

MALFORMAÇÃO ANEURISMÁTICA DA VEIA DE GALENO NO ADULTO

JOÃO XAVIER, VIRIATO ALVES, CRISTIANA VASCONCELOS, BASTOS LEITE AJ, ROMEU CRUZ
Serviço de Neurorradiologia. Hospital Geral de Santo António. Porto

RESUMO/SUMMARY

Apresentamos o caso de um adulto com uma malformação vascular, manifestada por hemorragia, cuja localização, aferências arteriais e drenagem venosa correspondem ao padrão coroideu das malformações aneurismáticas da veia de Galeno, com a exceção da participação das artérias coroideas anteriores. Já foram descritos alguns casos de malformações aneurismáticas da veia de Galeno no adulto mas a ocorrência de hemorragia nunca foi adequadamente documentada. Esta hemorragia pode ter uma patogenia idêntica à das malformações arterio-venosas piais.

Palavras-chave: veia de Galeno, malformação arterio-venosa, hemorragia, angiografia.

VEIN OF GALEN ANEURYSMAL MALFORMATION IN ADULT

We present an adult male harbouring a vascular malformation, manifested by haemorrhage, which localization, arterial feeders and venous drainage, match the pattern of choroidal type vein of Galen aneurysmal malformations seen in babies, excepting the absence of anterior choroidal arteries participation. A few cases of vein of Galen aneurysmal malformations were already reported in adults, but haemorrhage was never well documented. This haemorrhage may have a pathogenesis similar to those of pial arteriovenous malformations.

Key words: vein of Galen, arteriovenous malformation, haemorrhage, angiography.

INTRODUÇÃO

A malformação aneurismática da veia de Galeno (MAVG) é uma formação venosa sacular única da linha média com aferências bilaterais pertencentes aos sistemas arteriais prosencefálico e mesencefálico. Este padrão corresponde à anatomia da veia mediana prosencefálica transitória de Markowsky. Trata-se de uma malformação adquirida causada por uma noxa entre a 6^a e 11^a semanas de vida embrionária.¹ Devido à circulação de alto fluxo no sistema

venoso galénico a drenagem do cérebro normal tem de ser reencaminhada¹ (para a confluência anterior ou para veias subtemporais²).

As MAVG situam-se no espaço subaracnoideo, nas cisternas do *velum interpositum* e quadrigeminal. Geralmente os sacos venosos aneurismáticos que se estendem anteriormente a partir da cisterna quadrigeminal, para se situarem acima do tecto do III ventrículo, são os de maiores dimensões e são encontrados mais frequentemente

em recém-nascidos do que em crianças mais velhas¹.

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um homem de 27 anos com uma cefaleia súbita, sem perda de consciência ou défices neurológicos. Não existiam antecedentes relevantes tais como convulsões ou insuficiência cardíaca congestiva. O perímetro cefálico era normal. Não havia queixas de soprom frémito detectável. Também não existia circulação colateral facial.

A TAC cerebral revelou uma hemorragia talâmica esquerda com extensão ao sistema ventricular (Figura 1a).

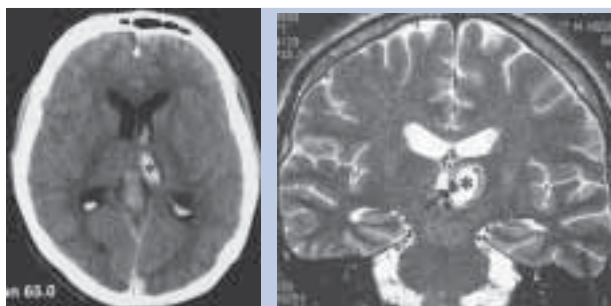


Fig. 1: a) TAC e b) T2 coronal: Hemorragia talâmica esquerda (asterisco) e sangue no sistema ventricular. A malformação já é visível na grande fenda transversa de Bichat (estrela). Note-se a ausência de calcificações parenquimatosas. Na imagem de RM o "flow-void" contíguo ao hematoma talâmico pode representar um vaso (seta).

A angiografia mostrou uma malformação arterio-venosa cujo nidus tinha cerca de 1cm de maior diâmetro e era contíguo com uma veia única e um seio falcial sem qualquer aneurisma venoso. Era alimentada por artérias coroideias posteriores, ramos perfurantes do polígono de Willis e com algumas aferências das artérias cerebelosas superior e postero-inferior (Figura 2 e 3). A drenagem venosa (Figura 4) fazia-se para o seio longitudinal através do seio falcial.

