

MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS CONGÊNITAS DO ENCÉFALO

ALOYSIO MATTOS PIMENTA

CELSO PEREIRA DA SILVA

A possibilidade do diagnóstico do aneurisma arteriovenoso congênito pela angiografia cerebral tornou vivo e palpitante um assunto que até então era de interesse dos patologistas; o uso da angiografia veio mostrar a grande frequência desta afecção e possibilitar o diagnóstico etiológico de várias síndromes bastante comuns. Os progressos da técnica neurocirúrgica vieram facilitar a indicação de uma terapêutica radical exigindo, por isso mesmo, diagnóstico mais precoce; enquanto em 1928 Cushing e Bailey⁶, em 1.522 tumores intracranianos, encontraram apenas 9 casos de aneurisma arteriovenoso, já em 1938 Tönnis³⁹, em 700 tumores intracranianos, verificou 26 casos, e Olivecrona²⁷, em 1946, observou 60 casos em 3.206 tumores intracranianos.

Estas razões nos levam a apresentar o material que possuímos com o intuito de ventilar o assunto em nosso meio. A presente documentação é fruto de vários anos de interesse pelo problema, num meio em que o trabalho se processa em condições precárias e onde falta a concentração do material. Só o fato de poder o aneurisma arteriovenoso congênito ser uma das causas de crises convulsivas tipo bravais-jacksoniano e de hemorragias meningéas exprime o interesse prático do assunto.

Definição e sinônima — O aneurisma arteriovenoso congênito é malformação constituída pela dilatação de todo um território arterial e venoso de vasos malformados, que estão diretamente unidos e com a característica de ser lesão progressiva. Na literatura encontramos as seguintes designações para o aneurisma arteriovenoso: angioma racemoso; hemangioma arteriovenoso; angioma arteriale; angioma arteriale racemosum; angioma plexiforme; angioma arteriale anastomoticum; varix arterialis; varix anastomoticus; aneurisma cirsoíde; rankeangioma; hemangioma racemosum arteriale et venosum; malformação arteriovenosa. O termo mais usado é o de aneurisma arteriovenoso congênito, e, embora seja mais razoável usar o de malformação arteriovenosa congênita, empregaremos indistintamente ambos os termos.

PATOLOGIA E PATOGENIA

Ainda hoje a questão relativa à classificação anátomo-patológica é discutida. Virchow assim classificou os tumores vasculares: 1) angioma cavernosum; 2) an-

Trabalho apresentado ao Departamento de Neuro-Psiquiatria da Associação Paulista de Medicina, em 5 dezembro 1953.

gioma não cavernoso (a) telangiectasia e (b) angioma racemosum (venosum e arteriale).

O angioma cavernoso é formado por paredes vasculares limitando um ou vários espaços ocupados por sangue; Virchow diz que, à primeira vista, duvidava tratar-se de espaço vascular. As telangiectasias são tumores onde existem capilares alargados e com modificações da estrutura da parede; Virchow pressupõe a possibilidade da telangiectasia passar a angioma cavernoso, se houver atrofia dos tecidos circunvizinhos. "O angioma racemosum é afecção que se localiza predominantemente nos vasos maiores, e é difícil de considerar como tumor. Se num determinado ramo há uma dilatação, nós chamaremos de variz, sendo fleboctasia, se venosa, e aneurisma, se arterial. Mas, se a dilatação abrange todo o território do vaso, então se dá outro nome e assemelha-se a formações de tipo tumoral. A êsse tipo chamamos de angioma racemosum" (Virchow). Virchow acentuava o fato de não haver anastomose de artéria com veia, mas reconhecia a possibilidade de tal fato, dizendo: "se a dilatação arterial ocorre nos pequenos ramos, as veias ficam varicosas, e com a evolução as varicosidades se assemelham às modificações aneurismáticas".

Depois de Virchow, os patologistas continuaram a estudar o problema, sempre discutindo se essas lesões deviam ser consideradas como tumorais ou como malformações. Enders e Smolck (cit. por Bergstrand e col.⁴) usam para o grupo das malformações vasculares o termo *hamartomas*, escolhido por Albrecht para designar malformação de tipo tumoral. Em 1876, Sturge⁴ observou ocorrência de epilepsia jacksoniana em paciente com nevus contralateral e vislumbrou a possibilidade de existir malformação semelhante no córtex cerebral, o que foi comprovado em autópsia. Em 1895, Steinheil (cit. por Behin⁵) descrevera o aneurisma arteriovenoso congênito no cérebro.

No entanto, o interesse, a pesquisa e o reconhecimento prático destas malformações são dados de aquisição recente. Os trabalhos de Weber e Dimitri, em 1922, foram os que estimularam a focalização do quadro conhecido como moléstia de Sturge-Weber-Dimitri, que hoje faz parte do grupo das angiomatoses encéfalo- raciais.

De outro lado, os progressos da neurocirurgia e, principalmente, a difusão do uso da angiografia cerebral, permitiram esquematizar o diagnóstico e discutir a orientação terapêutica. Embora fôsse a angiografia cerebral praticada por Egas Moniz já em 1927, só após os estudos da escola de Olivecrona e Tönis (1936-1938) é que houve sistematização e difusão em seu emprêgo nos centros neurocirúrgicos e neurológicos. Na expansão do método dois fatores foram decisivos: o uso de meios de contraste elimináveis e o emprêgo da via percutânea, tendo a favorecê-los, também, um ambiente médico mais favorável para aceitar as intervenções neurocirúrgicas.

Em São Paulo, Mattos Pimenta e Pereira da Silva²¹ começaram a praticar a angiografia cerebral em 1936; entretanto, as dificuldades na obtenção do contraste durante a guerra mundial, impediram uso do método em nosso meio. Depois de 1945, já influenciado pelos trabalhos da literatura médica, o método entrou para a rotina na maioria dos Serviços neurológicos do Brasil.

Em 1928, Cushing e Bailey⁸ fizeram notável revisão do material de lesões vasculares cirúrgicas, na qual, sob o título de tumores originando-se dos vasos, estudaram as malformações e os hemangioblastomas. No capítulo das malformações estudaram: a) as telangiectasias; b) os angiomas venosos; c) os angiomas arteriais ou arteriovenosos. Cushing e Bailey separavam de modo claro as malformações e os tumores, e assim se expressavam: "Tudo é talvez questão acadêmica; mas o fato de que tecido cerebral ou traços dêle podem ser demonstrados entre os vasos, leva-nos a ficar ao lado dos autores que consideram essas lesões como anomalias e, mesmo que sejam capazes de crescimento, elas não são de ne-

nhum modo comparáveis aos típicos tumores". No estudo das telangiectasias esses autores acentuavam a falta de sintomas para o diagnóstico, e sua raridade nos Serviços neurocirúrgicos. Separavam os angiomas venosos dos de tipo arterial e os dividiam em três tipos: 1) varizes simples; 2) varizes serpiginosas; 3) tipo racemoso ou cirsóide. Estes autores acentuavam a dificuldade de distinção, nos estudos post mortem e histológicos, entre os angiomas venosos e os arteriovenosos, em oposição ao que ocorria pela inspeção cirúrgica.

Maffei¹⁹, em recente tratado, segue a classificação de Cushing, considerando os angiomas do sistema nervoso como alterações de desenvolvimento dos vasos que funcionam como tumores.

Dandy⁹ trouxe valiosa contribuição casuística, especialmente por originar mudança de atitude terapêutica. Sob o aspecto de patologia, Dandy apenas descreve tipos de lesão, sem considerar o problema da classificação nosológica. No entanto, estuda em capítulos separados as malformações e os tumores, considerando, entre os primeiros: 1) anomalias venosas meningo-cerebrais; 2) aneurismas venosos da dura; 3) aneurismas arteriais do cérebro; 4) aneurismas arteriovenosos.

Em 1936 apareceu a notável monografia de Bergstrand, Olivecrona e Tönnis⁶, que também basicamente separa as malformações e tumores vasculares do cérebro. Para estes autores os angiomas se dividem em: angioma cavernoso; angioma racemoso; angiorreticuloma, angioblastoma, tumor de Lindau; angioglioma. O angioma racemoso abrange várias angiomatoses, a saber: 1) telangiectasias; 2) moléstia de Sturge-Weber; 3) angioma racemoso arterial; 4) angioma racemoso venoso; 5) angioma arteriovenoso.

Finalmente, no terreno neurocirúrgico apareceu a excelente monografia de Asenjo e Uiberall², onde também são separadas as malformações, dos tumores vasculares. A classificação de Asenjo-Uiberall é a seguinte: A. *Angiomas* — 1) *Angioses* (hamartomas, lesões congênicas ou malformações), compreendendo cavernomas, telangiectasias, moléstia de Sturge-Weber-Dimitri, angiomas arterial e venoso, aneurismas arteriovenosos; 2) *Lesões adquiridas*, compreendendo aneurismas arteriovenosos traumáticos (fistulas) e aneurismas sacciformes (lesões mistas). B. *Tumores*: 1) Tumor de Lindau; 2) Angioglioma; 3) Meningeoma angioblástico (discutível).

Furtado Marques e Carvalho¹² apresentam a seguinte classificação: 1. *Malformações* (telangiectasias, varizes e varicosidades, moléstia de Sturge-Weber); 2. *Hamartomas* (os diversos angiomas racemosos); 3. *Tumores vasculares* (angioblastomas e hemangioblastomas, moléstia de von Hippel e Lindau, meningeoma angioblástico e angiomatoso).

Assim, a moderna tendência é de separar as malformações, dos tumores, embora reconhecendo as dificuldades desta separação. Roussy e Oberling descrevem o angioglioma, que seria uma forma tumoral mista de tumor vascular e tumor glial.

Como sói acontecer no terreno das malformações, em geral nas malformações vasculares intracranianas há sempre as mais variadas associações. Assim, as facomatoses de van der Hoeve inclui a moléstia de Recklinghausen, a esclerose tuberosa e a moléstia de Sturge-Weber-Dimitri. Os conceitos de Roussy-Mossinger (moléstias nerendócrinas) e de van Bogaert (displasias neurectodérmicas) ampliam o grupo nosológico das malformações. O caso de Dimitri e col. apresentava telangiectasias do tronco cerebral, associadas com moléstia de Recklinghausen e glioma cerebelar.

Há atualmente tendência a colocar os aneurismas arteriais ao lado das malformações, embora os clássicos apresentem várias divisões quanto à etiologia des-

tes casos. Assim sendo, deixamos de estudar no mesmo grupo os nossos casos de aneurismas arteriais.

A diferenciação dos tipos do angioma racemoso é extremamente difícil. Sob o ponto de vista anátomo-patológico, já Cushing afirmava que no cadáver é impossível diferenciar uma artéria malformada de uma veia; sob o ponto de vista histológico, o mesmo fato se repete porque a maioria dos vasos tem constituição anômala. Sob o aspecto clínico, as dificuldades são ainda maiores; alguns autores afirmam que o angioma venoso não apresenta o sopro, mas esquecem de vários casos, na literatura, de aneurismas arteriovenosos sem sopro, bem como da existência de sopro em outras lesões; a distinção entre os aneurismas arterial e arteriovenoso é também impossível. Sob o aspecto neurocirúrgico, há na literatura poucos casos de angioma venoso observados diretamente; na grande maioria dos casos o processo é arteriovenoso. Convém notar que o fato de observar a malformação no córtex constituída por artérias, não afasta a possibilidade da existência de veias na profundidade, ou vice-versa.

