

## Fístula Arterio-Venosa Cerebral no Recém-Nascido – Uma Causa de Insuficiência Cardíaca Grave

GRAÇA HENRIQUES, LEONOR DUARTE, JOÃO VIDEIRA AMARAL,  
MANUEL FERREIRA, ANTÓNIO J. MACEDO, MANUELA LIMA

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia  
Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta

### Resumo

A propósito de dois casos clínicos em que a principal manifestação foi a insuficiência cardíaca congestiva grave relacionada com a existência de fístula arterio-venosa cerebral, os autores salientam a importância do diagnóstico precoce desta doença, se possível ainda antes do nascimento. Uma abordagem multidisciplinar, e uma terapêutica precoce de encerramento da fístula permite contribuir, deste modo, para a redução da morbilidade e da mortalidade associada a esta patologia.

**Palavras-Chave:** Fístula arterio-venosa cerebral; insuficiência cardíaca; recém-nascido.

### Summary

#### Cerebral Arteriovenous Fistula in the Neonate – A Cause of Congestive Heart Failure

Two case reports are presented with the main clinical evidence of congestive heart failure related with cerebral arteriovenous fistula. A review of this subject is presented with emphasis on prenatal and early diagnosis. This can lead to a multidisciplinary approach, to an also early treatment of the fistula, this way contributing to decrease morbidity and mortality associated with this pathology.

**Key-Words:** Cerebral arteriovenous fistula; heart failure; newborn.

### Introdução

As fístulas arterio-venosas cerebrais envolvendo a veia de Galeno são malformações congénitas raras, descritas pela primeira vez em 1937 por Jaeger JR e Dandy WE <sup>(1)</sup>.

Embriologicamente admite-se que resultam de conexões arterio-venosas primitivas <sup>(2)</sup>.

A apresentação clínica depende da dimensão da fístula arterio-venosa cerebral (FAV) e da compressão extrínseca dos tecidos adjacentes à estrutura venosa dilatada, nomeadamente ao nível do aqueducto de Sylvius e do 3.º ventrículo, causando hidrocefalia, assim como da magnitude do «shunt», originando um «fenómeno de roubo» nos tecidos distais à fístula, sendo responsável por insuficiência cardíaca grave nos primeiros dias de vida <sup>(3, 4)</sup>.

O diagnóstico pré-natal torna-se importante para uma correcta planificação terapêutica, através de uma abordagem multidisciplinar, podendo assim contribuir para a redução da morbilidade e da mortalidade, geralmente elevada, associada a esta patologia <sup>(5)</sup>.

### Casos Clínicos

#### Caso 1

Recém-nascido do sexo feminino, filho de pais saudáveis e não consanguíneos. Gravidez vigiada e sem intercorrências. Parto eutócico de termo, em meio hospitalar. Peso ao nascer – 3690g; índice de Apgar 1'=9, 5'=10. Teve alta da maternidade no 3.º dia de vida, sem sinais de doença. Na primeira semana de vida iniciou cansaço e taquipneia, que se acentuavam com as mamadas e com o choro, de agravamento progressivo, acompanhados por cianose ligeira, e que motivou o seu internamento, aos 22 dias de vida, no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria por suspeita de cardiopatia congénita. No exame objectivo observava-se taquipneia e cianose de grau

Correspondência: Graça Henriques  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Hospital de Dona Estefânia  
Rua Jacinta Marto  
1169-045 Lisboa

Aceite para publicação em 05/02/2001.

Entregue para publicação em 02/02/2000.

ligeiro. Auscultavam-se fervores subcrepitanes bilaterais e ritmo de galope. Palpava-se fígado 4 cm abaixo do rebordo costal direito.

A radiografia do tórax revelou cardiomegalia importante e plétora pulmonar. No electrocardiograma de superfície observou-se desvio direito do eixo eléctrico e hipertrofia ventricular direita. O ecocardiograma revelou dilatação das cavidades direitas, «foramen ovale» patente, com fluxo predominante no sentido direito-esquerdo e dilatação da veia cava superior, onde se registava fluxo contínuo com velocidade aumentada, sugerindo o diagnóstico de anomalia do retorno venoso pulmonar (Figs. 1 e 2).

