

Malformação aneurismática da veia de Galeno do tipo coroidal num adulto associada a malformação de Dandy-Walker

VALENTINA T. RIBEIRO, LUÍS F. BOTELHO, ALEXANDRA C. LOPES, PAULA RIBEIRO, JOÃO A. XAVIER, JOÃO F. TEIXEIRA, ROMEU CRUZ

Serviço de Neurorradiologia. Hospital Geral de Santo António. Porto
Serviço de Neurologia. Hospital de São Pedro. Vila Real

RESUMO/SUMMARY

Lasjaunias distinguiu as verdadeiras malformações aneurismáticas da veia de Galeno (MAVG), que drenam para a veia proencefálica mediana de Markowski, precursora embrionária da veia de Galeno, das dilatações aneurismáticas da veia de Galeno (DAVG), que apresentam drenagem venosa para uma veia de Galeno dilatada, mas já formada. Em termos angioarquitecturais, as MAVG podem, ainda, ser divididas em dois subtipos: a forma mural e a forma coroidal, a mais comum.

Os autores descrevem o caso clínico, de uma jovem actualmente com 18 anos, assintomática até Julho de 2001, altura em que apresenta um episódio de perturbação do equilíbrio associado a vómitos e alterações inespecíficas da visão. Este episódio durou aproximadamente 6-8 horas, com recuperação total.

Os estudos imagiológicos, TC, RM e angiografia digital, revelaram malformação aneurismática da veia de Galeno do tipo coroidal e malformação de Dandy-Walker, associação que os autores não encontraram descrita na literatura.

Palavras-chave: Malformação aneurismática da veia de Galeno; Malformação de Dandy-Walker

Adult Choroidal Vein of Galen Malformation associated to Dandy-Walker malformation

Lasjaunias differentiated true vein of Galen aneurysmal malformations (MAVG), which drain to the median prosencephalic vein of Markowski, the embryonic precursor of the vein of Galen, from the aneurysmal dilatations of vein of Galen (VGDA), which reveal venous drainage into a dilated vein of Galen, but already formed. In angioarchitectural terms, MAVG can still be divided in two subtypes: the mural form and the choroidal form, the most common.

The authors describe the clinical case of a 18 years-old female, without symptoms until July 2001, who presented an episode of impaired equilibrium associated with vomits and non-specific vision disturbances. This episode had an approximate duration of 6-8 hours with complete recovery. Neuroimaging studies were performed including CT, MRI and digital angiography, disclosed an aneurysmal vein of Galen malformation of choroidal type and Dandy-Walker malformation, association that the authors couldn't find so far described in the literature.

Key words: Vein of Galen aneurysmal malformation; Dandy-Walker malformation

INTRODUÇÃO

Sob a designação genérica de *aneurismas da veia de Galeno* agrupam-se um conjunto de malformações vasculares cerebrais, tendo em comum uma marcada dilatação venosa na região da veia de Galeno.

Lasjaunias¹ distinguiu as verdadeiras malformações aneurismáticas da veia de Galeno (MAVG), que drenam para a veia prosencefálica mediana de Markowski, das dilatações aneurismáticas da veia de Galeno (DAVG), que apresentam drenagem venosa para uma veia de Galeno dilatada, mas já formada. Na realidade, foi Charles Raybaud², em 1989, o primeiro a reconhecer que a veia dilatada nas MAVG, era, de facto, a veia mediana do prosencéfalo, precursora embrionária da veia de Galeno.

Em termos angioarquiteturais, as MAVG podem, ainda, ser divididas em dois subtipos: a forma mural e a forma coroidal, a mais comum¹.

Classicamente, as MAVG (cujo *nidus* está usualmente localizado na linha média), recebem irrigação arterial bilateral proveniente de todas as artérias coroideias, artérias pericalosas, podendo também, receber contribuições importantes dos ramos subependimários das artérias tálamo-perforantes. Por vezes, as artérias cerebelosas contribuem para o suprimento da MAVG através de ramos durais, que podem estar dilatados, participando no suprimento dos *vasa vasorum* na junção veno-dural.

As conexões vasculares são extra-parenquimatosas, ocorrem no espaço subaracnoideu, e, por definição, a drenagem faz-se para a veia mediana do prosencéfalo, não existindo comunicação com o sistema venoso profundo do cérebro¹.

Nas MAVG do tipo coróideu, a rede arterial é mais complexa do que nas do tipo mural.

A MAVG do tipo mural representa aproximadamente um terço das MAVG, e corresponde a uma fistula artério-venosa directa na parede da veia mediana do prosencéfalo³.