Em síntese, a existência do angioma arterial é problemática. O angioma venoso é extremamente raro. Na maioria dos casos trata-se de angioma arterial e venoso, ou de aneurisma arteriovenoso congênito. Sob o ponto de vista clínico, no grupo dos angiomas racemosos é importante conhecer e reconhecer a existência do aneurisma arteriovenoso.

Os estudos quanto à *patogenia* se baseiam no trabalho de Streeter³⁵, que descreveu o desenvolvimento dos vasos cerebrais e dividiu sua formação em cinco períodos: 1) a formação do plexo vascular primitivo; 2) o plexo vascular esboça a formação de veias, artérias e capilares; 3) com o aparecimento do crânio e dura máter, há a divisão dos vasos em três camadas (superficial, dural e pial); 4) modificações na posição dos troncos vasculares; 5) modificações de estrutura e conseqüente diferenciação de veias e artérias.

Assim, a telangiectasia seria apenas a malformação dos capilares no segundo período, enquanto o aneurisma arteriovenoso e a moléstia de Sturge-Weber seriam modificações mais globais. É provável que as malformações do segundo período originem os cavernomas e os hemangioblastomas; êstes seriam restos embrionários que, na idade adulta, apresentariam crescimento neoplástico.

Em oposição a êste conceito de base embriológica há outro, de base fisiológica. Segundo Lériché¹⁷, o início da malformação é arterial; por um fator traumático há vasodilatação arteriolar e, portanto, circulação mais rápida, com dilatação ativa de todo o sistema arteriolo-capilar venular. Assim, a comunicação congênita arteriovenosa seria moléstia da vasomotricidade. Embora sem grandes argumentos objetivos, a hipótese merece consideração, levando-se em conta os seguintes fatos: a) os estudos de Clara mostram a existência normal de comunicações diretas entre arteriola e vênula (embora os trabalhos de Clara não fôsem feitos no encéfalo, é lógico pensar que tal fato seja universal); b) os estudos da vasomotricidade dos vasos cerebrais mostram a enorme importância do sistema vasomotor.

Em resumo, as malformações vasculares do sistema nervoso são as seguintes:

1) *Telangiectasias*, formadas por pequenos vasos separados por tecido nervoso. Na literatura são descritos vários casos na protuberância. Pode aparecer em qualquer parte do sistema nervoso e freqüentemente há localizações múltiplas.

2) *Cavernomas*, formados por espaços cheios de sangue e limitados por endotélio vascular, que em certos lugares se apresenta com proliferação. Não há tecido cerebral de permeio. A localização é muito variada. Na literatura é freqüente a afirmação de ser forma de passagem das telangiectasias.

3) *Moléstia de Sturge-Weber-Dimitri*, que apresenta calcificações intracorticais acompanhando a forma do córtex e com veias corticais dilatadas, bem como capilares mais numerosos. Pode apresentar-se de forma completa ou incompleta. É frequentemente associada à moléstia de Recklinghausen e à esclerose tuberosa.

4) *Angiomas arteriais e venosos e aneurismas arteriovenosos* — A maioria dos casos referidos na literatura é formada por aneurismas arteriovenosos; no entanto, há casos evidentes de angiomas venosos. A distinção não pode ser feita histologicamente, apenas no vivo pela verificação operatória ou pela angiografia cerebral. Com efeito, os vasos do angioma venoso e do aneurisma arteriovenoso são iguais, assemelhando-se mais a veias que a artérias.

FISIOPATOLOGIA

A compreensão dos sintomas clínicos nos portadores de aneurismas arteriovenosos é facilitada pelo estudo fisiopatológico. A patologia mostra a existência de: 1) vasos malformados sem tendência proliferativa e que fazem ampla comunicação entre sistema arterial e o venoso; 2) lesões do tecido nervoso.

O fundamental é a ampla conexão arteriovenosa, que traz como consequência *fenômenos locais* (aumento da velocidade de circulação local, diminuição da nutrição dos tecidos vizinhos, sôpro) e *gerais* (efeitos à distância sôbre os vasos circulantes e sôbre o coração e aumento do volume de sangue circulante).

a) *O aumento da velocidade da circulação local* é devido à conexão arteriovenosa mais ampla. Este fato é bem demonstrado nas angiografias (ampla conexão arteriovenosa e dificuldade na obtenção do flebograma). Além do mais, é necessário dar maior velocidade à injeção e aumentar a quantidade do contraste. Em um de nossos casos, em que injetamos 12 ml de contraste, obtivemos apenas mancha de contornos irregulares; entretanto, com a injeção de 25 ml pudemos ver enormes vasos malformados.

b) *Diminuição da nutrição dos tecidos vizinhos* — A ampla conexão arteriovenosa, apesar do aumento de velocidade da circulação, não traz aumento de circulação nutriente, havendo como que uma derivação com depleção do volume circulatório no território capilar. Resultantes do distúrbio nutriente são as modificações patológicas do sistema nervoso no território da malformação (atrofia cortical e esclerose). Estas lesões é que darão a nota localizadora em alguns casos (hemiparesias) ou constituirão o elemento de irritação (crises de tipo *bravais-jacksoniano*). Na literatura é descrita, com certa freqüência, a calcificação como consequência de distúrbio metabólico; na realidade, o problema das calcificações patológicas é extremamente complexo. Em nosso material não tivemos nenhum caso de calcificação.

c) *O sôpro sistólico*, explicado pela conexão arteriovenosa, é percebido pela ausculta e existe mesmo em pequenas fistulas, sendo também encontrado em certa percentagem dos aneurismas arteriovenosos intracranianos. O frêmito propaga-se para os vasos pré e pós-fistulares, e, às vèzes, a grande distância da lesão; além do turbilhão líquido há um componente da parede vascular na sua gênese.

d) *Estase venosa periférica* — A dilatação progressiva das veias foi lembrada por Virchow, que não admitia, a não ser excepcionalmente, a conexão arteriovenosa congênita; estudando os angiomas racemosos afirmava que, se a malformação fôsse nas arteriólas, com o tempo as veias tornavam-se dilatadas e semelhantes às artérias. Estase venosa e edema local aparecem apenas na fase aguda, o que é importante, pois, como na maioria das observações neurológicas não há referência a hipertensão intracraniana, pareceria haver desacôrdo com o que se ob-

serva em outros setores do organismo. Mas é que na fase crônica o edema desaparece e os casos neurológicos são originados por uma lesão que se estabelece de modo lento; neste aspecto, difere da fistula arteriovenosa, que é uma lesão aguda. Ainda há o fato da diminuição da circulação arterial com lesões tróficas após certo tempo da experiência; as lesões encefálicas são do mesmo teor e explicam o aparecimento tardio dos sintomas de lesão congênita.

e) *Fenômenos à distância* — O aumento gradativo do calibre da artéria proximal e da circulação colateral, com rigidez das artérias além da fistula, não tem sido muito focalizado.

Olivecrona e Riives²⁷ apenas dizem: “os calibres das artérias que vão aos aneurismas são várias vezes maiores que os das artérias normais e toda a árvore arterial do hemisfério afetado está hipertrofiada de modo evidente”. Asenjo chama a atenção para a dilatação de todos os vasos em relação com o aneurisma, a existência de pulso venoso e a dilatação dos vasos do território da carótida externa ipsilateral.

Em nosso material notamos, especialmente nos casos de extensos aneurismas arteriovenosos, grande aumento do diâmetro da carótida, principalmente do sifão (caso 10). O aumento da circulação colateral e a rigidez das artérias após o aneurisma são de difícil verificação cirúrgica e mesmo arteriográfica. Não temos verificações de autópsia e os casos cirúrgicos ou são de aneurismas pequenos, ou muito extensos, praticamente ocupando quase todo o campo cirúrgico. Egas Moniz mostra o enchimento de um aneurisma arteriovenoso por injeção da carótida contralateral, o que poderíamos chamar de aumento da circulação colateral. *Acceleração do pulso e queda da pressão arterial* são observadas quando há mudança brusca, produzida pela fistula. Na contra-experiência (fechamento da fistula) há o inverso. Praticamos a extirpação total em 2 casos de aneurismas pequenos, e a extirpação parcial em 2, o que não permite comparação com os dados experimentais. Além do mais, no ato cirúrgico há vários fatores que impedem observação comparativa (perda de sangue, infusão de líquido, anestesia, etc.). *Aumento de volume do sangue total* é verificado na experimentação e na patologia humana; não encontramos, na literatura, estudos nesse sentido nos casos de lesão encefálica congênita. O *aumento do trabalho do coração* foi estudado por Holmann (cit. por Lérique¹⁶), determinando a utilização de O₂ por minuto; verifiquei grande aumento de trabalho do coração e, com o passar do tempo, havia dilatação cardíaca tanto mais evidente, quanto maior e mais próximo do coração estivesse a fistula. Na clínica Boisseau, em 1847, assinalava-se a repercussão sobre o coração, das fistulas arteriovenosas. Matas (cit. por Lérique¹⁶), em 1912, indicava a operação da fistula para aliviar a sobrecarga do coração direito. Depois, uma série de trabalhos tornou clássica a repercussão cardíaca por aumento de pressão venosa e aumento do volume sanguíneo total. Röttgen³¹ publicou um caso em que a dilatação cardíaca direita desapareceu logo após a ligadura da carótida. Asenjo² verificou um caso semelhante.

Em síntese, vimos as possibilidades da lesão arteriovenosa congênita explicar o aparecimento dos seguintes sintomas: 1) *hemiparesias ou outros sinais focais*, pela progressiva falta de nutrição; 2) *convulsões*, pela falta de nutrição, originando zonas convulsógenas; 3) *sopro sistólico*, pela ampla comunicação arteriovenosa; 4) *dilatação dos vasos do sistema lesado*, por um mecanismo vasomotor e pelo aumento da velocidade do sangue circulante; 5) *perturbações cardíacas*, pelo aumento do trabalho do coração e aumento do volume do sangue circulante.

ASPECTOS CLÍNICOS GERAIS

Idade — Embora congênita, a malformação tem sido raramente diagnosticada na infância. Asenjo e Uiberall² citam o caso de Bronson Ray com 2 anos e meio de idade, e um caso pessoal de ano e meio; nós temos um caso de 11 anos

Os sintomas aparecem após a puberdade. No entanto, o diagnóstico pode ser feito em diversas idades. Naturalmente, o fato de ser recente o melhor conhecimento do assunto explica o diagnóstico, em idades mais avançadas, de pacientes que não sofreram acidente fatal. É de presumir que o diagnóstico seja feito, doravante, em idades cada vez menores. No entanto, a possibilidade das lesões serem progressivas explica o aparecimento mais tardio.

Sexo — Há dominância no sexo masculino (7:9 nos casos de Cushing-Bailey; 8:8 nos de Dandy; 15:22 na série publicada em 1936 por Bergstrand, Olivecrona e Tönnis⁵; 10:15 nos casos apresentados por Weber, do Serviço de Krayenbühl); 29:43 nos de Olivecrona e Riives; 27:39, nos de Lange e Cossack (cit. por Tönnis³⁹). De nossos 16 casos, apenas 2 são do sexo feminino.

Localização — Já os trabalhos anátomo-patológicos mostraram as mais variadas localizações no sistema nervoso, o que foi confirmado pelos estudos clínicos e cirúrgicos. Assim, a freqüência da lesão da medula foi estudada por Wayburn-Mason⁴². Na fossa posterior, há varios casos de achados cirúrgicos e, com o progressivo uso da angiografia da artéria vertebral, as possibilidades de diagnóstico clínico tenderão a aumentar.

