

ANEURISMA CEREBRAL E CISTO DE ARACNÓIDE

A PROPÓSITO DE CASO COM HEMORRAGIA INTRACÍSTICA

MARCO ANTÔNIO ZANINI*, ROBERTO COLICHIO GABARRA**,
ANTÔNIO TADEU DE SOUZA FALEIROS***, CARLOS CLAYTON MACEDO DE FREITAS****,
ARMANDO ALVES*****

RESUMO - Relatamos um caso de aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna, cuja ruptura se deu para dentro de cisto de aracnóide da fissura silviana. Em revisão da literatura apenas 3 casos foram descritos. Discutimos ainda os aspectos clínicos atípicos do caso, as características dos achados cirúrgicos e uma correlação etiopatogênica entre as duas patologias.

PALAVRAS-CHAVE: aneurisma cerebral, cisto de aracnóide, hemorragia subaracnóide, hemorragia intracística, etiopatogenia.

Cerebral aneurysm and arachnoid cyst: about a case with intracystic hemorrhage

ABSTRACT - We report a case of a carotid artery bifurcation aneurysm which ruptured into a silvian fissure arachnoid cyst. In the review of the literature, only three cases were before reported. We discuss about uncommon clinical findings, the surgical aspects and the associations among the lesions.

KEY WORDS: cerebral aneurysm, arachnoid cyst, subarachnoid hemorrhage, intracystic hemorrhage, pathogenesis

O sangramento de aneurisma cerebral (AN) para dentro de cisto de aracnóide (CA) é extremamente raro. Em revisão da literatura, encontramos apenas 3 casos publicados. Jinkins et al.¹, em 1987, descreveram aneurisma da artéria cerebral média (ACM) com hemorragia subaracnóide (HSA) e para dentro de um CA da convexidade. Hirose et al.², em 1995, descreveram a ruptura de aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna (ACI) com hemorragia para dentro de CA da fossa média, entretanto, sem HSA. Barker et al.³, em 1998, descreveram a ruptura de aneurisma da comunicante posterior com HSA e hemorragia intracística (HiCi). Outros casos, associando AN e CA, foram relatados, porém, sem HiCi⁴⁻⁷.

Neste artigo, apresentamos um caso de aneurisma de bifurcação da carótida interna, cuja ruptura ocasionou HSA e HiCi. Os aspectos etiopatogênicos desta associação são discutidos na tentativa de justificar a presença simultânea destas duas patologias.

Disciplina de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina de Botucatu – Universidade Estadual Paulista (UNESP): *Professor Auxiliar de Ensino, **Professor Assistente Doutor, ***Professor Assistente, **** Pós-Graduando, *****Professor Titular. Aceite: 2-dezembro-1999.

Dr. Marco Antônio Zanini – Departamento de Neurologia e Psiquiatria, Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP – Caixa Postal 540 - 18618-970 Botucatu SP - Brasil. E-mail:mzanini@laser.com.br

CASO

CAG, 35 anos, sexo masculino, deu entrada no pronto socorro do Hospital das Clínicas UNESP no dia 04-julho-1998 com queixa de dorso-lombalgia e “endurecimento” do corpo. A história da doença se iniciou 1 semana antes, com cefaléia occipital súbita do tipo latejante, de moderada intensidade. Apresentou perda de força no hemicorpo direito e incapacidade para falar, que duraram alguns minutos, seguida de recuperação completa. Ausência de vômitos, náuseas ou perda de consciência. Não procurou assistência médica. Dois dias antes do atendimento apresentou dorso-lombalgia com rigidez corporal, que o motivaram a procurar assistência. História de epilepsia na infância e hipertensão arterial nos últimos 3 anos. Apresentava-se afebril, consciente, orientado e com sinais de irritação meníngea. Punção lombar: liquor (LCR) xantocrômico com 5280 hemácias/mm³. No dia seguinte, fez tomografia computadorizada (TC) sem contraste: cisto de aracnóide da fissura silviana e pequena imagem globular hiperdensa próxima às cisternas basais. TC com contraste evidenciou aneurisma, parcialmente dentro do cisto (Fig 1). No 3º dia de internação apresentou novamente quadro súbito de hemiparesia direita e afasia desta vez, sem recuperação. Angiografia digital confirmou o aneurisma de bifurcação da ACI à esquerda. Mostrava também vasoespasmose segmentar de ramo M1 da ACM e da ACI, além da área avascular na fossa temporal.

