

HIPERTENSÃO PULMONAR EM RECÉM-NASCIDO POR ANEURISMA DE VEIA DE GALENO: RELATO DE CASO

PULMONARY HYPERTENSION IN A NEWBORN BY GALENOUS VEIN ANEURISM: CASE REPORT

Isadora Cipriano Miranda¹
José Mariano Sales Alves Júnior²

RESUMO

O Aneurisma de Veia de Galeno é uma patologia rara de quadro grave e alta mortalidade. Acarreta insuficiência cardíaca por hiperfluxo, com conseqüente hipertensão da artéria pulmonar e estado hiperdinâmico com manifestações clínicas altamente sugestivas de malformação aneurismática. O tratamento consiste na realização de uma embolização terapêutica que requer critérios para ser realizada com segurança. O presente trabalho trata-se de um relato de caso que tem por finalidade elucidar a importância de um pré-natal ser realizado com rigor de modo a favorecer melhores prognósticos e ademais mostrar a relevância do estudo desta rara patologia, pelo colega médico.

Palavras-chave: Malformação da Veia de Galeno; Aneurisma; Hipertensão Pulmonar; Insuficiência Cardíaca; Hipertensão Arterial; Embolização terapêutica

ABSTRACT

Case report on a rare pathology called Galen's Vein Aneurysm is a rare condition with severe symptoms and high mortality. It causes heart failure due to hyperflow, with consequent hypertension of the pulmonary artery and hyperdynamic state with clinical manifestations highly suggestive of aneurysmatic malformation, for which, there is a refined treatment; performing a therapeutic embolization that requires criteria to be performed safely. which has hemodynamic repercussions, which add up to a severe picture of high mortality Aneurysmatic pathology reverberates in consequences such as hyperflow heart failure, with consequent hypertension of the pulmonary artery, causing a hyperdynamic state with clinics highly suggestive for observing the possible case of aneurysm. Study Study performed based on bibliographic reviews and study assistance and monitoring of the case

¹ Acadêmica do curso de Medicina - UniAtenas da faculdade Atenas

² Professor Assistente em Pediatria na FCMMG, Coordenador da UTI neonatal da Maternidade Hilda Brandão.

through the review of medical records with due authorization from legal guardians. The present work is a case report whose purpose is to elucidate the importance of prenatal care being carried out rigorously so that an early diagnosis occurs and thus an effective propaedeutic with the objective of good prognosis in order to favor better prognosis and in addition to showing the mark of the study of this rare pathology, by the medical collegiate.

Keywords: *Vein of Galen Malformations; Aneurysm; Pulmonary Hypertension; Heart Failure; Therapeutic Embolization*

INTRODUÇÃO

A estrutura nomeada como *Veia de Galeno* corresponde ao principal local de drenagem do sistema venoso profundo cerebral. É para onde converge o sangue advindo do corpo estriado, cápsula interna, diencéfalo e parte majoritária do centro branco medular cerebral (NETTER, 2000).

Na vigência de uma malformação vascular congênita, uma fístula arteriovenosa pode ocorrer e comunicações diretas de artérias cerebrais com a Veia de Galeno se estabelecem. Desta maneira, por hiperfluxo neste local, tem-se uma dilatação que acarreta a formação com proporções aneurismáticas. A malformação arteriovenosa da Veia de Galeno (MAVG) corresponde a, aproximadamente, 1% das anomalias vasculares intracranianas. (SILVA; LACERDA, *et al.* 2017). Sua etiologia, ainda, é desconhecida e sem relação com histórico familiar. Presumia-se que a mortalidade era, anteriormente, em torno de 100%, hoje está entre valores de 21% a 88%. (SILVA; LACERDA, *et al.* 2017)

OBJETIVOS

Demonstrar a importância do enriquecimento do conhecimento anatomopatológico da malformação arteriovenosa da veia de Galeno, suas consequências hemodinâmicas e como sua terapêutica sistematizada melhora as chances de bons prognósticos nesta patologia grave e rara. Não obstante, exalta-se a importância de um pré-natal ser realizado com aprimoramento, respeitando em totalidade seus aspectos, para que ocorra, com precedência, a descoberta de fenômenos clínicos tão raros como a patologia aqui relatada.

METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se de um relato de caso elaborado com base em dados coletados do prontuário do paciente, procedimento autorizado mediante CAAE nº 1385.3419.0.0000.5138, bem como sua publicação.

