

DISSECÇÕES ARTERIAIS CERVICAIS E INTRA-CRANIANAS: revisão da apresentação aguda clínica e imagiológica de 48 casos

PEDRO VILELA, AUGUSTO GOULÃO

Serviço de Neurorradiologia. Hospital Garcia de Orta. Almada

RESUMO/SUMMARY

Introdução: As dissecções arteriais resultam da laceração longitudinal da parede vascular por hematoma mural. **Material e Métodos:** Foi efectuada uma revisão retrospectiva de 48 doentes consecutivos com 53 dissecções arteriais diagnosticadas por angiografia e/ou ressonância magnética. **Resultados:** A localização das dissecções foi extra-craniana em 88% (carotídea - 58% e vertebral -30%) e intra-craniana em 12%, com 19% de dissecções múltiplas. As dissecções arteriais extra-cranianas manifestaram-se por AVC (82%), major em 52%, multifocal em 16%, focal em 28% e fronteira em 4%, cervicalgia e/ou cefaleia (38%) e síndrome de Horner incompleto (14%). As dissecções intra-cranianas manifestaram-se por AVC, hipertensão intracraniana e hidrocefalia, hemorragia subaracnoideia e hematoma intra-axial. Nas dissecções carotídeas extracranianas as alterações angiográficas foram: estenose com lentificação do fluxo arterial (66%), oclusão (34%), aneurisma dissecante (7%). Nas dissecções vertebrais extracranianas encontrou-se estenose com lentificação do fluxo arterial (82%), oclusão (18%) e aneurisma dissecante (18%). Nas dissecções intra-cranianas existiram estenoses e aneurismas dissecantes em igual percentagem. **Conclusões:** As dissecções arteriais extracranianas têm expressão clínica e imagiológica variável, bom prognóstico e são uma importante causa de acidente vascular cerebral. Nas dissecções com apresentação isquémica a terapêutica é anti-trombótica. A

CERVICAL AND INTRACRANIAL ARTERIAL DISSECTIONS:

Review of the acute clinical and imaging presentation of 48 cases

Introduction: Arterial dissections result from longitudinal tear of the vessel wall produced by an intramural haematoma. **Material and Methods:** We have retrospectively review 48 consecutive patients with 53 arterial dissections diagnosed by cerebral angiography and/or magnetic resonance imaging. **Results:** Arterial dissections were extracranial in 88% (carotid in 58% and vertebral in 30%) and intracranial in 12% of cases, with 19% of multiple dissections. Extracranial dissections presented with infarct (82%) (major 52%, multifocal 16%, focal 28% e watershed 4%), cervical pain and/or headache (38%) incomplete Horner syndrome (14%). The intracranial dissections presented with infarct, intracranial hypertension and hydrocephalus, subarachnoid hemorrhage and brain haematoma. Most common angiographic findings in the extracranial carotid dissections were stenosis with slow flow (66%), occlusion (34%) and dissecting aneurysm (7%). In the extracranial vertebral dissections the angiograms depicted stenosis with slow flow (82%), occlusion (18%) and dissecting aneurysm (18%). In the intracranial dissections stenosis and dissecting aneurysm were equally found. **Conclusion:** Extracranial arterial dissections have are an important cause of stroke in the younger population. Anti thrombotic drugs are used for the treatment of dissections presenting with

terapêutica endovascular está indicada nas disseções extracranianas refractárias à terapêutica médica e nas disseções intracranianas com apresentação hemorrágica e/ou com aneurisma dissecante.

Palavras-chave: disseções arteriais, artéria carótida, artéria vertebral, AVC isquêmico, hemorragia subaracnoideia, aneurisma

infarct. Refractory extracranial dissections and intracranial dissection with haemorrhage presentation and/or dissecting aneurysms should be managed by endovascular treatment.

Key words: Arterial dissection, carotid artery, vertebral artery, stroke, subarachnoid hemorrhage, aneurysm.

INTRODUÇÃO

As disseções arteriais resultam da laceração primária ou secundária da parede arterial por hematoma mural. As disseções arteriais foram descritas, inicialmente, por Jentzer¹ e posteriormente por Fisher² e Mokri³ no final da década de setenta. Desde então têm sido de forma crescente descritas como causa de acidentes vasculares cerebrais isquêmicos e, mais recentemente, hemorrágicos. A sua incidência anual está estimada em 2 a 3 / 100 000, correspondendo a 1 a 2% de todos os acidentes vasculares isquêmicos e a 20 a 30% de doentes com idades inferiores a 30 anos⁴⁻⁹. Ocorrem, mais frequentemente, entre os 35 e os 50 anos⁶⁻⁹. As disseções arteriais podem ser espontâneas ou traumáticas, incluindo trauma iatrogénico⁶⁻¹¹. As disseções ocorrem mais frequentemente no trajecto cervical da artéria carótida interna e podem ser múltiplas ou bilaterais em 5 a 20% dos casos¹⁻¹².

Neste trabalho são revistas as manifestações clínicas e imagiológicas de 48 disseções arteriais cervicais e intra-cranianas e é realizada uma revisão da literatura.

MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizada revisão retrospectiva dos processos clínicos e exames de imagem de doentes com disseções arteriais cervicais e intra-cranianas diagnosticadas por elementos do Serviço de Neurorradiologia do Hospital Garcia de Orta entre 1994 e Janeiro 2003, compreendendo doentes internados neste Hospital e referenciados de outros hospitais para realização de angiografia. A população de estudo inclui doentes adultos e pediátricos (idade inferior a 16 anos). O diagnóstico de disseção arterial foi baseado nos achados de estenose excêntrica e hematoma mural em Ressonância Magnética (RM) e de estenose irregular / oclusão, aneurisma dissecante, duplo-lúmen e de *flap* da íntima em Angiografia Digital (AD). As disseções

foram classificadas em traumáticas e em espontâneas. Os acidentes vasculares isquêmicos definitivos foram classificados com base na sua distribuição na TC e RM de acordo com os territórios arteriais envolvidos em: *major* quando envolviam todo o território cortical e profundo de uma distribuição arterial; multifocal quando existiam várias lesões isquêmicas não contíguas de um ou mais territórios arteriais; focais quando existia uma lesão focal cortical ou profunda (incluindo lacunas); e fronteira quando as lesões isquêmicas se distribuíram em áreas fronteira de 2 ou mais territórios arteriais.

RESULTADOS

A população de estudo incluiu 48 doentes com 53 disseções, 21 do sexo masculino e 27 do sexo feminino. As suas idades estão compreendidas entre os 3 e 77 anos (idade média de 46 anos). Dois doentes eram crianças do sexo masculino com disseções intra-cranianas espontâneas.

O diagnóstico foi realizado por angiografia em 41 doentes e, exclusivamente, por RM em sete disseções carotídeas cervicais. Os 41 doentes submetidos a angiografia digital realizaram adicionalmente TC e/ou RM encefálicas.