Estas fístulas podem ser únicas (ou mais frequentemente) múltiplas. A forma mural é frequentemente encontrada na infância e tem, habitualmente, um quadro clínico menos severo. Recebem suprimento arterial uni- ou bilateral, proveniente das artérias coliculares, coroideias posteriores, ou artérias da região pineal; estas artérias drenam para a veia prosencefálica mediana, que por sua vez, drena para o seio falcial. É comum a existência de obstrução venosa^{1,3}.

As crianças apresentam-se na primeira infância ou mais tarde, com hidrocefalia, cardiomegalia, insuficiência cardíaca moderada e atraso neuropsicológico.

As DAVGs são malformações artério-venosas subpiaais adjacentes ao *velum interpositum*, que causam,

secundariamente, dilatação massiva das veias cerebrais internas e da veia de Galeno^{1,3}. Este tipo de malformação cerebral ocorre mais tarde no processo de maturação embriológica do sistema venoso, do que nas MAVG. Consequentemente, o grau de ausência ou de hipoplasia dos seios venosos nas DAVGs não é tão proeminente como nas MAVGs.

As DAVGs apresentam-se na infância tardia ou no adulto, e a história natural é semelhante à de outras malformações artério-venosas profundamente localizadas.

Os sintomas característicos das DAVG são os défices neurológicos progressivos devidos ao efeito de massa ou congestão venosa retrógrada e hemorragia venosa, talâmica ou subependimária³.

Epilepsia e outras manifestações corticais são raras. Os distúrbios cardíacos e hidrodinâmicos também são raros³.

A síndrome de Dandy-Walker é caracterizado por dilatação cística do IV ventrículo e ausência do vermis cerebeloso. Pode também existir alargamento da fossa posterior, hidrocefalia, hipoplasia dos hemisférios cerebelosos, e outras malformações dentro e fora do sistema nervoso central⁴. Dentro destas, nunca foi relatada a associação com a MAVG.

Os autores descrevem o caso clínico, de uma jovem actualmente com 18 anos, assintomática até Julho de 2001, altura em que refere um episódio de perturbação do equilíbrio associado a vómitos e alterações inespecíficas da visão. Este episódio durou aproximadamente 6-8 horas, com recuperação total.

Os estudos imagiológicos, TC, RM e angiografia digital, revelaram malformação aneurismática da veia de Galeno do tipo coroidal e malformação de Dandy-Walker, associação que os autores não encontraram descrita na literatura.

CASO CLÍNICO

Motivo de Observação

Doente do sexo feminino, observada por nós pela primeira vez aos 16 anos de idade por episódio súbito de vertigens associado a perturbações inespecíficas da visão, vómitos e perda da consciência, da qual recuperou totalmente ao fim de 6-8 horas. Sem movimentos tónico-clónicos. Sem perda do controlo de esfíncteres.

Na investigação deste quadro clínico, é realizado uma TC cerebral, cujas alterações foram sugestivas de aneurisma da veia de Galeno, associada a dilatação quística da fossa posterior em continuidade directa com o IV ventrículo e agenesia do vermis inferior, sugerindo malformação de Dandy-Walker (Figura 1A,B). Posteriormente é efectuada uma RM (Figuras 2A, 2B e 3) e uma angiografia digital (Figuras 4, 5, 6 e 7), que confirmaram estas alterações.

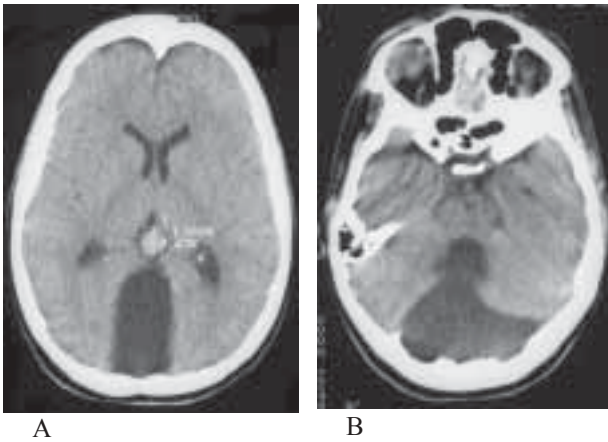


Fig.1A e 1B - TAC cerebral sem contraste, demonstrando lesão hiperdensa, grosseiramente arredondada na região da veia de Galeno, sugestiva de aneurisma da veia de Galeno. Dilatação quística da fossa posterior em continuidade directa com o IV ventrículo e agenesia do vermis inferior (Fig1A e 1B), sugerindo malformação de Dandy-Walker. Sem estigmas de lesões prévias, como hidrocefalia, calcificações ou atrofia parenquimatosa.