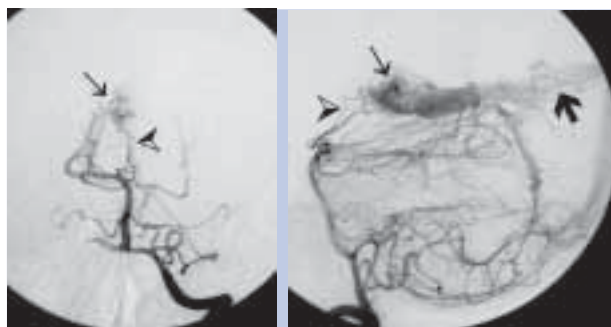


Fig. 2: Angiografia da artéria vertebral esquerda, projecções a) face e b) perfil: demonstra-se a malformação arterio-venosa (seta) e o seio falcial (seta grande); as aferências das artérias coroideias posteriores e tálamo-perfurantes posteriores (cabeça de seta) podem ser vistas; note-se também as contribuições das artérias cerebelosas superior e postero-inferior.

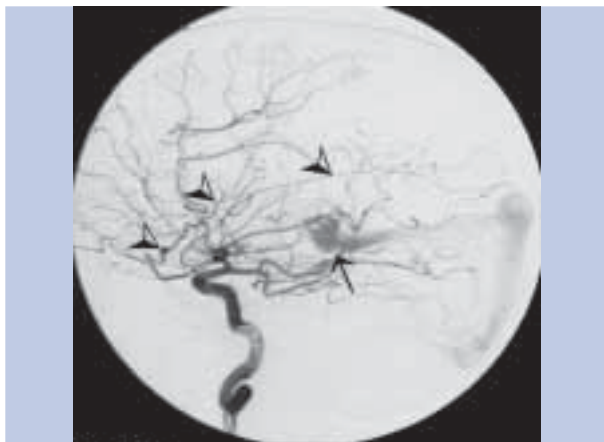


Fig. 3: Angiografia da artéria carótida interna esquerda, projecção lateral: artérias coroideias posteriores (seta) alimentando a malformação (artéria cerebral posterior de origem fetal); não foi possível identificar a artéria coroideia anterior nesta série. (Incidentalmente observa-se uma artéria meníngea média (cabeças de seta) com origem na artéria oftálmica).

Não existia refluxo para outras veias, excepto talvez para o seio recto (visualizado tenuemente numa única imagem), que não é visível de outra forma. (Figura 4a). Os outros seios durais estavam patentes, bem como as veias jugulares. A drenagem venosa encefálica superficial produzia um preenchimento secundário dos seios laterais e longitudinal, sem preenchimento do seio falcial. O sistema venoso profundo drenava para as veias cerebrais médias e directamente para os seios sigmóides e petrosos superiores através de veias temporais. O tempo de circulação cerebral era normal.

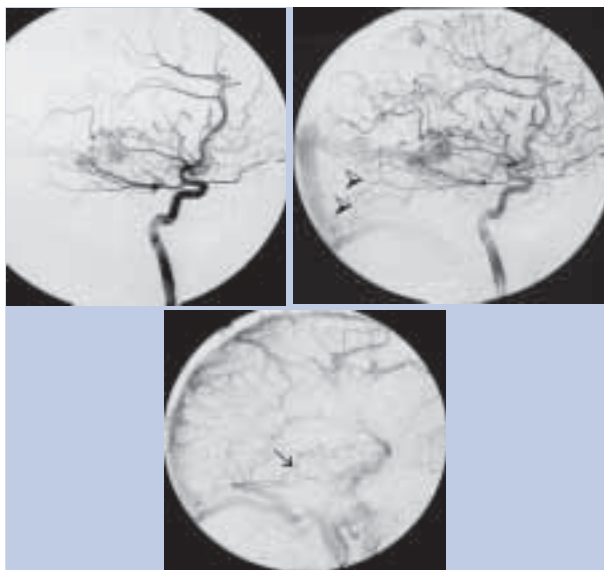


Fig. 4: Angiografia da artéria carótida interna direita, projecção lateral das fases a) precoce, b) intermédia e c) tardia: observam-se as artérias coroideias posteriores a alimentar a malformação; esta é a única imagem onde possivelmente se visualiza o seio recto (cabeças de seta); a artéria coroideia anterior tem aspecto normal. Na fase intermédia, note-se o desaparecimento dos seios laterais. Na fase tardia observam-se as veias temporais inferiores (seta) a unirem-se aos seios petroso superior e lateral.