No tocante à revisão bibliográfica, foram pesquisados os termos “aneurisma”, “veia de galeno” e “recém-nascido” e selecionados artigos publicados entre 2000 e 2019.

Foram utilizados também livros relacionados ao tema, com conteúdos referentes à neuro-anatomia, fisiopatologia da doença e tratamento neurocirúrgico.

RELATO

RN de M.R.B.P., sexo masculino, diagnosticado ainda no pré-natal, quando da 23ª semana de gestação. A avaliação morfológica demonstrou dilatação focal de vaso único em linha média cerebral, medindo 5 por 5 mm, com fluxo arterial em seu interior. A hipótese diagnóstica foi a de Aneurisma de Veia de Galeno, confirmada por outros exames de acompanhamento que também demonstraram alterações sistêmicas já estabelecidas em decorrência desta patologia, como aumento da área cardíaca em relação ao índice cardiotorácico (0,66), miocardiopatia dilatada compensada resultante de *shunt* arteriovenoso nos vasos cerebrais.

O paciente nasceu de parto cesáreo a termo (37 semanas de gestação), Apgar de 4 e 7 no primeiro e quinto minuto, respectivamente, deprimido, necessitando de 3 ciclos de ventilação por pressão positiva (VPP). Em função de seu diagnóstico já ser conhecido pela equipe médica e pelas complicações ao nascimento, o RN foi enviado ao centro de terapia intensiva (CTI) em *Continuous Positive Airway Pressures* (CPAP) após estabilização do quadro.

A ultrassonografia morfológica assim como a transfontanelar demonstraram aspecto sugestivo de aneurisma na topografia da veia de Galeno, condicionando leve a moderada hidrocefalia não comunicante, além de pequena quantidade de líquido livre com finos focos ecogênicos de permeio em topografia extra-axial (Anexos A e B). A caráter confirmatório, foi realizada também tomografia computadorizada de crânio com uso de contraste aos 42 dias de vida do RN (Anexo D) que corroborou para o diagnóstico.

Por meio de ecografias, foram evidenciadas e diagnosticadas Hipertensão Pulmonar com pressão sistólica de artéria pulmonar (PSAP) de 87mmHg, Comunicação Interatrial de 3,2mm com persistência do canal arterial de 5,7mm e aumento de câmara cardíacas direitas, fluxo reverso em aorta ascendente e vasos da base com dilatação de tronco pulmonar. O coração do paciente apresenta índices cardiotorácicos acima dos valores referenciais em exames radiológicos, demonstrando que são maiores que o normal (Anexo C).

Paciente foi posteriormente examinado pela neurocirurgia com proposta de tratamento através de embolização, desde que o mesmo obtivesse condições clínicas para tal. Foi também solicitado por este serviço o exame de Arteriografia e Tomografia Computadorizada com contraste para elucidar localização e dimensão da malformação arteriovenosa para momento cirúrgico.

Após resolução de complicações (dois episódios de sepse com hemocultura positiva para cocos Gram positivos tratados com Vancomicina e Amicacina; plaquetopenia; crises convulsivas tratadas com Fenobarbital e Fenitoína), aos 31 dias de vida o RN recebeu terapêutica cirúrgica de embolização parcial de fístula de Aneurisma de veia de Galeno sem intercorrências, com manutenção da hemodinâmica compensada. O mesmo permaneceu em observação neurológica, hemodinâmica e hemostática, com repercussões positivas em seu quadro clínico com o passar dos dias pós-cirúrgico.

O paciente, que antes apresentava sopro sistólico de IV/VI, teve melhora significativa para II/VI já não mais auscultado em fontanelas após terapêutica cirúrgica. Apresentou também melhora em padrão respiratório com menor necessidade de Ventilação mecânica de suporte, considerável diminuição da pressão da artéria pulmonar para 26mmHg e iniciou desmame de medicações para futura extubação. Paciente ainda apresentou convulsões que foram prontamente tratadas com uso de Topiramato escalonado.

Como o tratamento de embolização foi realizado de maneira parcial (Anexos E e F), devido ao risco de um rompimento do aneurisma, foi decidido pelo colegiado concluir a terapêutica de embolização do aneurisma quando o RN completar 4-6 meses de idade.

DISCUSSÃO

Esta rara patologia, na faixa pediátrica, foi primeiramente relatada em um caso na data de 1871, e, de maneira geral, seus primeiros descritos foram em 1765 por Jaeger JR e Dandy WE (HENRIQUE; DUART, et al. 2001).

