

# DEMÊNCIA RESULTANTE DE MALFORMAÇÃO VASCULAR DURAL

ZITA MAGALHÃES, JORGE RESENDE PEREIRA, ANA MAFALDA REIS, SUSANA PEREIRA,  
ARTUR ROCHA VAZ

Serviços de Neurorradiologia, Neurologia, Neurocirurgia, Anatomia Patológica. Hospital Pedro Hispano. Matosinhos

## RESUMO

Um quadro demencial pode resultar de uma encefalopatia por hipertensão venosa, resultante de uma malformação vascular dural (MVD).

Os autores descrevem uma MVD tentorial com drenagem venosa sinusal e refluxo retrógrado para as veias cerebrais (tipo II), que originou uma leucoencefalopatia, causadora de um quadro demencial que regrediu parcialmente após terapêutica cirúrgica.

*Palavras-chave:* malformação vascular dural (MVD), demência, MVD tentorial, fistula arteriovenosa dural

## SUMMARY

### A case of dementia resulting from dural vascular malformation

A case of dementia can result from encephalopathy caused by venous hypertension, produced by a dural vascular malformation (DVM).

The authors describe one tentorial DVM with sinusal venous drainage and retrograde reflux to the cerebral veins (type II), that originated a leukoencephalopathy, and a progressive demencial symptomatology. This demencial status partially regressed after surgical treatment.

*Key words:* dural vascular malformation (DVM), dementia, tentorial DVM, and dural arteriovenous fistula

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 65 anos, previamente saudável, que inicia em Março de 2000 quadro progressivo de alterações do humor e da personalidade (apatia, lapsos de memória, negligência nas actividades domésticas e quadro depressivo). Nessa altura começa a apresentar alterações da marcha por desequilíbrio. Em Julho foi encontrada na rua a deambular, desorientada, sem saber como voltar para casa, motivo pelo qual é internada.

À entrada o exame neurológico revelou discurso incoerente, desorientação temporoespacial e mioclonias espontâneas generalizadas. Restante exame sem alterações. Reobservada em Agosto por Neurologia, encontrando-se parcialmente orientada no espaço e no tempo, com pouca

iniciativa verbal e discurso pouco fluente. Ao exame físico apresentava provável hemianópsia ou heminegligência direita, síndrome cerebeloso estático e cinético bilateral e mioclonias dos membros, exacerbadas pelos movimentos e pelas posturas. Sem controlo esfinteriano. Em meados de Agosto agravamento do quadro, encontrando-se acamada e dependente com o diagnóstico de síndrome demencial associado a mioclonias. Apresentava alterações no EEG apesar de tudo não típicas de Doença de Creutzfeldt Jacob (DCJ). Foram negativas as pesquisas de proteína 14-3-3 no LCR e biópsia jejunal, respectivamente para exclusão de DCJ e Doença de Whipple (forma demencial)

Constatou-se que as alterações cognitivas flutuavam,

oscilando entre períodos de confusão e agressividade e períodos de orientação e capacidade crítica.

### ESTUDO IMAGIOLÓGICO

A TAC inicialmente efectuada revelou uma hiperdensidade na região temporoccipital esquerda que simulava o contorno dos giros, não alterando após administração de contraste e sugerindo enfarte com transformação hemorrágica no território da Artéria Cerebral Média (ACM) esquerda (Figura 1)

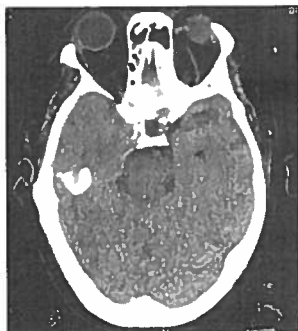


Fig. 1 - TAC cerebral – hiperdensidade temporo-ocipital esquerda inicialmente interpretado como lesão isquémica com transformação hemorrágica

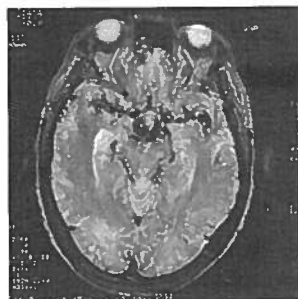


Fig. 2 - RMNT2SE. Vasos ectásicos ao longo do trajecto das artérias cerebrais médias e perimesencefálicas tendo-se visualizado na região da bifurcação da ACM esquerda imagem que foi interpretada como possível aneurisma, não confirmado posteriormente em angiografia.

