

DOENÇA CÉREBRO-VASCULAR NA GRAVIDEZ E NO PUERPÉRIO

PEDRO VILELA, JÚLIA DUARTE, AUGUSTO GOULÃO

Serviço de Neurorradiologia. Hospital Garcia de Orta. Almada
Centro de Ressonância Magnética de Caselas. Lisboa

RESUMO

As doenças cérebro-vasculares são as principais causas de lesão do sistema nervoso central durante a gravidez e puerpério. **Material/Doentes e Métodos:** Efectuou-se uma revisão retrospectiva dos processos clínicos e estudos neurorradiológicos de doentes com acidentes cérebro-vasculares durante a gravidez e puerpério. Foram seleccionados os casos em que a TC e/ou MR iniciais mostravam alterações e em que existia controle imagiológico até estabilização do quadro neurológico. **Resultados:** Foram seleccionadas onze doentes com idades compreendidas entre 21 e 38 anos com admissões hospitalares entre o segundo trimestre de gravidez e as duas primeiras semanas pós-parto. Em seis doentes existia um quadro clínico de pré-eclâmpsia/eclâmpsia (PE/E): cinco casos de síndrome de encefalopatia posterior reversível (encefalopatia hipertensiva) e um caso de hematoma num doente com síndrome de HELLP. Em três casos existia um quadro clínico de hipertensão arterial aguda que não cumpria os critérios de PE/E: um caso de enfarte hemorrágico e dois casos de hematomas lenticulares. Os restantes dois casos corresponderam a uma hemorragia subaracnoideia por ruptura de aneurisma da artéria cerebral média e a um enfarte venoso cortical consequente a trombose do seio lateral. **Conclusão:** A hipertensão arterial é um dos principais factores subjacentes aos acidentes cérebro-vasculares que ocorrem na gravidez e puerpério. A PE/E é a principal causa de acidente cérebro-vascular e de morbilidade/mortalidade materna, neste período. A RM é útil na avaliação desta patologia, tendo importância na decisão terapêutica.

Palavras chave: Doenças cérebro-vasculares, gravidez, puerpério, síndrome de encefalopatia posterior reversível, trombose venosa, hemorragia sub-aracnoideia, infarto

SUMMARY

Cerebrovascular disease in pregnancy and puerperium

Cerebrovascular diseases are the main causes of neurological events occurring during pregnancy and puerperium. **Methods:** We retrospectively reviewed the clinical records and imaging scans of females presenting with stroke during pregnancy or puerperium. We selected the cases with abnormal initial CT and/or MRI and a radiological follow-up until stabilization of the neurological condition. **Results:** Eleven patients with ages ranging from 21-38 years were found. The hospital admission occurred between the second trimester of pregnancy and the first two weeks after delivery. In six cases there was a clinical setting of preeclampsia/eclampsia (PE/E): five with reversible encephalopathy syndromes (hypertensive-like encephalopathy) and one with a hematoma in a HELLP patient. Three other cases had a clinical setting of hypertension, not fulfilling the PE/E criteria, presented with hemorrhagic infarct in one case and lenticular hematoma in the other two. The other two cases were a subarachnoid hemorrhage in a patient with a middle cerebral aneurysm and a cortical venous infarct in a patient with lateral sinus thrombosis. **Conclusion:** Hypertension is the major underlying factor in peri-partum stroke. PE/E syndrome is the major leading cause of stroke in the peri-partum and maternal morbidity/mortality. MRI is very useful in evaluating this entity and, may have a positive impact on the management protocol.

Key words: Stroke, pregnancy, puerperium, Posterior reversible encephalopathy syndrome, cerebral venous thrombosis, subarachnoid haemorrhage, infarct

INTRODUÇÃO

As doenças cérebro-vasculares (DCV) são as principais causas de lesão do sistema nervoso central durante a gravidez e puerpério ¹⁻⁴. A incidência das DCV durante este período é de 4.3 a 11 casos de infarto isquêmico arterial por 100 000 mulheres grávidas^{1,5,6} e de 4.3 episódios de hemorragia parenquimatosa por 100 000 mulheres grávidas^{5,6}. A Pré-eclâmpsia/eclâmpsia (PE/E) é responsável por 24 a 47% dos infartos isquêmicos arteriais e constitui a principal causa de hemorragia parenquimatosa ^{5,6}. Embora o risco relativo de infarto isquêmico arterial não esteja significativamente aumentado durante a gravidez, no puerpério aumenta para 8.7⁵.

A incidência de hemorragia subaracnoideia (HSA) é variável nas diferentes séries publicadas, em média 20 casos por 100 000 mulheres grávidas⁴. A incidência de trombose venosa cerebral (TVC) é variável com o nível socio-econômico do país. Nos países desenvolvidos a incidência é de 10 a 20 casos por 100 000 mulheres grávidas, correspondendo a 5 a 10 % de todas as TVC ^{4,7}. Contrariamente, nos países subdesenvolvidos a incidência sobe para 200-500 casos por 100 000 mulheres grávidas, representando cerca de 60% de todas as TVC ⁴. A etiologia das DCV pode estar relacionada com a gravidez e puerpério ou ser independente⁴. As causas relacionadas com a gravidez- puerpério são mais frequentes e incluem a PE/E, choriocarcinoma, embolia de líquido amniótico, angiopatia cerebral pós-parto e cardiomiopatia periparto⁴. Neste artigo, os autores revêem a sua experiência no diagnóstico por imagem das DCV na gravidez e puerpério e fazem uma revisão da literatura sobre a etiopatogenia, manifestações clínicas, imagiológicas e tratamento das DCV neste período.

MATERIAL/DOENTES E MÉTODOS

Efectuou-se uma revisão retrospectiva dos processos clínicos e estudos neurorradiológicos de doentes com acidentes cérebro-vasculares durante a gravidez e período pós-parto, entre Janeiro de 1998 e Março de 1999. O período pós-parto foi definido como as primeiras seis semanas após o parto. A selecção dos doentes foi limitada aos casos que apresentavam alterações na Tomografia Computorizada (TC) e/ou Ressonância Magnética (RM) iniciais e em que existiu controlo imagiológico até estabilização do quadro neurológico. Doentes com manifestações neurológicas não associadas a alterações imagiológicas foram excluídos desta revisão.

RESULTADOS

Foram identificadas onze doentes com idades

compreendidas entre 21 e 38 anos (idade média 30.3 anos). As manifestações clínicas e admissões hospitalares ocorreram entre o segundo trimestre de gravidez e as duas primeiras semanas pós-parto.