Seguiu imediatamente para cirurgia: craniotomia frontotemporoesfenoidal ampliada à esquerda (Fig 2). A duramáter estava tensa e abaulada. A membrana externa do cisto encontrava-se impregnada por hemossiderina. O cisto foi esvaziado e o líquido enviado para análise: xantocrômico com 8400 hemácias/mm³. A veia cerebral média superficial estava aderida sobre a membrana externa do CA. Havia “agenesia” completa do lobo temporal e parcial do opérculo do lobo frontal, causando uma abertura natural da fissura silviana. O AN projetava-se diretamente do espaço subaracnóide (ESA) para dentro do cisto. O colo do AN, bem como a bifurcação da ACI, estavam no ESA, enquanto o corpo do AN encontrava-se dentro do CA. Através de dissecação frontobasal das cisternas carotídea e quiasmática identificou-se o colo do AN e, após sua clipagem, procedeu-se a ampla abertura das cisternas basais, comunicando-as com a cavidade cística. A aracnóide basal estava espessa e com muitas traves fibróticas. O LCR estava igualmente xantocrômico. A ACM aparentava estar comprimida e estirada pela membrana interna do cisto, sendo dissecada e liberada. Manteve-se derivação externa do cisto, cujo débito de drenagem progressivamente diminuiu, sendo retirado no 4º dia pós-operatório.

O pós-operatório ocorreu sem complicações, com melhora completa da hemiparesia, persistindo apenas discreta disfasia motora. TC no 6º dia pós-operatório, mostrou redução do volume do cisto e expansão parcial

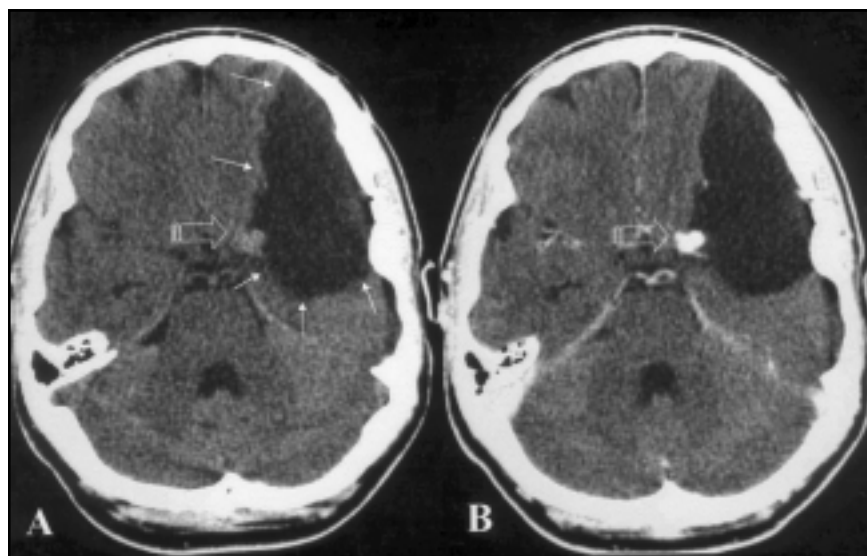


Fig 1. A) TC sem contraste: cisto de aracnóide da fissura silviana (setas finas) e imagem hiperdensa globular na base do cisto (seta larga) B) TC com contraste: realce homogêneo evidenciando aneurisma na base do cisto. Em ambos, não há sinais de hemorragia subaracnoidea ou intracística.