A etiologia das disseções foi traumática em 24% e espontânea em 76%, incluindo este último grupo um caso associado a infecção cervical adjacente.

Quarenta e sete disseções (88%) em 42 doentes foram extra-cranianas, das quais 31 envolviam a artéria carótida (58%) e 16 a vertebral (30%). Nestes casos, houve duas extensões intra-cranianas da disseção, uma em disseção carotídea e a outra em disseção vertebral. As restantes seis (12%) disseções foram exclusivamente intra-cranianas e ocorreram em seis doentes diferentes.

Em cinco doentes (19%) as disseções foram múltiplas,

incluindo duas dissecções carotídeas cervicais bilaterais, um vertebral cervical bilateral e um cervical carotídea e vertebral. Nestes casos não se identificaram qualquer factor de risco vascular ou vasculopatia subjacente.

As principais manifestações clínicas das dissecções arteriais extra-cranianas foram: acidente vascular isquémico em 82% dos casos, cervicalgia e/ou cefaleia em 38% dos casos, síndrome de Horner incompleto em 14% dos casos. Registou-se um caso (2%) de paresia dos IX, X, XI nervos cranianos. As dissecções intra-cranianas manifestaram-se por acidente vascular isquémico definitivo (n=1), hipertensão intra-craniana com hidrocefalia consequente a compressão do aqueduto por aneurisma dissecante (n=1), hemorragia subaracnoideia (n=2) e hematoma intra-axial (n=1). O outro caso foi descoberto na investigação de outra patologia intra-craniana.

Os acidentes vasculares isquémicos nas dissecções extra-cranianas foram: *major* em 52% dos casos, sendo os territórios arteriais das artérias cerebral média e da artéria cerebelosa pósterio-inferior os mais frequentemente envolvidos. Nas restantes dissecções extra-cranianas as lesões isquémicas foram focais em 28%, multifocais em 16% e de fronteira em 4% dos casos.

O factor de risco mais frequentemente identificado foi a hipertensão arterial em 10 (21%) doentes. Em quatro doentes (10%) investigados por angiografia foram encontrados sinais de displasia fibro-muscular, todos com dissecções arteriais únicas e espontâneas e dois com dissecções intra-cranianas.

As alterações angiográficas mais frequentes nas dissecções cervicais carotídeas foram a estenose com lentificação do fluxo arterial em 66%, a oclusão em 34% e o aneurisma dissecante em 7% dos casos. Nas dissecções cervicais vertebrais houve estenose com lentificação do fluxo arterial em 82%, oclusão em 18% e aneurisma dissecante em 18% dos casos. Nas dissecções intra-cranianas encontraram-se estenose em 50% e aneurisma dissecante em 50% dos casos. Não se identificaram sinais de duplo-lúmen e *flap* da íntima.

As manifestações por imagem em RM foram de estenose luminal e hematoma mural.

Nas dissecções carotídeas extra-cranianas com enfartes parenquimatosos as alterações angiográficas encontradas foram oclusão em 79% e estenose em 21% dos casos. Já nas dissecções vertebrais existiram 83% de estenoses e 17% de oclusões.

Em doentes com apresentação clínica de enfarte encefálico, a terapêutica instituída nas dissecções arteriais extra-cranianas foi a anti-agregação plaquetária em 82% e a anti-coagulação na fase aguda seguida de anti-agregação

plaquetária em 18% de doentes. Todos os doentes com dissecções extracranianas sem apresentação clínica de enfarte encefálico foram submetidos a anti-agregação plaquetária.

Nas dissecções intra-cranianas o doente com apresentação clínica de enfarte encefálico e estenose na angiografia foi submetido a anti-agregação plaquetária e os dois doentes com hemorragia sub-aracnoideia e aneurisma dissecante foram submetidos a cirurgia e embolização respectivamente. Os restantes três doentes tiveram terapêutica conservadora. Estes últimos tinham as seguintes apresentações clínicas e alteração angiográfica: hematoma intra-axial e estenose intra-craniana; descoberta acidental e estenose intra-craniana; e défice neurológico agudo e aneurisma dissecante.

Na fase aguda a mortalidade foi de um caso de dissecção extra-craniana.

DISCUSSÃO

A dissecção arterial constituiu a segunda causa mais frequente de acidente vascular isquémico que investigamos por angiografia cerebral. A nossa casuística reflecte as características da dissecção arterial em doentes hospitalizados, com uma taxa muito elevada de acidente vascular cerebral definitivo. Deste modo, introduz um erro sistemático de inclusão ao seleccionar uma população de doentes com apresentação clínica mais grave. Admitimos que um número significativo de dissecções, particularmente, extra-cranianas, possa não ser diagnosticada por ter sintomatologia menos grave, como exclusivamente álgica, e/ou não ter acesso a exames de imagem que permitam o seu diagnóstico.

As manifestações clínicas das dissecções arteriais extra-cranianas são variáveis. Na nossa casuística o acidente vascular isquémico definitivo foi preponderante, seguido das queixas álgicas e da síndrome de Horner (incompleto). A apresentação clínica com cervicalgia no trajecto da artéria, frequentemente associada a cefaleia, e seguida de acidente vascular isquémico embora seja característica está presente em menos de 50% dos doentes^{6,11,13-16}. A síndrome de Horner incompleto (sem anidrose) é típica das dissecções carotídeas cervicais, tendo ocorrido em 14% dos casos, o que é inferior aos 30-50% descritos na literatura¹⁵. Outras manifestações clínicas das dissecções extra-cranianas incluem a parésia dos IX, X, XI e/ou XII nervos cranianos, a síndrome de Reader's, os acufenos, e os sopros pulsáteis^{7,9,10,13,17}. Geralmente, existe um intervalo de tempo livre variável entre a dissecção e as manifestações álgicas e o acidente vascular isquémico. Este intervalo é menor nas dissecções intra-cranianas que cervicais^{6,11,13-}

¹⁶. Nestas o intervalo é, habitualmente, maior nas carótídeas que nas vertebrais^{6,11,13-16}.

A maioria dos enfartes parenquimatosos nas disseccções extra-cranianas foi de tipo *major*. Mais frequentemente envolveram a totalidade dos territórios das artérias cerebral média e cerebelosa póstero-inferior, respectivamente nas disseccções carótídeas e vertebrais. Os enfartes hemodinâmicos foram raros, tendo sido mais comuns os enfartes focais e multifocais. Estes achados sugerem que os fenómenos trombo-embólicos são os mais importantes na etiologia dos enfartes. As lesões isquémicas resultam de embolização artéria-artéria por fenómenos trombóticos locais e, menos frequentemente, são consequentes à hipoperfusão resultante da estenose ou oclusão arterial^{7,9,10,11,13,18} que será mais importante imediatamente após a instalação da disseccção.

