

DISPLASIA FIBRO-MUSCULAR DE VASOS CEREBRAIS

RELATO DE SETE CASOS

ÁPIO CLÁUDIO M. ANTUNES *
ANTONIO CESAR G. BORGES **
JADERSON COSTA DA COSTA ***
ADÃO ANICET ****

Grande parte da sintomatologia dos acidentes vasculares cerebrais no paciente adulto se deve à patologia da carótida extracraniana⁷. Entre as causas de redução do fluxo sanguíneo cerebral, nessa localização, estão a arteriosclerose⁶, angulação da carótida²⁴, úlcera ateromatosa na bifurcação da carótida comum⁶, espasmo arterial¹⁵, displasia fibro-muscular^{13, 14, 23, 24}. Com relação a essa última, pouco tem sido pesquisado, embora o processo já tenha sido descrito em 1938 por Leadbetter e Burkland²⁰ ao estudarem as artérias renais. Em 1965, Connet e Lansche⁵ relataram o comprometimento da artéria carótida interna cervical. Pouco tempo após, Wylie e col.³⁰ apresentaram cinco casos com associação de aneurisma intracraniano em quatro deles, assim como Iosme e col.¹⁶ na carótida intracraniana e porção proximal da cerebral média.

A displasia fibro-muscular constitui patologia arterial sistêmica^{2, 9, 24} de predomínio renal¹⁷, apresentando características definidas²² e podendo manifestar-se como doença hereditária¹⁷. O presente estudo consta de sete casos de displasia fibro-muscular (DFM) da artéria carótida interna e artéria vertebral, documentados angiograficamente. Julgamos oportuno o presente relato, não só por preencher todas as características da patologia em discussão, como pelo fato de que nenhum caso foi publicado na literatura médica brasileira.

OBSERVAÇÕES

CASO 1 — B.G., 47 anos de idade, sexo feminino, preta, internada em 11-06-71 (Reg. 3792). A paciente apresentou, dois dias antes da internação, formigamento nos membros superior e inferior esquerdos, instalando-se hemiplegia pouco tempo depois. Vomitou uma vez, perdendo a consciência. *Antecedentes nosológicos* — Hipertensão arterial (190/120). *Exame neurológico* — Paresia do 6.º nervo craniano bilateralmente, hemiplegia esquerda com hiperreflexia profunda e reflexo cutâneo-plantar em extensão. Carótidas cervicais palpáveis. O líquido céfalo-raqueano era límpido, com pressão e trânsito normais. *Angiografia carotídea à direita*: sinais de arteriosclerose cerebral difusa do tipo hipoplástico e irregularidades na carótida interna compatíveis com DFM do tipo contas de rosário (Fig. 1).

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital da Sociedade Portuguesa de Beneficência (Porto Alegre): * Estagiário; ** Médico-residente; *** Neurologista; **** Neuro-radiologista.

Caso 2 — A.S.S., 44 anos de idade, sexo masculino, branco, internado em 06-07-72 (Reg. 4101), com queixas de perda de força nos membros superior e inferior esquerdos, de instalação súbita, que o impediram de deambular. *Antecedentes nosológicos* — Crise convulsiva generalizada há 5 anos. *Exame neurológico* — Hemiparesia esquerda com hiperreflexia profunda e reflexo cutâneo-plantar em extensão. O líquido céfalorraqueano foi límpido com raquemanometria e exames citoquímicos normais. *Angiografia carotídea à direita*: ateroma de artéria carótida interna cervical, junto à bifurcação, e alterações na carótida interna extra- e intracraniana compatíveis com DFM do tipo hiperplasia da média (Fig. 2). O paciente teve alta melhorado, após tratamento clínico-neurológico com vasodilatadores cerebrais.



Fig. 1 — Caso 1. Angiografia carotídea direita evidenciando irregularidades na carótida interna com aspectos de conta de rosário, compatíveis com DFM.

Fig. 2 — Caso 2. Angiografia carotídea direita. Alterações na carótida interna, mais acentuadas na região do sifão, compatíveis com DFM do tipo hiperplasia da média.