Em seis doentes existia um quadro clínico de PE/E (casos 1, 2, 3, 4, 5, 6). Quatro casos de eclâmpsia (casos 1, 2, 3, 4) e um de pré-eclâmpsia (caso 5) manifestaram-se sob a forma de síndrome de encefalopatia posterior reversível (encefalopatia *hipertensiva-like*). O sexto caso (caso 6) correspondeu a um hematoma lobar numa doente com síndrome de HELLP (*hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets*). Três doentes (casos 7, 8, 9) tiveram quadros de hipertensão arterial aguda que não cumpriam os critérios de PE/E: um caso (caso 9) de infarto hemorrágico e dois (casos 7, 8) de hematomas lenticulares. Os restantes dois casos corresponderam a uma hemorragia subaracnoideia por ruptura de aneurisma da artéria cerebral média (caso 11) e um infarto venoso consequente a trombose do seio lateral (caso 10). O Quadro I sumariza os achados clínicos e imagiológicos do grupo de doentes estudados.

DISCUSSÃO

Existe um largo espectro de manifestações clínicas e imagiológicas das doenças cérebro-vasculares (DCV) durante a gravidez e puerpério. O infarto isquêmico arterial pode ter diversas etiologias não necessariamente relacionadas com a gravidez. As principais causas de DCV no adulto jovem como vasculites, doenças cardio-embólicas e hematológicas, devem ser primariamente excluídas. Das causas relacionadas com a gravidez, a PE/E é a mais frequente, sendo responsável por 24 a 47% dos infartos isquémicos^{5,6}. Nestes casos não existem, geralmente, factores de risco prévios que permitam uma intervenção profilática⁵.

A hipertensão arterial está presente em cerca de 7% das grávidas e é um dos principais problemas médicos neste período^{8,9}. A PE é responsável por cerca de 70% dos casos de hipertensão arterial na gravidez^{8,9}. Na nossa casuística, a hipertensão arterial, isolada ou num contexto de PE/E, foi o principal factor subjacente aos casos de DCV durante a gravidez e puerpério e em nenhum caso existia diagnóstico prévio de hipertensão arterial.

A PE/E é uma doença multi-sistémica, com envolvimento microvascular, disfunção e lesão das células endoteliais. A lesão endotelial é apontada como um dos potenciais mecanismos etiopatogénicos desta síndrome ¹⁰. A PE/E pode existir sem manifestações imagiológicas de envolvimento encefálico mas, num número significativo de casos, está associada a encefalopatia posterior

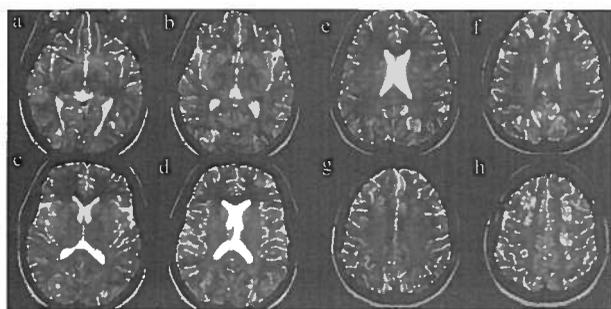


Fig. 1 a - h : Encefalopatia posterior. Eclâmpsia 5 dias após o parto. Puérpera de 25 anos com convulsões, cefaleias e alterações da visão. Planos axiais T2 (FSE): Lesões bilaterais, grosseiramente simétricas, córtico - subcorticais, occipito-parietais e fronto-parietais .

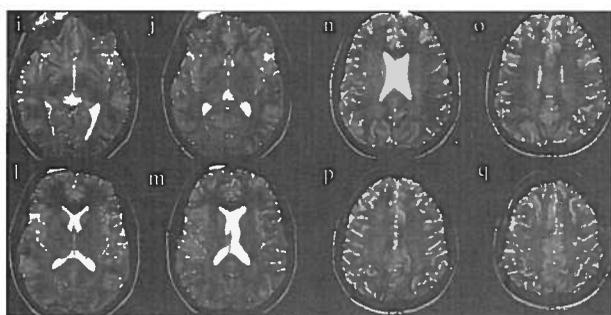


Fig. 1 i - q : Follow-up após 4 meses. Planos axiais T2 (FSE): Resolução das lesões.

reversível, infartos isquémicos arteriais, trombozes venosas e hemorragia intracraniana^{1-6,11}. As lesões encefálicas mais frequentes são semelhantes às encontradas na encefalopatia hipertensiva e foram denominadas de síndrome de encefalopatia posterior reversível. Estas lesões são causadas por edema vasogénico consequente a hiperdilatação arterial, lesão da barreira hemato-encefálica, hiperperfusão e saída de fluido para o espaço intersticial¹⁰⁻¹⁴. O envolvimento preferencial do território vértébro-basilar comparativamente ao carotídeo é explicado pela menor inervação simpática da circulação posterior. Este facto condiciona uma resposta auto-reguladora vascular ineficaz no território vértébro-basilar, tornando-o mais susceptível a variações agudas dos níveis de pressão arterial¹⁰⁻¹⁴. Dessa forma, as lesões de encefalopatia posterior são reversíveis, multifocais, bilaterais, geralmente simétricas e localizam-se preferencialmente na substância branca cerebral do território vértébro-basilar ou em áreas de fronteira entre os principais territórios arteriais¹⁰⁻¹⁴. O córtex cerebral, gânglios da base, cápsulas externa e interna e, menos frequentemente, o tronco cerebral e cerebelo podem também estar envolvidos¹¹⁻¹⁴. Na TC as lesões são hipodensas e na RM são hipointensas na ponderação T1 e hiperintensas na ponderação T2 e FLAIR. Em algumas lesões pode existir discreto reforço do sinal após contraste.

Numa minoria dos casos de PE /E as lesões cerebrais são irreversíveis, correspondendo a infartos arteriais. Estes resultam de um processo de *overregulation* com vasospasmo excessivo em resposta a hipertensão aguda. Consequentemente, existe redução do fluxo sanguíneo cerebral, trombose intra-arterial e infarto¹⁰⁻¹⁴.

A RM é de extrema importância na avaliação da PE / E. As sequências de difusão permitem diferenciar, na fase aguda, as lesões resultantes de edema vasogénico (encefalopatia reversível) das resultantes de edema citotóxico (infarto)¹⁰⁻¹³. A espectroscopia também demonstrou ser capaz de diferenciar estes dois tipos de lesão: nos infartos existe uma redução do pico de N-acetil-aspartato associada à presença de um pico de lactatos que não estão presentes no edema vasogénico¹⁴.