Atualmente, a localização dominante é no território carotídeo, e neste predomina nos vasos do grupo silviano. Tal fato pode ser explicado pela maior extensão do território vascular, pelo aparecimento de sintomatologia que oriente os meios de diagnóstico e, principalmente, pelo uso maior das angiografias por via carotídea.

Olivecrona e Riives²⁷ lembram que, na literatura antiga, era dominante a situação na carótida externa, e descrevem 2 casos de malformações nas carótidas externa e interna. Sorgo³⁴ publica um caso de aneurisma arteriovenoso da artéria occipital, que continuava com a mesma malformação no lobo occipital. Dos 42 casos revistos por Olivecrona e Riives²⁷, 38 eram do território da carótida e, destes, 28 eram do grupo silviano, 7 da cerebral anterior, e 3 dos dois territórios. Lange e Cossack (cit. por Tönnis³⁹) em 39 casos verificaram: 21 no grupo silviano; 7 na cerebral anterior; 4 na cerebral anterior e grupo silviano; 2 na carótida externa; um na carótida externa e interna; 2 na vertebral e 2 na vertebral e carótida.

Geralmente a lesão se localiza na superfície do córtex, mas há casos em que é subcortical. Por isso é fundamental a flebografia para orientar a localização da secção do córtex e atingir a lesão, quando ela fôr subcortical. Mesmo nas casos de localização na superfície do córtex, a lesão ganha profundidade, em geral sob a forma de um cone invertido, em que o ápice pode chegar a atingir a parede dos ventriculos laterais, conforme a descrição de Cushing e Bailey⁷.

Assim, a localização destas lesões pode ser no grupo silviano, o que é mais freqüente, ou estar associada: 1) no território da carótida interna entre o grupo silviano e a cerebral anterior; 2) no território das carótidas interna e externa; 3) nos territórios da carótida interna e da vertebral. Outrossim, poderá ser múltipla e associada a localizações, quer intracefálicas, quer fora do sistema nervoso.

Não encontramos na literatura casos de aneurismas arteriovenosos no grupo silviano dos dois lados, o que verificamos nos casos 4 e 5. No caso 4, depois da verificação angiográfica e cirúrgica, fizemos uma angiografia do lado oposto, que mostrou a malformação de modo nítido, em incidência radiográfica sagital. Não se trata da alimentação da lesão por circulação contralateral, como observou Egas Moniz²³, pois a angiografia foi feita em incidência ântero-posterior, além de lateral. No caso 1, fizemos a injeção da carótida esquerda após operação (ligadura da carótida interna e comum à direita) e obtivemos a imagem de aneurisma arteriovenoso em lateral; porém, não conseguimos obter a radiografia em incidência

Nº	Sexo - idade (anos)	Sintoma inicial	Quadro clínico pré-operatório	Localização da malfor- mação ar- teriovenosa	Sôpro sistólico	Tratamento	Evolução
1	F. 21	Convulsão bravais-jacksoniana à E	Hemiparesia E	C.m. D	+	Lig.*	Inalterado
2	M. 45	Hemiparesia E progressiva	Hemiparesia E	C.m. D	—	R.O.	—
3	M. 22	Hemorragia meníngea	—	C.a. D	—	R.O.	—
4	F. 38	Convulsão bravais-jacksoniana à D	Hemiparesia D	C.m. D C.m. E	+	Lig. parcial	Inalterado
5	M. 11	Hemorragia meníngea	—	C.m. D C.m. E	+	Lig. parcial	Bem (2 anos)
6	M. 26	Convulsões	Hipoestesia e astereognosia na mão E	C.m. D	—	Ext. total	Hemiparesia ligeira
7	M. 24	Convulsões	—	C.a. D	—	Extirpação	Paresia crural
8	M. 23	Convulsão bravais-jacksoniana ?	Anartria	C.m. E	—	R.O.	—
9	M. 38	Enxaqueca	Síndrome frontal	C.m. E	+	—	—
10	M. 55	Convulsão bravais-jacksoniana à E	Hemiparesia E	C.a. D C.m. D	+	—	—
11	M. 29	Convulsão bravais-jacksoniana à E	Monoplegia braquial E	C.m. D	—	R.O.	—
12	M. 36	Convulsões	Hemiparesia	C.m.	—	R.O.	—
13	M. 42	Cefaléia e vômitos	Síndrome de hipertensão craniana	IV ventr.	—	Ext. total	Faleceu
14	M. 17	Convulsões	—	C.m. E	—	Ext. total	Bem
15	M. 27	Hemorragia meníngea	Hemiparesia e torpor	C.m. E	—	Ext. total	Faleceu
16	M. —	Hemorragia meníngea	Hemianopsia persistente	C.p.	—	—	—

Análise clínico-cirúrgica do material — Legenda: C.a., cerebral anterior; C.m., cerebral média; C.p., cerebral posterior; D, direita; E, esquerda; Lig., ligadura; Ext., extirpação; R.O., recusou a operação. * No caso 1 foi feita também descompressão e radioterapia.

ântero-posterior e, assim, não pudemos verificar se se tratava de malformação bilateral, ou se o aneurisma era alimentado pela circulação do lado oposto. Este caso vem confirmar o fato, citado na literatura, das ligaduras passarem de completas a parciais com o decorrer do tempo.

Dimensões — A dimensão da malformação tem importância para orientação terapêutica, pois se adota atualmente a extirpação total e um dos elementos auxiliares na previsão do pós-operatório é a dimensão do aneurisma arteriovenoso.

Evolução da moléstia — A história dos pacientes mostra o caráter evolutivo extremamente lento, na maioria dos casos, em oposição aos casos agudos de hemorragia meníngea. A possibilidade de hemorragia é outro elemento a favor da necessidade do diagnóstico precoce.

ASPECTOS NEUROLÓGICOS

Em nosso material de 15 casos com sede supratentorial e um infratentorial, encontramos os seguintes quadros clínicos-neurológicos: crise convulsiva seguida de lesão focal (9 casos); hemorragia meníngea (4); hemiparesia progressiva (um); enxaqueca (um); hipertensão craniana (um).

1) *Crise convulsiva seguida de lesão focal* — Neste grupo a *crise convulsiva* foi o primeiro sintoma e o mais freqüente de tôda a série. Em geral precedeu de muito tempo (anos) o aparecimento do sintoma neurológico localizador. No início, as crises são raras; após o aumento de sua freqüência surge o sinal neurológico. No entanto, no caso 12, logo após a primeira crise convulsiva generalizada instalou-se hemiparesia, tendo a angiografia evidenciado a existência do aneurisma arteriovenoso.

A crise convulsiva apresentou-se inicialmente de tipo bravais-jacksoniano evidente em 4 dos 12 casos supratentoriais. Em um caso foi apurado o início da crise por contrações de um lado da face e músculos do pescoço, logo seguidas de contrações generalizadas (neste ponto devemos lembrar que já os trabalhos antigos acentuavam o fato de que nem sempre a convulsão de tipo bravais-jacksoniano indica a sede da lesão). Em 5 casos de crises bravais-jacksonianas em que fizemos a angiografia cerebral, não encontramos malformações ou modificações de posição do sistema arterial. Assim, a convulsão unilateral isolada não é característica de aneurisma arteriovenoso, mas traz em si a indicação da prova angiográfica, dada sua freqüência neste grupo.

De 2 casos com convulsões bravais-jacksonianas subintrantes, em que foi feita a prova angiográfica, em um havia um aneurisma arteriovenoso e no outro a circulação era normal. Este fato mostra apenas a facilidade de se tornarem subintrantes as crises bravais-jacksonianas, sem que isso indique a natureza da lesão. Outro elemento a favor de se pensar em aneurisma arteriovenoso diante de um caso de convulsão de tipo bravais-jacksoniano, é a ocorrência de grande número destas lesões na zona da circun-

volução frontal ascendente. Com efeito, em 5 casos (casos 1, 4, 8, 10 e 11) a lesão era dominante na frontal ascendente.

Não tivemos casos de pequeno mal, eventualidade citada por Olivecrona e Riives²⁷ em 3 casos, alternando-se com crises generalizadas ou jacksonianas.

A maior regularidade da epilepsia diante da maior irregularidade de crises convulsivas nos aneurismas arteriovenosos pode ser real em números globais; no entanto, talvez na epilepsia essencial haja um grupo numeroso com as irregularidades atribuídas às convulsões por malformações. Naturalmente só um estudo estatístico poderá resolver a questão.

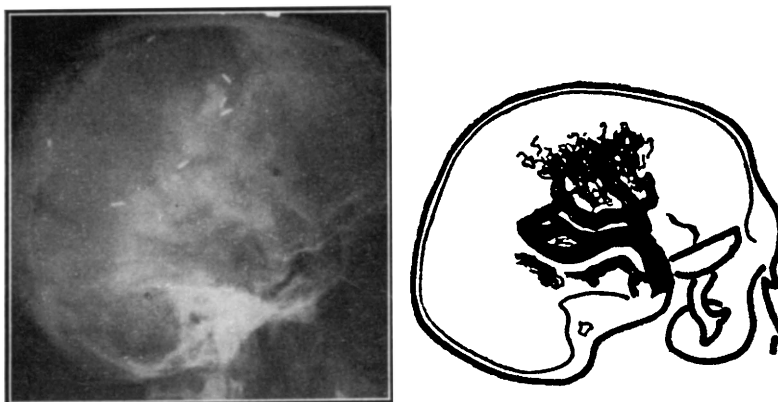


Fig. 1 — Caso 1 (J. O.). Angiograma de perfil mostrando extensa formação aneurismática localizada na região fronto-parietal direita, no território do grupo silviano, visualizando-se calibroso vaso eferente.

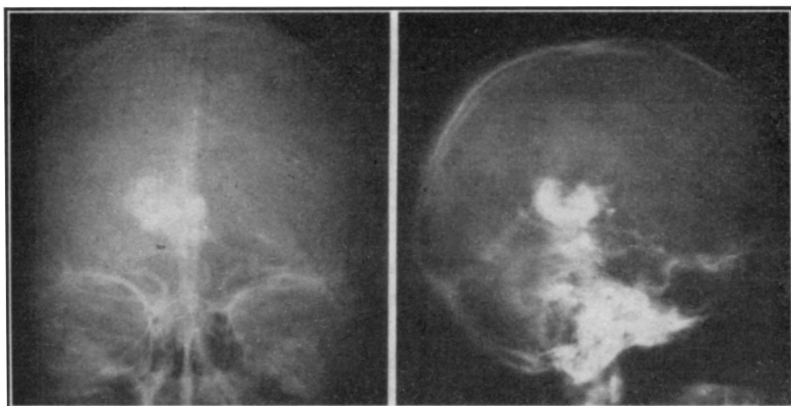


Fig. 2 — Caso 3 (S. M.). Angiogramas sagital e de perfil.

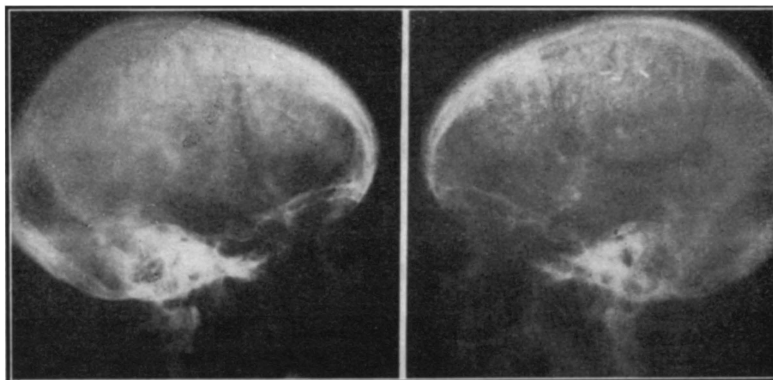


Fig. 3 — Caso 4 (A. L.). À esquerda, angiograma da carótida direita; à direita, angiograma da carótida esquerda: grande extensão da malformação arteriovenosa.

