

MARINHA DO BRASIL
HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS
ESCOLA DE SAÚDE DA MARINHA

GUILHERME BORTOLUZZI EMMERICH

ORIENTADOR: GIULLERME RODRIGUES

MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA CEREBRAL

RESUMO

A Malformação Arteriovenosa Cerebral (MAVC) caracteriza-se pela comunicação direta entre artérias e veias sem a interposição de uma rede de capilares. O nidus da MAVC é a rede vascular que representa a lesão, composta por uma zona de baixa resistência onde o alto fluxo sanguíneo determina o aumento do calibre das artérias nutridoras e das veias de drenagem. Dados de autópsia estimam que a frequência da MAVC na população geral seja de 4,3%. Geralmente as MAVC são diagnosticadas até a quarta década de vida. Para sua identificação adequada é necessário que sejam produzidas imagens de alta resolução espacial e temporal. As manifestações clínicas mais descritas são cefaléia, crise epiléptica ou déficit neurológico progressivo. As MAVC não tratadas apresentam risco de sangramento de 2%-3% ao ano e calcula-se que mais de 50% sangrarão em algum momento da vida. Na Tomografia Computadorizada (TC) com contraste endovenoso há intensa impregnação de forma serpiginosa do nidus, com opacificação das artérias nutridoras e da drenagem venosa. A Angiotomografia Cerebral (ATC) é muito útil para a definição diagnóstica minimamente invasiva de alguns casos e pode ser usada na rotina, requerendo, entretanto, cuidados técnicos na obtenção sequencial e na interpretação anatômica precisa dos

achados. O objetivo do estudo é desenvolver de forma sucinta um caso de MAVC nesta instituição. O diagnóstico através dos métodos de imagem pode levar ao tratamento precoce, antes que ocorra uma ruptura, o que é uma significativa origem de morbidade e mortalidade.

Malformação arteriovenosa cerebral (MAVC) / Sangramento intracerebral / Tomografia Computadorizada com Contraste / Angiotomografia Cerebral

ABSTRACT

Cerebral Arteriovenous Malformation (AVC) is characterized by direct communication between arteries and veins without the interposition of a network of capillaries. The AVC nidus is the vascular network that represents the lesion, composed of a low resistance zone where the high blood flow determines the increase in the caliber of the nourishing arteries and the draining veins. Autopsy data estimate the frequency of AVC in the general population to be 4.3%. AVC is usually diagnosed up to the fourth decade of life. For its proper identification it is necessary to produce images with high spatial and temporal resolution. The most described clinical manifestations are

headache, epileptic crisis or progressive neurological deficit. Untreated AVC have a bleeding risk of 2%-3% per year and it is estimated that more than 50% will bleed at some point in life. Computed Tomography with intravenous contrast shows intense serpiginous impregnation of the nidus, with opacification of the nourishing arteries and venous drainage. Cerebral CT angiography is very useful for the minimally invasive diagnostic definition of some cases and can be used routinely, requiring, however, technical care in sequentially obtaining and accurate anatomical interpretation of the findings. The aim of the study is to succinctly develop a case of MAVC in this institution. Diagnosis using imaging methods can lead to early treatment, before a rupture occurs, which is a significant source of morbidity and mortality.

Cerebral arteriovenous malformation (AVC) / Intracerebral bleeding / Contrast Computed Tomography / Cerebral Angiotomography

INTRODUÇÃO

As Malformações Arteriovenosas Cerebrais (MAVC) são malformações vasculares de alto fluxo, compostas de artérias nutridoras aumentadas de volume, e um nidus de vasos intimamente associados ao parênquima cerebral por onde o shunt arteriovenoso ocorre.

Mesmo as MAVC representando uma possível anomalia congênita, elas raramente são vistas de forma incidental nos mais jovens, e ao mesmo tempo tendem a expandir ao longo do tempo. Apesar disto, um terço das MAVC diagnosticadas devido a hemorragias, são detectadas antes do paciente completar idade de 20 anos(1). De forma geral, elas são inicialmente identificadas em uma idade média de 31 anos(2).

As MAVC são reconhecidas por ocorrerem em 04% da população, mas tornam-se sintomáticas em 12% dos indivíduos acometidos(2). Não existe predileção pelo sexo.

As MAVC tendem a ser solitárias na maioria dos casos (>95%). Quando múltiplas, associações sindrômicas devem ser

consideradas, incluindo a síndrome de Osler-Weber Rendu (Telangiectasia Hemorrágica Hereditária) e a Síndrome de Wyburn-Mason (Síndrome Metamérica Arteriovenosa Craniofacial).