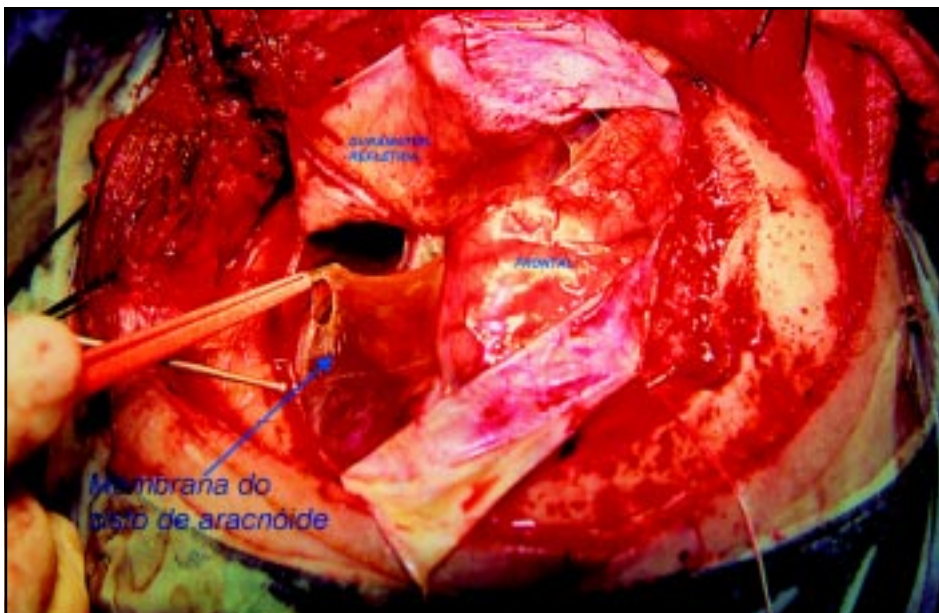


Fig 2. Cirurgia frontotemporoesenoidal esquerda mostrando membrana do cisto de aracnóide da fissura silviana impregnado por hemossiderina, "agenesia" do lobo temporal e do opérculo frontal.

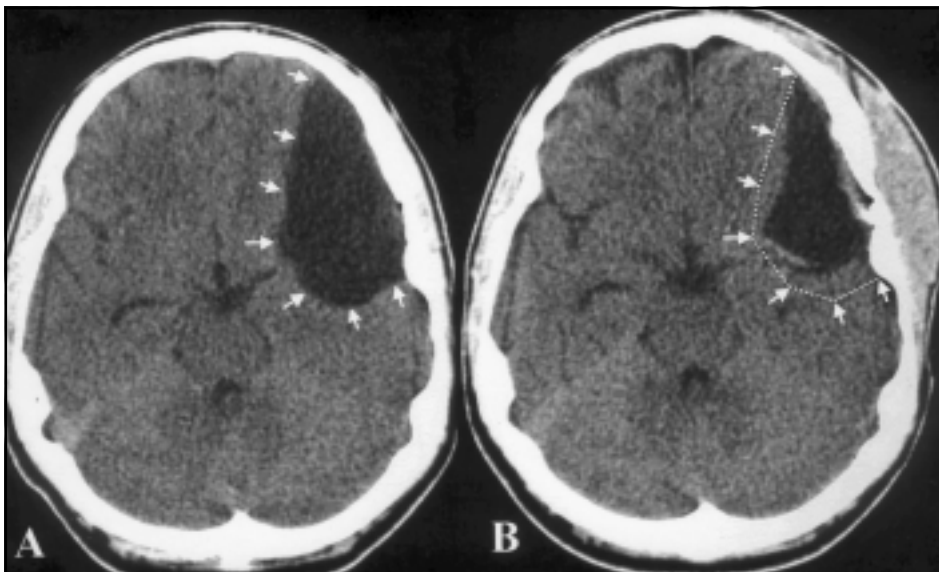


Fig 3. A) Pré-operatório: cisto de aracnóide frontotemporal com paredes abauladas. B) pós-operatório: redução do volume do cisto (limites anteriores no pontilhado).