A IRM (Figura 1b e 5) demonstrou a localização extracerebral da malformação arterio-venosa na confluência da cisterna do *velum interpositum* e da cisterna quadrigeminal, ligeiramente desviada para a direita pela hemorragia talâmica esquerda. A IRM também demonstrou as relações entre a veia e o seio de drenagem com a foice, bem como a presença de *voids* vasculares no III ventrículo (Figura 5). O seio recto não foi claramente visualizado. Incidentalmente encontramos um *flow-void* aumentado no aqueduto e IV ventrículo. O parênquima e os espaços de circulação de LCR eram normais.

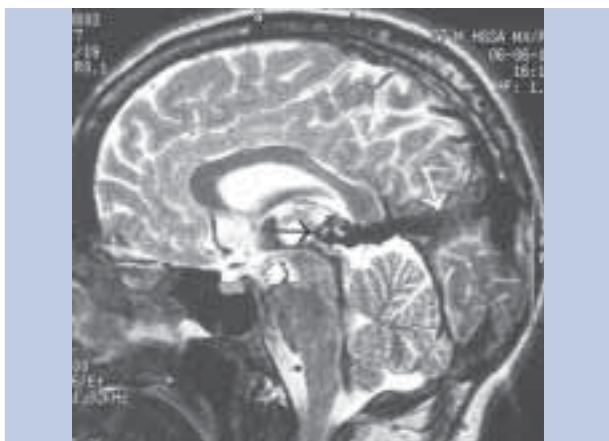


Fig. 5: T2 sagital na linha média mostrando a malformação, vasos subependimários (seta) dentro do III ventrículo e o seio falcial (seta branca) desaguando no seio longitudinal superior. Note-se também um "flow-void" acima do cerebelo (que não parece ser o seio recto) os "flow-voids" conspicuos nos III e IV ventriculos.

O doente teve uma boa recuperação deste episódio hemorrágico, ficando assintomático, e foi referenciado para radiocirurgia.

DISCUSSÃO

A verdadeira MAVG é uma entidade distinta da dilatação aneurismática da veia de Galeno que é secundária a malformações arterio-venosas em outras localizações. É uma entidade rara e geralmente encontrada no período neonatal e, menos frequentemente, em crianças até ao ano de idade. Previamente à era da IRM e antes dos trabalhos de Raybaud e Lasjaunias^{1,2} existiram várias descrições de MAVG em adultos mas algumas não eram verdadeiras MAVG. Em 1964 Gold et al (citados por Lasjaunias e Meyers^{2,3}) descreveram uma forma adulta de MAVG manifestada por cefaleias e hemorragia subaracnoideia. O tipo mural deveria ser a forma típica dessa MAVG. Na sua série de 157 casos Lasjaunias descreve apenas um caso (incidental) de uma verdadeira MAVG diagnosticada na idade adulta. Contudo alguns casos de verdadeiras MAVGs

de adultos, bem documentados, foram descritos recentemente⁴⁻⁶.

Na infância a insuficiência cardíaca congestiva e a hidrocefalia com macrocrânia são as formas de apresentação clínica mais frequentes. As convulsões e hemorragias parecem não existir em doentes não submetidos a derivação ventricular, excepto em situações muito precisas². Como as MAVGs são excepcionais em adultos não existe informação suficiente sobre a evolução clínica nestas idades. Em crianças não derivadas a hemorragia só surge em casos com congestão venosa dural, refluxo pial supratentorial ou hipertrofia óssea². Contudo nenhum destes factores estava presente no nosso caso.

Nos casos recentes documentados de MAVGs de adultos que encontramos os doentes apresentaram-se com hidrocefalia ou meningite asséptica⁵; o caso descrito por Lasjaunias foi um achado incidental².