CASO 3 — P.S.A., 50 anos de idade, sexo masculino, internado em 27-03-1972 (Reg. 4148). O paciente se queixava de tonturas e esquecimento, tendo dificuldade para o raciocínio e concentração. Ultimamente as tonturas intensificaram-se, chegando a desmaiar, com recuperação imediata. Há dois anos sentia dormências no lado esquerdo da cabeça e no membro superior esquerdo. *Antecedentes nosológicos* — Catarata traumática e traumatismo cranio-encefálico há 14 anos. *Exame neurológico* — Paresia do 3.º nervo craniano esquerdo, com ausência de reflexo fotomotor e anisocoria presente. *Eletrencefalograma* normal. A punção lombar mostrou líquido cefalorraqueano límpido e normotenso, com exame citoquímico normal. *Angiografia carotídea à direita*: boa circulação encefálica, com múltiplas irregularidades anulares no contorno da artéria carótida interna. O paciente recebeu alta assintomático em 10-04-72.

CASO 4 — J.F.V., 46 anos de idade, sexo feminino, branca, internada em 03-05-72 (Reg. 4212), com queixas de cefaléia, vômitos e sonolência, iniciados há 20 dias, quando observou queda da pálpebra direita. *Exame neurológico* — Paresia do 3.º e 6.º nervos cranianos direitos, ptose palpebral direita, anisocoria e ausência de reflexo fotomotor à direita. A punção lombar mostrou líquido cefalorraqueano límpido e normotenso. *Angiografia carotídea à direita* — Aneurisma da artéria comunicante posterior e sinais de DFM tipo contas de rosário ao nível da carótida interna. Cinco dias após a baixa apresentou crise de cefaléia e vômitos. A punção lombar mostrou líquido cefalorraqueano hemorrágico e hipertenso (Pressão inicial = 24 cm de água). *Angiografia carotídea bilateral*: confirmados os achados anteriores à direita e a compressão carotídea mostrou permeabilidade satisfatória da comunicante anterior. Uma semana após a baixa, a paciente foi submetida à ligadura de carótida primitiva direita, recebendo alta com oftalmoplegia em regressão. Cinco meses após apresentava somente grau moderado de ptose palpebral.

CASO 5 — J.M., 45 anos de idade, sexo feminino, branca, internada em 23-02-72 (Reg. 4274) por apresentar disartria. Quatro anos antes, a paciente apresentou desequilíbrio ao deambular. Meses após notou dificuldade na linguagem, que se acentuou há um mês, instalando-se disfagia para alimentos sólidos e líquidos. *Exame neurológico* — Disartria, ataxia, força muscular diminuída nos quatro membros, reflexos cutâneo-abdominais diminuídos, reflexo cutâneo-plantar em extensão bilateralmente, sinal de Oppenheim bilateral, reflexo naso-palpebral aumentado, nistagmo horizontal em ambos os olhos, paresia do 7.º nervo craniano à direita do tipo central, paresia do 9.º, 10.º e 12.º nervos cranianos à direita. O exame do líquido cefalorraqueano e a raquemanometria foram normais. *Angiografia vertebral*: boa circulação vétebro-basilar, observando-se pequenas irregularidades do tipo contas de rosário compatíveis com DFM na artéria vertebral esquerda e tronco basilar (Fig. 3). *Pneumencefalografia*: hidrocéfalo holoventricular.

CASO 6 — A.B.S., 45 anos de idade, sexo masculino, branco, internado em 12-12-72 (Reg. 4658) com queixas de paresias no membro superior esquerdo. *Exame neurológico* — Hemiparesia esquerda e disartria. O líquido cefalorraqueano mostrou-se normal ao exame. *Angiografia carotídea à esquerda*: sinais de arteriosclerose difusa e irregularidades múltiplas do contorno da carótida interna cervical, de tipo anular, correspondendo a DFM. Foi realizada *endarterectomia* em janeiro de 1973 para retirada de placa de ateroma da carótida interna cervical direita. O paciente teve alta em boas condições neurológicas, sem seqüelas.