As RMN efectuadas mostraram um hipersinal global da substância branca periventricular, uma lacuna talâmica esquerda e vasos ectásicos supra e infratentoriais, com uma imagem suspeita de aneurisma da ACM esquerda. (Figura 2). Pode-se admitir que nos exames seriados há um aumento do sinal da substância branca e uma maior exuberância dos vasos anómalos da fossa posterior (Figuras 3 e 4). Em virtude destas anomalias vasculares foi sugerido estudo por angiografia. A angiografia cere-

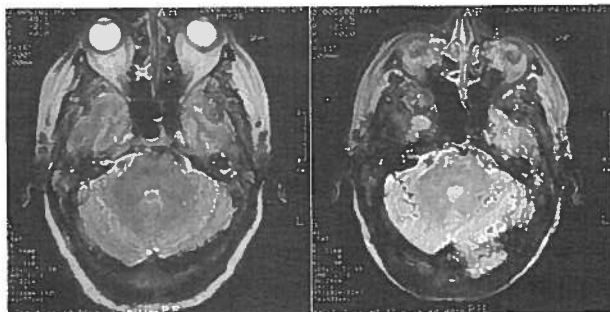


Fig. 3 - RMNT2SE. Entre Julho e Outubro de 2000 notou-se um aumento do hipersinal da substância branca

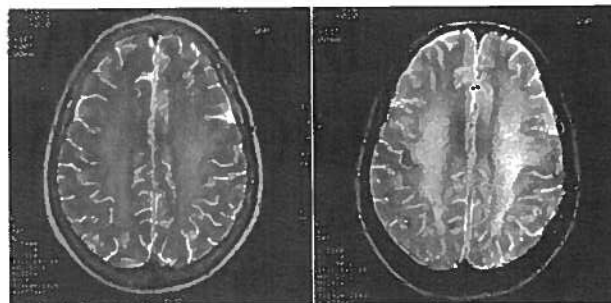


Fig. 4 - RMN T2SE. Entre Julho e Outubro de 2000 verificou-se um aumento dos vasos ectásicos sobretudo na fossa posterior,

bral realizada pela técnica de Seldinger, revelou uma malformação vascular dural alimentada à direita pelo tronco meningohipofisário e pelo ramo mastoideu da artéria occipital direita e à esquerda por ramos meningeos da artéria cerebelosa postero-inferior (PICA), da artéria cerebral posterior e da artéria vertebral esquerda, bem como pelo tronco meningohipofisário e ramo mastoideu da artéria occipital, que se apresentava como o vaso mais dilatado. Observou-se um fluxo retrógrado precoce para os seios lateral, longitudinal superior e reto. Constatou-se uma oclusão do seio sigmoide esquerdo. A drenagem venosa cerebral faz-se então por via alternativa com grande alargamento das veias corticais e profundas e dilatação dos seios pterigoideus que constituem uma via de drenagem para o sistema da veia jugular externa, em virtude do refluxo retrógrado e aumento da tensão nos grandes seios venosos. (Figuras 5 a 8)

O estudo por angiorm pela técnica de TOF 3D não mostrou as ectasias vasculares, provavelmente porque o fluxo nestes vasos não era suficiente para dar sinal, apenas tendo sido visualizados vasos malformativos mais



Fig. 5 - Cateterismo da artéria carótida direita mostrando o tronco meningohipofisário e a artéria occipital direita muito dilatada alimentando a malformação.

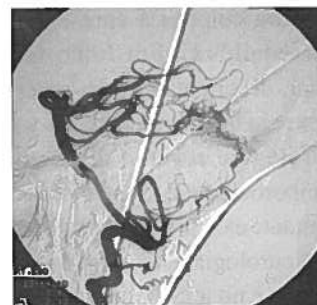
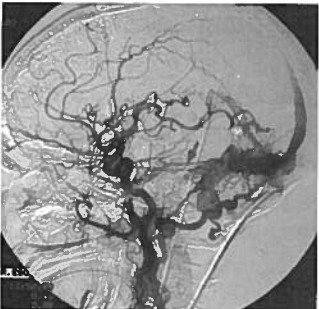


Fig. 6 - Cateterismo da artéria vertebral esquerda. Ramos da artéria cerebral posterior, da artéria cerebelosa postero-inferior e da artéria vertebral esquerda, alimentam a malformação, visualizando-se já uma opacificação do Seio Transverso esquerdo.

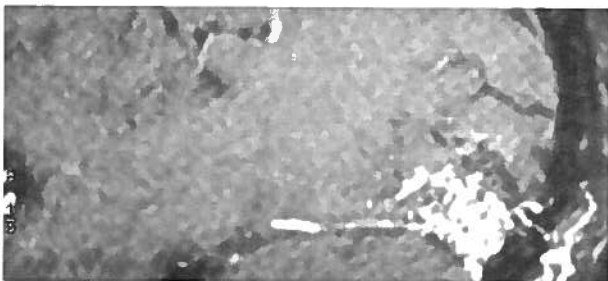


*Fig. 7 - Cateterismo da artéria vertebral esquerda visualizando-se um preenchimento precoce dos seios laterais e longitudinal superior com sinal de oclusão do seio sigmoide esquerdo, observando-se vasos anormalmente dilatados ao longo do trajecto do seio transversal esquerdo.*