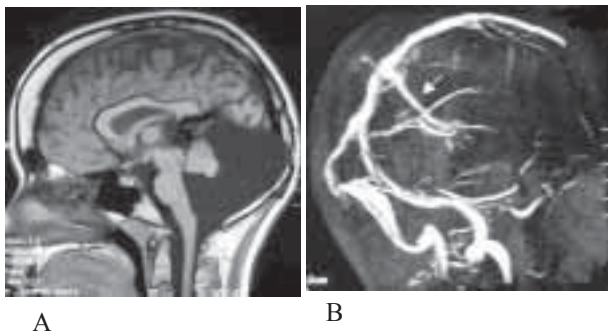


Fig. 2A e 2B - RMN no plano sagital ponderado em T1 (Fig.2A), revela aumento das dimensões da fossa posterior por volumoso quisto que se encontra em continuidade directa com o IV ventrículo, e agenesia do vermis inferior do cerebelo que se encontra desviado superiormente, o conjunto sugerindo malformação de Dandy-Walker. Dilatação das estruturas vasculares na região da veia de Galeno (com tradução no estudo venográfico 2D TOF, fig.2B), e esboço de nidus malformativo, persistência do seio falcial (seta) e hipoplasia do seio recto. Defeito ósseo occipital mediano, secundário a intervenção cirúrgica a pequeno meningocele occipital aos 6 meses de idade.

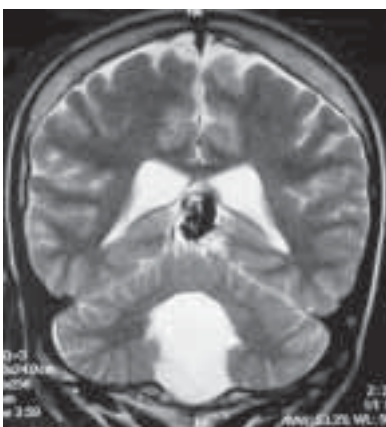


Fig.3 - RM no plano coronal T2 demonstrando sinais de "voids", correspondentes a estruturas vasculares dilatadas, na região da veia de Galeno.



Fig.4. Injecção na artéria vertebral esquerda, perfil .

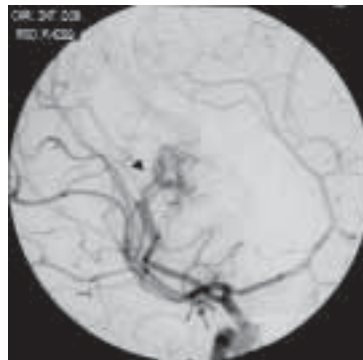


Fig. 5 – Injecção na artéria carótida interna direita, face rodada.



Fig.6 - Injecção na artéria vertebral esquerda, face. Observam-se aferências provenientes de ramos subependimários de P1 (seta), preferencialmente à direita. Confluência das artérias cerebelosas antero-superiores para a junção veno-dural (asteriscos).

Fig. 4 a 6 – Angiografia cerebral digital demonstrando MAVG do tipo coroidal, alimentada preferencialmente através da artéria cerebral posterior direita, nomeadamente por ramos subependimários de P1 (fig.4 e 6, setas) e por artérias coroideias posteriores (Fig. 4 e 5, setas). A drenagem é efectuada para a veia mediana do prosencéfalo e seio falcial, estando o seio recto hipoplásico e elevado (pelo quisto da fossa posterior). Aparente recrutamento de ramos durais das artérias cerebelosas antero-superiores, confluindo para a junção veno-dural (fig 4 e 6, asteriscos).

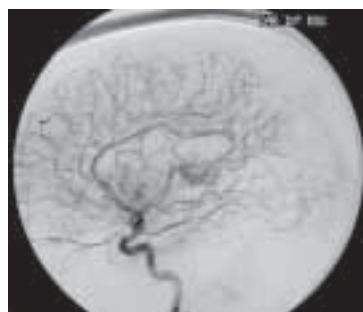


Fig.7 - Injecção na artéria carótida interna esquerda (perfil), revela aferências da artéria cerebral anterior esquerda, via artéria pericalosa.

Antecedentes pessoais

Nasceu em 1974, de parto eutócito hospitalar, sem intercorrências. Segunda filha de pais saudáveis, não consanguíneos. Ao nascimento, apresentava meningocele occipital, que foi removido cirurgicamente, com êxito, aos seis meses de idade. Ocasionalmente queixava-se de cefaleias generalizadas. O desenvolvimento psicomotor foi normal, estando actualmente a frequentar o 12º ano de escolaridade.

Sem manifestações endócrinas anómalas, designadamente puberdade precoce ou atraso do desenvolvimento.