O risco de trombose venosa cerebral (TVC) está aumentado durante a gravidez e puerpério mas as TVC têm melhor prognóstico do que na população não obstétrica^{4,7,15}. Nos países subdesenvolvidos as TVC têm causas específicas que são passíveis de prevenção, nomeadamente infecções puerperais e desidratação^{3,4}. No entanto, nos países desenvolvidos a sua patogénese não está completamente esclarecida. Alguns dos possíveis mecanismos etiopatogénicos incluem: hipercoagulabilidade, estase sanguínea intracerebral, lesão venosa endotelial traumática durante o parto^{3,4}. Diversas alterações hematológicas foram encontradas nos casos de TVC na população obstétrica. Algumas destas alterações estavam relacionadas com doenças crónicas preexistentes ou estavam associadas a patologia obstétrica, como estado de hipercoagulabilidade na PE /E ou de coagulação intravascular disseminada no aborto ou *abruptio* placenta^{3,4}. No entanto, alterações hematológicas como aumento dos níveis de factores de coagulação ou redução dos níveis de proteínas C e S, foram identificadas em casos de TVC não associados a patologia obstétrica e doenças hematológicas preexistentes¹⁶. Não está esclarecido se estas alterações são desencadeadas ou apenas casualmente associadas à gravidez.

As duas causas mais frequentes de hemorragia parenquimatosa na população obstétrica são a PE /E e as malformações artério-venosas piais (MAVp)⁶. Da nossa experiência, achamos que um quadro de hipertensão aguda durante a gravidez e puerpério, mesmo não cumprindo os critérios de PE /E, deve ser considerado um factor de risco adicional para hemorragia intracraniana. A maioria dos autores defende que na presença de hemorragia intracraniana deve ser efectuada uma avaliação neurorradiológica completa, incluindo angiografia cerebral se necessária⁴.

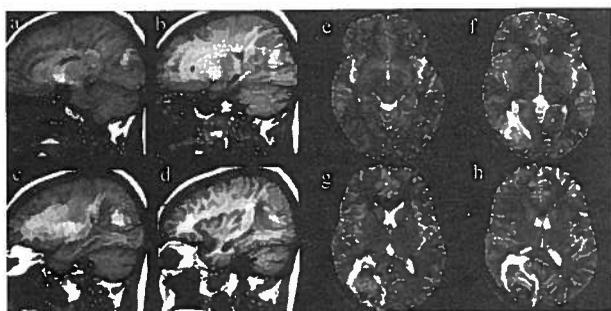


Fig. 2 - Infarto hemorrágico parieto-occipital direito. Puérpera de 37 anos com hipertensão arterial não cumprindo os critérios de PE /E. Quadro de cefaleias, fotofobia e hemianópsia homônima esquerda 2 dias após o parto. Fig.2 a - h : RM 1 semana após o início das manifestações clínicas: infarto hemorrágico parieto-occipital em fase subaguda . 2 a - d : Planos sagitais T1: Lesão córtico -subcortical parieto-occipital , heterogênea, com discreto hipersinal correspondendo a methemoglobina intracelular. 2 e - h : Planos axiais T2 (SE): o sinal da lesão é predominantemente hipointenso . Ligeiro edema periférico.

Existe um grande debate em relação ao risco de hemorragia das MAVp nas grávidas e puerpéras. Diferentes estudos mostraram resultados contraditórios, não sendo possível retirar conclusões definitivas relativamente ao risco de hemorragia. Enquanto Horton et al encontraram um risco de hemorragia de 3.5% por doente /ano¹⁷, não significativamente diferente da população geral de doentes com MAVp¹⁸, Karlsson et al encontraram um risco duas vezes superior na população obstétrica¹⁹.

As fístulas artério-venosas durais podem manifestar-se durante a gravidez e período pós-parto. As alterações hormonais existentes neste período foram consideradas como potenciais factores etiopatogénicos destas lesões²⁰.

É controverso se a gravidez e o puerpério aumentam o risco de ruptura dos aneurismas intracranianos. Alguns autores encontraram uma taxa de ruptura aneurismática cinco vezes superior durante a gravidez^{2,4}, enquanto outros não encontraram qualquer diferença entre as populações obstétrica e não obstétrica^{21,22}. A ruptura dos aneurismas ocorre mais frequentemente na gravidez do que no parto^{2,4,21,23,24}. O risco aumenta com o aumento da idade gestacional²⁵. O tipo de parto não tem influência na taxa de ruptura e deve ser escolhido com base em considerações obstétricas²⁴.

O tratamento das doenças cérebro - vasculares na população obstétrica é um desafio médico e cirúrgico. A possibilidade da RM diferenciar o edema vasogénico por hiperperfusão (encefalopatia posterior reversível) do edema citotóxico por isquémia (infarto) tem implicações terapêuticas. Na presença de edema vasogénico e encefalopatia reversível o tratamento deve ser orientado para a redução dos valores de pressão arterial.

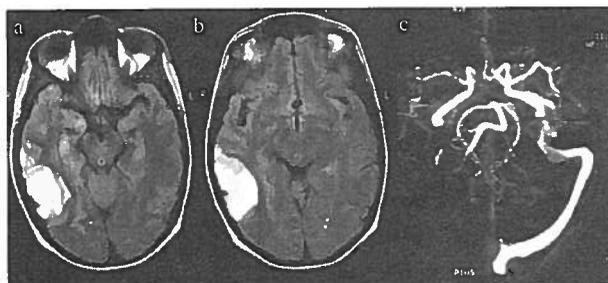


Fig. 3 - Trombose do seio lateral direito. Doente de 36 anos com cefaleias, vômitos e hemianópsia homônima esquerda. Figura 4 a, b : Planos axiais T2 FLAIR : Lesão cortico - subcortical temporal direita. 4 c : Angio-MR 3D PC : Ausência de sinal no seio lateral direito.

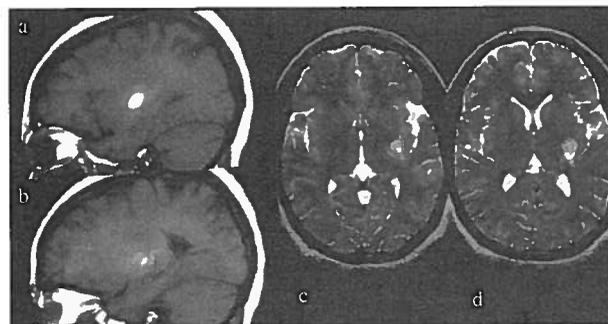


Fig. 4 - Hematoma lenticular esquerdo. Puérpera de 33 anos com crise hipertensiva cefaleias e alterações da visão. Figura 4 a - d : RM após 1 semana. 4 a, b : Planos sagitais T1: Lesão lenticular hiperintensa 4 c, d: Planos axiais T2 (FSE): Lesão lenticular hiperintensa com discreto edema periférico

Contudo, na presença de edema citotóxico e infarto, a redução da pressão arterial pode agravar o curso clínico do infarto¹⁰⁻¹³. Este deve ser tratado com antiagregantes plaquetários, com excepção no primeiro trimestre de gravidez^{3,4}. Nas TVC a anticoagulação com heparina é geralmente aceite^{3,4}. O tratamento das MAVp encefálicas deve ser igual ao da população em geral, independentemente da forma de apresentação^{2,24}. Os aneurismas intracranianos que rompem devem ser tratados em qualquer fase da gravidez²⁴. O tratamento é classicamente cirúrgico e a indução do parto não é necessária. Contudo, nas fases finais da gestação, a indução do parto pode ser considerada e, nos casos de hemorragia subaracnoideia durante o trabalho de parto, uma abordagem simultânea - cesariana e neurocirúrgica - é aconselhada²⁴.