A angiografia digital é o método de imagem de referência para o diagnóstico das disseccções arteriais^{8,13,19-24}. Nas disseccções extra-cranianas, o sinal angiográfico mais frequente foi a estenose irregular (figura 1), seguido da oclusão arterial progressiva e pós-bulbar (*em cauda de rato* ou *em chama*) (figura 2) e dos aneurismas dissecantes. (figura 3) As disseccções tendem a ocorrer nos segmentos



Fig. 1- Disseccção extra-craniana espontânea da artéria carótida interna. Doente do sexo feminino de 42 anos de idade com início agudo de afasia motora, tendo um enfarte fronto-insular esquerdo. AD injeccção na ACP esquerda, incidência de perfil: Estenose irregular, longa (*string sign*), iniciando-se acima do bulbo carotídeo e terminando à entrada na base do crânio.

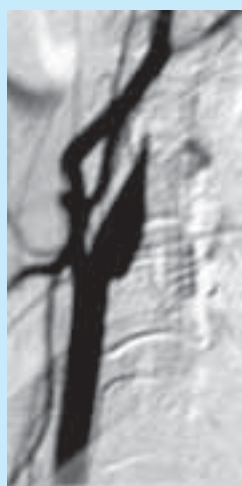


Fig. 2: Disseccção extra-craniana espontânea da artéria carótida interna. Doente do sexo feminino de 51 anos de idade com início agudo de hemiparesia esquerda, tendo um extenso enfarte hemisférico cerebral direito. AD injeccção na ACP direita, incidência de perfil: Oclusão pós-bulbar da ACI.

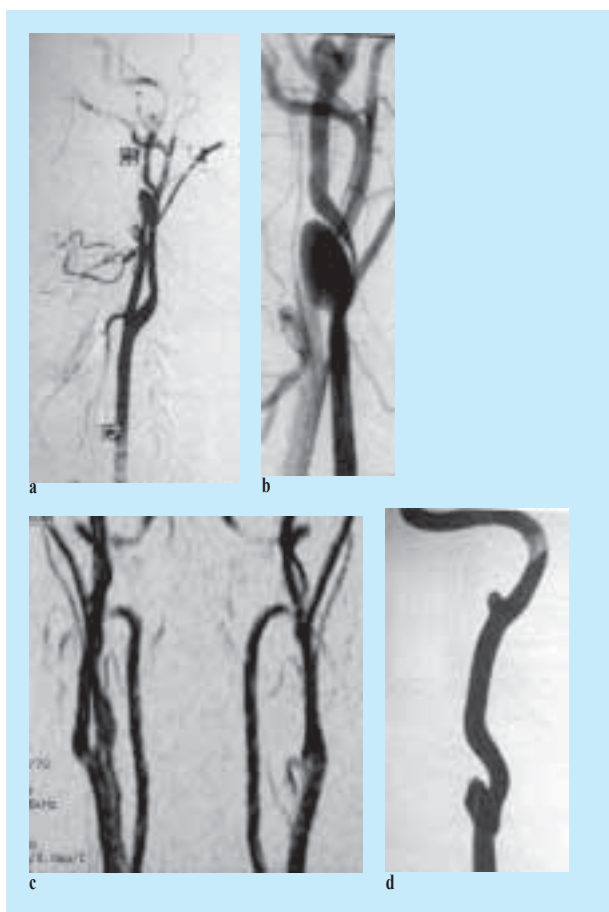


Fig. 3 - Disseccção extra-craniana traumática da artéria carótida interna. Doente do sexo masculino de 24 anos de idade, com apresentação clínica com cervicalgia e síndrome de Horner incompleto. Figuras 3-a e b: AD injeccção na ACP esquerda, incidência de perfil: 2 aneurismas dissecantes, o proximal de maiores dimensões e associado a estenose do lúmen arterial. Figura 3-c: Controlo por RM realizado aos 4 meses. Angio-RM 2D TOF: Ligeiras irregularidades do contorno da ACI esquerda, não se identificando estenose e aneurisma dissecante. Figura 3-d: Controlo por AD realizado aos 5 meses: Presença dos aneurismas dissecantes. Recuperação parcial: redução das dimensões dos aneurismas e resolução da estenose.

arteriais com maior mobilidade e proximidade das estruturas ósseas. Desta forma, as disseccções carótídeas poupam o bulbo carotídeo iniciando-se 2 a 3 cm acima da bifurcação e terminando ao nível da base do crânio. As disseccções vertebrais são mais frequentes no segmento V3 (segmento atlanto-axial) e V1 (segmento proximal à entrada nos foramina transversos). A extensão intra-craniana foi menos frequente na nossa série que nas séries publicadas, onde está estimada em menos de 15% dos casos, ocorrendo mais frequentemente nas disseccções vertebrais que nas carótídeas^{13,25}. Na nossa série foi igualmente frequente nos dois territórios.

Os sinais angiográficos estão intimamente relacionados com o trajeto da disseccção na artéria. As disseccções extra-cranianas podem resultar da ruptura dos vasa-vasorum com

formação de hematoma mural primário que diseca a parede da artéria, podendo comunicar, secundariamente, com o verdadeiro lúmen da artéria ou da laceração primária da íntima, o que permite a progressão da coluna de sangue proveniente do verdadeiro lúmen para o interior da parede arterial (hematoma mural secundário) com consequente dissecação^{6,9,11,13}. Quando a dissecação se processa no plano sub-intimal ou entre a média e a íntima existe estenose do verdadeiro lúmen do vaso e quando ocorre no plano sub-adventicial ou entre a média e a adventícia existe a formação de aneurisma dissecante²⁶. Não encontramos os patognomônicos, mas raros, sinais de duplo-lúmen e *flap* da íntima que resultam da comunicação a jusante e a montante, ou apenas a montante, entre os verdadeiro e falso lúmens^{25,26}.

Os métodos de imagem não invasivos, como a TC, a RM e a Ultrassonografia, têm demonstrado boa capacidade de diagnóstico na dissecação carotídea extra-craniana¹⁹⁻²³ e devem ser usados na avaliação inicial da dissecação arterial. Ressalva-se, contudo, que a acuidade diagnóstica destes métodos nas artérias vertebrais e na extensão intra-craniana é inferior à da artéria carótida cervical. A avaliação combinada por RM e angio-RM com contraste (3D SPGR) é, na nossa opinião, a melhor abordagem diagnóstica não invasiva na dissecação arterial extra-craniana, tendo elevada sensibilidade e especificidade²¹ e permitindo a avaliação conjunta da parede, do lúmen da artéria e da repercussão encefálica da dissecação. Consideramos, no entanto, que os métodos não invasivos devem ser validados em cada instituição na sua capacidade diagnóstica comparativamente à angiografia digital (figura 3). A monitorização imagiológica das alterações arteriais da dissecação deve, preferencialmente, ser realizada por métodos não invasivos. A angiografia digital deve ser reservada para os casos que vão ser submetidos a terapêutica endovascular, em casos de dúvida no diagnóstico por exames não invasivos, na suspeita de envolvimento intra-craniano e/ou de doença vascular subjacente e quando é necessário caracterizar, de modo inequívoco, a normalização das alterações arteriais, para interromper a terapêutica instituída.