Quanto aos *sinais neurológicos de localização*, em nossa série, o maior grupo (8 casos) caracterizou-se por convulsões seguidas, após certo tempo, de sinais neurológicos focais, e de modo dominante a hemiparesia (8 casos), seguida de anartria ligeira (um caso), hipoestesia e astereognosia acentuada (um) e hemianopsia (um).

No caso 11, hemiparesia predominantemente braquiofacial foi observada logo após a crise bravais-jacksoniana subintrante, e no caso 12 sinais paréticos frustrados surgiram logo depois da primeira crise. Nos 3 casos de hemiparesia progressiva a história neurológica era longa: 10 anos para o caso 1; 16 anos para o caso 4 e 25 anos para o caso 10.

A anartria ligeira apareceu no caso 8, e melhorou gradativamente durante o tempo de observação. No caso 6 havia astereognosia acentuada da mão, com ligeira hemi-hipoestesia, que apareceu após crise convulsiva.

Em resumo, podemos dizer que nosso material reflete o mesmo aspecto da literatura mundial, que reconhece a crise convulsiva como elemento dos mais frequentes, e o aparecimento de sinais focais neurológicos, frequentemente com caráter progressivo.

2) *Hemorragia meníngea* — Em nosso material, a hemorragia meníngea foi verificada em 4 casos (casos 3, 5, 15 e 16).

A hemorragia meníngea apresenta um quadro fortemente sugestivo, o exame do líquido afastando as hipóteses de diagnóstico similar. Ainda recentemente Pena e col.²⁸ reviram 47 casos, observados no período de 1942 a 1952, sem o estudo completo da etiologia. Especialmente após o trabalho de Simmonds e com a generalização do uso da angiografia cerebral, é hoje de rotina obrigatória, em todo o caso de hemorragia meníngea, a in-

dicação deste exame. Apenas se discute se a angiografia deve ser imediata ou realizada depois do período agudo. Falconer¹⁰ considera de cirurgia de urgência os casos de hemorragia meníngea; portanto, a angiografia deve ser imediata.

De 13 casos de hemorragia meníngea, observados de outubro 1949 a junho 1952, fizemos a angiografia cerebral em 11. Em 2 casos o angiograma deixou de ser praticado: num, por ter falecido o paciente ao ingressar no hospital e, no outro, por ter solicitado alta. Nos restantes 11 ca-

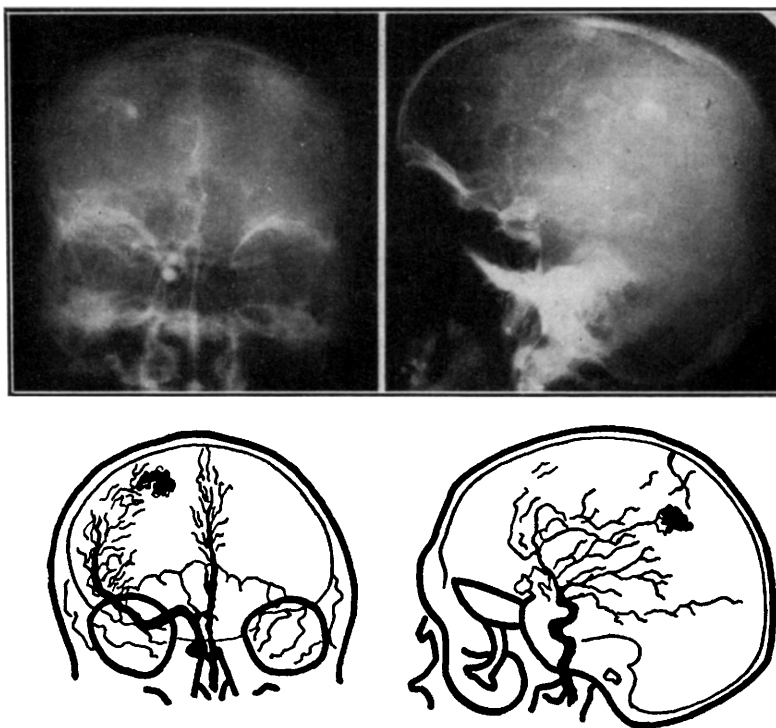


Fig. 4 -- Caso 6 (A. F.). Angiogramas sagital e de perfil, mostrando pequena malformação arteriovenosa localizada na região parietal direita.

sos, encontramos: 2 aneurismas arteriovenosos, 2 aneurismas arteriais e 7 normais. A literatura mostra a preponderância de aneurismas arteriais sobre as malformações como causa da hemorragia meníngea. No entanto, convém não esquecer a freqüência muito maior dos aneurismas arteriais.

Em síntese, importa reconhecer a indicação da angiografia cerebral com o fim de esclarecer a etiologia, representada, em razoável número de casos, pelo aneurisma arterial ou arteriovenoso. Estas lesões têm tendên-

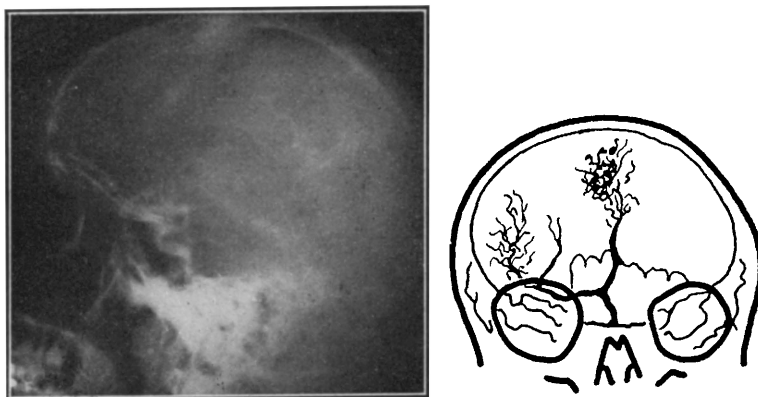


Fig. 5 — Caso 7 (F. P. I.). À esquerda, angiograma de perfil; à direita, esquema do angiograma sagital mostrando o enovelamento vascular de situação para-mediana à direita.

cia à recidiva e são mortais; assim, o diagnóstico etiológico poderá orientar uma terapêutica radical nos casos de indicação cirúrgica.

3) *Hemiparesia progressiva* — A hemiparesia progressiva sem o antecedente da crise convulsiva é rara; observamos apenas o caso 2.

4) *Enxaqueca* — A literatura^{2,13} registra casos de hemicrânia com lesão do lobo occipital. No caso 9, a enxaqueca datava de vários anos e ultimamente vinha-se instalando nítido rebaixamento da memória; o angiograma mostrou enorme aneurisma arteriovenoso de localização parieto-occipital dominante.

5) *Hipertensão intracraniana* — Em geral, na literatura dos aneurismas arteriovenosos supratentoriais, a síndrome de hipertensão craniana constitui raridade. Edema papilar incipiente foi notado no caso 5 (caso com hemorragia meníngea). A cefaléia é de tipo enxaqueca, ou é a dor de cabeça comum, que orienta o diagnóstico. A cefaléia intensa, em geral, está em relação com a situação infratentorial ou com hemorragia meníngea recente.

Na literatura, outros sintomas têm sido descritos, dependendo, naturalmente, da localização da lesão.

ASPECTOS CIRCULATORIOS

1) *Exoftalmo* — Cushing chamou a atenção para o exoftalmo, que se distinguia do dos casos de fístula arteriovenosa por não ser pulsátil. No entanto, há referência a casos de exoftalmo pulsátil.

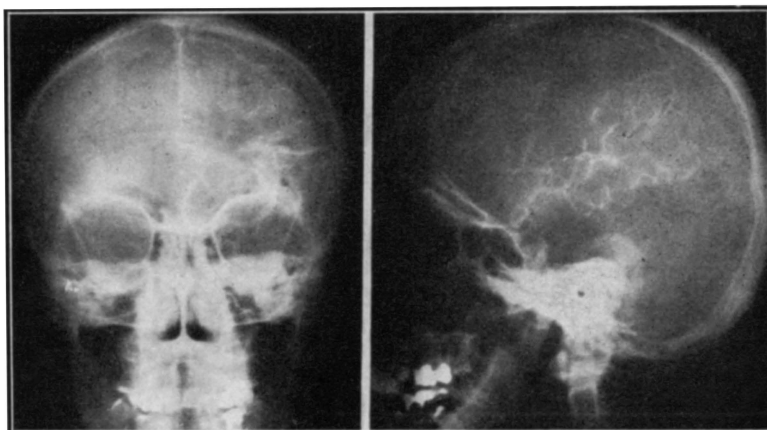


Fig. 6 Caso 8 (F. C.). Angiogramas sagital e de perfil.

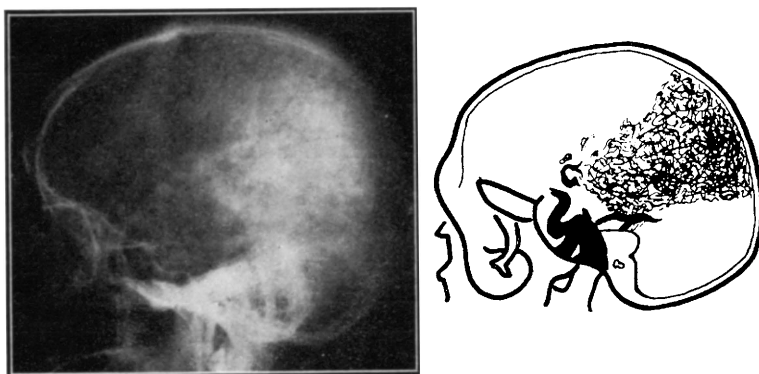


Fig. 7 — Caso 9 (E. E.). Angiograma de perfil mostrando extensa malformação arteriovenosa, de coñformação mais ou menos triangular.

2) *Sôpro sistólico à ausculta do crânio* — A ausculta do crânio é método pouco usado, o que explica, por vêzes, os erros de diagnóstico pré-operatório, como no caso 1. Foi pela auscultação do sôpro que pudemos fazer o diagnóstico de um aneurisma arteriovenoso no território da carótida externa, em paciente que contava ouvir um sôpro no ouvido direito. Foi feita a angiografia cerebral para verificar se havia associação de malformação intracraniana, conforme o trabalho de Sorgo; o angiograma normal orientou para uma operação na parte extracraniana, com extirpação total do aneurisma e cura do paciente.

Em nosso material de lesões intracranianas por aneurismas arteriovenosos, só encontramos sôpro nos casos 1, 4, 5, 9 e 10. Também a literatura mostra a ausência de sôpro em grande número de casos.

Deve ser considerada, ainda, a possibilidade da existência de sôpro em outras lesões intracranianas, como nos tumores muito vascularizados (meningeomas), ou comprimindo grandes vasos. Horsley e Oppenheim chamavam a atenção para o sôpro intracraniano de origem anêmica, fato que merece atenção em nosso meio. Além de poder ser ouvido pelo próprio paciente, não apresenta sempre relação estreita entre a zona em que é ouvido e a sede da lesão.