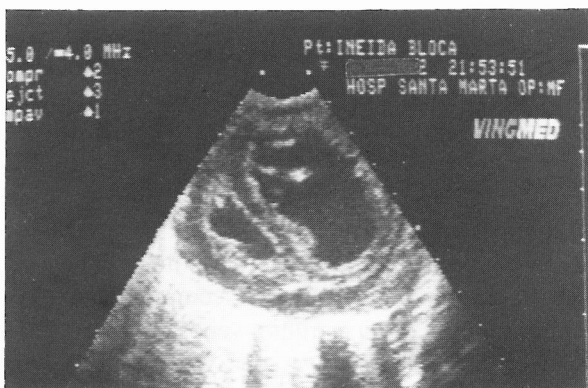


FIG. 1 - Caso 1 - Ecocardiograma - imagem bidimensional em corte transversal a nível ventricular. Grande dilatação do ventrículo direito, comparativamente à dimensão normal do ventrículo esquerdo. VD - ventrículo direito; VE - ventrículo esquerdo.

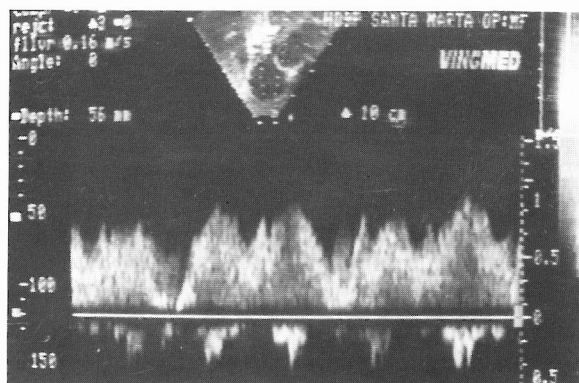


FIG. 2 - Caso 1 - Ecocardiograma - Doppler pulsado - amostra colocada ao nível da veia cava superior que está dilatada, revelando fluxo contínuo, anômalo, por sobrecarga de volume neste território, proveniente do «shunt» arterio-venoso.

No cateterismo cardíaco demonstrou-se a existência de enriquecimento na saturação de hemoglobina ao nível da veia cava superior e da veia jugular interna, sugerindo a presença de comunicação arterio-venosa a montante, traduzida, ao exame objectivo, pela auscultação de um sopro contínuo a nível do crânio, e na ecografia transfontanelar, pela existência de dilatação aneurismática da veia de Galeno com fluxo contínuo e turbulento a esse nível.

Foi instituída terapêutica anticongestiva com agentes inotrópicos, vasodilatadores e diuréticos, com pouco sucesso. Fez-se tentativa de embolização da fístula por via percutânea no Serviço de Radiologia do Hospital de Santa Maria, tendo o procedimento resultado parcialmente. A criança viria a falecer poucos dias depois enquanto aguardava cirurgia para laqueação do canal arterial.

## Caso 2

Recém-nascido do sexo feminino, filho de pais saudáveis e não consanguíneos. A gravidez foi vigiada desde o início, tendo a ecografia fetal, realizada às 36 semanas, revelado hidrocefalia obstrutiva triventricular, cardiomegalia e dilatação da veia cava superior, pelo que foi referenciado ao Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria para ecocardiografia fetal, que confirmou as alterações referidas e detectou um fluxo contínuo e turbulento a nível cerebral e dilatação aneurismática da veia de Galeno, sugestivas de FAV cerebral. O parto foi distócico por cesariana electiva às 36 semanas de gestação. Peso ao nascer - 2450g; índice de Apgar 1'=3, 5'=5, 10'=9, necessitando de intubação orotraqueal e de ventilação intermitente com pressão positiva, sendo transferido aos 15 minutos de vida para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia.