Em RM o sinal mais seguro de dissecação é a presença do hematoma mural que expande, geralmente excêntrica, a parede da artéria e reduz o lúmen do vaso. (figura 4) O hematoma é mais facilmente detectado na fase sub-aguda, entre a 1ª e 2ª semanas, usando sequências de supressão do sinal da gordura, podendo ser difícil a sua visualização na fase aguda^{21,22}. A angio-RM (*Time-Of-Flight* – TOF) pode mostrar estenose luminal, aneurisma dissecante e pseudo-alargamento do lúmen²². Este último

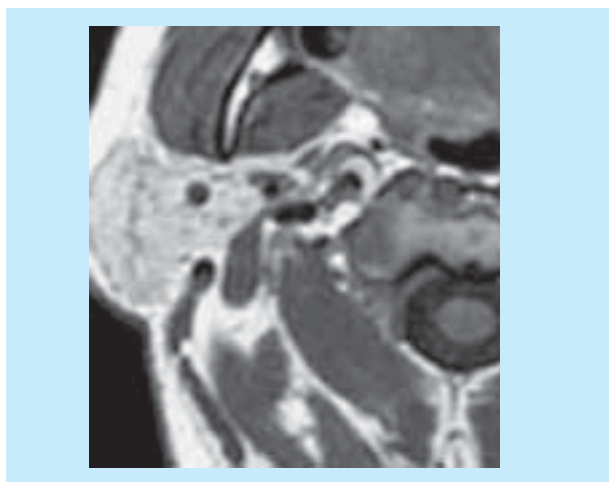


Figura 4: Dissecação extra-craniana espontânea da artéria carótida interna. Doente do sexo masculino de 48 anos de idade cervicalgia e síndrome de Horner incompleto. RM sequência T1, plano axial: Hiperintensidade mural em crescente na A. carótida interna direita, traduzindo o hematoma mural e condicionando estenose excêntrica do lúmen da artéria.

é produzido pelo sinal do hematoma mural e não deve ser confundido com aneurisma dissecante²². A angio-RM com contraste (3D SPGR) ultrapassa as limitações do TOF, tendo uma excelente resolução espacial, um tempo de aquisição extraordinariamente curto e permitindo a avaliação da extensão intra-craniana^{21,27}. A TC tem a vantagem de poder detectar o hematoma mural na fase aguda e, conjuntamente com a angio-TC, quantificar o grau de estenose com boa concordância com os achados da AD^{19,20}. No entanto, implica a exposição a radiação ionizante, o uso de contraste iodado e tem menor sensibilidade na avaliação das artérias a nível da base do crânio e do parênquima encefálico, comparativamente à RM. Os sinais mais fidedignos são a estenose excêntrica e o espessamento da parede da artéria^{19,20}. Outros sinais incluem a imagem em alvo, os aneurismas e a oclusão arterial¹⁹.

O número de disseções intra-cranianas apresentado é reduzido e possivelmente esta patologia tem sido sub-diagnosticada, nomeadamente em casos de apresentação clínica não hemorrágica que não foram submetidos a AD. As disseções intra-cranianas resultam de uma laceração primária da íntima através da qual o hematoma secundário diseca a parede arterial²⁸. Da mesma forma que no compartimento extra-craniano, dependendo do plano de dissecação pode existir estenose/oclusão da artéria ou formação de aneurisma dissecante²⁹⁻³¹. O diagnóstico imagiológico inicial de dissecação intra-craniana deve ser efectuado por angiografia cerebral, sendo a RM um método diagnóstico auxiliar importante na documentação da presença de hematoma intra-mural e no estudo evolutivo³². A angio-RM com contraste (3D SPGR) tem mostrado

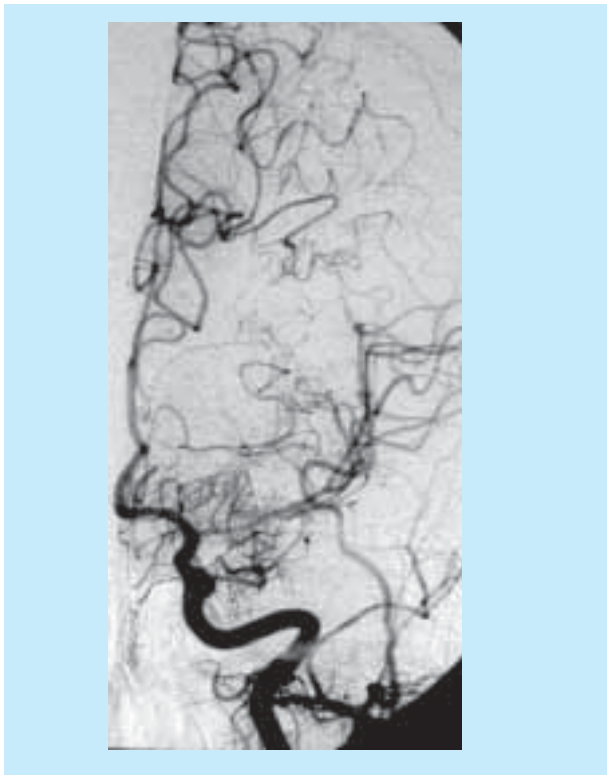


Figura 5: Dissecção intra-craniana espontânea da artéria carótida interna. Doente do sexo feminino de 50 anos de idade com enfarte hemisférico cerebral esquerdo no território da ACM. AD injeção na ACI esquerda, incidência de Towne: Estenose isolada do segmento M1 da ACM. Adicionalmente, existia o sinal em rosário (string-of-beads) nos segmentos cervicais das ACI sugestivos de displasia fibro-muscular.

excelentes resultados comparativamente à AD²⁷. Os sinais angiográficos mais frequentes de dissecção intra-craniana são a dilatação associada a estenose focal proximal e/ou distal, a estenose sem dilatação (*sinal da corda*), (figura 5) os aneurismas dissecantes, a oclusão e o duplo lúmen^{33,34}. Na nossa casuística as hemorragias associaram-se a aneurismas dissecantes. Contudo, não existem sinais característicos do tipo de apresentação clínica, podendo estenoses e aneurismas manifestar-se por enfarte isquêmico ou hemorragia intracraniana, mais frequentemente subaracnoideia³²⁻³⁴.

A nossa experiência em dissecções arteriais na idade pediatria é limitada, com apenas dois casos de dissecção intra-craniana da artéria cerebral posterior. Os aneurismas dissecantes revelaram-se uma importante causa de aneurismas na criança. Na população pediátrica as dissecções têm características diferentes do adulto. As dissecções são geralmente espontâneas e as traumáticas têm localização cervical e resultam frequentemente de traumatismo intra-oral³⁵. Está descrita uma elevada prevalência no sexo masculino³⁵. A localização intra-craniana é a mais frequente nas dissecções carótídeas³⁵.