Evidentemente, o sôpro é um sinal fortemente sugestivo de aneurisma arteriovenoso, e que indica de modo absoluto a angiografia cerebral. Na pesquisa do sôpro recomenda-se auscultar as regiões mastóidea, temporal e malar.

3) *Dilatação unilateral da carótida, que pode apresentar frêmito*, foi observada apenas por Asenjo.

4) *Aumento da circulação arterial e venosa ipsilateralmente à lesão, no território da carótida interna.*

5) *Dilatação cardíaca com hipertrofia, que pode levar à insuficiência* — No caso 10, paciente com 55 anos de idade, havia insuficiência cardíaca, associada a hipertensão arterial e grande aumento da hipófise, o que torna difícil relacioná-la com a malformação.

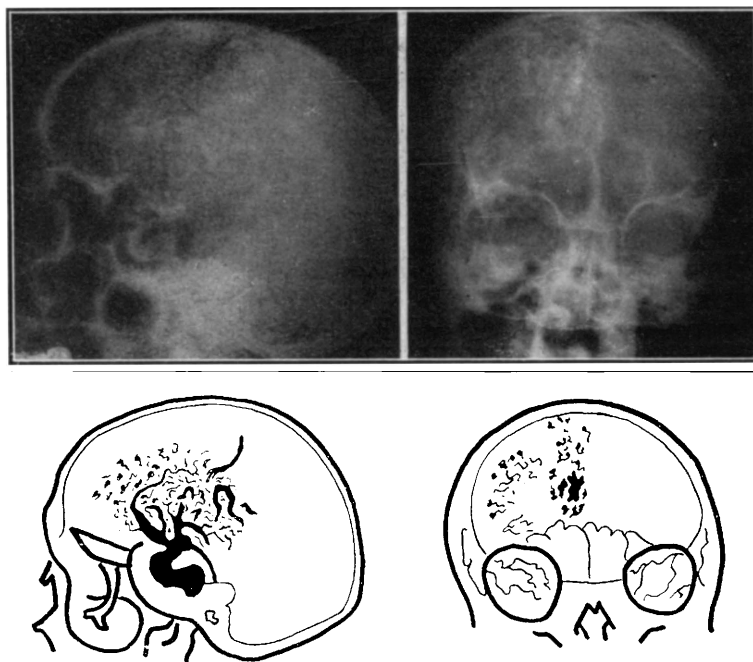


Fig. 8 — Caso 10 (M. A.). Angiogramas sagital e de perfil mostrando grande formação arteriovenosa e sifão carotídeo de grande calibre.

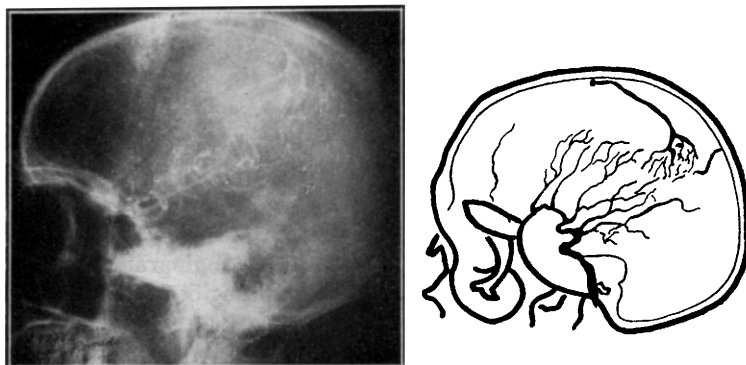


Fig. 9 — Caso 11 (M. R.). Angiograma de perfil onde se pode verificar que a imagem angiográfica, em alguns casos, permite confusão com a dos meningiomas.

ASPECTOS RADIOLÓGICOS

A contribuição da radiologia para o diagnóstico dos aneurismas arteriovenosos do encéfalo é dada pela radiografia simples do crânio (craniograma) e pelas radiografias contrastadas (pneumencefalograma, ventriculograma e angiograma cerebral).

Neste capítulo, passaremos em revista os sinais craniográficos que permitem suspeitar da existência da malformação, as modificações que a anomalia vascular imprime ao pneumencefalograma e ao ventriculograma — confirmando, assim, a suspeita levantada pelo exame do craniograma — e finalmente analisaremos os quadros angiográficos da malformação, que são típicos e que levam ao diagnóstico infosismável da condição patológica vascular.

A maioria dos casos revistos no presente trabalho não foi submetida sistematicamente a essa rotina dos exames radiológicos, devido a circunstâncias diversas, como contra-indicação da pneumencefalografia em alguns casos, suspeita da existência de malformação vascular intracraniana em outros. Por êsses motivos, a angiografia cerebral foi indicada em muitos casos como primeira e única prova radiológica.

A) CRANIograma — As informações fornecidas pelo craniograma nos casos de aneurismas arteriovenosos do encéfalo, além de não serem constantes, são precárias, não permitindo o diagnóstico da lesão, mas apenas sugerindo a possibilidade de sua ocorrência. Ainda assim, o craniograma deve ser feito quando houver suspeita de malformação vascular intracraniana, pois que êle pode, por vêzes, evidenciar alterações que permitam orientar o diagnóstico.

Nossos casos de aneurismas arteriovenosos congênitos foram em número de 16. Não pudemos, porém, obter para revisão as radiografias de 2 pa-

cientes (casos 5 e 12) e no terceiro (caso 13), o diagnóstico foi feito pela verificação cirúrgica, não tendo sido praticado o angiograma previamente. Dêsse modo, na análise dos craniogramas, nossos dados estatísticos serão baseados em 13 casos revistos.

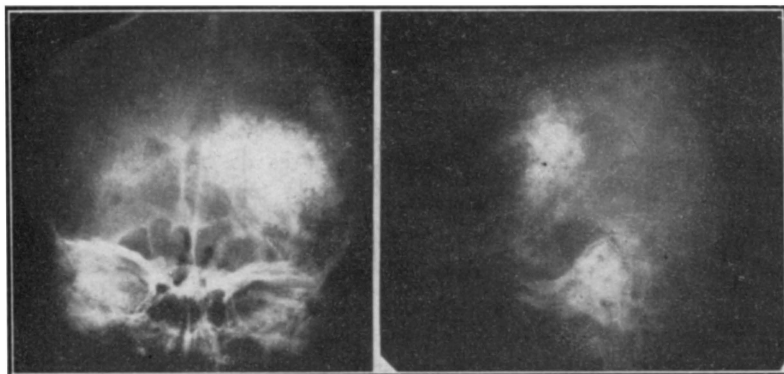


Fig. 10 — Caso 14 (L. R. L.). Angiogramas sagital e de perfil mostrando os grossos vasos aferentes e eferentes da malformação.

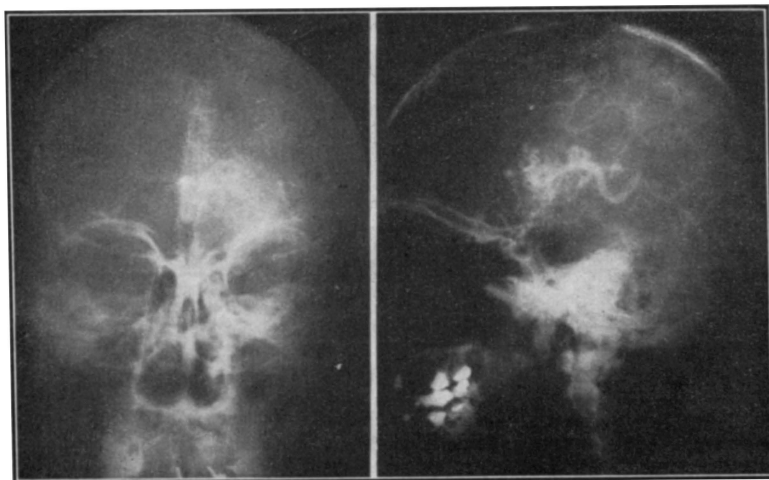


Fig. 11 — Caso 15 (M. G.). Angiogramas sagital e de perfil: imagem típica do aneurisma arteriovenoso congênito.

A maioria dos autores que estudou o problema, tais como Schwartz e Collins³², Lazorthes¹⁵, Asenjo e Uiberall¹, relata como sugestivos da existência de malformação vascular do encéfalo, certos sinais, que analisaremos isoladamente.

1) *Alargamento dos sulcos vasculares, compreendendo os vasos venosos da díploie e os sulcos vasculares da tábua interna do crânio* — Este sinal constitui achado relativamente freqüente em indivíduos normais, não tendo maior significação, mórmente quando êsse alargamento fôr bilateral. Roubachewa³⁰, estudando 800 crânios, verificou que os canais diplóicos podiam atingir um diâmetro de 5 mm, sem que êsse fato falasse a favor da existência de um processo patológico intracraniano.

Em nosso material verificamos o alargamento bilateral dos sulcos vasculares do crânio em 7 casos (casos 2, 4, 7, 8, 9 e 10), isto é, 53,8%; em 4 (casos 2, 7, 8 e 14) êsse alargamento foi observado só nos canais diplóicos, em 2 (casos 4 e 10) nos sulcos vasculares da tábua interna craniana e, em um (caso 9), nos sulcos vasculares da tábua interna e em menor grau nos canais diplóicos da abóbada.

Nos casos 1 e 3, com extensas malformações arteriovenosas, os cranioogramas mostraram aspecto normal dos sulcos vasculares da tábua interna e

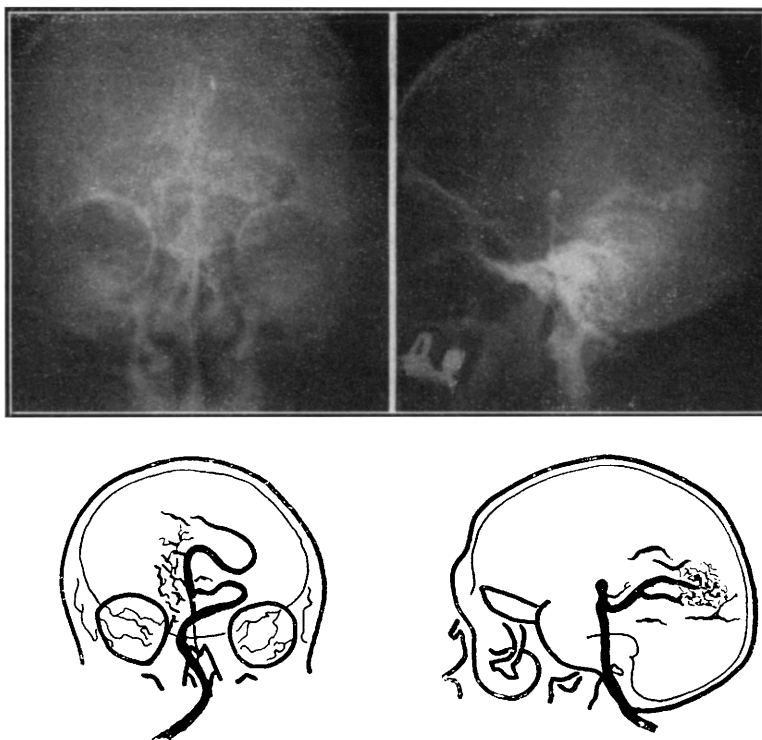


Fig. 12 — Caso 16 (S. N.). Angiogramas sagital e de perfil mostrando, respectivamente: calibrosas dilatações aneurismáticas no território da cerebral posterior esquerda; malformação arteriovenosa no território da cerebral posterior e grande calibre das artérias basilar e vertebral.

dos canais diplóicos. Ao contrário, no caso 7, em que havia pequeno aneurisma arteriovenoso, os canais diplóicos se apresentaram alargados.