CASO 7 — M.L.V., 63 anos de idade, sexo feminino, preta, internada em 19-07-73 (Reg. 4929) por apresentar subitamente dificuldade para falar e perda de força no membro superior direito. *Antecedentes nosológicos* — Hipertensão arterial (220/90) e infarto do miocárdio. *Exame neurológico* — Obnubilação, rigidez de nuca e sinais de irritação meningo-radicular, hemiparesia direita de predomínio braquio-facial. O líquido cefalorraqueano era hipertenso e hemorrágico. *Angiografia carotídea à esquerda*: sinais de arteriosclerose cerebral difusa, aneurisma sacular da porção

supraclinoidea da artéria carótida interna, ao nível de emergência da artéria comunicante posterior, placa de ateroma na carótida interna cervical com imagem sugestiva de nicho ulceroso, múltiplas irregularidades do contorno das artérias carótida comum e interna cervical, de tipo anular, compatíveis com DFM. A paciente recebeu alta com hemiparesia direita.

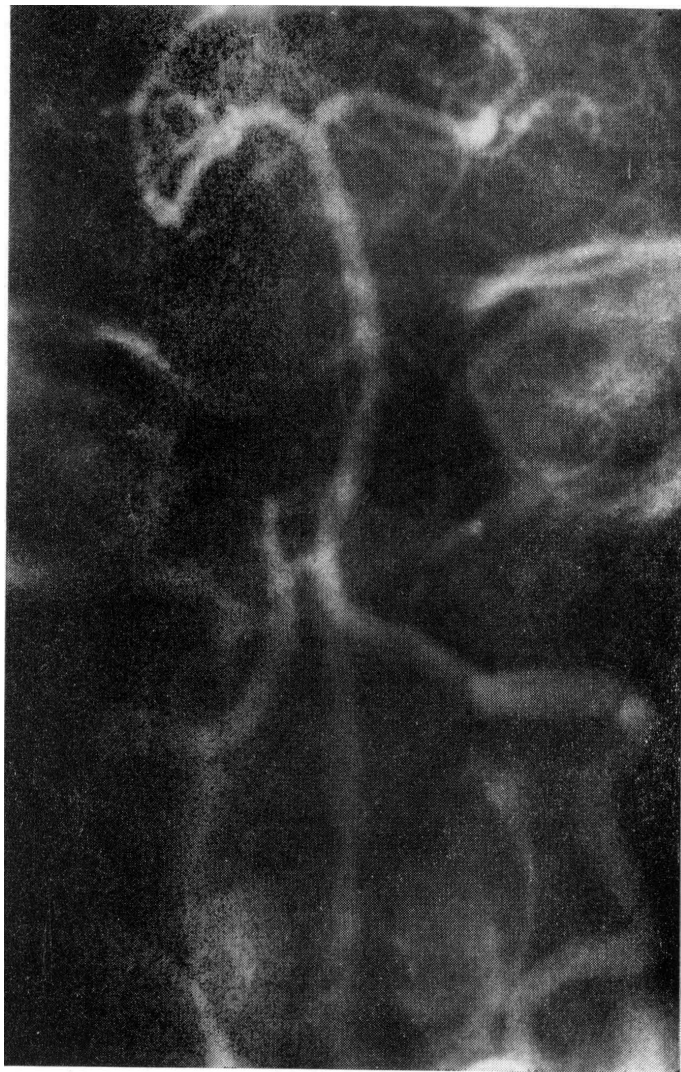


Fig. 3 — Caso 5. Angiografia vertebral. Irregularidades do tipo contas de rosário compatíveis com DFM na artéria vertebral esquerda e tronco basilar.

COMENTÁRIOS

McCormack e Dustam²² classificaram a DFM em quatro tipos: fibroplasia intimal, que se caracteriza por estenose simétrica com ou sem dilatação pósstenótica; fibroplasia da média, no terço médio da artéria, que dá o aspecto de contas de rosário; fibroplasia sub-adventicial, com aspecto semelhante ao anterior, porém com calibre normal entre os segmentos estenosados; hiperplasia fibro-muscular, que afeta o tecido muscular-conjuntivo da porção proximal da artéria. Tais tipos podem ser detectados mediante angiografia carótidea ou vertebral.