As manifestações clínicas desta patologia são sistêmicas. As manifestações cardíacas, que podem ser diagnosticadas ainda no período fetal, ocorrem por um *shunt* arteriovenoso de moderada a alta gravidade. Essa sobrecarga ocorre pela passagem errônea de sangue de território arterial para venoso e vai sobrecarregar o retorno para veia Cava Superior causando um aumento do trabalho das câmaras direitas do coração, levando a uma hipertrofia concêntrica, após excêntrica, resultando em uma cardiomegalia e posterior insuficiência cardíaca.

Esse turbilhão de sangue em câmaras direitas também poderá resultar em consequências pulmonares, como a hipertensão pulmonar que é uma condição de alta gravidade, que tem por característica pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) maior que 35mmHg, quando avaliada por ecocardiograma transtorácico (MOMESSO; PUPPIN, *et al* 2010). Ela está, em sua totalidade, relacionada com a insuficiência cardíaca, já que a atividade ejetória, pelas artérias pulmonares, está comprometida, assim como o retorno ao átrio direito estará descompensado pela Patologia aneurismática que sobrecarrega Veia Cava Superior. É de alta relevância observar essa relação da doença aneurismática de Veia de Galeno com a hipertensão arterial, pois, esta etiologia é muito rara. A hipertensão pulmonar é majoritariamente secundária a doenças de câmaras cardíacas esquerdas, doenças pulmonares, eventos tromboembólicos e de forma primária de maneira idiopática ou familiar, (MOMESSO; PUPPIN, *et al* 2010). Porém, essas estão relacionadas a mudanças nas estruturas vasculares pulmonares de maneira intrínseca. No quadro relatado, o problema não advém de nenhum desses sítios, mas sim da malformação arteriovenosa localizada no encéfalo e que sobrecarrega câmaras cardíacas direitas e em consequência dos eventos seguintes que são a hipertrofia cardíaca e posterior insuficiência cardíaca, gerando a hipertensão pulmonar. Desta maneira, quando um recém-nascido nasce com Hipertensão pulmonar, sem causas primárias de anomalias pulmonares ou cardíacas, é importante investigar o Sopro que pode ser auscultado em fontanelas. Se esse achado for encontrado, pedir o exame para investigação de aneurisma de Veia de Galeno a USG transfontanelar para confirmação diagnóstica.

Além disso, existem outros achados clínicos que corroboram para a conclusão das suspeitas clínicas. Achados sugestivos esses que podem ser: regurgitamento de veias cranianas e de veias jugulares, pulsos centrais mais amplos que radiais e femorais (SILVA; LACERDA, *et al*. 2017). O coração do paciente apresenta índices cardiorádicos acima dos valores referenciais em exames radiológicos, demonstrando que são maiores que o normal. Na

ausculta, observa-se sopro sistólico considerável, por aumento do débito patológico advindo da formação aneurismática. Existe, também, um sopro melhor audível na sutura interparietal e região craniana posterior que é um indício importante para a patologia descrita. (SILVA; LACERDA, *et al.* 2017)

O tratamento é realizado através do procedimento de embolização do aneurisma. Isso somente ocorre quando o paciente encontra-se clinicamente estável, especialmente do ponto de vista hemodinâmico. Devem ser feitos, também, exames para pesquisa de hemorragias cerebrais como a arteriografia.

O estudo de Lasjaunia, considerado referência quanto à observação dos resultados da embolização transarterial (216 pacientes) com malformações congênitas, mostrou que 10,6% dos pacientes submetidos a este procedimento vieram a óbito mesmo com a realização da embolização ou por decorrência desta. Dos que saíram com vida, 74% apresentaram desenvolvimento psicomotor habitual, 15,6% apresentavam déficit cognitivo moderado e 10,4% apresentavam déficit cognitivo grave. No período neonatal, a mortalidade foi maior no valor de 52% em relação aos 10,6% dos casos na generalidade. (SILVA; LACERDA, *et al.* 2017).