A displasia fibro-muscular foi a vasculopatia mais frequentemente associada a dissecção arterial, ocorrendo em 10% dos casos, à semelhança do descrito na literatura^{13,36}. A presença de doenças do tecido conjuntivo, como a síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV, é descrita menos frequentemente em associação com as dissecções, estando esta associação quantificada em menos de 5% dos casos^{13,36}. Contudo, é necessário investigar a existência de vasculopatia subjacente à dissecção arterial, sobretudo nos casos múltiplos e/ou espontâneos^{9-11,36}. No entanto, o principal defeito estrutural subjacente às dissecções, sugerido pelas anomalias do tecido conjuntivo cutâneo encontradas num grande número de casos³⁷, ainda não foi completamente esclarecido.

A história natural na fase aguda das dissecções arteriais extra-cranianas foi benigna na nossa série, à semelhança do descrito na literatura. Está estimada uma taxa de mortalidade inferior a 5% e de recorrência de enfarte homolateral de 0.7 a 2%^{9,38-42}. Após o primeiro mês, a taxa de recorrência de dissecção no mesmo doente é cerca de 1 a 2%, sendo mais frequente em doentes com história familiar de dissecção e/ou vasculopatia subjacente⁴⁰⁻⁴². Paralelamente, as alterações da parede arterial têm grande capacidade de recuperação, sobretudo nas dissecções espontâneas e durante os três primeiros meses após a dissecção (figura 6). Consideramos útil a monitorização imagiológica aos três meses e, se as alterações persistirem, aos seis meses após a dissecção. A taxa de recuperação, incluindo de resolução, das alterações arteriais é alta. As estenoses têm uma taxa de recuperação entre 80 – 90%, sendo esta taxa inferior para as oclusões e aneurismas dissecantes^{10,12,21,25,43-45}.

Em oposição, as dissecções intra-cranianas têm um prognóstico mais reservado, sobretudo se tiverem apresentação hemorrágica^{30,34,46-51}. Neste caso existe elevada taxa de re-hemorragia precoce que justifica o tratamento precoce destas lesões^{30,46-53}. Paralelamente, a taxa de recuperação das lesões arteriais é inferior comparativamente às dissecções extra-cranianas⁵⁰.

O tratamento das dissecções é controverso, não existindo estudos prospectivos, multicêntricos e randomizados que avaliem as diferentes opções terapêuticas. As recomendações terapêuticas são baseadas em casuísticas e variáveis de centro para centro⁵⁴. Nas dissecções cervicais é preconizada terapêutica anti-trombótica para prevenir as complicações trombóticas locais e distais, nomeadamente oclusão arterial e embolia artéria-artéria respectivamente⁵⁴. Esta deve ser mantida enquanto persistirem as alterações arteriais. Alguns autores defendem o uso da anti-coagulação seguida de anti-

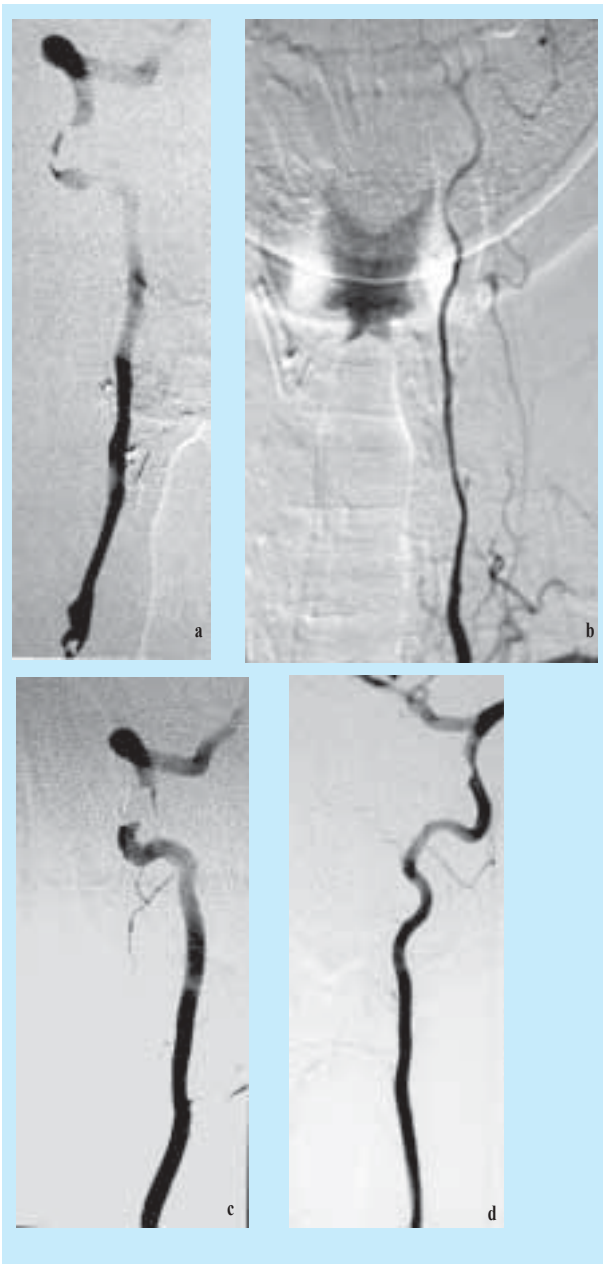


Fig. 6 - Dissecção extra-craniana espontânea e bilateral das artérias vertebrais. Doente do sexo feminino de 38 anos de idade com início súbito de cefaleia e síndrome vertiginosa, e com enfartes multifocais cerebelosos bilaterais dos territórios das PICAS: ACM. Figura 6 (a, b). AD injeção das A. vertebral direita (6a) e esquerda (6b), incidência AP: Estenoses longas e irregulares do trajecto cervical das art. vertebrais, mais grave à esquerda. Figura 6 (c, d). Controlo angiográfico realizado após 8 meses. AD injeção das A. vertebral direita (6c) e esquerda (6c), incidência AP: Resolução das estenoses vertebrais.

agregação plaquetária enquanto outros defendem o uso exclusivo de anti-agregação plaquetária^{9,10,11,13,18,38}. Não existe diferença significativa entre os seus resultados⁵⁴. Recentemente, a trombólise intra-arterial ou intra-venosa tem sido administrada em doentes com dissecção carotídea cervical e acidentes vasculares isquémicos em evolução