Geralmente a DFM ocorre em mulheres com mais de 50 anos de idade, porém já tem sido relatada em crianças¹, produzindo deficits motores e/ou sensitivos, cefaléia, distúrbios visuais e auditivos e até convulsões^{10, 14, 23, 27}, podendo manifestar-se intensamente como quadros de acidentes vascular cerebral em paciente fazendo uso da anticoncepcionais¹³.

Em algumas ocasiões a DFM associa-se a outros quadros neurológicos primariamente não-vasculares, tais como neoplasias^{10, 14, 27}, doenças desmielinizantes²⁷, neuralgias¹⁴; já foram relatadas associações com aneurismas intracranianos^{3, 14, 21, 24}, malformações do polígono de Willis²¹, fistulas artério-venosas¹⁷, hematoma intra-cerebral²¹, hematoma sub-dural^{10, 14}, hemicranias¹⁴, edema cerebral¹⁴, sendo ainda citadas associações com patologias não propriamente neurológicas, como diabete melito²⁷, cardiopatias²⁷, síndrome de Ehlers-Danlos¹¹, coarctação da aorta^{3, 11}, e síndrome de Marfan^{3, 11}.

Os sinais clínicos dependem fundamentalmente do fato de ser um achado ocasional, portanto silencioso, ou de ser patologia primária, manifestando-se como quadro de insuficiência vascular cerebral, muitas vezes dependendo dos movimentos de rotação da cabeça²⁴. Devido à freqüente concomitância com os aneurismas intracranianos, a hemorragia sub-aracnóide é freqüente nesses pacientes^{11, 21, 27, 30}, opinião essa considerada discutível por outros¹⁴. Muitos autores relatam ainda a hipertensão arterial associada à DFM como a provável causa de formação, dilatações e ruptura de aneurismas em idade mais precoce que a usual¹¹.

O exame clínico das artérias carótidas e vertebrais permitem a indicação da angiografia correspondente, tendo Perry²⁴ observado sopro carotídeo em três dos quatro pacientes com diagnóstico de DFM. Wylie e col.³⁰ aconselham a angiografia carótidea nos casos de hipertensão arterial de origem renovascular e que apresentem DFM nessas artérias. Alguns autores indicam a biópsia de artéria temporal superficial como confirmação diagnóstica²⁵.

Dentre os processos patológicos arteriais da carótida extra-craniana, deve ser feito o diagnóstico diferencial com as seguintes patologias: *arteriosclerose*⁸, que é mais freqüente em homens de faixa etária mais avançada, ocorrendo geralmente nos 2 cm iniciais da artéria, bilateralmente porém assimétrica; *espasmos arteriais*^{14, 18}, que sempre envolvem a porção média da artéria e muitas vezes a sua origem, mas nunca a porção do vaso confinada à base do crânio, sendo devidos à instrumentação e ocorrendo no local da punção com agulha, na ponta do cateter e na região da injeção peri-vascular ou sub-

intimal, sendo tais alterações transitórias e modificáveis pelo uso de drogas vasoativas; *aderências na adventícia*⁴, que podem constituir achado transoperatório, podendo a correção cirúrgica ser feita sem arteriotomia; *ondas arteriais estacionárias*^{14, 29}, que afetam a porção média da artéria, constituindo estreitamentos regulares corrugados superficialmente e de aparecimento transitório; *aneurismas e fistulas artério-venosas*^{14, 27} cujos aspectos angiográficos são típicos e definidos. O aspecto de contas de rosário no vaso comprometido pode também surgir na doença de Takayasu^{25, 28} e na arterite esclerosante²⁵, porém o envolvimento predominante se dá na aorta e vasos proximais. Por outro lado, a demonstração de colaterais desenvolvidas, em função do fluxo carotídeo diminuído na fibroplasia intimal, pode ser confundida com tumores vascularizados²⁸.