No exame objectivo salientamos a existência de taqui-pneia e de taquicardia. Na auscultação cardíaca apresentava um sopro sistólico de regurgitação em toda a área cardíaca, e palpava-se fígado 4 cm abaixo do rebordo costal direito. Não se auscultava sopro contínuo no crânio.

Na radiografia do tórax observava-se cardiomegalia principalmente à custa do ventrículo direito, aspecto igualmente evidenciado pelo electrocardiograma. O ecocardiograma, efectuado após o nascimento, confirmou os achados observados no ecocardiograma fetal. A ecografia transfontanelar confirmou a hidrocefalia, demonstrou a dilatação acentuada do terceiro ventrículo e dos ventrículos laterais, assim como a dilatação aneurismática da veia de Galeno (Fig. 3). A situação clínica deteriorou-se rapidamente apesar da terapêutica médica instituída, não tendo sido possível realizar a embolização da fístula, previamente programada. O recém-nascido viria a falecer com 25 horas de vida em insuficiência cardíaca refractária à terapêutica.



FIG. 3 – Caso 2 – Ecografia transfontanelar – imagem bidimensional em corte transversal, visualiza uma dilatação aneurismática da veia de Galeno e dos ventrículos laterais. V – veia de Galeno; VL – ventrículos laterais.

### Discussão

As fístulas arterio-venosas cerebrais são malformações vasculares congênitas. Podem surgir em qualquer localização cerebral, sendo contudo mais frequentes no território da veia de Galeno (2, 3, 6).

Nesta situação, uma ou mais artérias cerebrais comunicam directamente com a veia de Galeno que se dilata consideravelmente até adquirir proporções aneurismáticas, podendo comprimir a região posterior do 3.º ventrículo e do aqueduto de Sylvius, causando hidrocefalia, tal como ocorreu no caso 2, cujo diagnóstico foi pré-natal. Este é um dos primeiros casos de FAV cerebral diagnosticado «in útero» entre nós. Neste caso clínico a compressão do parênquima cerebral era tão importante que produziu uma dilatação triventricular (2, 3, 4).

Estas alterações podem manifestar-se por um aumento inexplicado do perímetro cefálico, sinais de hipertensão intracraniana (vómitos, distensão das suturas e dilatação das veias da face), convulsões focais ou mais raramente por hemorragia subaracnoideia. Quando a apresentação é mais tardia, a sintomatologia pode traduzir-se por cefaleias, episódios sincopais, quadros de psicose e puberdade precoce (2, 3, 7).

As manifestações cardiovasculares surgem quando o «shunt» arterio-venoso é moderado ou grave. Sendo a fístula uma zona de baixa resistência, passa facilmente uma grande quantidade de sangue do território arterial sistémico para o território venoso, originando uma sobrecarga de volume a nível cardíaco, principalmente nas cavidades direitas, por aumento do retorno venoso a partir da

veia cava superior, levando a um aumento do trabalho cardíaco e posteriormente a falência cardíaca (2, 3, 6, 8).

O diagnóstico clínico de FAV cerebral é muitas vezes suspeitado perante um quadro de insuficiência cardíaca grave geralmente no período neonatal, como se verificou no caso 1.

A apresentação clínica pode ser variada, mas destacam-se alguns sinais mais sugestivos, tais como, o regurgitamento das veias epicranianas e do pescoço, os pulsos carotídeos saltões, mais amplos que os radiais e os femorais. O coração é grande e hiperdinâmico, podendo auscultar-se um sopro sistólico por débito aumentado e ritmo de galope. O sopro craniano é outro sinal importante, sendo contínuo e melhor audível na sutura interparietal e região craniana posterior (2, 3, 4, 7).

Quando o diagnóstico é sugerido pela clínica, a ecografia bidimensional com Doppler, do coração e dos vasos cerebrais, constitui o método de eleição para demonstrar a FAV cerebral. A ecocardiografia pode ajudar e excluir um defeito cardíaco estrutural como causa de insuficiência cardíaca. Tal como foi verificado nos dois casos estudados, é comum observar-se uma dilatação acentuada das cavidades cardíacas direitas e da veia cava superior (2, 3, 6, 7). Pode apresentar-se um quadro clínico sugestivo de coarctação da aorta (9).

