sido infraestimado por falta de cumplimiento del mismo por los pacientes. Además, la idea de «obligatoriedad» de uso de la dexametasona por parte del personal pediátrico puede haber aumentado falsamente la eficacia de las sesiones formativas. Sin embargo, el hecho de que no haya un protocolo específico escrito en la unidad para el manejo del asma hace poco probable este último punto.

Nuestro estudio muestra que la impartición de sesiones formativas en el servicio de pediatría supuso una acción de mejora eficaz para realizar un cambio en el tratamiento de las crisis asmáticas de manera segura para los pacientes.

Bibliografía

1. Cronin JJ, McCoy S, Kennedy U, an Fhailí SN, Wakai A, Hayden J, et al. A Randomized Trial of Single-Dose Oral Dexamethasone

Versus Multidose Prednisolone for Acute Exacerbations of Asthma in Children Who Attend the Emergency Department. *Ann Emerg Med.* 2016;67:593–601.

Patricia Bolívar Ruiz, José Luis Fernández Arribas, María Natalí Campo Fernández y Roberto Velasco Zúñiga*

Unidad de Urgencias de Pediatría, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: robertovelascozuniga@gmail.com (R. Velasco Zúñiga).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.06.018>
1695-4033/

© 2018 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. Serie de casos



Vein of Galen aneurysmal malformation. A case series

Sr. Editor:

La malformación arteriovenosa de la vena de Galeno (MAVG) es una anomalía vascular congénita poco frecuente (1:25.000 recién nacidos). Afecta por igual a ambos sexos y representa el 33% de las malformaciones arteriovenosas cerebrales infantiles¹.

Este término engloba un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares cuyo rasgo común es la dilatación de la vena de Galeno asociada a un cortocircuito arteriovenoso. Se desarrolla durante las semanas 6-11 de gestación, resultado de la persistencia de la vena embrionaria prosencefálica de Markowski²⁻⁴.

Las MAVG se clasifican en 2 tipos: la malformación aneurismática, que a su vez se subdivide en mural (comunicación en la pared venosa) y coroidea (a nivel subaracnoideo), y la dilatación aneurismática^{2,3,5}.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, dependen de la edad de presentación clínica y del tamaño de la malformación. Amacher y Shillito proponen una clasificación esquemática de los síntomas según la edad al diagnóstico¹. En época neonatal, pueden manifestarse con soplo craneal o insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). En la infancia temprana se expresan con macrocefalia, hidrocefalia, ICC y convulsiones. Y en niños mayores y adultos, cursa con cefalea, síncope de esfuerzo y hemorragia subaracnoidea^{2,5}.

El diagnóstico se puede realizar de forma prenatal a partir del segundo trimestre del embarazo, pero la angiografía magnética es la prueba de imagen de elección^{4,6}.

Con el objetivo de conocer la casuística de nuestro centro, se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo

de pacientes neonatos y lactantes diagnosticados de MAVG entre enero de 2004 y enero de 2017. En todos ellos se han analizado características epidemiológicas, clínico-radiológicas y terapéuticas.

Se registraron un total de 8 casos, 7 varones y una mujer (tabla 1). El diagnóstico fue por ecografía prenatal en 4 pacientes (semanas: 34-35) y por clínica de ICC en el resto (antes del tercer mes de vida). La clínica al nacimiento fue: macrocefalia: 6; soplo transfontanelar: 7, y soplo cardíaco: 5. Todos ellos desarrollaron ICC y precisaron tratamiento farmacológico, 4 experimentaron episodios convulsivos (2 tras la embolización) y uno desarrolló hidrocefalia obstructiva tras la embolización, a los 2 meses de vida, requiriendo válvula de derivación. Solo uno de ellos asociaba fenotipo dismórfico no filiado, el resto no mostraron otras malformaciones. En todos se realizó angiografía. En 6 de ellos se efectuó embolización transarterial (entre el tercer día de vida y los 9 meses), siendo las indicaciones de la misma: ICC inestable: 4 y episodios convulsivos: 2. De estos 6, 4 fallecieron: 2 por hemorragia intraventricular y 2 por causa cardíaca. Uno de los pacientes falleció sin tratamiento, por parada cardiorrespiratoria. Solo 3 viven, uno no ha sido manejado de forma intervencionista debido al pequeño tamaño de la malformación y la escasa repercusión clínica, tratándose de un niño de 3 años asintomático actualmente. Los otros 2 supervivientes intervenidos son: un niño de 12 años con parálisis cerebral y un varón de 21 meses, asintomático en este momento, al que se le han practicado 3 embolizaciones (fig. 1).

Aunque se trata de una enfermedad infrecuente, debe plantearse en el diagnóstico diferencial de toda insuficiencia cardíaca no filiada en un neonato o lactante², siendo la auscultación transfontanelar y cardíaca un elemento clave en la exploración.