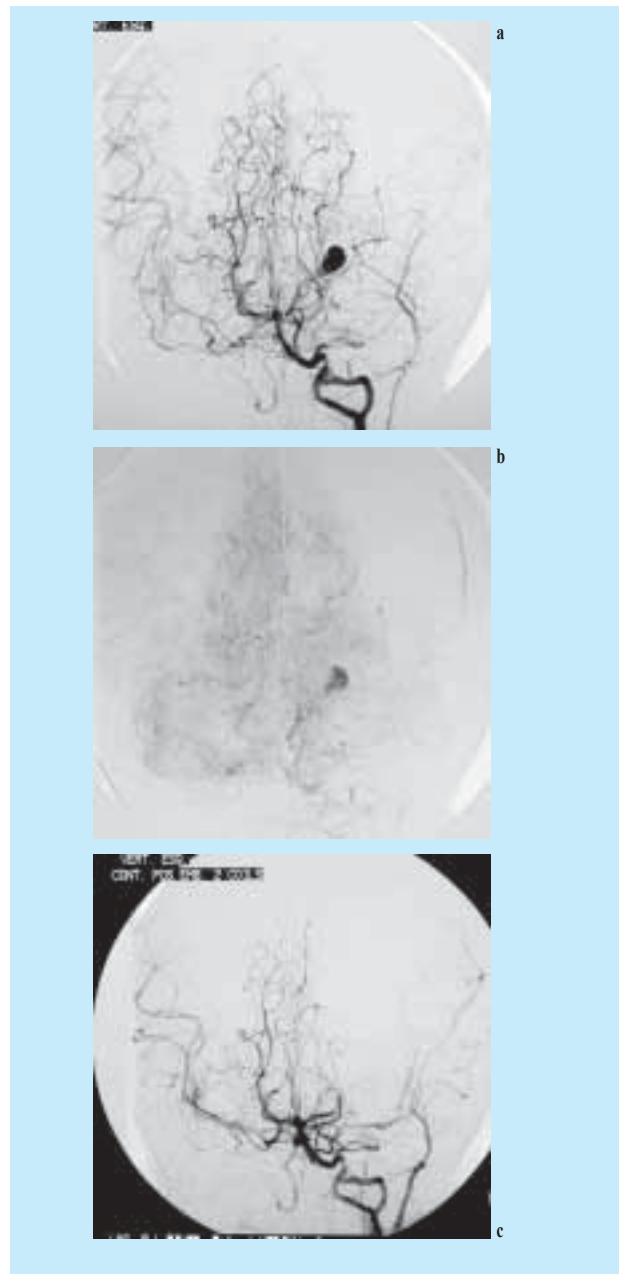


Fig. 7 - Dissecção intra-craniana espontânea com aneurisma dissecante da artéria cerebral posterior. Doente do sexo masculino de 3 anos de idade internado por hemorragia subaracnoideia. Fig. 7 (a, b). AD injeção da A. vertebral esquerda, incidência de Towne: (7a) Fase arterial: Aneurisma dissecante da A. Cerebral posterior (segmento P2). (7b) Fase capilar: Retenção de contraste no aneurisma dissecante. Fig. 7c. Controlo angiográfico após embolização. Exclusão do aneurisma por oclusão com "coils" do segmento P2 esquerdo.

com resultados encorajadores⁵⁵⁻⁵⁷. A terapêutica invasiva, endovascular ou cirúrgica, que está reservada para os casos de dissecções extra-cranianas sintomáticas apesar de terapêutica médica anti-trombótica,^{10, 11, 13, 58-63} não foi necessária na nossa série de doentes. A intervenção endovascular, com angioplastia e *stent*, e eventualmente

colocação de *coils* nos aneurismas dissecantes, é presentemente considerada a terapêutica invasiva de primeira linha¹³. Consideramos que a terapêutica *deconstrutiva* com oclusão arterial cirúrgica ou endovascular deve ser a última hipótese a considerar na dissecação refractária à terapêutica médica, em virtude da possibilidade de existência de doença vascular subjacente e risco de recorrência da dissecação noutra artéria. Os falsos aneurismas traumáticos, cuja *parede* é constituída pelo próprio hematoma, resultantes de traumatismo cervical directo, geralmente por ferida penetrante, são lesões de carácter distinto das dissecações, com elevado risco de mortalidade e morbidade, e devem ser tratadas, imediatamente, de forma cirúrgica ou endovascular.

As opções terapêuticas nas dissecações intra-cranianas não são consensuais. A terapêutica anti-trombótica (anti-coagulação e/ou anti-agregante plaquetária) é preconizada se a apresentação clínica for isquémica e não existirem aneurismas dissecantes^{33,50,64}. No entanto, existem casos descritos sem apresentação hemorrágica inicial que vêm a sangrar posteriormente³³. Estes casos exemplificam a dificuldade na escolha da melhor opção terapêutica e a necessidade de intensa monitorização imagiológica para avaliar a progressão das lesões no sentido de agravamento ou recuperação. Na dissecação intra-craniana com apresentação hemorrágica está indicado o tratamento invasivo imediato pelo elevado risco de re-hemorragia^{49,53,65-68}. Este tratamento visa a exclusão do aneurisma dissecante da circulação que é geralmente conseguida com a oclusão do vaso ou com o uso de *stent* e *coils* (figura 7)^{46,47,53,64,67-70}. Deste modo, consideramos que as dissecações intra-cranianas com apresentação isquémica devem ser monitorizadas imagiológicamente de forma intensa (semanal) e que o tratamento endovascular deve ser imediatamente instituído se existirem aneurismas dissecantes, agravamento das alterações arteriais, bem como nos casos de apresentação clínica hemorrágica.

CONCLUSÃO

A dissecação arterial é uma importante causa de enfarte isquémico na população adulta jovem e de hemorragia sub-aracnoideia. As dissecações extra-cranianas podem ser diagnosticadas por meios não invasivos, sobretudo por RM e angio-RM com contraste, e no caso de dúvida no diagnóstico, de suspeita de envolvimento intra-craniano e/ou doença arterial subjacente deve ser realizada angiografia digital. As dissecações intra-cranianas devem ser avaliadas preferencialmente por angiografia digital. As dissecações são lesões dinâmicas, com elevado potencial de recuperação devendo ser monitorizadas por métodos

de imagem não invasivos. No segmento extra-craniano as dissecações têm bom prognóstico em oposição às intra-cranianas, nomeadamente nas que têm apresentação hemorrágica. Não existe consenso relativo ao tratamento das dissecações, sendo preconizada terapêutica anti-trombótica nas dissecações cervicais e nas intra-cranianas com apresentação isquémica. Nas dissecações extra-cranianas a terapêutica endovascular está reservada para os casos sintomáticos apesar de terapêutica médica óptima. A terapêutica endovascular deve ser instituída precocemente nas dissecações intra-cranianas com apresentação hemorrágica, com aneurismas dissecantes ou com agravamento das alterações angiográficas.