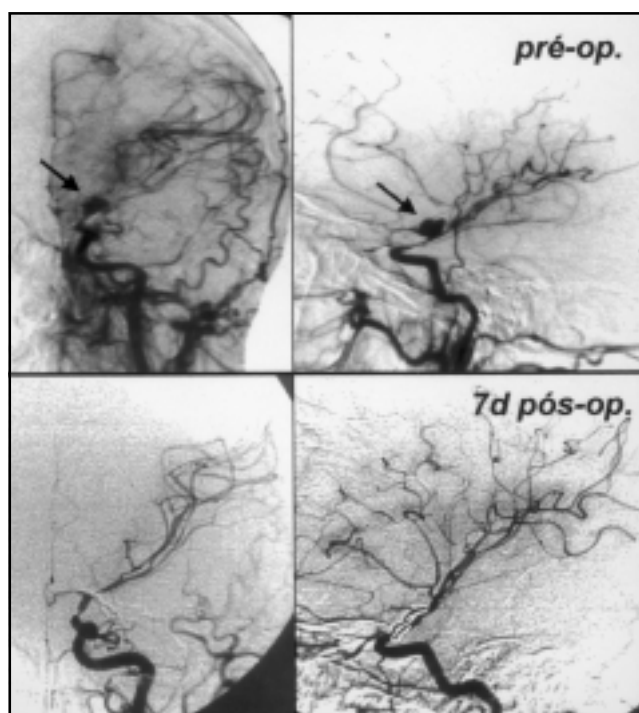


Fig 4. Acima: angiografia digital mostrando aneurisma de bifurcação da carótida interna, vasoespasma da carótida interna, cerebral anterior e cerebral média, levantamento da cerebral média com área avascular temporal esquerda. Abaixo: angiografia 1 semana pós a clipagem do AN, mostrando ausência de An, redução do vasoespamo.

dos lobos frontal e temporal (Fig 3). Angiografia uma semana após mostrou correta clipagem do AN e redução do vasoespasma principalmente na ACM, persistindo ligeiro vasoespasma segmentar da ACI (Fig 4). Após 6 meses, paciente estava neurologicamente normal, retornando às suas atividades habituais.

DISCUSSÃO

Os 3 casos previamente relatados, apresentaram particularidades distintas, quanto à forma de apresentação. Jinkins et al.¹ relataram CA de convexidade, à distância do AN. A hemorragia foi primariamente no espaço subaracnóideo e propuseram que a HiCi ocorreu devido à natureza comunicante do CA. O caso relatado por Hirose et al.², à semelhança do caso aqui descrito, apresentava um AN de bifurcação da ACI com o topo do AN dentro do CA da fossa média. A hemorragia ficou restrita ao cisto, sem causar HSA. Barker et al.³ descreveram um AN de comunicante posterior, cuja ruptura ocasionou HSA mínima e HiCi da parte anterior da fossa média.

O sangramento para dentro de um CA pode alterar a manifestação clássica de ruptura de AN. Assim como os casos previamente descritos, o caso aqui relatado apresentou particularidades na apresentação clínica. A cefaléia foi de moderada intensidade, sem náuseas ou vômitos, e não houve o comprometimento da consciência. Outro aspecto foi a manifestação transitória de déficit neurológico (afasia e hemiparesia), com recuperação dentro de poucos minutos. Tais sintomas, moderados e transitórios, não motivaram o paciente a procurar assistência médica imediata. A presença de sintomas de irritação meníngea, foi notada apenas após 5 dias do evento inicial. A explicação é que,

provavelmente, a hemorragia inicial ocorreu dentro do cisto e secundariamente para o espaço subaracnóideo, ocasionando cefaléia moderada, sem vômitos, e prevenindo os efeitos de uma HSA completa e sua manifestação clínica clássica. Isto pode ser comprovado pela contagem de glóbulos vermelhos no LCR e do CA (5280 e 8400/mm³, respectivamente). O aumento súbito da pressão dentro do cisto pode ter contribuído para uma compressão tecidual ou vascular na vizinhança, que pode explicar o aparecimento de déficits transitórios. A observação cirúrgica da ACM estar estirada e envolvida por traves de aracnóide espessadas, além de coágulos, pode explicar a presença do vasoespasma angiográfico. A resolução angiográfica do vasoespasma, 6 dias após a cirurgia, suporta a possibilidade de componente mecânico na gênese do vasoespasma, neste caso.