Embora não tenhamos em mãos dados estatísticos exatos, podemos assegurar que o alargamento dos sulcos vasculares do crânio é encontrado, na rotina de exame radiológico do crânio, em percentagem mais ou menos igual à que foi mencionada acima.

2) *Aumento da vascularização dos ossos do crânio* — A maior riqueza de sulcos vasculares na tábua interna do crânio é também citada por alguns autores como elemento de diagnóstico fornecido pelo craniograma. Olivecrona e Riives²⁷ encontraram, em 20% dos 43 casos por eles estudados, um nítido aumento da vascularização dos ossos do crânio.

Não observamos em nosso material um único caso que apresentasse aumento da vascularização dos ossos do crânio.

3) *Calcificações patológicas intracranianas* — As calcificações patológicas intracranianas são mencionadas por alguns autores^{1, 15, 27}, como sinal radiológico de diagnóstico dos aneurismas arteriovenosos do encéfalo. Em nosso material não tivemos nenhum caso que evidenciasse a presença de depósitos cálcicos intracranianos. Tratamos aqui, evidentemente, dos aneurismas arteriovenosos congênitos e não dos aneurismas arteriais, que se cal-

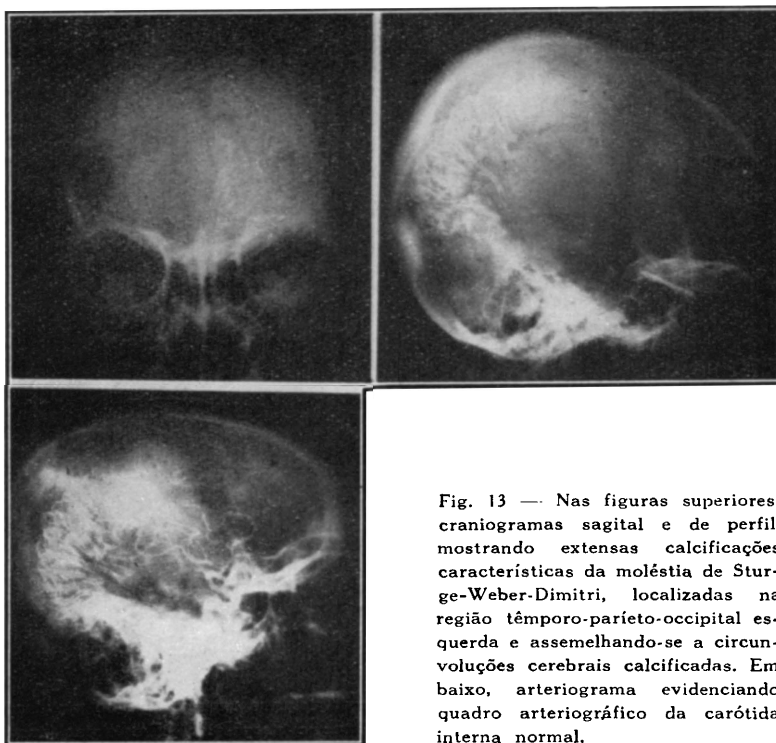


Fig. 13 — Nas figuras superiores, craniogramas sagital e de perfil, mostrando extensas calcificações características da moléstia de Sturge-Weber-Dimitri, localizadas na região têmporo-parieto-occipital esquerda e assemelhando-se a circunvoluções cerebrais calcificadas. Em baixo, arteriograma evidenciando quadro arteriográfico da carótida interna normal.

cificam com freqüência, e nem da angiomatose encéfalo-cutânea, na qual a calcificação intracraniana é um dos elementos da tríade sintomática. Nessa última condição, que constitui também malformação vascular, os depósitos de cálcio são extensos e assumem aspecto patognomônico.

Anexamos a nosso material um caso de moléstia de Sturge-Weber-Dimitri, com a finalidade de mostrar a extensa calcificação observada nesta condição, em oposição ao que ocorre nos aneurismas arteriovenosos congênitos que, mesmo quando extensos, como nos casos 4 e 9, não mostram depósitos de cálcio.

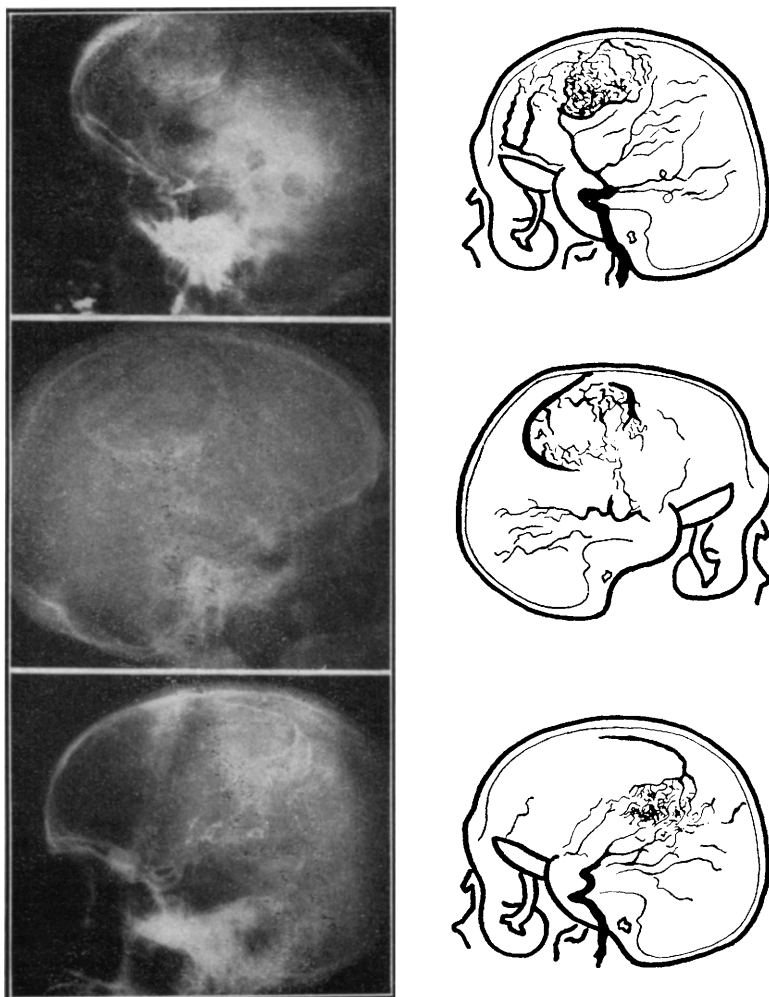


Fig. 14 — Angiogramas destinados a evidenciar a semelhança de quadros angiográficos entre malformações vasculares e neoplasias. Em cima (caso I. S.), meningioma frontal; no meio (caso A. A.), glioblastoma multiforme parietal; em baixo, malformação arteriovenosa congênita do grupo silviano do lado direito.

4) *Aumento do diâmetro do buraco pequeno redondo* — O alargamento do buraco pequeno redondo, por onde passa a artéria meníngica média, é descrito como sendo encontrado em casos de malformações vasculares cerebrais; todavia, não pudemos fazer esta verificação em nossos casos.

5) *Sinais de hipertensão craniana* — Os sinais craniográficos tradutores de hipertensão craniana não foram observados em nossos casos, mas na literatura encontramos referência³² a seu comparecimento em pacientes portadores de aneurismas arteriovenosos do encéfalo. Acreditamos que a hipertensão craniana seja ocorrência rara, porque a malformação arteriovenosa, em geral, se localiza no córtex cerebral, sendo por vezes subcortical, portanto afastada das vias de trânsito do líquido cefalorraqueano. Além disso, a substância cerebral subjacente à malformação se atrofia, formando um leito onde se acomoda a tumoração vascular, o que evita a compressão das cavidades ventriculares e o transtôrno da circulação liquórica.

6) *Desvios das calcificações fisiológicas intracranianas* — Os desvios das estruturas intracranianas fisiologicamente calcificadas devem ocorrer, teoricamente, nos casos de grandes e extensas malformações que atuem sobre estas calcificações (epífise, foice do cérebro, glomus), desviando-as de suas posições anatómicas. Não as observamos em nosso material.

7) *Erosão de estruturas ósseas vizinhas às malformações* — A erosão das estruturas ósseas adjacentes às malformações vasculares também, teoricamente, poderá ocorrer. Não notamos êsse fato em nossos casos.

Em conclusão, podemos afirmar que, em nossos casos, o craniograma só forneceu um elemento sugestivo para o diagnóstico do aneurisma arteriovenoso do encéfalo: *o alargamento dos sulcos vasculares do crânio*, presente em 7 dos 13 casos revistos (53,8%).

Os casos 9 e 10 apresentaram grandemente aumentados os diâmetros selares, principalmente o caso 10, no qual a sela turca mostrava aspecto característico de neoformação intra-selar. Todavia, na história destes pacientes não havia elemento algum que orientasse nesse sentido o diagnóstico, assim como os exames clínicos nada revelaram que permitisse a hipótese de uma lesão tumoral hipofisária. Êstes achados foram eventuais e não tinham relação com as malformações vasculares presentes.

B) PNEUMENCEFALOGRAMA — A pneumencefalografia poderá contribuir para o diagnóstico do aneurisma arteriovenoso somente nos casos em que a malformação vascular impedir a repleção gasosa dos espaços subaracnóides do cérebro, ou quando, muito volumosa, determinar desvios ou alterações nos contornos dos ventriculos cerebrais. Entretanto, êsses aspectos pneumencefalográficos são de difícil interpretação. Na eventualidade do aneurisma arteriovenoso determinar atrofia do córtex, poderá o pneumencefalograma evidenciá-la.

Em nosso material, a pneumencefalografia foi praticada em 3 casos de extensos aneurismas arteriovenosos. Revelou, no caso 1 (malformação localizada no grupo silviano direito), ligeiro desvio dos ventrículos laterais para a esquerda; no caso 4 (localização bilateral), discretas atrofia corticais no hemisfério direito; no caso 14 (aneurisma arteriovenoso no grupo silviano esquerdo), acentuado desvio do sistema ventricular para a direita e para baixo.

Conclui-se que o pneumencefalograma não permite o diagnóstico do aneurisma arteriovenoso, mas apenas possibilita a verificação das alterações que, por acaso, a condição determine sobre o encéfalo: atrofia cerebrais ou alterações ventriculares.

C) VENTRICULOGRAMA — A ventriculografia proporciona menos informações ainda que a pneumencefalografia, porque, sendo um processo de visualização dos ventrículos cerebrais tão somente, apenas dará indicações sobre a forma, a situação e as dimensões dessas cavidades. Ora, o aneurisma arteriovenoso só determina modificações de forma ou de posição dos ventrículos, quando muito grande, e só modificará suas dimensões quando bloquear as vias líquóricas, o que só ocorre excepcionalmente, de modo que esse método de exame neurorradiológico pouca ou nenhuma indicação tem para o diagnóstico das malformações vasculares encefálicas. A ventriculografia não foi praticada em nossos casos.

D) ANGIOGRAMA CEREBRAL — A angiografia cerebral constitui o exame radiológico por excelência para o diagnóstico do aneurisma arteriovenoso encefálico e sua localização correta, pois êle visualiza a própria malformação em todos os detalhes.