La embolización es el tratamiento definitivo, no siendo necesaria en todos los casos la oclusión total de la malformación para la mejoría clínica. El momento de la intervención depende del estado del paciente, siendo la principal indicación la ICC refractaria a tratamiento médico¹. En época

Tabla 1 Características de los pacientes del estudio

	Sexo	Momento del diagnóstico	Soplo cardíaco	Soplo fontanela	Macrocefalia	Insuficiencia cardíaca (edad del diagnóstico)	Tratamiento (edad del tratamiento)	Evolución
1	Varón	2 días de vida	No	No	Sí	Sí (3 días de vida)	Embolización (3 meses de vida)	Exitus (3 meses)
2	Varón	3 días de vida	Sí	Sí	No	Sí (un mes de vida)	No	Vive (3 años)
3	Varón	Un día vida	Sí	Sí	No	Sí (28 días de vida)	Embolización (12 meses de vida)	Vive (12 años)
4	Varón	3 meses de vida	Sí	Sí	Sí	Sí (3 meses de vida)	3 embolizaciones (4-18 meses de vida)	Vive (21 meses)
5	Mujer	Intraútero (34-35 semanas de gestación)	No	Sí	Sí	Sí (un día de vida)	Embolización (un día de vida)	Exitus (un día de vida)
6	Varón	Intraútero (34-35 semanas de gestación)	Sí	Sí	Sí	Sí (3 días de vida)	Embolización (un mes de vida)	Exitus (1,5 meses de vida)
7	Varón	Intraútero (34-35 semanas de gestación)	No	Sí	Sí	Sí (2 días de vida)	Embolización (4 días de vida)	Exitus (6 días de vida)
8	Varón	Intraútero (34-35 semanas de gestación)	Sí	Sí	Sí	Sí (2 días de vida)	No	Exitus (6 días de vida)



Figura 1 Embolización percutánea de MAV de vena de Galeno mediante coils.

neonatal el score de Bicetre ayuda a determinar el momento de la intervención.

El pronóstico depende del tamaño del aneurisma² y de la edad del paciente. Durante los primeros meses de vida puede alcanzarse una mortalidad del 90% sin tratamiento o del 52% con él³. A pesar del mal pronóstico, si puede demorarse el intervencionismo hasta los 6 meses de vida, la supervivencia incrementa. Sin embargo, en muchas ocasiones la inestabilidad clínica conduce a una actuación precoz con el consecuente aumento de riesgo y mortalidad.

Nuestra serie presenta elevada mortalidad en los pacientes embolizados (66,6%), pudiendo justificar la misma por la precocidad terapéutica secundaria a la inestabilidad clínica, así como a la dificultad añadida de practicar técnicas endovasculares en la anatomía neonatal. Los 2 supervivientes intervenidos fueron tratados por primera vez más allá

de los 6 meses, presentando así anatomía más favorable. Destacar que el diagnóstico prenatal no condicionó mejor pronóstico, puesto que se trataban de malformaciones de mayor tamaño, lo que permitió mejor visualización intraútero, pero condicionó evolución más tórpida de la clínica cardíaca.

Bibliografía

1. Marín Urueña S, Centeno Malfaz F, González Armengod C, Beltrán Pérez A, Pérez Higuera A. Malformación arteriovenosa de la vena de Galeno. *An Pediatr*. 2003;58:580-3.
2. Piloña Ruiz S, Sarmiento Portal Y, Crespo Campos A, Sánchez Monterrey IA, Vara Cuesta OL, Rosa Torres M. Aneurisma de la vena de Galeno. *Rev Cubana Pediatr*. 2010;82:76-82.
3. Mortazavi M, Griessenauer C, Foreman P, Bavarsad Shahripour R, Shoja M, Rozzelle C, et al. Vein of Galen aneurysmal malformations: Critical analysis of the literature with proposal of a new classification system: A review. *J Neurosurg Pediatrics*. 2013;12:293-306.
4. Rosenberg Aparicio R, Guerrero Avendaño G, Rodríguez Blas A, Ramos Méndez Padilla L. Aneurisma de la vena de Galeno. *An Radiol (México)*. 2002;4:577-80.
5. Ramos J, Ceciliano A, Zuccaro G. Malformación de la vena de Galeno. *Rev Argent Neuroc*. 2006;20:169-72.
6. Carvajal LF, Gómez H, Gómez JF, Ruz MA. Malformación aneurismática de la vena de Galeno Reporte de un caso. *Rev Colomb Cardiol*. 2011;18:162-8.

Laura Ibáñez Beltrán*, Jose María García Sánchez, Joaquín Aliaga Vera y M. Isabel Izquierdo Macián

Servicio de Neonatología, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lauraib_6@hotmail.com (L. Ibáñez Beltrán).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.05.018>
1695-4033/

© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. on behalf of Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).