Alguns autores^{5, 19, 23, 24, 26} preconizam o tratamento cirúrgico. Morris e col.²³ e Perry²⁴ realizaram dilatação de carótida em seus pacientes, com desaparecimento do sopro carotídeo em 80% dos casos e sem recorrência de sintomas neurológicos. Pollock e Jackson²⁵ recomendam a endarterectomia na fibroplasia da média, tendo sido obtidos bons resultados com utilização de ponte de safena¹² e com anastomose término-terminal precedida de ressecção do segmento afetado²⁴.

Deveremos, portanto, pensar em displasia fibro-muscular em todos os casos de acidente vascular cerebral em que a etiologia não é definida, seja pela precocidade do aparecimento do quadro, seja pela associação com hipertensão arterial. Sendo assim, e em função do fato de ser patologia de caráter sistêmico, deveremos realizar angiografias carotídeas e/ou vertebrais sempre que encontramos DFM em outro território arterial.

RESUMO

Os autores apresentam sete casos de displasia fibro-muscular (DFM), sendo seis deles na artéria carótida e um na artéria vertebral, estudados pelas correspondentes angiografias. São relatadas as histórias clínicas que, em cinco pacientes, são de acidente vascular cerebral isquêmico e, em dois, de hemorragia sub-aracnóide por rotura de aneurisma. Dois pacientes foram à cirurgia: um deles sofreu ligadura de carótida primitiva e outro sofreu endarterectomia para retirada de placa de ateroma da artéria carótida contralateral a aquela com DFM. Finalmente é feita breve discussão sobre a referida patologia, quadro clínico, diagnóstico e tratamento, sendo ressaltada a importância do estudo angiográfico carotídeo e vertebral quando encontrada DFM em outro território vascular.

SUMMARY

*Fibromuscular dysplasia of cerebral vessels:
report of seven cases.*

Seven cases of fibromuscular dysplasia, six of them of the carotid artery and one of the vertebral artery studied by angiography are reported. The

clinical histories have been of ischemic cerebro-vascular accident in five patients and of subarachnoidal hemorrhage dependent on ruptured aneurism in the others. Two patients underwent surgery: a primitive carotid ligation in one and, in the other, an endarterectomy for resection of an atheroma plaque of the contralateral carotid artery. The symptomatology, diagnosis and treatment are discussed, emphasizing the importance of the vertebral and carotid angiographic study in the cases in which there is a diagnosis of fibromuscular dysplasia in any other vascular territory.