Egas Moniz²³, já em 1931, realizara a prova angiográfica em um caso de malformação arteriovenosa do cérebro, e pouco depois, em 1933 e 1934, ajuntava mais 2 casos a seu material. Afirmava em suas conclusões que: “a) pela arteriografia cerebral se tornava possível o diagnóstico diferencial entre os tumores e os angiomas cerebrais; b) os aneurismas em bôlsa e os cirsóides se apresentavam com aspectos diferentes; c) o volume dos angiomas cerebrais pode ser precisado pela arteriografia; d) pode-se seguir as artérias que começam a sofrer alterações angiomasosas”.

O angiograma do aneurisma arteriovenoso é característico e mostra uma ou mais artérias sinuosas e dilatadas, dirigindo-se a um envelamento de pequenos vasos, formando massa mais ou menos bem definida. Dessas malformações angiomasosas emergem uma ou diversas veias, também dilatadas. Almeida Lima¹⁷ relata que, em muitos casos, se encontra apenas uma artéria aferente, embora o aneurisma seja muito grande.

O flebograma nesses casos geralmente não proporciona informações. Raramente pode o flebograma mostrar vestígios da circulação na malformação, como nos casos 1, 4, 11 e 16. Êste fato se explica pela rápida circulação do sangue ao nível do aneurisma, onde não existe a barreira capi-

lar. A ausência de flebograma constitui, pois, mais um elemento a favor do diagnóstico de aneurisma arteriovenoso, sendo também um meio de, até certo ponto, distinguir o aneurisma arteriovenoso, do glioblastoma multiforme.

As imagens angiográficas por nós obtidas apresentaram-se muito variáveis, pois tivemos em nosso material malformações de dimensões reduzidas, do tamanho aproximado de uma noz, e outras de grandes dimensões, atingindo tôdas as regiões de um hemisfério cerebral, e mesmo de ambos os hemisférios como nos casos 4 e 5. Estes últimos aneurismas arteriovenosos exibiam um quadro arteriográfico bizarro, representado por extensa zona marchetada pelo contraste, como se fôsem grânulos de substância opaca disseminados pelo córtex.

Relativamente à localização, em 15 casos a malformação se situou na região fronto-parietal, estendendo-se para as regiões temporal e occipital e, no caso 16. a localização era occipital.

Com relação aos territórios vasculares em que se processou a malformação, só em 2 casos (casos 3 e 7) o aneurisma se encontrava no território da cerebral anterior; em 9 (casos 1, 2, 5, 6, 8, 9, 11, 14 e 15) se apresentava no território do grupo silviano; em 2 (casos 4 e 10) nos territórios da cerebral anterior e do grupo silviano; em um (caso 16), no território da cerebral posterior.

Quanto ao lado em que se encontrava a malformação, em 2 casos (casos 4 e 5) era bilateral, em 7 (casos 1, 2, 3, 6, 7, 10 e 11) era à direita e, em 5 (casos 8, 9, 14, 15 e 16), à esquerda).

Quanto aos vasos eferentes, só em 4 casos (casos 5, 7, 8 e 11) êles puderam ser individualizados, e eram tributários do seio longitudinal superior. Nos outros casos, a massa muscular malformada impedia a visualização dos vasos eferentes.

Conquanto o quadro angiográfico do aneurisma arteriovenoso congênito do encéfalo seja típico e permita uma conclusão diagnóstica na grande maioria dos casos, há, por vêzes, a possibilidade dêle dar margem à dificuldades de interpretação e ser passível de confusão com os angiogramas dos meningeomas e dos glioblastomas multiformes.

Dos meningeomas distingue-se porque êstes apresentam uma rêde vascular anormal, nitidamente delimitada, em geral de forma circular, não mostrando o enovelamento característico do aneurisma arteriovenoso. Além disso, nos meningeomas, o flebograma é característico, pois mostra uma sombra difusa de contraste em tôda a região do tumor, o que é devido à lentidão da circulação nesses tumores. Outro elemento que permite a distinção entre o angiograma do aneurisma arteriovenoso e o do meningeoma, é o calibre dos vasos, muito grande nas malformações e quase sempre de trajeto sinuoso, o que não ocorre nos meningeomas.

Os glioblastomas multiformes têm seu diagnóstico arteriográfico baseado na presença das fístulas arteriovenosas, que dão imagens muito semelhantes às dos aneurismas arteriovenosos. A diferenciação pode ser feita nos casos de grandes lesões, em que a imagem do aneurisma arteriovenoso é evidente, pela presença de grandes veias na fase arteriográfica, e pela maior regularidade dos vasos no aneurisma arteriovenoso, que no glioblastoma. Nas lesões pequenas (pequenos aneurismas arteriovenosos ou glioblastomas com poucas fístulas arteriovenosas), a distinção pode ser feita pela verificação da posição normal das artérias, e pela menor frequência de modificações dos pequenos vasos arteriais, o que ocorre nos aneurismas arteriovenosos.

Conclui-se que os aneurismas arteriovenosos fornecem imagem angiográfica característica, que permite, ela só, o diagnóstico da lesão; graças a esse fato a literatura médica universal tem registrado, depois do advento da angiografia, o diagnóstico de um número cada vez maior de casos de malformações vasculares encefálicas.

Técnica da angiografia cerebral — Na maioria dos casos utilizâmo-nos da via percutânea. Como meio de contraste, empregamos em todos os casos o Nosylan a 35%. Tratando-se de aneurismas arteriovenosos, a quantidade de contraste a ser injetada deve ser maior que a habitualmente usada (injetamos, em média, 12 ml; no caso 10 tivemos de injetar 25 ml de contraste para conseguir a imagem arteriográfica).

ORIENTAÇÃO DIAGNÓSTICA

Não havendo um quadro clínico único, é necessário orientar a semiologia diante dos sintomas mais frequentes da afecção.

Assim, é obrigatório pensar no aneurisma arteriovenoso diante dos seguintes quadros: 1) convulsão que tardiamente apresenta sinais focais, especialmente hemiparesia; 2) hemiparesia progressiva de longa data; 3) hemorragia meníngea; 4) enxaquecas seguidas de sintomas neurológicos ou psíquicos.

Nestes quadros é muito importante a escuta do crânio. Com efeito, a existência de sôpro sistólico reforça a hipótese diagnóstica e torna obrigatória a indicação da angiografia cerebral, a qual irá contribuir para o diagnóstico diferencial (especialmente com os meningeomas e os aneurismas arteriais).

Cronologia dos exames indicados — 1) O exame neurológico, evidenciando sinais de localização, reforça o diagnóstico e facilita a indicação do lado em que deve ser praticada a angiografia. 2) O craniograma, que tem utilidade no diagnóstico diferencial, mas na maioria dos casos é normal. 3) O exame de líquido cefalorraqueano é fundamental para o diagnóstico de hemorragia meníngea; no entanto, não afasta a existência da

lesão. 4) O exame de fundo de olho é em geral normal, pois, nestes casos a síndrome de hipertensão craniana é raridade. 5) O eletrencefalograma poderá indicar sofrimento cerebral nos casos de hematoma ou de lesões extensas. 6) A angiografia cerebral é o método de escolha para o diagnóstico precoce; em geral, fazemos a angiografia de acôrdo com os sinais de localização, mas reconhecemos que, nos casos das malformações, *tôda a circulação encefálica deve ser estudada.*

TRATAMENTO

Ligadura da carótida — Já no clássico caso de Isenschmied foi feita a ligadura da carótida primitiva, sem melhora do doente. Apesar dos vários trabalhos mostrando os perigos da ligadura da carótida, o uso da técnica de Matas (ligadura progressiva e controlada) permitiu evitar o aparecimento da hemiplegia e assim dar maior segurança ao método.

As recentes experiências neurocirúrgicas mostram tendência ao abandono dêste método. Para Olivecrona²⁷ êste método é mais perigoso que a própria extirpação. Assim, em 6 casos de ligadura da carótida, apareceram 4 casos com hemiplegia, dos quais duas permanentes. Os efeitos favoráveis da ligadura sôbre a dilatação cardíaca^{1, 31} carecem de suficiente seguimento dos casos. Além do mais, como Moniz demonstrou, o aneurisma pode ser alimentado pela carótida contralateral.

A experiência em outras lesões tem mostrado que a ligadura com fio tende a soltar, como verificamos no caso 1, em que foi feita a angiografia pós-operatória. Devido a êsse fato, foi indicada a ligadura com fascia lata, e mesmo a secção da carótida após a ligadura.

Radioterapia — Dados os resultados obtidos com lesões vasculares em outros territórios, foi a radioterapia usada com a idéia de produzir a esclerose, com diminuição do volume das lesões e facilitar a trombose. Há casos esparsos na literatura, citando bons resultados, mas, em geral, há deficiência de observação. Num caso de Cushing⁷, com bom resultado, a história da doença era de mais de 40 anos, e já havia calcificações.

No caso 1, em que fizemos a angiografia 3 anos após ter feito intensa radioterapia, obtivemos a demonstração de enorme lesão; assim, a radioterapia não teve acentuada ação local sôbre a lesão, que foi irradiada após retirada do retalho ósseo.

Descompressão com ligadura da carótida e radioterapia — Esta foi a conduta no caso 1 (ligadura da carótida primitiva e interna à direita e ligadura parcial da primitiva à esquerda), no qual o resultado foi de apenas espaçar as crises convulsivas, e relativa parada da evolução da hemi-

paresia espástica. A descompressão não tem indicação diante do conhecimento da lesão. Apenas teria indicação a retirada do retalho ósseo, se uma radioterapia mais direta provasse resultados satisfatórios na cura da lesão.

Ligaduras múltiplas dos vasos malformados — É método frequentemente usado. No entanto, estudando-se as peças anatômicas ou os angiogramas, pode-se verificar que, na maioria dos casos, é um método parcial, deixando a maioria das comunicações sem fechamento. É lógico pensar que o resultado deve ser precário; assim, Olivecrona não obteve nenhum resultado favorável, e chama a atenção para a grande fragilidade dos vasos malformados, que se rompem às mais delicadas manobras.

Extirpação total — Em 1928, Cushing e Bailey⁷, revendo os resultados desastrosos da literatura e os achados cirúrgicos de seu material, chegaram à conclusão da impossibilidade cirúrgica diante destes casos.

Graças aos trabalhos de Olivecrona²⁷, a extirpação total foi indicada, constituindo a orientação atual na maioria dos centros neurocirúrgicos. Olivecrona²⁷ já em 1948 apresentava 24 casos de extirpação total, com 3 casos mortais. Norlen²⁶, em 1949, apresentou 10 extirpações totais sem mortalidade. Bassett³, em 6 extirpações teve um caso de morte. Entre 8 casos operados por nós, fizemos 4 extirpações.

Hoje, com o emprêgo dos ganglioplégicos, há maiores recursos técnicos diante destas lesões. No entanto, além dos fatores técnicos do ato cirúrgico, convém, na indicação terapêutica, pensar nos dados fornecidos pela patologia. É necessário levar em consideração o tamanho da malformação e sua topografia, pois, nas lesões muito extensas, o ato cirúrgico trará piora dos sintomas e, conforme a localização, poderá trazer sintomas graves e irreparáveis.

A orientação para a terapêutica radical dependerá do estudo dos angiogramas, associado aos sintomas de lesão do sistema nervoso. O angiograma fornecerá dados satisfatórios sobre o volume, localização, irrigação da lesão e os territórios vasculares comprometidos. A angiografia em incidência ântero-posterior fornecerá dados de localização e, especialmente, a noção de profundidade.