CONCLUSÃO

A hipertensão arterial é um dos principais factores subjacentes aos acidentes cérebro-vasculares na gravidez e puerpério. A PE / E é a principal causa de acidente cérebro-vascular e de morbidade/mortalidade materna, neste período. A Ressonância magnética é útil na avaliação desta patologia, tendo importância na decisão terapêutica.

Quadro I - Apresentação Clínica e Imagiológica

Caso	Idade	Início das manifestações clínicas	Quadro Clínico	Sintomas	Apresentação Imagiológica
1	38	3º Trimestre	Eclâmpsia	Convulsões	Encefalopatia posterior reversível
2	30	1ª semana do puerpério	Eclâmpsia	Convulsões	Encefalopatia posterior reversível
3	33	1ª semana do puerpério	Eclâmpsia	Convulsões	Encefalopatia posterior reversível
4	16	1ª semana do puerpério	Eclâmpsia	Convulsões	Encefalopatia posterior reversível
5	25	1ª semana do puerpério	Pré-eclâmpsia	Cefaleias	Encefalopatia posterior reversível
6	25	1ª semana do puerpério	Pré-eclâmpsia e HELLP	Cefaleias e alteração do estado de consciência	Hematoma frontal
7	37	1ª semana do puerpério	Hipertensão	Cefaleias, fotofobia, hemianópsia homônima esquerda	Infarto hemorrágico parieto-occipital
8	30	2ª semana do puerpério	Hipertensão	Hemiparesia direita e afasia	Hematoma Lenticular
9	33	2ª semana do puerpério	Hipertensão	Cefaleias	Hematoma Lenticular
10	36	2ª semana do puerpério	Trombose do seio lateral	Cefaleias, vômitos, hemianópsia homônima esquerda	Infarto cortical temporal
11	34	2º Trimestre	Hemorragia Subaracnoideia	Cefaleias, vômitos,	Ruptura de aneurisma da art. cerebral média

BIBLIOGRAFIA:

- CROSS JN, CASTRO PO, JENNETT WB: Cerebral strokes associated with pregnancy and the puerperium. *Br Med J* 1968; 3: 214-218.
- FOX MW, HARMS RW, DAVIS DH: Selected neurologic complications of pregnancy. *Mayo Clin Proc* 1990; 65: 1595-618
- LAMY C SHARSHAR T, MAS JL: Cerebrovascular diseases in pregnancy and puerperium. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 422-40
- MAS JL, LAMY C.: Stroke in pregnancy and the puerperium. *J Neurol* 1998; 245: 305-13
- KITTNER S, STERN B, FEESER B, HEBEL et al: Pregnancy and risk of stroke. *N Engl J Med* 1996; 335: 768-74
- SHARSHAR T, LAMY C, MAS JL.: Incidence and causes of strokes associated with pregnancy and puerperium. A study in public hospitals of Ile de France. Stroke in Pregnancy Study Group. *Stroke* 1995; 26: 930-6
- FRANCOIS P, FABRE M, LIORÉ E, JAN M: Vascular cerebral thrombosis during pregnancy and post-partum. *Neurochirurgie* 2000; 46:105-9
- CUNNINGHAM FG, LINDHEIMER MD: Hypertension in pregnancy. *N Engl J Med* 1992; 326: 927
- SAFTLAS AF, OLSON DR, FRANKS AL.: Epidemiology of preeclampsia and eclampsia in the United States of America, 1979-1986 *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 460
- SCHWARTZ RB, FESKE SK, POLAK JF, DEGIROLAMI U, IAIA A, BECKNER KM, BRAVO SM, KLUFAS RA, CHAI RY, REPKE JT: Preeclampsia-Eclampsia: Clinical and Neuroradiographic Correlates and Insights into the Pathogenesis of Hypertensive Encephalopathy. *Radiology* 2000; 217: 371-376
- HINCHEY J, CHAVES C, APPIGNANI B, BREEN J, PAO L, WANG A, PESSIN MS, LAMY C, MAS JL, CAPLAN LR: A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334: 494-500
- SCHWARTZ RB, MULKERN RV, GUDBJARTSSON H, JOLESZ F: Diffusion-weighted MR imaging in hypertensive encephalopathy: clues to pathogenesis. *AJNR* 1998; 19: 859-62
- SCHAEFER PW, BUONANNO FS, GONZALEZ RG, SCHWAMM LH: Diffusion-weighted imaging discriminates between cytotoxic and vasogenic edema in a patient with eclampsia. *Stroke* 1997; 28: 1082-5.
- SENGER AR, GUPTA RK, DHANUKA AK, ROY R, DAS K.: MR Imaging, MR Angiography, and MR Spectroscopy of the Brain in Eclampsia. *AJNR* 1997; 18:1485-1490
- CANTU C, BARINAGARREMENTERIA F.: Cerebral venous throm-

- basis associated with pregnancy and puerperium: review of 67 cases. *Stroke* 1993; 24:1880-1884
16. FINDLEY BE.: Acute coagulopathy in pregnancy. *Med Clin North Am* 1989;73: 723 -743
17. HORTON JC, CHAMBERS WA, LYONS SL, ADAMS RD, KJELLBERG RN: Pregnancy and the risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 1990; 27: 867-872
18. ONDRA SL, TROUPP H, GEORGE ED, SCHWAB K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow-up assessment. *J Neurosurg* 1990; 73:387-91
19. KARLSSON B, LINDQUIST C, JOHANSSON A, STEINER L: Annual risk for the first hemorrhage from untreated cerebral arteriovenous malformations. *Minim Invasive Neurosurg* 1997; 40:40-6
20. LASJAUNIAS P, BERENSTEIN A (eds): *Surgical neuroangiography. Endovascular treatment of craniofacial lesions* Springer-Verlag 1987; 2: 295-297
21. HUNT HB, SCHIFRIN BS, SUZUKI K: Ruptured berry aneurysms in pregnancy. *Obstet Gynecol* 1974; 43: 827-837
22. RINKEL GJE, DJIBUTI M, ALGRA A, VAN GIJN J. Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms. A systematic review. *Stroke* 1998; 29: 251-256
23. AMIAS AG: Cerebral vascular disease in pregnancy, I: haemorrhage. *J Obstet Gynaecol Br Commonw.* 1970; 77:100-120
24. DIAS MS, SEKHAR LN: Intracranial hemorrhage from aneurysms and arteriovenous malformations during pregnancy and the puerperium. *Neurosurg* 1990; 27: 855-866