BIBLIOGRAFIA

- JENTZER A: Dissecting aneurysm of the left internal carotid artery. *Angiology* 1954; 5: 232-234
- FISHER CM, OJEMANN RG, ROBERSON GH: Spontaneous dissection of cervico-cerebral arteries. *Can J Neurol Sci* 1978; 5:9-19
- MOKRI B, SUNDT TM JR, HOUSER OW: Spontaneous internal carotid dissection, hemiparesis, and Horner's syndrome. *Arch Neurol* 1979; 36:677-680
- SCHIEVINK WI, MOKRI B, WHISNANT JP: Internal carotid artery dissection in a community: Rochester, Minnesota, 1987-1992. *Stroke* 1993; 24: 1678-1680
- GIROUD M, FAYOLLE H, ANDRE N et al: Incidence of internal carotid artery dissection in the community of Dijon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1443-1443
- HART RG, EASTON JD: Dissections. *Stroke* 1985; 16: 925-927
- BOGOUSSLAVSKY J, REGLI F: Ischemic stroke in adults younger than 30 years of age: cause and prognosis. *Arch. Neurol* 1987; 44 (5): 479-82
- BOGOUSSLAVSKY J, PIERRE P: Ischemic stroke in patients under age 45. *Neurol Clin* 1992; 10: 113-124
- LEYS D, LUCAS C, GOBERT M, DEKLUNDER G, PRUVO JP: Cervical artery dissections. *Eur Neurol* 1997; 37:3-12
- HART RG, EASTON JD: Dissection of cervical and cerebral arteries *Neurol. Clin. North Am* 1983; 1: 255-282
- ANSON J, CROWELL RM: Cervicocranial arterial dissection. *Neurosurgery* 1991; 29: 89-95
- GUILLOIN B, BRUNEREAU L, BIOUSSE V, DJOUHRI H, LEVY C, BOUSSER MG: Long-term follow-up of aneurysms developed during extracranial internal carotid artery dissection. *Neurology* 1999; 53: 117-22
- SCHIEVINK W. Spontaneous Dissection of the carotid and vertebral arteries. *NEJM* 2001; 344 (12): 898- 906
- SILBERT PL, MOKRI B, SCHIEVINK WI: Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45:1517-1522
- GINSBERG MD, BOGOUSSLAVSKY J (Eds): *Cerebrovascular disease: pathophysiology, diagnosis and management* – Malden, MA: Blackwell Science 1998
- BOGOUSSLAVSKY J, DESPLAND PA, REGLI F: Spontaneous carotid dissection with acute stroke. *Arch. Neurol* 1987; 44:137-140

17. NUSYNOWITZ RN, STRICOF DD: Pseudoaneurysm of cervical internal carotid artery with associated hypoglossal nerve paralysis. *Neuroradiol* 1990; 32:229-231
18. LUCAS C, MOULIN T, DEPLANQUE D, TATU L, CHAVOT D, AND THE DONALD INVESTIGATORS: Stroke patterns of internal carotid artery dissection in 40 patients. *Stroke* 1998; 29:2646-2648
19. LECLERC X, LUCAS C, GODEFROY O et al: Helical CT for the diagnosis of extracranial internal carotid dissections. *Stroke* 1996; 27: 461-466
20. LECLERC X, LUCAS C, GODEFROY O et al: Helical CT for the follow-up of cervical internal carotid artery dissections. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:831-837
21. LECLERC X, LUCAS C, GODEFROY O, NICOL L, MORETTI A, LEYS D, PRUVO JP: Preliminary experience using contrast-enhanced MR angiography to assess vertebral artery structure for the follow-up of suspected dissection. *AJNR* 1999, 20: 1482-90
22. LÉVY C, LAISSY JP et al: Carotid and vertebral dissections: Three-dimensional time-of-flight MR Angiography and MR Imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1994; 190:97-103
23. KIRSCH E, KAIM A, ENGELTER S, et al: MR angiography in internal carotid artery dissection: improvement of diagnosis by selective demonstration of the intramural haematoma. *Neuroradiology* 1998; 40: 704-709
24. HURST RW: Angiography of non-atherosclerotic occlusive cerebrovascular disease, *Neuroimag Clin North Am* 1996, 651-78
25. HOUSER OW, MORKI B, SUNDT TM, BAKER HL, REESE DF: Spontaneous cervical cephalic arterial dissection and its residuum: Angiographic spectrum. *AJNR* 1984; 5:27-34
26. RUSSO PC, SMOKER WR: Nonatheromatous carotid artery disease. *Neuroimag Clin North Am* 1996, 812-820
27. HOSOYA T, ADACHI M, YAMAGUCHI K, HAKU T, KAYAMA T, KATO T: Clinical and neuroradiological features of intracranial vertebrobasilar artery dissection. *Stroke* 1999; 30(5): 1083-90
28. SAKATA N, TAKEBAYASHI S, KOJIMA M, MASAWA N, SUZUKI K, TAKATAMA M: Pathology of a dissecting intracranial aneurysm. *Neuropathology* 2000; 20(1): 104-8
29. MASSOUD TF, ANSLOW P et al: Subarachnoid haemorrhage following spontaneous intracranial carotid dissection *Neuroradiology* 1992; 34: 33-35
30. NAKATOMI H, NAGATA K et al: Rupture dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid haemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28:1278-1282
31. SASAKI O, KOIZUMI T, ITO Y, SORIMACHI T, KOIKE T, TANAKA R: Dissecting aneurysm of the posterior cerebral artery treated with proximal ligation. *Surg Neurol* 1992; 37(5): 394-401
32. YOSHIMOTO Y, WAKAI S: Unruptured intracranial vertebral artery dissection. Clinical course and serial radiographic imagings. *Stroke* 1997; 28(2): 370-4
33. NAITO I, IWAI T, SASAKI T: Management of intracranial vertebral artery dissections initially presenting without subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* 2002; 51(4): 930-7
34. OHKUMA H, TSURUTANI H, SUZUKI S: Incidence and significance of early aneurysmal rebleeding before neurosurgical or neurological management. *Stroke*. 2001; 32(5): 1176-80
35. FULLERTON HJ, JOHNSTON SC, SMITH WS: Arterial dissection and stroke in children. *Neurology* 2001; 57(7):1155-60
36. SCHIEVINK WI, WIJDEKES EFM, MICHELS VV, VOCKLEY J, GODFREY M: Heritable connective tissue disorders in cervical artery dissections: a prospective study. *Neurology* 1998; 50: 1166-1169
37. BRANDT T, HAUSSER I, ORBERK E et al: Ultrastructural connective tissue abnormalities in patients with spontaneous cervicocerebral artery dissections. *Ann Neurol* 1998; 44:281-285
38. LEYS D, MOULIN T, STOJKOVIC T, BEGEY S, CHAVOT D, AND THE DONALD INVESTIGATORS: Follow-up of patients with history of cervical artery dissection. *Cerebrovasc Dis* 1995; 5: 43-49.
39. GUILLON B, LEVY C, BOUSSER MG: Internal carotid artery dissection: an update. *J Neurol Sci* 1998; 153(2):146-58
40. KREMER C, MOSSO M, GEORGIADIS D, STOCKLI E, BENNINGER D, ARNOLD M, BAUMGARTNER RW: Carotid dissection with permanent and transient occlusion or severe stenosis: Long-term outcome. *Neurology*. 2003; 28; 60(2): 271-5.
41. SCHIEVINK WI, MOKRI B, O'FALLON WM: Recurrent spontaneous cervical-artery dissection. *N Engl J Med* 1994; 330:393-397
42. SCHIEVINK WI, MOKRI B, PIEPGRAS DG, KUIPER JD: Recurrent spontaneous arterial dissections: risk in familial versus nonfamilial disease. *Stroke* 1996; 27:622-624
43. GASKILL-SHIPLEY MF, TOMSICK TA: Angiography in the evaluation of head and neck trauma. *NeuroImag Clin of NA* 1996, 3:607-623
44. DJOUHRI H, GUILLON B, BRUNEREAU L, LEVY C, BOUSSON V, BIOUSSE V, ARRIVE L, TUBIANA JM: MR angiography for the long-term follow-up of dissecting aneurysms of the extracranial internal carotid artery. *Am J Roentgenol* 2000; 174: 1137-40
45. KIRSCH E, KAIM A, ENGELTER S, et al: MR angiography in internal carotid artery dissection: improvement of diagnosis by selective demonstration of the intramural haematoma. *Neuroradiology* 1998; 40: 704-709
46. LANZISKI D, WILLISKY RA, TERBRUGGE K, MONTENERA W: Dissecting aneurysms of the posterior cerebral artery: angioarchitecture and a review of the literature. *Neuroradiology* 2000; 42: 128 – 131
47. YAMAURA A, ONO J, HIRAI S: Clinical picture of intracranial non-traumatic dissecting aneurysm. *Neuropathology* 2000; 20(1):85-90
48. BERGER MS, WILSON CB: Intra-cranial dissecting aneurysms of the posterior circulation. Report of six cases and review of the literature. *J. Neurosurg* 1984; 61: 882-94
49. MIZUTANI T, ARUGA T, KIRINO T, MIKI Y, SAITO I, TSUCHIDA T: Recurrent subarachnoid hemorrhage from untreated ruptured vertebrobasilar dissecting aneurysms. *Neurosurgery*. 1995; 36(5): 905-11
50. DE BRAY JM, PENISSON-BESNIER I, DUBAS F, EMILE J: Extracranial and intracranial vertebrobasilar dissections: diagnosis and prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63(1): 46-51
51. OHKUMA H, SUZUKI S, OGANE K: Dissecting aneurysms of intracranial carotid circulation. *Stroke* 2002; 33(4): 941-7
52. OHKUMA H, SUZUKI S, SHIMAMURA N, NAKANO T: Dissecting aneurysms of the middle cerebral artery: neuroradiological and clinical features. *Neuroradiology* 2003; 45(3): 143-8
53. AOKI N, SAKAI T et al: Rebleeding from intracranial dissecting aneurysms of vertebral artery. *Stroke* 1990; 21 1628 – 1631
54. LYRER P, ENGELTER S: Antithrombotic drugs for carotid artery dissection. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;(4):CD000255