DISCUSSÃO

As malformações aneurismáticas da veia de Galeno (MAVG) são lesões congénitas que consistem numa fistula artério-venosa profunda, envolvendo a veia de Galeno em desenvolvimento^{1,3}. Na nossa doente, a rede vascular arterial junto à parede da veia prosencefálica mediana na cisterna do *velum interpositum*, sugere tratar-se de uma MAVG do tipo coroidal, alimentada pelos ramos subependimários de P1 e pelas artérias coroideias posteriores, preferencialmente direitas, e por ramos distais da artéria pericalosa esquerda. Não se observam aferências provenientes das artérias coroideias anteriores, habitualmente referidas na literatura. A drenagem venosa, que é do tipo primitivo, faz-se para a veia prosencefálica mediana e através do seio falcial para o seio longitudinal superior. O seio recto é hipoplásico. Não se observam estenoses nos restantes seios.

A veia mediana do prosencéfalo é a precursora embrionária das veias cerebrais internas e da veia de Galeno². A presença de uma malformação artério-venosa de alto fluxo numa fase tão precoce do desenvolvimento embrionário, altera a maturação do sistema venoso intracraniano, impede a involução da veia prosencefálica mediana, fazendo com que permaneça numa configuração primitiva. A veia basal, a veia de Galeno e o seio recto, não se formam num padrão reconhecido; a veia mediana do prosencéfalo mantém um padrão de drenagem persistente através do seio falcial primitivo, que numa situação normal regrediria para formar o seio recto³.

Clinicamente, a doente apresentou-se com episódio único de perturbação do equilíbrio associado a vômitos e alterações inespecíficas da visão, com recuperação total. Ocasionalmente refere cefaleias. Não tem atraso mental.

Contrariamente ao que seria de esperar, o quadro clínico tem sido relativamente *benigno* face ao que está descrito na literatura; habitualmente os doentes apresentam-se no

período neonatal ou na infância com insuficiência cardíaca, atraso do desenvolvimento e hidrocefalia^{1,3}, manifestações nunca observadas na doente.

Da revisão da literatura, são muito poucos os casos publicados de malformações verdadeiras da veia de Galeno com apresentação na idade adulta. Uma malformação do tipo coroidal foi diagnosticada numa doente de 25 anos, observada por cefaleias⁵. Uma jovem de 19 anos, com malformação do tipo mural, apresentou-se com sintomas isquémicos (citado em 5). Cordonnier⁶ descreve uma malformação do tipo coroidal num homem de 50 anos, com síndromas cerebeloso e de Parinaud.

A relativa *benignidade* dos sintomas e a ausência de lesões cerebrais, levaram-nos a optar pelo não tratamento.

As anomalias associadas à malformação de Dandy-Walker podem ser tanto anomalias sistémicas ou malformações cerebrais, sendo as mais frequentes a hipogénese do corpo caloso (32%), displasias corticais (5%-10%), encefalocelos occipitais (presente em 16% dos doentes com malformação de Dandy-Walker)⁴. O nosso doente apresenta agénese do vermis inferior, dilatação quística do IV ventrículo e do aumento das dimensões da fossa posterior, com elevação da tórcula; ao nascimento apresentava meningocele occipital, que foi removido cirurgicamente. Não se observam outras malformações cerebrais associadas.

O caso apresentado é invulgar, não tendo os autores encontrado nenhuma publicação a descrever a associação de malformação da veia de Galeno ao síndrome de Dandy-Walker. A patogénese da malformação de Dandy-Walker e da MAVG ainda não está bem esclarecida, mas é possível que haja alguma sincronia entre o desenvolvimento das duas anomalias durante o período embrionário, já que ambas ocorrem aproximadamente no mesmo período de gestação (7º-12ª semanas na MAVG⁷ e da 9ª-15ª semanas para a formação do cerebelo⁴).

BIBLIOGRAFIA

1. LASJAUNIAS P: Vascular diseases in neonates, infants and children. New York: Springer-Verlag, 1997
2. 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; 31:109-128
3. MORRIS P: Practical Neuroangiography, Williams and Wikins, 1997
4. BARKOVICH AJ: Pediatric Neuroimaging, 3rd edition, 1997
5. TOMSICK TA, ERNST RJ, BROTT JG, BRENNEMAN JC: Adult Choroidal Vein of Galen Malformation. *AJNR* 1995; 16(4)
6. CORDONNIER C, LUCAS C, LECLERC X, GAUVRIT JY, LEYS D: Giant arteriovenous malformation of the vein of Galen in a 50 year old man. *Rev Neurol(Paris)* 2002; 158(6-7):731-3
7. LASJAUNIAS P, GARCIA-MONACO R, RODESCH G, TERBRUGGE K: Deep venous drainage in great cerebral vein (vein of Galeno) absence and malformations. *Neuroradiology* 1991; 33:234-238