Apesar de ser uma patologia rara, apresenta uma alta mortalidade. Por isso, seu diagnóstico precoce é de alta relevância para que a criança seja tratada com a propedêutica e a terapêutica corretas. Assim, o prognóstico desta será o mais satisfatório e sem drásticas consequências possíveis.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

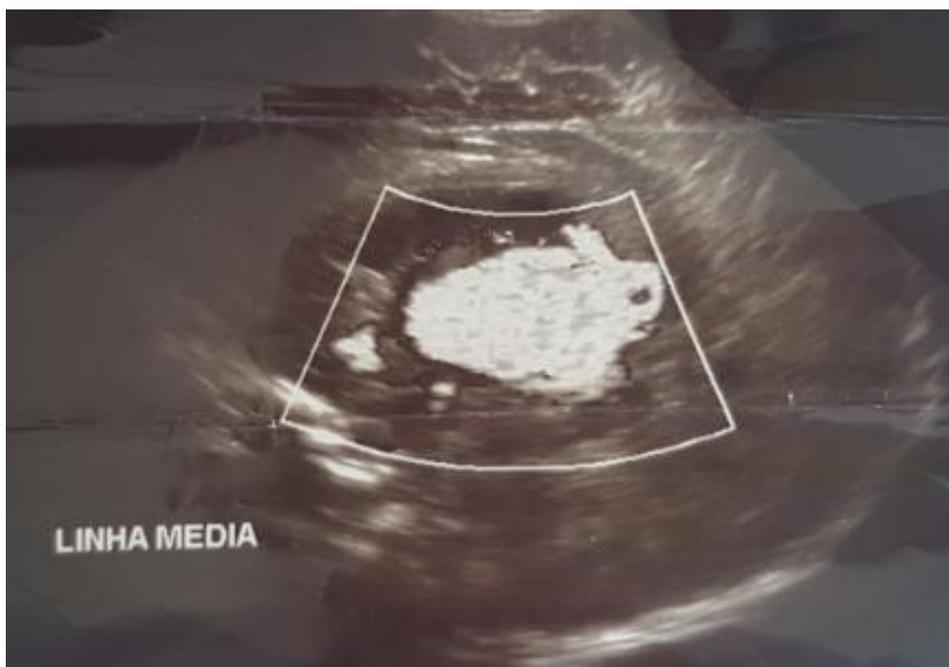
É importante elucidar e dar mérito ao estudo sistemático de uma patologia que por rara, não tem, por conseguinte, menor mérito em atenção do colegiado médico. Quanto mais relatos forem colhidos e mais estudos forem apresentados, melhores serão os futuros prosseguimentos com outros pacientes que, com essa patologia, forem diagnosticados. E ainda salientar a grande relevância de um pré-natal não ser negligenciado e sim, tratado com esmero, respeitando todas as suas nuances, pois através deste podemos anteceder cuidados para melhor prognóstico de quaisquer pacientes.

ANEXO A -: Ultrassonografia morfológica de 31 semanas – Imagem bidimensional em corte transversal, visualiza-se uma dilatação aneurismática da veia de Galeno em linha média do cérebro.



Fonte: Arquivo de Prontuário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte
2019

ANEXO B – Ultrassonografia Transfontanelar feita com 2 dias de vida – Imagem de formação vascular arredondada hipoecogênica, com fluxo exuberante ao estudo Doppler, medindo cerca de 3,5 x 2,0 x 2,0 cm, volume estimado de 7,3 cm³, localizada na linha média, ligeiramente posterior ao terceiro ventrículo, topografia de veia de Galeno.



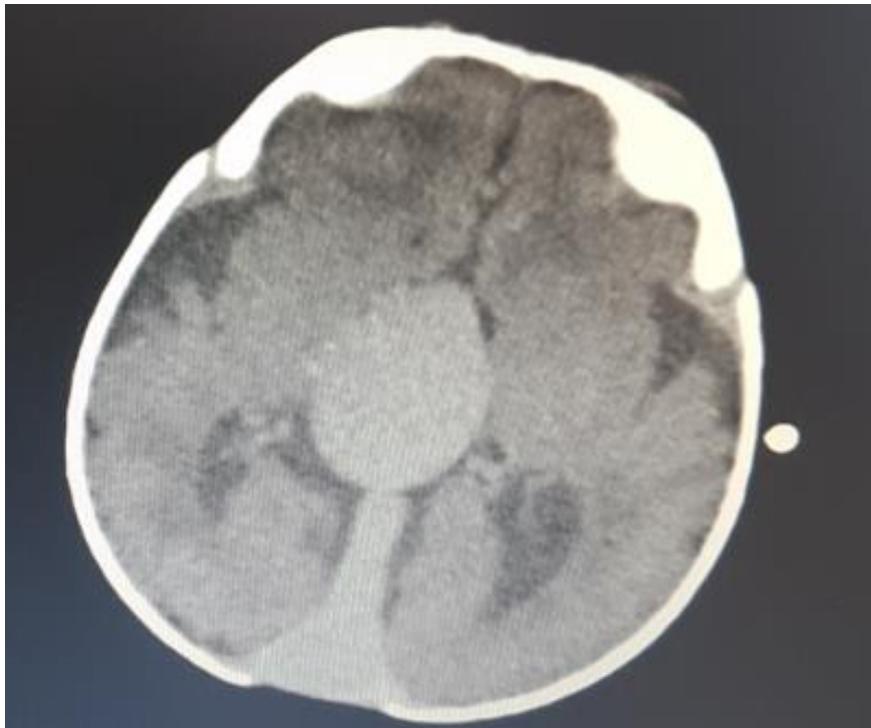
Fonte: Arquivo de Prontuário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte
2019