Poderemos dizer que, nos pequenos aneurismas arteriovenosos, há indicação máxima para a intervenção radical. A existência de sinais lesionais, por exemplo uma hemiplegia, poderá permitir uma intervenção radical em lesões mais amplas. Nas lesões extensas de quase todo o hemisfério, ou em que grande parte dos territórios silviano e da cerebral anterior está comprometida, praticamente não há indicação para terapêutica radical. Teòricamente, tal lesão do lado direito poderia indicar uma hemisferecto-

nia. Os progressos técnicos têm permitido ampliar a indicação desta cirurgia para lesões maiores, mas sempre é necessário a avaliação de cada caso pelo estudo clínico e angiográfico.

A grande vantagem da extirpação total é a resolução mais eficaz dos sintomas, afastando o perigo da hemorragia, diminuindo a possibilidade das convulsões e resolvendo definitivamente o caso.

Ligadura da artéria silviana — Diante das críticas ao método das ligaduras múltiplas na malformação visível no campo cirúrgico, Jaeger¹² propôs a ligadura da silviana, logo após a sua saída da carótida, admitindo que o risco de tal ligadura nos portadores de aneurisma arteriovenoso não é grande.

Coagulação lenta dos vasos malformados — Sachs e col.⁴⁰ apresentam um método de coagulação lenta com corrente de baixa voltagem que vêm praticando desde 1929, possuindo atualmente 19 casos, com bons resultados em 15. Torna-se difícil, porém, analisar o que os autores chamam de bons resultados.

Assim dos vários métodos de tratamento, o mais indicado é a extirpação total. No entanto, exige diagnóstico mais precoce para poder ser indicado.

PROGNÓSTICO

A patologia e a clínica mostram que há evolução lenta e progressiva dos sintomas e facilidade de rotura. Assim, sem tratamento o prognóstico é reservado quanto à cura e quanto à vida, pela possibilidade de hemorragia meníngea. Apenas as convulsões poderão obedecer a tratamento medicamentoso. O tratamento ideal é a extirpação total, que está condicionada ao diagnóstico precoce. Neste reside também a possibilidade de menores seqüelas neurológicas pós-operatórias.

RESUMO

Dadas as atuais possibilidades diagnósticas e terapêuticas da malformação arteriovenosa congênita, é importante ao neurologista ter em mente a existência desta afecção. A nomenclatura variada só tem trazido confusão; preferimos a denominação de malformação arteriovenosa congênita, porém, a mais usada é a de aneurisma arteriovenoso congênito.

Os trabalhos de Virchow constituíram a base anátomo-patológica dos estudos modernos desta afecção. Admite-se como patogenia uma lesão con-

gênita disgenética com desenvolvimento progressivo. A fisiopatologia mostra tratar-se de lesão dinâmica, de efeitos locais (dominantemente a falta de nutrição) e gerais sobre o sistema circulatório; assim, o caráter evolutivo dos sintomas decorre, em parte, da modificação dinâmica da circulação, e em parte do crescimento intrínseco da lesão.

A sintomatologia apresenta aspectos neurológicos e aspectos circulatórios. Os neurológicos são os mais importantes; é necessário reconhecer — nos quadros de convulsões seguidas de sinais neurológicos focais, nas hemiparesias progressivas, nas hemorragias meníngeas e nas enxaquecas associadas com sintomas neuropsiquiátricos — a possibilidade da malformação arteriovenosa para se fazer o diagnóstico precoce. É moléstia de evolução progressiva, com tendência a determinar a hemorragia meníngea. A angiografia é o método por excelência no diagnóstico.

A tendência terapêutica atual é a extirpação radical. Os resultados do tratamento dependerão do diagnóstico precoce e, portanto, a responsabilidade maior é do clínico que diagnostica, do que do cirurgião que opera. Quanto mais precoce o diagnóstico, melhor o resultado, pela diminuição das seqüelas neurológicas.

SUMMARY

It is important to the neurologist to have in mind the possibilities of a patient to have a congenital arterio-venous anomaly, since its diagnosis and its treatment is possible today. The nomenclature has been reasonable for confusion; the authors prefer the term congenital arterio-venous anomaly but the most common in the literature is congenital arterio-venous aneurysm.

The work of Virchow is the anatomical basis for the study of this malformation, which is due to congenital dysgenesis lesion with progression in its evolution. The physiopathology shows that the lesion is dynamic, of local effects, mainly poor bloody circulation, and general effect upon the circulatory system; the signs and symptoms are therefore due to modifications of the circulation and the intrinsic development of the lesion.

The symptomatology presents neurological and circulatory aspects. The neurological signs are the most important; convulsions followed by localized neurological signs as progressive hemiparesis, subarachnoid hemorrhage and migraine associated with neuro-psychiatric disturbances, should be suspected as data for early diagnosis. The arterio-venous anomaly is a progressive disease tending to provoke subarachnoid hemorrhage. Angiography is the best diagnostic procedure.

The best treatment at present time is the complete removal of the anomaly. The therapeutic results will depend on the early diagnosis, an

therefore the main responsibility will belong to the clinician who make the diagnosis than to the neurosurgeon who operates on. Earlier the diagnosis, better the results, and fewer the neurological sequelae.

BIBLIOGRAFIA

1. Almeida Lima, P. — Cerebral Angiography. Oxford Medical Publications, London, 1950.
2. Asenjo, A.; Uiberall, E. — Afecciones Vasculares Quirúrgicas del Encéfalo. Central de Publicaciones, Santiago (Chile), 1945.
3. Baruk, H. — Migrations d'apparence psychogénique suivies d'épilepsie jacksonienne dans un cas d'angiome cérébrale. *Encéphale*, **26**:42, 1931.
4. Basset, R. — Surgical experience with arteriovenous anomalies of the brain. *J. Neurosurg.*, **7**:59-77, 1951.
5. Bebin, J. — La Enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri. Edit. Lumen S.A., Lima (Peru), 1945.
6. Bergstrand, H.; Olivecrona, H.; Tönnis, W. — Gefässmissbildungen und Gefässgeschwülste des Gehirns. Georg Thieme, Leipzig, 1936.
7. Brobeil, A. — Hirndurchblutungsstörungen. Georg Thieme, Stuttgart, 1950.
8. Cushing, H.; Bailey, P. — Tumors Arising from the Blood-vessels of the Brain. Charles C. Thomas, Springfield, 1928.
9. Dandy, W. E. — Arteriovenous aneurysms of the brain. *Arch. Surg.*, **17**:190, 1928.
10. Delbet, P. — *Traité de Chirurgie*. Bail lière et Fils, Paris, 906.
11. Falconer, M. A. — The surgical treatment of bleeding intracranial aneurysm. *J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat.*, **14**:153-186 (agosto) 1951.
12. Furtado, D.; Marques, V.; Carvalho, O. — Angiome cavernoux du cerveau. *Acta Neurol. et Psychiat. Belgica*, **51**:343-356, 1951.
13. Jaeber, R. — Arteriovenous aneurysms of the brain. *J. Neurosurg.*, **5**:312-316, 1948.
14. Hyland, H. H.; Douglas, R. P. — Cerebral angioma arteriale: a case in which migrainous headache was the earliest manifestation. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **40**:1220, 1938.
15. Larmande, A. M. — La Neuro-Angiomatose Encéphalo-Faciale. Syndrome Hypothalamo-Hypophysaire. Masson et Cie., Paris, 1948.
16. Lazorthes, G. — Les Hémorragies Intracranienues: Traumatiques, Spontanées et du Premier Âge. Masson et Cie., Paris, 1952.
17. Lérèche, R. — Aneurysmes Artérielles et Fistules Artério-veineuses. Masson et Cie., Paris, 1949.
18. List, C. F.; Hodges, F. J. — Intracranial angiography: the diagnosis of vascular lesions. *J. Neurosurg.*, **3**:25-45, 1946.
19. Maffei, W. E. — Bases Anátomo-patológicas da Neurolatria e Psiquiatria. Imprensa Metodista, São Paulo, 1951.
20. Manuelidis, E. E. — Über die Hämangiome des Gehirns. Hämangioma arteriovenosum. *Arch. f. Psychiat.*, **186**:280-297, 1951.
21. Mattos Pimenta, A.; Pereira da Silva, C. — Arteriografia cerebral. *Rev. Assoc. Paulista de Med.*, **10**:342, 1937.
22. Melaragno, R. — Aspectos patogênicos e neurológicos das malformações vasculares cerebrais. *Rev. Paulista de Med.*, **42**:48-56, 1953.
23. Moniz, E. — L'Angiographie Cérébrale. Masson et Cie., Paris, 1934.
24. Moniz, E. — Angiomes cérébraux. Importance de l'angiographie cérébrale dans leur diagnostic. *Bull. de l'Acad. de Méd. Paris*, **113**: 2-10, 1935.
25. Niemeyer, P.; Brito e Cunha, J. L. — Angiografia cerebral percutânea. *J. Bras. Neurol.*, **1**:259-316, 1949.
26. Norlén, G. — Arteriovenous aneurysms of the brain. Report of ten cases of total removal of the lesion. *J. Neurosurg.*, **6**:415-494, 1949.
27. Olivecrona, H.; Riives, J. — Arteriovenous aneurysms of the brain. Their diagnosis and treatment. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **59**:567-602, 1948.
28. Pena, D. O.; Wajchenberg, B. L.; Spina França Netto, A. — Hemorragia meníngea espontânea. Considerações sobre 47 casos. *Rev. Paulista de Med.*, **40**:29-36, 1952.
29. Penfield, W.; Erickson, T. — Epilepsy and Cerebral Localization. Ch. C. Thomas, Springfield, 1941.
30. Roubachewa, A. — Canaux diploïques. *J. de Radiol. et d'Électrol.*, **20**:614-622, 1936.
31. Röttgen, P. — Weitere Erfahrungen aus kongenitalen arteriovenöse Aneurysm des Schädelinner. *Zentralbl. f. Neurochir.*, **2**:18, 1937.
32. Schwartz, C. W.; Collins, L. C. — The Skull and Brain Roentgenologically Considered. Ch. C. Thomas, Springfield, 1951.
- 33.

Schwartz, H. G. — Arterial aneurysm of the posterior fossa. *J. Neurosurg.*, **5**: 312-316, 1948. 34. Sörgo, W. — Weitere Mitteilungen über Klinik und Histologie des kongenitalen arteriovenösen Aneurysm des Gehirn. *Zentralbl. f. Neurochir.*, **3**: 64, 1938. 35. Streeter, G. L. — The development alterations in the vascular system of the brain of the human embryo. *Carnegie Publications*, **5**:271, 1918. 36. Sunder, P. — Durchblutungschäden und ihre Behandlung. F. Enke, Stuttgart, 1943. 37. Thiébaud, F.; Philippides, D.; Rohmer, R.; Montreuil, B. — Angiome artérioveineux du cerveau. *Rev. Neurol.*, **85**:105-119, 1951. 38. Tönnis, W.; Pia, H. W. — Die Geschwülste der mittleren Schädelgrube in Arteriogram. *Zentralbl. f. Neurochir.*, **12**:145-165, 1952. 39. Tönnis, W. — Die Chirurgie des Gehirns und seiner Häute. Urban & Schwarzenberg, Wien, 1948. 40. Trupp, M.; Sachs, E. — Vascular tumors of the brain and spinal cord and their treatment. *J. Neurosurg.*, **5**: 354-371, 1948. 41. Weber, G. — Zur Diagnose und Behandlung der arteriovenösen Aneurysmen im Bereich der grosse Hirnhemisphären. *Schweiz. Med. Wchnschr.*, **78**: 1-14, 1948. 42. Wayburn-Mason — *The Vascular Abnormalities and Tumours of the Spinal Cord and its Membranes*. Mosby Co., St. Louis, 1944.