55. DEREK L, NIGHOGHOSSIAN N, TURJMAN F, HERMIER M, HONNORAT J, NEUSCHWANDER P, FROMENT JC, TROUILLAS P: Intravenous tPA in acute ischemic stroke related to internal carotid artery dissection. *Neurology* 2000; 13(54):2159-61
56. ZAIDAT OO, FERNANDES FILHO JA, SINGH G, SUAREZ JI: Thrombolytic therapy for acute extra-cranial artery dissection: report of two cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2001; 59(4):936-8
57. ARNOLD M, NEDELTCHEV K, STURZENEGGER M, SCHROTH G, LOHER TJ, STEPPER F, REMONDA L, BASSETTI C, MATTLE HP: Thrombolysis in patients with acute stroke caused by cervical artery dissection: analysis of 9 patients and review of the literature. *Arch Neurol* 2002; 59(4): 549-53
58. MULLER BT, LUTHER B, HORT W, NEUMANN-HAEFELIN T, AULICH A, SANDMANN WJ: *Vasc* Surgical treatment of 50 carotid dissections: indications and results. *J Vasc Surg* 2000; 31: 980-8
59. MALEK A, HIGASHIDA R, PHATOUIROS C, LEMPERT T et al: Endovascular Management of Extracranial Carotid Artery Dissection Achieved Using Stent Angioplasty: *AJNR* 2000; 21:1280-1292
60. BUTTERWORTH RJ, THOMAS DJ, WOLFE JH, MANSFIELD AO, AL-KUTOUBI A: Endovascular treatment of carotid dissecting aneurysms. *Cerebrovasc Dis* 1999; 9: 242-7
61. BEJJANI GK, MONSEIN LH, LAIRD JR, SATLER LF, STARNES BW, AULISI EF: Treatment of symptomatic cervical carotid dissections with endovascular stents. *Neurosurg* 1999; 44:755-60
62. ALBUQUERQUE FC, HAN PP, SPETZLER RF, ZABRAMSKI JM, MCDUGALL CG: Carotid dissection: technical factors affecting endovascular therapy. *Can J Neurol Sci* 2002; 29(1): 54-60
63. LIU AY, PAULSEN RD, MARCELLUS ML, STEINBERG GK, MARKS MP: Long-term outcomes after carotid stent placement treatment of carotid artery dissection. *Neurosurgery* 1999; 45(6): 1368-73
64. LEMPERT TE, HALBACH V, et al: Endovascular treatment of pseudoaneurysms with electrolytically detachable coils. *AJNR* 1998; 19: 907-911
65. AMIN-HANJANI S, OGILVY CS, BUONANNO FS, CHOI IS, METZ LN: Treatment of dissecting basilar artery aneurysm by flow reversal. *Acta Neurochir (Wien)*. 1997; 139(1):44-51
66. ENDO S, NISHIJIMA M, NOMURA H, TAKAKU A, OKADA E: A pathological study of intracranial posterior circulation dissecting aneurysms with subarachnoid hemorrhage: report of three autopsied cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1993; 33(4): 732-8
67. FRIEDMAN AH, DRAKE CG: Subarachnoid haemorrhage from intracranial dissecting aneurysm. *J. Neurosurg* 1984; 60: 325-34
68. KITANAKA C, TANAKA J, KUWAHARA M, TERAOKA A, SASAKI T, TAKAKURA K, TANAKI J: Nonsurgical treatment of unruptured intracranial vertebral artery dissection with serial follow-up angiography. *J Neurosurg*. 1994; 80(4): 667-74
69. REDEKOP G, TERBRUGGE K, WILLINSKY R: Subarachnoid hemorrhage from vertebrobasilar dissecting aneurysm treated with staged bilateral vertebral artery occlusion: the importance of early follow-up angiography: technical case report. *Neurosurgery* 1999; 45(5): 1258-62
70. LYLYK P, COHEN JE, CERATTO R, FERRARIO A, MIRANDA C: Combined endovascular treatment of dissecting vertebral artery aneurysms by using stents and coils. *J Neurosurg* 2001; 94(3):427-32