FÍSTULAS DA TENDA DO CEREBELO

diagnóstico e tratamento

EGÍDIO MACHADO, NUNO SANTOS, SÍLVIA CARVALHO, PEDRO FREITAS, TIAGO FILHO,
CRISTINA MACHADO, FRANCISCO MARTINS

Serviços de Neurorradiologia e Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

RESUMO

No Serviço de Neurorradiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra (H.U.C.) foram tratadas 17 fístulas durais intracranianas entre 19/10/98 e 20/12/2000 (17 doentes, 28 embolizações), quatro (23%) localizavam-se na tenda do cerebelo. Três doentes eram do sexo masculino com 45, 53 e 56 anos e um do sexo feminino com 85 anos. Todos foram tratados por via endovascular, um foi submetido a tratamento cirúrgico complementar. Os autores analisam a forma de apresentação clínica, exames complementares de diagnóstico, terapêutica e evolução destes quatro casos.

Palavras-chave: Fístulas durais da tenda do cerebelo, Embolição

SUMMARY

Tentorium cerebellum fistulae. Dignosis and treatment

Among the 17 intracranial dural fistulae treated in the Department of Neuroradiology of the University Hospital of Coimbra (17 patients, 28 embolizations) between 19/10/98 and 20/11/2000, 4 cases (23%) were located on the tentorium cerebelli. Three patients were men aged 45, 53 and 56 years old. The remaining patient was an 85 year-old woman. All 4 patients were treated by embolization. One underwent post embolization surgical interruption of the draining vein. The authors analyse clinical presentation, complementary tests, therapy and outcome.

Key words: Tentorial dural arteriovenous fistulae, Embolization

INTRODUÇÃO

As fístulas durais são comunicações artério-venosas anómalas adquiridas, que se desenvolvem na dura mater (Cognard et al 1999). Frequentemente estão associadas a estenose ou oclusão de um seio dural (Cognard et al 1999). As manifestações clínicas dependem do tipo de drenagem venosa (Cognard et al 1999, Picard et al, 1990, Halbach et al, 1989). De acordo com a classificação de Djindjian e Merland (Djindjian et al 1977) os tipos III, IV e V com drenagem para veias corticais são responsáveis por elevada incidência de hemorragia (40% a 60%), hipertensão intracraniana, défices neurológicos focais e mielopatia progressiva (Cognard et al 1999). Os autores apresentam

uma série de quatro casos de fístulas da tenda do cerebelo diagnosticadas no Serviço de Neurorradiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra (H.U.C), em que analisam as formas de apresentação clínica, o padrão angiográfico e discutem propostas terapêuticas.

Caso 1

A.J.S. de 53 anos de idade, sexo masculino, transferido do Hospital Distrital de Aveiro em 27/08/ 98 com queixas de cefaleias intensas, náuseas e vômitos, ao exame objectivo apresentava rigidez da nuca. Nos antecedentes pessoais referia traumatismo craniano sem perda de consciência 15 dias antes. A Tomografia Computorizada

(T.C.) revelou H.S.A. e veia lateromesencefálica esquerda ectásica (Figura 1-A). A Angiografia cerebral demonstrou fístula da tenda do cerebelo alimentada por ramos tentoriais de C5 (Figura 1-B) e ramos petrosos e petro-escamosos da artéria meníngea média esquerda (Figura 1-C), com drenagem venosa, por veia lateromesencefálica ectásica, para os seios recto e transversos esquerdos. Em 14/09/98 procedeu-se à embolização do ramo tentorial de C5 e dos ramos da artéria meníngea média com partículas de polivinil álcool (PVA). O controlo angiográfico efectuado em 4/02/99 demonstrou exclusão da fístula (Figura 1-D). O doente mantém-se sem queixas.

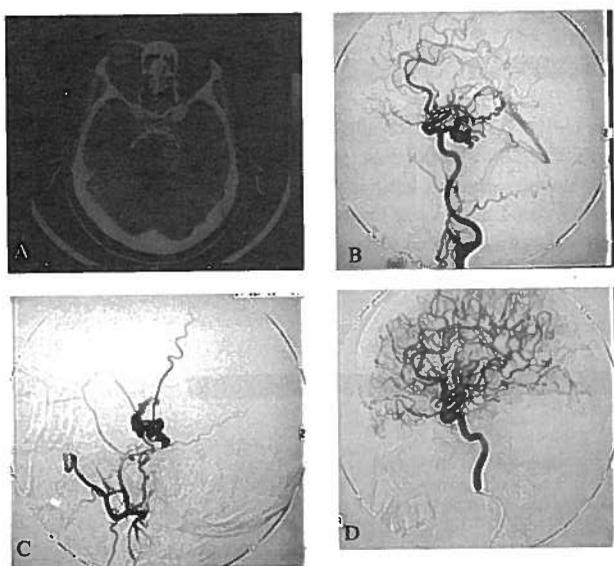


Fig.1 (caso 1) – Homem de 53 anos com fístula dural tentorial. T.C. mostrando H.S.A. e veia lateromesencefálica esquerda ectásica (A). Angiogramas arteriais em incidência de perfil da carótida interna (B) e externa (C) esquerdas, demonstrando a alimentação arterial e a drenagem venosa da fístula. Angiograma de perfil 5 meses após embolização (D) documentando exclusão lesional.