Os cistos de aracnóide são cavidades preenchidas com líquido similar ao LCR, que ocorrem por divisão da membrana aracnóide nas suas margens, sendo consideradas lesões intra-aracnóides. Ocorre em 1% de todas as lesões expansivas intracranianas atraumáticas e em 1 a cada 1000 autópsias⁸. O local mais frequente é a fissura silviana, em aproximadamente metade dos casos. Sua patogênese ainda é incerta, porém, 3 teorias básicas são discutidas em sua formação: 1 - Disgenesia embrionária na formação da aracnóide, secundária a um distúrbio primário do mesênquima adjacente ao tubo neural; 2 - Agenesia, atrofia ou hipoplasia localizada do cérebro resultando na expansão secundária do espaço líquórico; 3 - Distúrbio localizado, secundário a processo infeccioso/inflamatório, traumático ou hemorrágico. A presença de distúrbio congênito, aceita pela maioria dos autores, é suportada pela frequente associação com outras malformações, tais como agenesia do corpo caloso, síndrome de Marfan, neurofibromatose tipo I e doença do rim policístico^{5,8,9}.

A exata etiologia dos aneurismas cerebrais saculares ainda é fonte de controvérsias. Enquanto evidências recentes mostraram alterações degenerativas quando as artérias cerebrais são submetidas a estresse hemodinâmico, durante muito tempo acreditou-se que uma fraqueza congênita da parede arterial seria o fator causal dos AN. A associação com outras anormalidades congênicas e a incidência familiar reforçam esta hipótese. A presença de fatores geneticamente determinados, como a deficiência de colágeno tipo III, também tem sido descritas^{10,11}.

Associação de AN com distúrbios do tecido conectivo e outras displasias cerebrais foi descrita, como na síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan e doença dos rins policísticos^{4,10}. Schievink et al.⁹, descreveram um caso de associação múltipla entre distúrbios do sistema cardiovascular (fístula carotidojugular e prolapso de válvula mitral), distúrbios cutâneos (atrofia hemifacial e cicatrização anômala) e das leptomeninges (cistos de aracnóide múltiplos), sugerindo tratar-se de um distúrbio generalizado do tecido conectivo. Concluíram que, naquele caso, poderia representar uma patologia única das estruturas derivadas da crista neural, de onde são derivadas a maioria das estruturas mesenquimais da cabeça e pescoço, incluindo leptomeninges e túnica média das artérias. Em outro artigo, Schievink et al.⁵ analisando uma série de 247 pacientes com doença do rim policístico autossômico dominante, encontraram ocorrência de 10,8% de aneurismas cerebrais e 8,1% de cistos de aracnóide, todos assintomáticos. Entretanto, não encontraram correlação entre a presença de ambas lesões. Schumacher et al.⁴, descrevendo combinações pouco comuns de displasias cerebrais, relataram um caso de associação entre AN, MAV, artéria trigeminal primitiva e cisto de aracnóide. Concluíram, contudo, que determinação exata desta combinação não poderia ser feita, pois vários estágios embrionários poderiam estar afetados, com diferentes camadas germinativas envolvidas. Encontramos outras descrições de associação entre CA e AN, porém, sem hemorragia. Leo et al.⁷, analisando TC de 20 pacientes com CA, encontraram um AN da ACM, porém, não relataram se houve sangramento, nem discutiram esta associação. Baykal et al.⁶, relataram caso de AN da artéria cerebral anterior do tipo azigos com cisto de aracnóide temporal assintomático, porém, sem hemorragia intracística. Devido a esta associação, sugeriram que a anomalia arterial poderia estar relacionada com o desenvolvimento embriológico.