*Fig. 8 - Cateterismo da artéria carótida esquerda visualizando-se o tronco meningohipofisário e a artéria occipital (ramo mastoideu) dirigindo-se para a malformação vascular com refluxo retrogrado para os seios laterais, seio reto e seio longitudinal superior.*

exuberantes na região do seio lateral esquerdo, sendo também visíveis vasos epicranianos dilatados. Permitiu ainda a visualização do trajecto transcraniano do ramo mastoideu da artéria occipital esquerda. (Figura 9)



*Fig. 9 - Reconstrução parassagital de AngioRM 3D TOF, mostrando vasos dilatados na região sigmoide esquerda e o trajecto transcraniano do ramo mastoideu da artéria occipital esquerda.*

A doente foi submetida em Novembro a intervenção cirúrgica, tendo sido feita incisão cutânea com remoção dos ramos da artéria occipital esquerda, registando-se hemorragia profusa do couro cabeludo. Foi então efectuada craniotomia occipital esquerda supra e infratentorial, com exposição dos seios lateral e sigmoide proximal. Hemorragia profusa pelo diploe, e da dura mater, por ramos durais que se foram selectivamente coagulando. Incisão da dura, paralelamente ao seio lateral, supra e infratentorialmente. Visualização do lobo occipital e cerebelo, com vasos ingurgitados e arterializados, que drenam para o tentorium, e que progressivamente se foram eliminando. Laqueação do seio lateral a cerca de 1.5 cm da tórula. Secção do seio lateral junto ao seio sigmoide

preservando a veia de labbé, que se continuou com secção da tenda até ao seu bordo livre e concomitantemente coagulação da profusa irrigação tentorial. Remoção em bloco de peça operatória contendo o seio lateral e a tenda. Plastia com pericranio.

## DISCUSSÃO

Atendendo à complexidade da malformação que relatamos, não só quanto aos vasos alimentadores como quanto aos múltiplos pontos de fistula, preferimos o termo de Malformação Vascular Dural (MVD) a Fistula Dural, como é habitual designá-las.

Recordamos que as fistulas durais foram classificadas de acordo com o padrão de drenagem venosa em: Tipo I (drenagem para um seio venoso ou para uma veia meníngea), Tipo II (drenagem venosa sinusal com refluxo retrógrado para veias cerebrais), Tipo III (drenagem apenas para veias cerebrais), Tipo IV (associação com lagos venosos, supra ou infratentoriais)<sup>1</sup>.

Podem manifestar-se de modo variado, desde um sopro subjectivo, até aos sintomas resultantes de hemorragia cerebral.<sup>2</sup>

O caso que descrevemos tem como principal manifestação clínica um síndrome demencial de evolução subaguda associado a mioclonias difusas, tendo sido colocada como hipótese inicial de diagnóstico, a de doença inflamatória / infecciosa.

O quadro ocorre dentro de um contexto de uma encefalopatia por hipertensão venosa, sendo esta uma causa potencialmente reversível de demência vascular<sup>3</sup>. De facto tem sido descrita a reversibilidade da leucoencefalopatia e subsequentes alterações de sinal da substância branca em RMN, bem como do quadro demencial, após tratamento cirúrgico ou endovascular<sup>4-6</sup>.

As MVD representam shunts arteriovenosos adquiridos, que se desenvolvem na dura mater (dos seios venosos e no nosso caso, do próprio tentorium), acreditando-se que resultam do aumento da pressão sinusal, subsequente a trombose venosa (no presente caso, o estudo angiográfico demonstrou oclusão do seio sigmoide esquerdo). A transmissão retrógrada da pressão, determina dilatação das veias corticais (o que constitui um factor de risco para o comportamento agressivo das MVD, incluindo hemorragia cerebral).<sup>2</sup>

Nestas situações a drenagem venosa cerebral passa-se a fazer através de vias alternativas, designadamente das veias emissárias transcranianas, que estabelecem comunicação com o sistema das veias jugulares externas, sobretudo através da comunicação entre os seios cavernosos e os plexos pterigoideus, proporcionado pelas emissárias dos buracos redondo, oval, de Vesálio e láceros anterior.<sup>4</sup>

Podem igualmente colaborar nesta drenagem alternativa as veias mastoideias (drenagem transóssea a partir do seio sigmoide, para a veia occipital), as veias emissárias do seio petroso inferior e os plexos vertebrais (há casos descritos de malformações vasculares intracranianas por oclusão do seio transverso com drenagem venosa perimedular, em doentes com mielopatia rapidamente progressiva e veias perimedulares cervicais ingurgitadas, apresentando hipersinal bulbomedular em T2 SE)<sup>5</sup>.