O nosso caso parece ser excepcional pela idade e forma de apresentação. Acreditamos que se trata de numa verdadeira MAVG devido à sua localização, aferências arteriais, drenagem venosa para o seio falcial e normal drenagem venosa cerebral.

No entanto alguns aspectos merecem uma maior crítica:

Porque é que esta MAVG sangrou? A resposta pode estar na figura 1b, onde um vaso pode ser visto lado a lado com o hematoma. Pode representar uma veia coroideia (uma tributária embrionária da veia mediana²) que sangrou, embora não se tenha encontrado uma obstrução da drenagem venosa. Tal como nas malformações arterio-venosas piais a hemorragia poderia resultar de uma fragilidade venosa neste local em particular. Apesar da hemorragia o doente teve uma evolução clínica particularmente benigna.

As aferências arteriais não envolvem as artérias coroideias anteriores, mas incluem ramos arteriais perforantes posteriores do polígono de Willis e das artérias cerebelosas superiores e postero-inferiores. A primeira destas aferências pode representar uma alimentação subependimária, tal como é sugerido pelo seu trajecto quase vertical perto da linha média, projectando-se acima dos segmentos P2 na projecção lateral e a sua provável correspondência com os vasos do III ventrículo observados na IRM (Figura 5); esta alimentação é frequente nas MAVGs coroideias⁷. A segunda pode corresponder a contribuições de ramos duros dessas artérias, recrutadas por efeito de vácuo (sump effect).

Esta MAVG parece ter uma rede entre as artérias aferentes e a bolsa venosa. De acordo com Lasjaunias² esta é uma MAVG de tipo coroideu. No entanto, este tipo é considerado uma condição muito primitiva com contribuição

de todas as artérias coroídeias, o que não acontece no nosso caso. Além disso este tipo de MAVG tem um curso mais severo que o tipo mural (que é formado por fístulas arteriovenosas directas na parede da veia e é frequentemente encontrada em crianças mais velhas). Como tal, o nosso caso não se enquadra totalmente nessa classificação.

O seio recto não está sempre ausente nas MAVGs. Se não estamos seguros da sua ausência no nosso caso, existe pelo menos um inequívoco desvio das vias da normal drenagem venosa cerebral para as veias silvianas e temporais, aparentemente sem nenhum défice cerebral até à data.

Este conjunto de dados sugere que algumas MAVGs de tipo coroídeu podem não ser tão primitivas como anteriormente se pensava, sendo o seu desenvolvimento possível num estágio ulterior, quando as artérias coroídeias anteriores perderam parte da sua importância. Isto pode justificar uma forma ligeira de MAVG e um sistema venoso profundo menos alterado, compatível com um normal desenvolvimento do cérebro; o curso clínico deverá também ser similar ao apresentado pelas malformações arteriovenosas piaais.

BIBLIOGRAFIA

1. RAYBAUD C, STROTHER C, HALD J: Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989; 31: 109-128
2. LASJAUNIAS P: Vein of Galen aneurysmal malformation. In: *Vascular diseases in neonates, infants and children*. Springer-Verlag 1997: 67-202
3. MEYERS P, HALBACH V, BARKOVICH J: Anomalies of cerebral vasculature: diagnostic and endovascular considerations. In: BARKOVICH J ed. *Pediatric Neuroimaging* Lippincott Williams and Wilkins; 2000: 771-814
4. ABE T, MATSUMOTO K, KIYOTA K, TANAKA H: Vein of Galen aneurysmal malformation in an adult: a case report. *Surg Neurol* 1996; 45: 39-43
5. COLLINS J, FISHER W: Vein of Galen aneurysm presenting with recurrent aseptic meningitis and subsequent spontaneous thrombosis. *Surg Neurol* 1990; 33: 325-328
6. MYLONAS C, BOOTH AE: Vein of Galen aneurysm presenting in middle age. *Brit J Neurosurgery* 1992; 6: 491-494
- 7 - XAVIER J, SUTHIPONGCHAI S, AL-WATBAN J, ALVAREZ H, RODESCH G, LASJAUNIAS P: Mesencephalo-diencephalic angioanatomy in arteriovenous malformations. Endovascular management of transmesencephalic vs subependymal supply In 954 cases between 1982 and 1994. *Surg Radiol Anat* 1994; 16 : 311-317



Hospital Geral de S. António. Porto.