As MAVC representam as malformações vasculares sintomáticas mais comuns. As apresentações clínicas incluem(3): achados incidentais em pacientes assintomáticos (15%)(4), convulsões (20%), cefaléia, eventos isquêmicos devido ao roubo vascular do parênquima sadio e hemorragia (parenquimatosa, subaracnóide e intraventricular) (65%)(4) com incidência de 2-3% ao ano(3).

A origem das MAVC permanece incerta, mesmo tendo origens multifatoriais e frequentemente congênitas de natureza(3). O seu desenvolvimento pode estar associado a uma desregulação na proliferação dos receptores endoteliais do Fator Vascular de Crescimento Endotelial (FVCE), e a remodelamentos vasculares citocina associados(5).

As MAVC compreendem um número de componentes: artérias nutridoras, um nidus e as veias de drenagem. O nidus é nutrido por uma ou mais arteríolas e drenado por uma ou mais veias. As artérias nutridoras são dilatadas devido à baixa resistência (assim que o sangue bypassa o leito capilar) e desta forma o

fluxo aumenta, levando ao desenvolvimento de aneurismas arteriais(3). Aneurismas venosos, também referidos como bolsões venosos, podem também estar presentes. As MAVC podem conter calcificações distróficas, uma pequena quantidade de tecido gliótico e sangue em diferentes estágios de maturação.

São supratentoriais em 85% das casos (2/3 superficial e 1/3 profunda) e infratentoriais em 15%. A incidência é de MAVC solitária em 98% e múltipla (frequentemente associadas a síndromes) em 2%.

As MAVC podem ser divididas em dois tipos (6)(7): nidus compacto (ou glomerular) vasos anormais sem interposição de nenhum tecido cerebral normal e nidus difuso (ou proliferativo) aonde não existe um nidus bem definido, e tecido neurológico funcional entremeado nos vasos anômalos.

O principal risco é a hemorragia intracraniana. O risco é difícil de quantificar pois muitos dos pacientes assintomáticos com MAVC não chegarão aos cuidados médicos. Pequenas MAVC tendem a sangrar mais frequentemente do que as maiores, o oposto dos aneurismas cerebrais (8). Caso uma ruptura ou um sangramento ocorra, o sangue pode penetrar tanto o tecido cerebral (hemorragia cerebral) como o espaço subaracnóide (meninges), que está localizada entre as membranas (meninges)

que envolvem o cérebro (hemorragia subaracnóide). O sangramento pode também se estender ao sistema ventricular (hemorragia intraventricular). A hemorragia cerebral apresenta-se como a mais comum (9).

A ruptura de MAVC é uma significativa origem de morbidade e mortalidade; pós-ruptura, cerca de 29% dos pacientes irão morrer, e somente 55% irão ser capazes de viver de forma independente (10).

O diagnóstico pode ser difícil no exame de Tomografia Computadorizada de Crânio (TCC) sem contraste. O nidus tem a densidade sanguínea, desta forma usualmente hiperdenso comparado ao parênquima cerebral adjacente. As veias de drenagem dilatadas podem ser vistas. Mesmo as MAVC sendo muito grandes em tamanho, normalmente não causam efeito de massa ao menos que sangrem.

Seguido da administração de contraste, preferencialmente uma Angiotomografia Cerebral (ATC), o diagnóstico é usualmente auto-evidente, com as artérias nutridoras, veias de drenagem e o nidus visíveis em um aspecto chamado de "saco de vermes". A anatomia exata das artérias nutridoras e das veias de drenagem pode ser difícil de delinear, sendo assim a Angiografia permanece necessária.

A Angiografia do Vasos Cerebrais (AGVC) permanece o padrão ouro, capaz de delinear de forma minuciosa a localização e o número de vasos nutridores e o padrão de drenagem.

RELATO DE CASO

Paciente de 30 anos e sexo feminino com enxaqueca em tratamento irregular. Dá entrada na emergência referindo dor importante e inédita, em região cervical e frontotemporal esquerda, de 02 dias de evolução, iniciada após atividade física.

Ao exame mantinha bom estado geral, mobilizando ativamente os 04 segmentos, não apresentava sinais de compressão radicular ou meningismo, e relatava alívio importante do quadro álgico após medicações endovenosas, porém ainda com sensação de dor na região frontal e pescoço.

A Tomografia Computadorizada de Crânio (TCC) sem contraste revelou hematoma intraparenquimatoso no lobo temporal esquerdo, medindo cerca de 3,8 x 2,3 cm nos maiores eixos axiais, apresentando pequeno edema perilesional circunjacente e apagamento do corno posterior do ventrículo lateral deste lado, sem promover desvio de estruturas da linha média. **(Figura 01,**

02, 03 e 04).