A ecocardiografia permite ainda fazer o diagnóstico pré-natal desta malformação com grande segurança, e deste modo, tornar possível a programação do nascimento e dos cuidados perinatais.

A ecografia transfontanelar mostra o aneurisma da veia de Galeno, traduzido por uma imagem arredondada anecogénica, comprimindo o aqueduto de Sylvius e originando dilatação ventricular. Quando a fontanela anterior está encerrada, a tomografia axial computadorizada crânio-encefálica, com contraste, está indicada para o diagnóstico. A angiografia cerebral é reservada para o estudo anatómico detalhado da malformação arterio-venosa, tendo em vista a terapêutica de encerramento da FAV. A ressonância magnética nuclear pode ser uma alternativa à angiografia (2, 3).

O encerramento da FAV cerebral pode ser feito por abordagem cirúrgica ou através de embolização por via percutânea. A terapêutica de suporte é fundamental para controle da insuficiência cardíaca. A mortalidade e a morbidade são bastante elevadas (90 a 95%), dependendo principalmente da dimensão da fístula e do estado clínico prévio ao encerramento (8, 10, 11, 12).

Podemos concluir que as fístulas arterio-venosas da veia de Galeno, embora raras, são cada vez mais diagnosticadas com o auxílio da ecografia. O grupo dos recém-nascidos e lactentes é o que põe mais problemas de actuação, geralmente pela gravidade e precocidade das manifestações de insuficiência cardíaca, traduzindo a pre-

sença de um grande «shunt» arterio-venoso, tal como ocorreu nos casos descritos.

O diagnóstico precoce é crucial, idealmente deveria ser pré-natal, para uma programação terapêutica mais eficaz, de forma a contribuir para a redução da mortalidade e da morbidade duma patologia cujo prognóstico continua a ser reservado.

#### Bibliografia

1. Jaeger JR, Dandy WE (Bilateral congenital cerebral arteriovenous communication aneurysm. Transactions of the American Neurology Association 1937, 63: 173-6) cit. por Nicholson AA, Hourihan Md, Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1653-5.
2. Nicholson AA, Hourihan MD, Hayward C. Arteriovenous malformations involving the vein of Galen. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1653-5.
3. O Donnabhain D, Duff DF. Aneurysms of the vein of Galen. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1612-7.
4. Hoffman HJ, Chvang S, Hendrick EB, et al. Aneurysms of the vein of Galen. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 1982; 57: 316-22.
5. Chisholm CA, Kuller JA, Katz VL, McCoy MC. Aneurysm of the vein of Galen: prenatal diagnosis and perinatal management. *Am J Perinatol* 1996; 13: 503-6.
6. Vergesslick KA, Pounold W, Wimmer M, et al. Diagnosis of an aneurysm of the great cerebral vein of Galen using duplex sonography. *Pediatr Radiol* 1986; 21: 377-84.
7. Johnson DR, White IR, Besser M, et al. Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery* 1987; 20: 747-58.
8. Mc Cord FD, Shields MD, Mc Neil A, et al. Cerebral arteriovenous malformation in a neonate-treatment by embolization. *Arch Dis Child* 1987; 62: 1273-5.
9. Stockberger S, Smith R, Don S. Color Doppler sonography as a primary diagnostic tool in the diagnosis of vein of Galen aneurysm in a critically ill neonate. *Neuroradiol* 1993; 35: 616-8.
10. Mickle JP, Quisling RG. The transtorcular embolization of Galen aneurysms. *J Neurosurg* 1986; 64: 731-5.
11. Moriarity JL, Steinberg GK. Surgical obliteration for vein of Galen malformation: a case report. *Surg Neurol* 1995; 44: 365-9.
12. Borthne A, Carteret M, Baraton J, Courtel J, Brunelle F. Vein of Galen vascular malformations in infants: clinical, radiological and therapeutic aspect. *Eur Radiol* 1997; 7: 1252-8.