Caso 2

M.F. de 45 anos de idade, sexo masculino, transferido em 13/02/99 do Hospital Distrital de Aveiro para o Serviço de Urgência dos H.U.C. por cefaleias occipitais intensas. Apresentava estase papilar à direita e a T.C. demonstrou apagamento difuso dos sulcos cerebrais compatível com edema, discreta dilatação ventricular e H.S.A.. A angiografia efectuada em 17/02/99 demonstrou fístula dural da tenda do cerebelo alimentada por ramos da artéria vertebral esquerda (artéria meníngea posterior), drenando para o seio recto através da veia vermiana superior (Figura 2-A), com estase venosa da fossa posterior (Fig.2-B). No dia 01/03/99 procedeu-se à embolização da artéria meníngea posterior com N-Butil-Cianocrilato (NBCA) (Figura 2-C). O estudo angiográfico imediato revelou

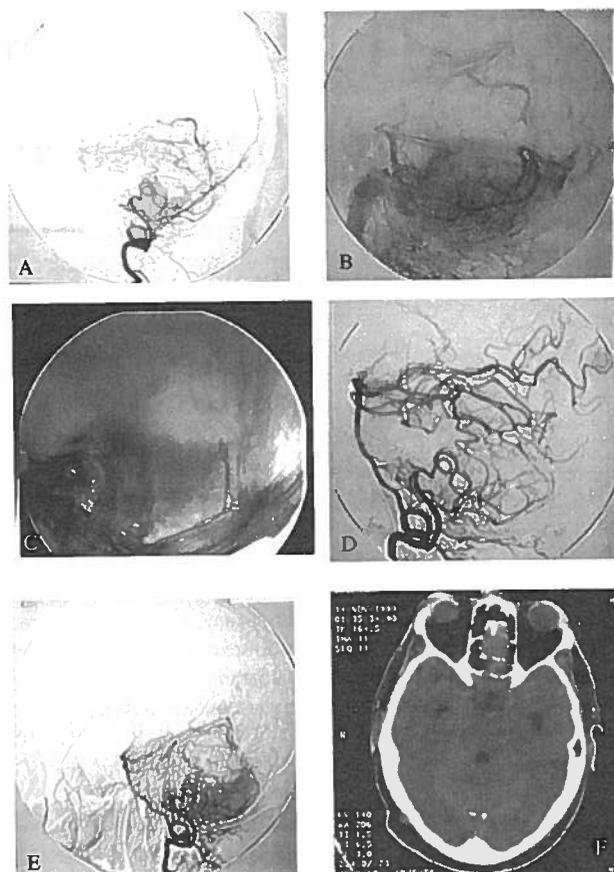


Fig.2 (Caso 2) – Homem de 45 anos com fístula tentorial mediana. Angiogramas em incidência de perfil da artéria vertebral esquerda demonstrando área fistulosa alimentada pela artéria meníngea posterior, drenando para a veia vermiana superior (A) e estase venosa da fossa posterior (B). Radiograma de perfil após embolização do pedículo com cola (C) e exclusão angiográfica da lesão (D). Angiograma de controlo demonstrando recanalização da fístula por ramos das artérias cerebral posterior e cerebelosas (E). T.C. documentando a localização da cola na porção postero-mediana do bordo livre da tenda do cerebelo e sinais de hipertensão intracraniana (F).

exclusão da fístula e restabelecimento dos tempos venosos (Figura 2-D). A Angiografia de controlo efectuada em 11/10/99 apresentava recanalização da fístula dural (Figura 2-C). Em 14/11/99 recorreu à Urgência por cefaleias intensas e alterações do equilíbrio, tendo a T.C. revelado edema cerebral e hidrocefalia (Figura 2-D). A fístula foi excluída por cirurgia a 06/12/99. O doente mantém-se sem queixas.

Caso 3

JCMF, 45 anos de idade, sexo masculino, transferido do Hospital Distrital da Guarda para o Serviço de Urgência dos H.U.C. em 15/12/99 por instalação súbita de ataxia e retenção urinária. O exame neurológico revelou hiperreflexia generalizada, ataxia da marcha e diminuição

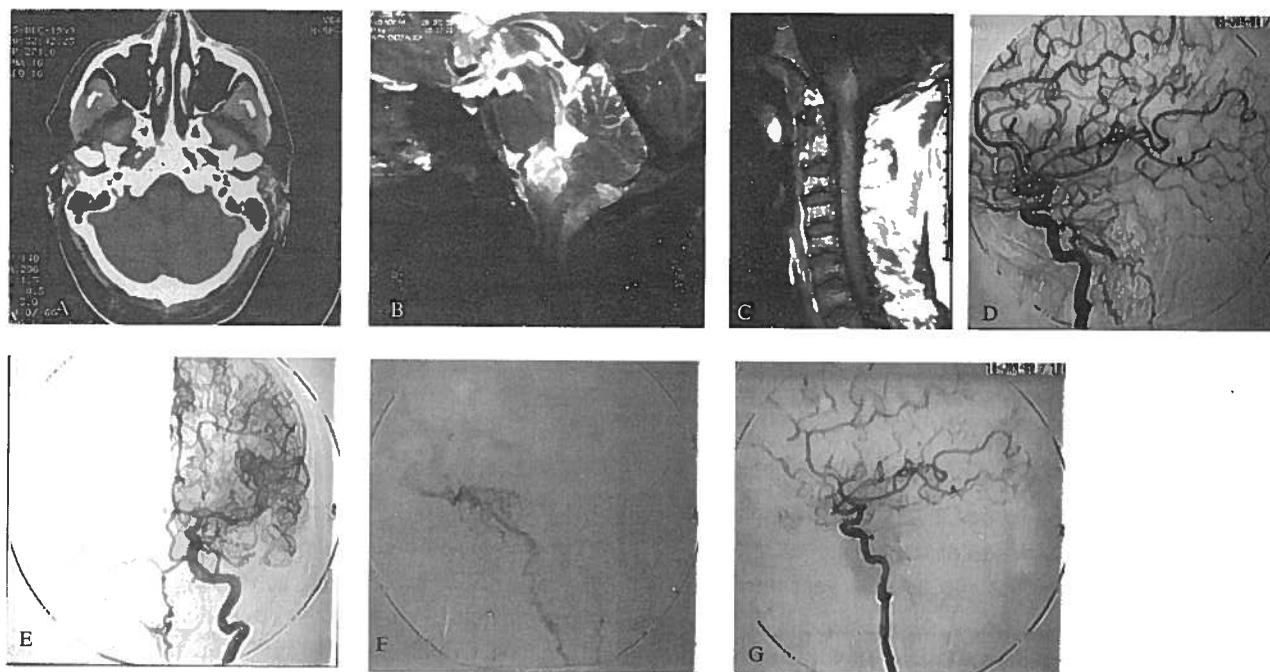


Fig.3 (Homem de 45 anos com fístula tentorial do tipo V).