Enquanto a origem congênita dos CA é a mais aceita⁸, a etiologia dos AN permanece especulativa^{12,13}. Como a aracnóide e a camada muscular das artérias cerebrais têm origem embrionária

mesenquimal, talvez os cistos de aracnóide e aneurismas cerebrais possam representar epifenômenos distintos de uma disembrionogênese única. No caso aqui relatado, há íntima relação entre as duas patologias. Embora nenhuma evidência de doença do tecido conectivo ou doença do rim policístico tenha sido encontrada, questionamos a presença de um distúrbio único originando as duas lesões.

Relatos na literatura, da associação de AN com outras patologias de origem malformativa ou distúrbios genéticos, são ocasionais e podem criar tendência na valorização da teoria congênita dos AN. A valorização das associações positivas pode induzir conclusões errôneas ou não fundamentadas. As incidências dos AN e dos CA são relativamente elevadas na população. AN são achados em cerca de 2% das autópsias¹⁴ e CA são cerca de 1% de todas patologias expansivas intracranianas traumáticas⁸. Apesar de serem patologias relativamente comuns, descrições da associação entre elas são extremamente raras na literatura. Não dispomos de dados suficientes para estabelecer uma relação causal positiva e concluímos que a associação, neste paciente, foi um achado incidental. A despeito dos recentes avanços no entendimento dos distúrbios genéticos e embriogênicos de várias patologias neurológicas, ainda são necessários estudos aprofundados para elucidar o desenvolvimento destas patologias.

REFERÊNCIAS

1. Jinkins JR, Siqueira EB, Holoubi A. Ruptured middle cerebral aneurysm with accumulation of subarachnoid blood within convexity arachnoid cyst. *Comput Radiol* 1987;11:185-187.
2. Hirose S, Shimada S, Yamaguchi N, Hosotoni K, Kawano H, Kubota T. Ruptured aneurysm associated with arachnoid cyst: intracystic hematoma without subarachnoid hemorrhage. *Surg Neurol* 1995;43:353-356.
3. Barker RA, Phillips RR, Moseley IF, Taylor WJ, Kitchen ND, Scadding JW. Posterior communicating artery aneurysm presenting with haemorrhage into an arachnoid cyst. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:558-560.
4. Schumacher M, Baust W, Terwey B. Unusual combination of cerebral dysplasias. *Neurochirurgia (Stuttgart)* 1986;29:210-214.
5. Schievink WI, Huston J III, Torres VE, Marsh WR. Intracranial cysts in autosomal polycystic kidney disease. *J Neurosurg* 1995;83:1004-1007.
6. Baykal S, Ceylan S, Dinç H, Soylev E, Usul H, Akturk F. Aneurysm of an azygos anterior cerebral artery: report of two cases and review of the literature. *Neurosurg Rev* 1996;19:57-59.
7. Leo JS, Pinto RS, Hulvat GF, Epstein F, Kricheff II. Computed tomography of arachnoid cysts. *Radiology* 1979;130:675-680.
8. Sanan A, Rengachary SS. The pathology of arachnoid cysts. In Kaufman HH (ed.). *Cerebrospinal fluid collections*. Park Ridge, Illinois. The American Association of Neurological Surgeons Publications Committee, 1998;13-18.
9. Schievink WI, Piepgras DG, Nichols DA. Spontaneous carotid-jugular fistula and carotid dissection in a patient with multiple intracranial arachnoid cysts and hemifacial atrophy: a generalized connective tissue disorder? Case report. *J Neurosurg* 1995;83:546-549.
10. Vizioli L, Cerillo A, Falivene R, Mottolese C, Tedeschi G. Les kystes arachnoïdiens supratentoriels. *Neurochirurgie* 1983;29:339-347.
11. Schievink WI. Genetics of intracranial aneurysms. *Neurosurgery* 1997;40:651-662.
12. Stehbens WE. Etiology of intracranial berry aneurysms. *J Neurosurg* 1989;70:823-831.
13. Stehbens WE. Heredity and the etiology of intracranial berry aneurysms. *Stroke* 1996;27:2338-2339.
14. Minyard AN, Parker JC. Intracranial saccular (berry) aneurysm: a brief overview. *South Med J* 1997;90:672-677.