A Angiotomografia Cerebral (ATC) revela MAVC compacta localizada profundamente na região temporal esquerda, medindo 16 x 14 x 11 mm. Recebe suporte sanguíneo de ramos da artéria cerebral posterior esquerda. A drenagem venosa ocorre para o sistema venoso superficial, e posteriormente para o seio transversal esquerdo. **(Figuras 05, 06, 07 e 08).**

Paciente foi submetida a Angiografia dos Vasos Cerebrais (AGVC) revelando MAVC nutrida pela artéria cerebral posterior esquerda, cujo o nidus mede cerca de 2 cm, com drenagem venosa através do seio petroso superior para o seio transversal esquerdo. **(Figuras 09 e 10)**

O tratamento proposto foi Embolização da MAVC obtendo-se oclusão completa da MAVC, com presença de fístula arteriovenosa direta para o seio transversal-sigmoideal, cuja drenagem é anterógrada.

FIGURAS

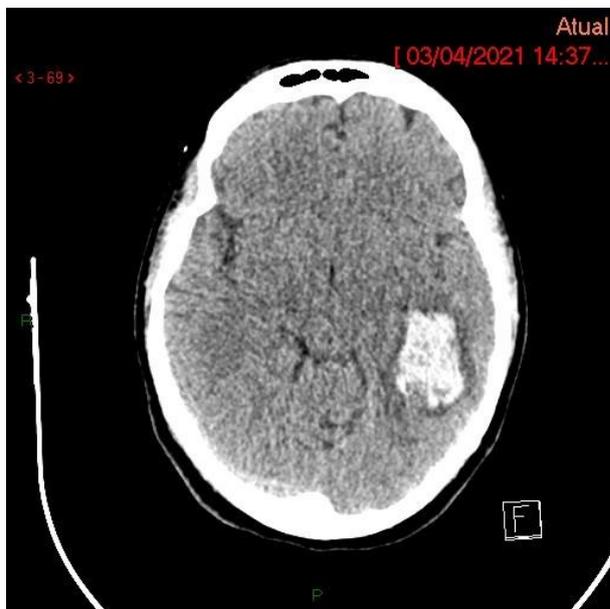


Figura 01 (TCC sem contraste)

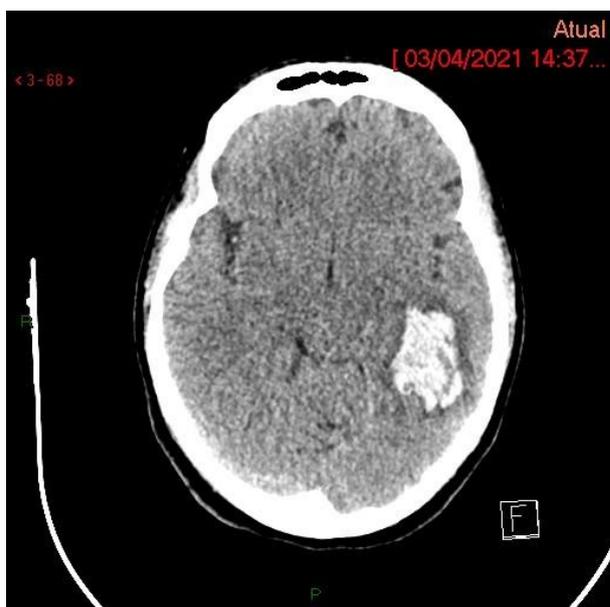


Figura 02 (TCC sem contraste)

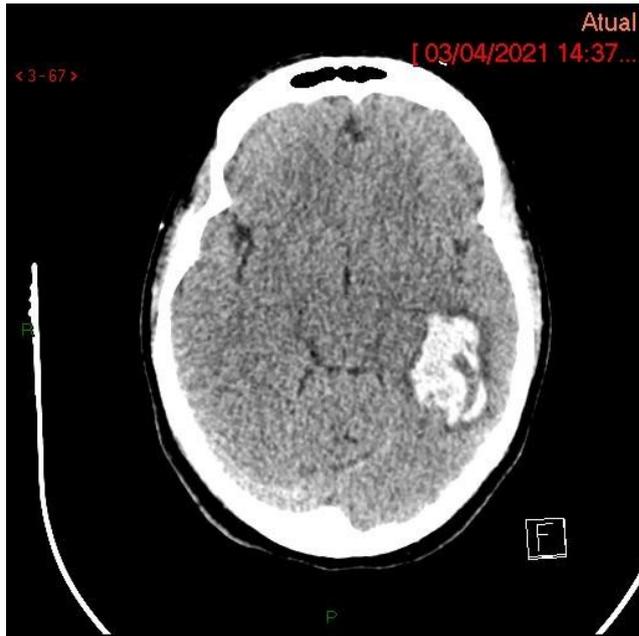


Figura 03 (TCC sem contraste)