T.C. mostrando ligeira hipodensidade bulbar (A). R.M. em planos sagitais T2 (B) e T1 com contraste (C) documentando edema e/ou isquémia bulbo-medular; veias dilatadas na fossa posterior e peri-medulares. Angiogramas da artéria carótida interna esquerda em incidência de perfil (D) e frente (E) demonstrando a área fistulosa e a drenagem venosa para veias medulares. Angiograma de perfil após cateterismo selectivo do ramo tentorial de C 5 (F). Imediatamente após embolização verifica-se redução do shunt e do calibre das veias medulares (G).

da elevação do palato. Apresentava um quadro de cefaleias, cervicalgias, náuseas e vômitos recorrentes com dois meses de evolução e instalação progressiva de dificuldades na marcha, desequilíbrio, disestesias nas mãos, pés e disfagia. A T.C. efectuada na Urgência mostrava área de hipodensidade bulbar (Figura 3-A). A Ressonância Magnética (R.M.) em 20/12/99 revelou hiperintensidade difusa do bolbo e da medula cervical superior em T2 SE (Figura 3-B), iso/hipointensidade de sinal em T1 SE, com reforço de sinal após administração i.v. de contraste (Figura 3-C), e veias peri-medulares aumentadas de calibre. Estas alterações foram interpretadas como isquémia secundária à hipertensão venosa. A angiografia cerebral, efectuada em 03/01/2000 demonstrou oclusão do seio petroso superior e fístula dural da tenda do cerebello alimentada predominantemente por ramos tentoriais da artéria carótida interna esquerda e por pequeno ramo da artéria occipital esquerda com drenagem venosa para veias peri-medulares anteriores e posteriores, através de veias mesencefálicas e pânticas e para o seio lateral direito (Figuras 3 D, 3-E e 3-F). No dia 11/01/00 procedeu-se à embolização, com partículas de PVA, dos ramos tentoriais da artéria carótida interna esquerda, com redução da fístula e da drenagem venosa medular (Figura 3-G), tendo o doente melhorado da disfagia. Devido à complexidade da fístula foi solicitada

a intervenção de Valavanis do Hospital Universitário de Zurique que se interessou pelo caso, tendo embolizado a doente naquela Unidade Hospitalar, ocluindo a fístula com NBCA. O estado clínico do doente mantém-se estacionário.

Caso 4

IL, 82 anos de idade, sexo feminino, transferida em 13/09/2000 do Hospital Distrital de Viseu para o Serviço de Urgência dos H.U.C. por cefaleias intensas e náuseas. Apresentava hipertensão da nuca e a T.C. H.S.A. nas cisternas da fossa posterior e hemorragia ventricular. A angiografia demonstrou aneurisma da artéria vermiana inferior esquerda e fístula dural da tenda do cerebello alimentada por esta artéria e por ramos provenientes das artérias cerebelosas superior e média esquerdas (Figura 4-A). A drenagem venosa processava-se para a tórula e seio lateral esquerdo através de veias vermianas. O aneurisma foi estudado por Angio-TC (Figura.4-B). Após discussão do caso com a Neurocirurgia optou-se num primeiro tempo por embolizar o aneurisma com GDC (Figura 4-C e 4 D). Devido à multiplicidade de pedículos arteriais provenientes das artérias cerebelosas, à sua inacessibilidade por via endovascular e à idade da doente, este caso foi proposto para radiocirurgia.

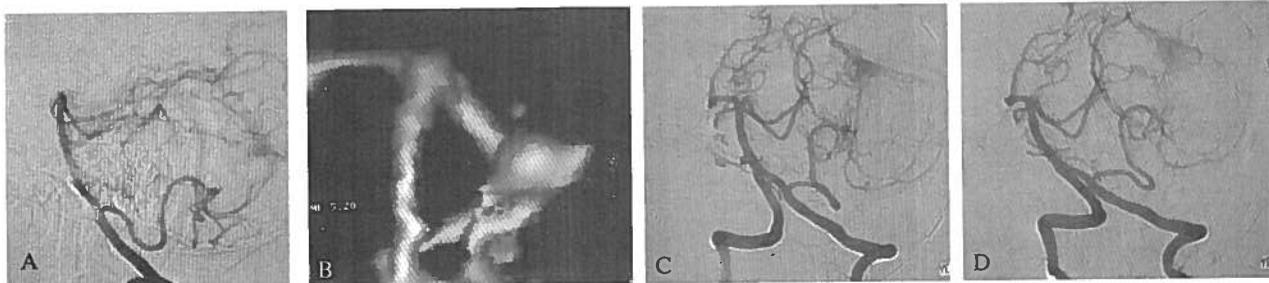


Fig.4 (caso 4) – Mulher de 82 anos com H.S.A., aneurisma e fistula tentorial mediana. Angiograma de perfil revelando a área fistulosa e pequeno aneurisma da artéria vermiana inferior relacionado com o fluxo (A). Angio-T.C. (SSD) demonstrando a morfologia do aneurisma (B). Angiogramas do sistema vértebro-basilar em incidência oblíqua, antes (C) e após embolização do aneurisma com enrolamentos de platina (GDC) documentando exclusão do aneurisma (D).

DISCUSSÃO

As fístulas durais são comunicações artério-venosas adquiridas localizadas dentro da dura mater, relacionadas com trombose e recanalização de uma veia intra-dural (Picard et al 1990).

De acordo com a literatura as localizações mais frequentes são o seio transversal (50%), o seio cavernoso (16%), a tenda do cerebelo (12%) e o seio longitudinal superior (8%) (Cognard et al 1999).

As manifestações clínicas estão directamente relacionadas com a drenagem venosa. Em 1977 Djindjian e Merland propuseram uma classificação baseada no tipo de drenagem venosa (Djindjian et al 1977). No tipo I a drenagem processa-se para dentro de um seio dural. São lesões relativamente benignas. No tipo II há refluxo para outro(s) seio(s) e/ou veia(s) cortical. Manifestam-se clinicamente por sintomas relacionados com hipertensão intracraniana e hemorragia (Cognard et al 1999). Nos tipos III e IV a drenagem processa-se directamente para uma veia cortical. Estas fístulas estão associadas a um risco muito alto de hemorragia intracraniana (40% a 60%) (Cognard et al 1999, Picard et al 1990). O tipo V (drenagem para veias medulares) está associado a quadros deficitários relacionados com a hipertensão venosa medular (Cognard et al 1999, Ricolfi et al 1999).

Em todos os casos reportados as fístulas durais localizam-se na tenda do cerebelo e a drenagem venosa processa-se para veias corticais (tipos III, IV e V segundo a classificação de Djindjian e Merland).

No caso n.º 1 (fístula tipo IV) a embolização foi curativa.

A fístula dural do caso n.º 2 localizava-se na linha média, recebendo aferências provenientes das artérias meníngea posterior, cerebelosa inferior, cerebelosa superior e cerebral posterior, a embolização da artéria meníngea posterior com NBCA excluiu-a temporariamente. A recanalização foi consequência da penetração insuficiente

do NBCA, que não obliterou a vertente venosa da fístula.