REFERÊNCIAS

1. ANDERSEN, P.E. — Fibromuscular hyperplasia of the carotid arteries. *Acta Radiol. (Stock)* 10:90, 1970.
2. ANDERSEN, P.E. — Fibromuscular hyperplasia in children. *Acta Radiol. (Stock)* 10:203, 1970.
3. BELBER, C.J. & HOFFMAN, R.B. — The syndrome of intracranial aneurism associated with fibromuscular hyperplasia of the renal arteries. *J. Neurosurg.* 28:556, 1968.
4. BERGAN, J.J. & McDONALD, J.R. — Recognition of cerebrovascular fibromuscular hyperplasia. *Arch. Surg.* 98:332, 1969.
5. CONNETT, M.C. & LANSCHKE, J.M. — Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery; report of a case. *Ann. Surg.* 162:59, 1965.
6. DE BAKEY, M.E. — Concepts underlying surgical treatment of cerebrovascular insufficiency. *Clin. Neurosurg.* 10:310, 1964.
7. EDWARDS, C.H.; GORDON, N.S. & ROB, C. — The surgical treatment of internal carotid artery occlusion. *Quart. J. Med.* 113:67, 1960.
8. ENNIS, J.T. & BATESON, E.M. — Fibromuscular dysplasia of the internal carotid arteries: report of 3 cases. *Br. J. Radiol.* 43:452, 1970.
9. EHRENFELD, W.K.; STONERY, R.J. & WYLIE, E.J. — Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery. *Arch. Surg.* 95:284, 1967.
10. GALLIGIONI, F.; IRACI, G. & MARIN, G. — Fibromuscular hyperplasia of the extracranial internal carotid artery. *J. Neurosurg.* 34:647, 1971.
11. HANDA, J.; KAMIJYO, Y. & HANDA, H. — Intracranial aneurism associated with fibromuscular hyperplasia of renal and internal carotid arteries. *Br. J. Radiol.* 43:483, 1970.
12. HARRINGTON, O.B.; CROSBY, V.G. & NICHOLAS, L. — Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery. *Ann. Thorac. Surg.* 9:516, 1970.
13. HARTMAN, J. D.; YOUNG, Y.; BANK, A.A. & ROSENBLATT, S.A. — Fibromuscular hyperplasia of internal carotid arteries; stroke in a young adult complicated by oral contraceptives. *Arch. Neurol. (Chicago)* 25:295, 1971.
14. HOUSER, O.W. & BAKER Jr., H.L. — Fibromuscular dysplasia and other uncommon diseases of the cervical carotid artery; angiographic aspects. *Am J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 104:201, 1968.
15. HUTCHINSON, E.C. & YATES, P.O. — The cervical portion of the vertebral artery; a clinico-pathological study. *Brain* 79:319, 1956.
16. IOSUE, A.; KIER, L. & OSTROW, D. — Fibromuscular dysplasia involving the intracranial vessels; case report. *J. Neurosurg.* 37:49, 1972.
17. KAUFMAN, H.H. — Fibromuscular hyperplasia of the carotid artery; in a case associated with an arteriovenous malformation. *Arch. Neurol. (Chicago)* 22:299, 1970.
18. KISHORE, P.R.S.; LIN, J.P. & KRICHEFF, I.I. — Fibromuscular hyperplasia and stationary waves of the internal carotid arteries. *Acta Radiol. (Stock.)* 11:619, 1971.
19. LAMIS, P.A.; CARSON, W.P.; WILSON, J.P. & LETTON, A.H. — Recognition and treatment of fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery. *Surgery* 69:498, 1971.

20. LEADBETTER, W.F. & BURKLAND, C.E. — Hypertension in unilateral renal disease. *J. Urol.* 39:611, 1938.
21. LHERMITTE, F.; GAUTIER, J.C. & POIRIER, J. — Hypoplasia of the internal carotid artery. *Neurology (Minneapolis)* 18:439, 1968.
22. McCORMACK, L.J. & DUSTAM, H.P. — Pathology of renal artery disease. *Postgrad. Med.* 40:348, 1966.
23. MORRIS Jr., G.C.; LECHTER, A. & DE BAKEY, M.E. — Surgical treatment of fibromuscular disease of the carotid arteries. *Arch. Surg.* 96:636, 1968.
24. PERRY, M.O. — Fibromuscular disease of the carotid artery. *Surg. Gynecol. Obstet.* 134:57, 1972.
25. POLLOCK, M. & JACKSON, B.M. — Fibromuscular dysplasia of the carotid arteries. *Neurology (Minneapolis)* 21:1226, 1971.
26. RAINER, W.G.; CRAMER, G.; NEWBY, J.P. & CLARKE, J.P. — Fibromuscular hyperplasia of the carotid causing positional ischemia. *Ann. Surg.* 167:444, 1968.
27. SANDOK, B.A.; HOUSER, O.W.; BAKER Jr., H.L. & HOLLEY, K.E. — Fibromuscular dysplasia; neurologic disorders associated with disease involving great vessels in the neck. *Arch. Neurol. (Chicago)* 24:462, 1971.
28. SMITH Jr., K.R.; NELSON, J.S. & DOOLEY, J.M. — Bilateral hypoplasia of the internal carotid arteries. *Neurology (Minneapolis)* 18:1149, 1968.
29. THEANDER, G. — Arteriographic demonstration of stationary arterial waves. *Acta Radiol. (Stock.)* 53:417, 1960.
30. WYLIE, E.J.; BINKLEY, F.M. & PALUBINSKAS, A.J. — Extrarenal fibromuscular hyperplasia. *Am. J. Surg.* 112:149, 1966.

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia — Hospital da Sociedade Portuguesa de Beneficência — Av. Independência 270 — 90.000 Porto Alegre, RS — Brasil.