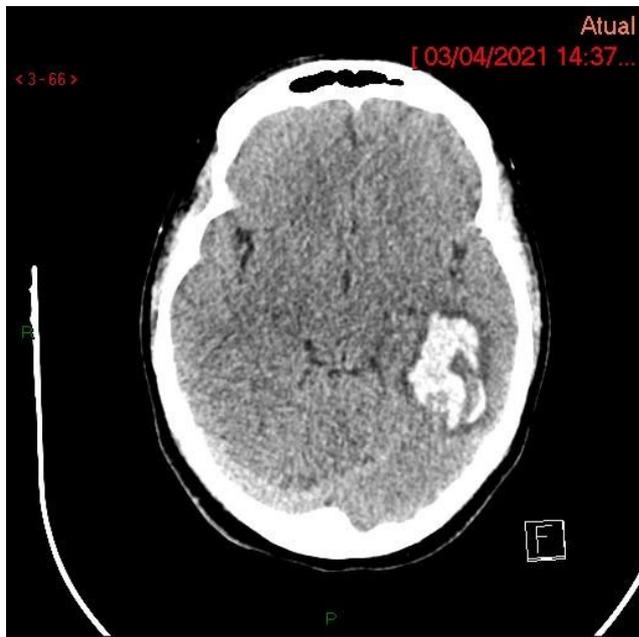


Figura 04 (TCC sem contraste)



Fig. 05 (ATC MIP)



Fig. 06 (ATC MIP)

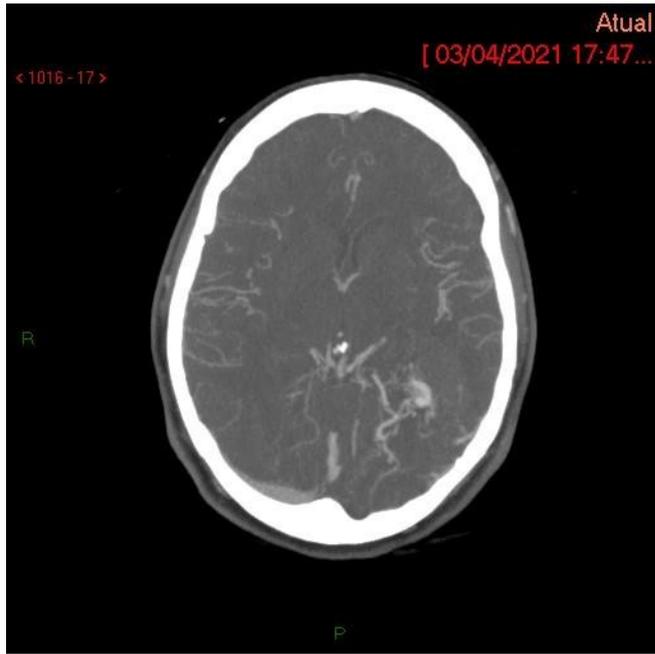


Fig. 07 (ATC MIP)

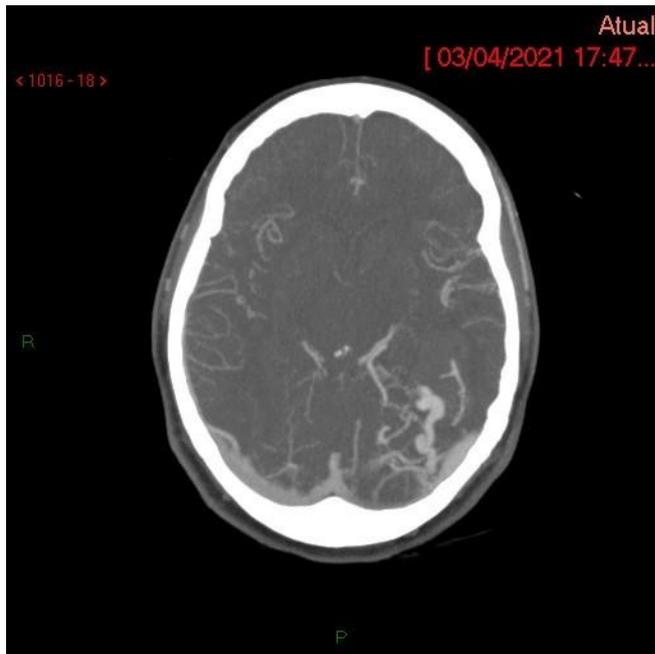


Fig. 08 (ATC MIP)