As queixas iniciais do caso n.º 3 (fístula do tipo V) não foram devidamente valorizadas, tendo sido atribuídas a ansiedade relacionada com a actividade profissional. O doente começou por queixar-se de cefaleias, falta de força nos membros inferiores, disfagia e quando recorreu ao serviço de urgência dos H.U.C. apresentava um quadro de ataxia grave. O diagnóstico de fístula do tipo V baseou-se nos achados da R.M. que mostrava sinais de isquémia bulbar e medular associada a veias dilatadas.

As fístulas arteriovenosas durais com drenagem peri-medular manifestam-se por quadros deficitários progressivos, relacionados com a hipertensão venosa. Quando não são diagnosticadas e tratadas atempadamente, causam lesões medulares irreversíveis. A maioria destes shunts artério-venosos localizam-se nas regiões dorsal e lombar (Ricolfi et al 1999), a localização intracraniana é pouco frequente (Ricolfi et al 1999). O nosso caso apresentava um quadro clínico de paraparésia, disfagia e hipotensão postural. A associação de paraparésia e disfunção bulbar deve alertar o clínico para a hipótese de fístula dural do tipo V (Ricolfi et al 1999) e para a necessidade de efectuar R.M. encefálica e vértebro-medular. A demonstração de estruturas venosas dilatadas na fossa posterior e peri-medulares obriga à realização de angiografia cerebral. Quando não existem alterações encefálicas na R.M. está indicada a angiografia medular.

O pedículo arterial dominante do caso n.º 4 (fístula do tipo III) apresentava um aneurisma sacular, provavelmente relacionado com fluxo. O saco aneurismático, avaliado por Angio-TC, tinha uma irregularidade focal que foi interpretada como local da ruptura. Procedeu-se à obliteração do saco aneurismático com GDC.

A terapêutica das fístulas da tenda do cerebelo visa a erradicação total do shunt (Cognard et al 1999, Picard et al 1990, Halbach et al 1989, Ricolfi et al 1999, Kajita et al 1999), por embolização (Picard et al 1990, Halbach et al

1989, Bavinzski et al 1996) e/ou intervenção cirúrgica (Bavinzski et al 1996, Thompson et al 1994, De Jesus, Rosado, 1999), estando descritos casos tratados por radioterapia (Bavinzski et al 1996, Shin et al 2000). As fístulas durais tentoriais da linha média são de difícil abordagem por via endovascular quando recebem pedículos das artérias cerebelosas e cerebral posterior. A embolização dos ramos durais provenientes de C5 ou da artéria meníngea posterior tem riscos, podendo haver refluxo de material embólico para a artéria carótida interna ou vertebral (Deasy et al 1999) se a extremidade do microcatéter se deslocar ou se a embolização inverter a direcção do fluxo fica: Estão descritos casos embolizados com sucesso por via venosa (Deasy et al 1999). Nas fístulas do tipo V o objectivo da embolização com histoacryl é a obliteração da fístula, preservando as veias normais de drenagem medular.

A escolha do material embólico deve ser ajustada ao tipo de fístula, à localização do microcatéter e às características de fluxo. Uma vez que o objectivo da embolização é a oclusão permanente, o NBCA continua a ser o material mais utilizado. As partículas de PVA causam trombose muitas vezes seguida de recanalização (Davidson, Terbrugge 1995), o que justifica a sua menor utilização no tratamento endovascular das fístulas durais. No caso n.º1 obteve-se obliteração da fístula apenas com partículas de PVA, não havendo sinais de recanalização no estudo angiográfico de controlo. A trombose da veia de drenagem ectásica, induzida pelas partículas, eliminou a fístula.

CONCLUSÃO

Em conclusão, apresentam-se quatro casos de fístulas durais da tenda do cerebello, associadas a hemorragia intracerebral, hipertensão intracraniana e mielopatia ascendente progressiva. Estes casos corroboram o que tem sido descrito na literatura a propósito do elevado risco

hemorrágico, de sequela neurológica e da complexidade terapêutica das fístulas durais da tenda do cerebello.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- BAVINZSKI G, RICHKING B, KILLER M, GRUBER A, LEVY D: Evolution of different therapeutic strategies in the treatment of cranial dural arteriovenous fistulas-Report of 30 cases: *Acta Neurochirurgica* 1996; 138: 132-138.
- COGNARD C, HOUDART E, CASASCO AE, JHAVERI HS, CHAPOT R, MERLAND JJ: Endovascular therapy and long-term results for intracranial dural arteriovenous fistulae. In: *Interventional Neuroradiology*. Ed. Connors, Wojak. Philadelphia. W.B. Saunders Company. 1999; p.198..
- DAVIDSON GS, TERBRUGGE KG: Histologic long-term follow-up after embolization with polyvinyl alcohol particles: *AJNR* 1995; 16: 843-846.
- DEASY NP, GHOLKAR AR, COX TCS, JEFFREE MA: Tentorial dural arteriovenous fistulae: endovascular treatment with transvenous coil embolization: *Neuroradiology* 1999; 41: 308-312
- DE JESUS O, ROSADO JE: Tentorial dural arteriovenous fistula obliterated using the petrosal approach: *Sur Neurol* 1999; 51: 164-167
- DJINDJIAN R, MERLAND J, THERON J: Superselective arteriography of the external carotid artery. New York. Springer-Verlag. 1977; pp 606-628.
- HALBACH VV, HIGASHIDA RT, HIESHIMA GB, WILSON CB, HARDIN CW, KWAN E: Treatment of dural fistulas involving the deep cerebral venous system. *AJNR* 1989; 10: 393-399.
- KAJITA Y, MIYACHI S, WAKABAYASHI T, INAO S, YOSHIDA J. A dural arteriovenous fistula of the tentorium successfully treated by intravascular embolization: *Sur Neurol* 1999; 52: 294-298.
- PICARD L, BRACARD S, ISLAK C, ROY D, MORENO A, MARCHAL JC, ROLAND J: Fistules durales de la tente du cervelet. *J Neuroradiology* 1990; 17: 161-181.
- RICOLFI F, MANELFE C, MEDER JF, ARRUE P, DECQ P, BRUGIÉRES P, COGNARD C, GASTON A: Intracranial dural arteriovenous fistulae with perimedullary venous drainage. Anatomical, clinical and therapeutic considerations. *Neuroradiology* 1999; 41: 803-812.
- SHIN M, KURITA H, TAGO M, KIRINO T. Stereotactic radiosurgery for tentorial dural arteriovenous fistulae draining into the vein of Galen: Report of two cases: *Neurosurgery* 2000; 46: 730-734.
- THOMPSON BC, DOPPMAN JL, OLDFIELD EH. Treatment of cranial dural arteriovenous fistulae by interruption of leptomeningeal venous drainage: *J Neurosurgery* 1994; 80: 617-623.