A drenagem alternativa não é, contudo suficiente, ocorrendo uma encefalopatia hipertensiva venosa, com subsequente disfunção progressiva do parênquima cerebral subsequente disfunção progressiva do parênquima cerebral<sup>2</sup>.

Há também na literatura, a descrição de demência e parkinsonismo em doentes com malformações vasculares durais<sup>6</sup>.

No nosso caso, observamos a participação de ramos da artéria cerebelosa inferior e da própria artéria cerebral posterior (ACP), devendo por isso tratar-se de ramos meningeos. O ramo dural da ACP foi descrito por Wollschlagger em 1965, como irrigando a tenda cerebelosa e visualizado em processos patológicos (Weinstein 1974) como a artéria marginal da tenda<sup>7</sup>. (Figura 10).



Fig. 10 - Angio RM TOF 3D. Visualiza-se o ramo da artéria cerebral posterior que alimenta a MVD, devendo corresponder a um ramo meningeo daquela artéria (artéria marginal da tenda)

O aparecimento na RMN de vasos anormalmente dilatados, com uma imagem suspeita de aneurisma (que viria a revelar-se uma veia dilatada) levou à realização de angiografia cerebral que demonstrou a existência da MVD.

Na altura em que este caso é descrito não há tempo suficiente para se avaliar a reversibilidade das alterações de sinal da substância branca decorrente da leucoencefalopatia por hipertensão venosa. No entanto, os vasos ectásicos visualizados nos estudos pré-operatórios, na fossa posterior e base cerebral, deixaram de ser evidentes na RMN de controle (Figura 11), havendo contudo indícios clínicos de considerável melhoria relativamente ao seu estado de deterioração cognitiva.

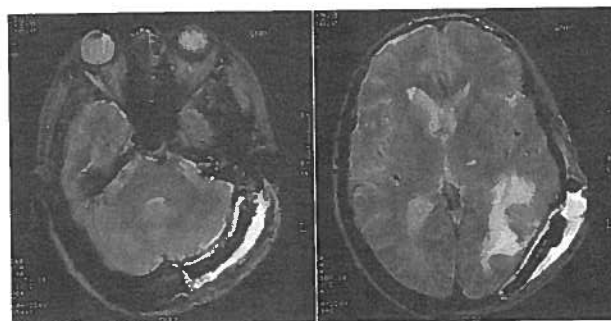


Fig. 11 - RMN, cortes axiais ponderados em T2. Desaparecimento dos vasos ectásicos sobretudo na fossa posterior

Actualmente (15 dias após a cirurgia) a doente está consciente, colaborante, orientada no espaço, mantendo alguma desorientação temporal, deambulando com pequena ajuda, enquanto que pré-operatóriamente estava acamada e dependente de terceiros.

## CONCLUSÃO

Em doentes com síndrome demencial progressivo e sinais de leucoencefalopatia na RMN, mesmo que nesta não sejam aparentes veias ingurgitadas, particularmente ao nível do trajecto dos seios venosos e mesmo que não seja detectada trombose de seio venoso, a hipótese de MVD deverá ser colocada. Se o estudo por RMN revelar para além das alterações de sinal da substância branca, vasos dilatados e sinais de trombose venosa é altamente suspeita a hipótese de MVD, que deverá ser colocada à cabeça e obviamente investigada por angiografia.

## BIBLIOGRAFIA

1. ZEIDMAN SM, MONSEIN LH, AROSARENA O, ALETICH V, BIAFORE JÁ, DAWSON RC, DEBRUN GM, HURKO: Reversibility of white matter changes and dementia after treatment of dural fistula. *AJNR* 1995; 16(5): 1080-3
2. HURST RW, BAGLEY LJ, GALETTA S: Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings o venous hypertensive encephalopathy. *AJNR* 1998; 19: 1267-73
3. DATTA NN, REHMAN SU, KWOK JC, CHAN KY, POON CY: Reversible dementia due to dural arteriovenous fistula: a simple surgical option. *Neurosurgery* 1998; 21: 174-6
4. NAKAI K, UMEZAWA H, KOHYAMA S et al: Dural arteriovenous fistula presenting as acute-onset dementia: a case report. *No Shinkei Geka* 1977; 25: 349-54
5. SAWADA H, AKIGUCHI I, KIMURA T, FUKUYAMA H, KAMEYAMA M: A case of venous dural sinus thrombosis presenting dementia syndrome. An autopsy case. *Rinsho Shinkeigaku* 1989; 29(3): 318-24
6. IKEDA K, IWASAKI Y, OSAKO M, ICHIKWA Y, KINOSHITA M: Dural arteriovenous fistula mimicking leucoencefalopathy. *Neurology* 2000;14: 1293-5