ANEXO C – Raio X de tórax AP – Evidência de cardiomegalia significativa com relação ao índice cardiorádico



Fonte: Arquivo de Prontuário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte 2019

ANEXO D – Tomografia computadorizada de crânio com uso de contraste realizada com 24 dias de vida – Estrutura vascular venosa dilatada localizada em teto da fossa posterior (medindo cerca de 2,8 cm láterolateral x 3,2 ânteroposterior x 2,8 craniocaudal) que drena para seio falcino persistente/seio reto e se associa a dilatação da confluência dos seios. Foram visibilizadas à reconstrução coronal múltiplas formações vasculares serpiginosas, aparentemente arteriais localizadas difusamente, o que provavelmente corresponde às fistulas arteriovenosas.



Fonte: Arquivo de Prontoário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte 2019

ANEXO E – Ultrassonografia transfontanelar 2 dias após procedimento de embolização parcial do aneurisma de veia de Galeno - Imagem de formação vascular arredondada hipoecogênica, com fluxo exuberante ao estudo Doppler, medindo cerca de 1,8 x 1,9 x 1,6 cm, volume estimado de 3,0 cm³, localizada na linha média, ligeiramente posterior ao terceiro ventrículo, topografia de veia de Galeno.



Fonte: Arquivo de Prontuário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte 2019

ANEXO F – Procedimento de embolização parcial de malformação aneurismática da veia de Galeno.



Fonte: Arquivo de Prontuário – Hospital Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte 2019

REFERÊNCIAS

HENRIQUE, G *et al.* **Fístula Arterio-Venosa Cerebral no Recém-Nascido** – Uma causa de Insuficiência Cardíaca Grave. Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta. Acta Pediatr. Port. 2001; N°2; V. 32: 109-12

HONÓRIO, ASV; SANTOS, LS, Orientadora Galatti M. **Aneurisma da veia de Galeno.** Disponível em: inesul.edu.br/revista_saude/arquivos/arq-idvol_15_1351547918.pdf. Acesso em: 03 maio. 2019.

LIN, J. *et al.* **Malformação da Veia de Galeno:** Relato de caso. Arquivos Catarinenses de Medicina - V. 34 - Supl. nº. 2 de 2005 - S

MARQUES, MCP. *et al.* **Trombose da veia de Galeno.** Clínica Neurológica do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF) Juiz de Fora MG, Brasil: Arq Neuropsiquiatr 2003. p.285-287.

MOMESSO, DP. *et al.* **Hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita secundária ao hipertireoidismo.** Ver. Bras Clin Med. São Paulo, 2010 set-out;8(5). p.456-60.

NETTER, Frank H. **Atlas de Anatomia Humana.** 2.ed. Porto Alegre: Artmed, 2000.

RIBEIRO VT, *et al.* **Malformação aneurismática da veia de Galeno do tipo coroidal num adulto associada a malformação de Dandy-Walker.** Serviço de Neurorradiologia. Hospital Geral de Santo Antônio. Porto Serviço de Neurologia. Hospital de São Pedro. Vila Real. ACTA MDICA PORTUGUESA 2003. p. 217-220.

SILVA, JFC *et al.* **Malformação Arteriovenosa da Veia de Galeno no Recém-Nascido. Relato de caso e revisão de literatura.** J Bras Neurocirurg 27 (3). p.231-239, 201.