Fig. 09 (AGVC)

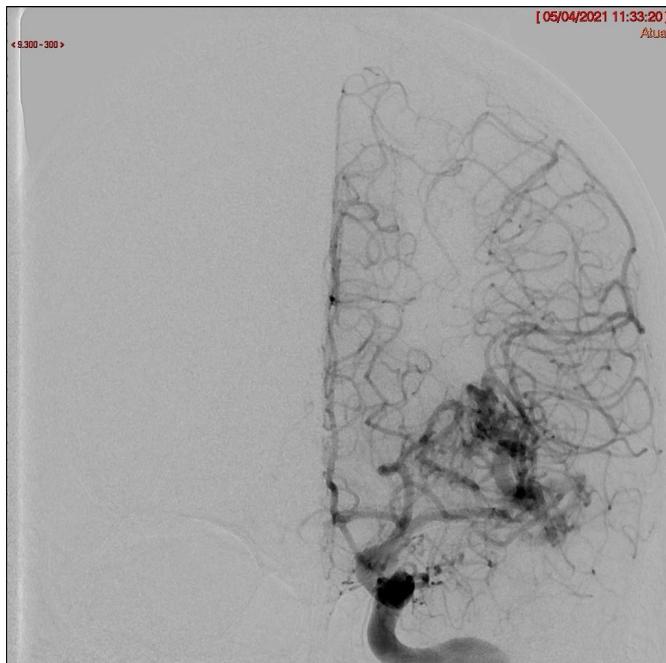


Fig. 10 (AGVC)

DISCUSSÃO

Atualmente admite-se que a MAVC resulte de um erro na morfogênese do leito vascular que promove a formação de uma rede vascular anômala entre os sistemas arterial e venoso. O diagnóstico de MAVC só deve ser assegurado após a demonstração inequívoca da nutrição arterial e da drenagem venosa, com interposição de nidus bem definido.

Os sintomas mais comuns relacionados as MAVC são cefaléia e convulsões, déficits dos nervos cranianos, dorsalgia, cervicalgia e eventualmente náusea, assim que o sangue coagulado desce o seu trajeto e se dissolve no líquido do indivíduo. Porém é suposto que 15% da população, no momento do diagnóstico, encontra-se assintomática. Nos casos mais graves há ruptura dos vasos e sangramento dentro do cérebro (hemorragia intracraniana), como relatado.

O diagnóstico de MAVC pelo uso estrito destes critérios praticamente não permite a inclusão de outros diferenciais. Todavia alguns diagnósticos diferenciais poderão ser lembrados diante de algumas situações raras, em especial naquelas nas quais a interpretação isolada de um método de imagem estrutural não permitiu a caracterização de todos os componentes da MAVC.

CONCLUSÃO

Embora muitas MAVC sejam assintomáticas, podem causar intensa dor ou sangramento e levar a outros problemas médicos sérios.

Os estudos de ATC, Angiorressonância Magnética e AGVC por cateter constituem as ferramentas mais usadas para a avaliação das MAVC em conjunto com as imagens estruturais multiplanares de Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética.

A escolha do método a ser empregado poderá variar, a depender da condição clínica de cada paciente, além do tipo de afecção vascular.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albright AL, Adelson PD, Pollack IF. Principles and practice of pediatric neurosurgery. Thieme Medical Pub. 2007.
2. Festa JR. Neurovascular Neuropsychology. Springer Verlag. 2009.
3. Smith FP. Neurology and neurosurgery, basic principles. Univ of Rochester Pr. 2002.
4. Abrams HL, Baum S, Pentecost MJ. Abrams' angiography, interventional radiology. Lippincott Williams & Wilkins. 2006.
5. Park YS, Kwon JT. Recurrent cerebral arteriovenous malformation in a child : case report and review of the literature. 2009; 45 (6): 401-4.
6. Yamada S. Arteriovenous malformations in functional areas of the brain. Wiley-Blackwell. 1999.
7. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P et-al. Radiologic assessment of brain arteriovenous

malformations: what clinicians need to know.
Radiographics. 30 (2): 483-501.

8. Crawford, PM. Arteriovenous malformations of the brain: natural history in unoperated patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1986; 49 (1): 1–10.
9. Al-Shahi R, Warlow C. A systematic review of the frequency and prognosis of arteriovenous malformations of the brain in adults. *Brain*. 2001; 124 (Pt 10): 1900–26.
10. Jandial, Rahul. 100 Case Reviews in Neurosurgery. Elsevier. 2017.