

Dissecção Espontânea da Artéria Vertebral

LURDES MORAIS *, VIRGÍNIA SAMPAIO *, JOÃO XAVIER **, NUNO CANTO-MOREIRA **, MANUELA SANTOS *

* Serviço de Neuropediatria do Hospital Maria Pia

** Serviço de Neurorradiologia do Hospital Geral de Santo António

Resumo

A dissecção da artéria vertebral (DAV) é uma causa muito rara de acidentes vasculares cerebrais (AVC) na criança.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de sexo masculino com 5 anos de idade que iniciou ataxia de forma súbita. No exame neurológico era evidente um síndrome cerebeloso estático e cinético bilateral de predomínio esquerdo e uma hemiparesia direita. A ressonância magnética (RMN) cerebral mostrou três áreas de enfarte na fossa posterior e a angiografia cerebral revelou alterações compatíveis com DAV esquerda. A investigação efectuada não permitiu identificar qualquer condição predisponente ou associação a traumatismo. Foi instituída terapêutica com ácido acetilsalicílico e a evolução foi favorável.

A propósito do caso clínico foi feita uma revisão bibliográfica da etiopatogénese, clínica, diagnóstico, terapêutica e prognóstico.

Palavras-chave: Acidente vascular cerebral, dissecção espontânea da artéria vertebral, criança.

Summary

Strokes due to vertebral artery dissection are very rare in children.

We describe a case of a 5 year old boy who presented with acute ataxia. On examination, a bilateral static and kinetic cerebellar syndrome with left predominance and right hemiparesis was evident. A cerebral MRI revealed three areas of infarction in the posterior fossa and cerebral angiography confirmed the diagnosis of left vertebral artery dissection. Further investigation did not identify predisposing conditions or relation to trauma. Therapy with acetylsalicylic acid was instituted and subsequent evolution was favorable.

The authors reviewed the bibliography on the etiology, pathogenesis, clinical presentation, diagnosis, therapy and prognosis.

Key-words: Stroke, spontaneous vertebral artery dissection, child.

Introdução

A incidência anual dos AVC na população pediátrica é de 2,5/100.000 nas maiores casuísticas publicadas^(1,2,3). A dissecção espontânea das artérias cervicais é uma das raras causas e ocorre mais frequentemente no território carotídeo⁽⁴⁾. Na literatura encontramos apenas 28 casos de AVC por patologia primária da artéria vertebral no grupo etário até aos 18 anos⁽¹⁻⁸⁾.

A dissecção espontânea da artéria vertebral ocorre tipicamente em adultos com idade média de 40 anos (a maioria dos casos ocorrendo entre os 25 e 55 anos), com atingimento preferencial do sexo feminino^(4,5,9). Na criança é uma entidade muito rara, como demonstra a escassez de casos descritos na literatura, não sendo possível concluir se tem ou não características diferentes da do adulto. Numa revisão realizada na clínica Mayo, inte-

ressando um período de 21 anos (1970-1991) e um total de 230 doentes com dissecção espontânea das artérias cervicais extracranianas, foram descritos 3 casos de dissecção espontânea da artéria vertebral, 1 destas associada a dissecção da carótida, no grupo etário até aos 18 anos⁽⁴⁾.

Na DAV extracraniana, o sangue penetra na parede arterial através de uma ruptura na íntima e estabelece um plano de dissecção, habitualmente na média, que se estende ao longo da artéria no sentido distal⁽¹⁰⁾. Outro mecanismo descrito é a formação de um hematoma intramural por hemorragia dos *vasa vasorum* que rompe secundariamente para o lúmen arterial⁽⁸⁾. O AVC ocorre por trombose no local da dissecção ou por embolia a jusante.

As causas e patogénese subjacentes a estas dissecções na maioria dos casos não são claras. Factores extrínsecos como traumatismo, intrínsecos como doença da parede arterial, ou uma combinação de ambos parecem ser importantes no aparecimento da dissecção. O desenvolvimento de técnicas angiográficas permite o diagnóstico cada vez mais frequente destas situações, anteriormente apenas reveladas na autópsia⁽¹⁰⁾.

Caso Clínico

MFMC, sexo masculino, 5 anos de idade, caucasiano, natural e residente em Resende, internado por ataxia aguda.

Os antecedentes familiares e pessoais são irrelevantes.

No dia 11/07/95 foi trazido ao Serviço de Urgência porque «após a sesta não consegue andar, desequilibra-se e treme muito». São negados outros sintomas assim como a possibilidade de ingestão medicamentosa ou de tóxicos.

Ao exame físico observou-se um síndrome cerebeloso estático e cinético bilateral de predomínio esquerdo e hemiparesia direita sem atingimento da face. O restante exame era normal.

A tomografia axial computadorizada (TAC) cerebral (1º dia) mostrou hipodensidade do hemisfério cerebeloso esquerdo, sem efeito de massa e que não captava contraste.

Na RMN cerebral (14º dia) eram visíveis três áreas de hipossinal na ponderação em T1 e hipersinal em densidade protónica e T2 localizadas na face inferior do hemisfério cerebeloso esquerdo, hemisfério cerebeloso direito e região central da transição ponto-mesencefálica (Fig. 1). A distribuição e características morfológicas destas lesões sugeriam etiologia isquémica, interessando o território das artérias postero-cerebelosas inferiores e ramos perfurantes para-medianos da artéria basilar.

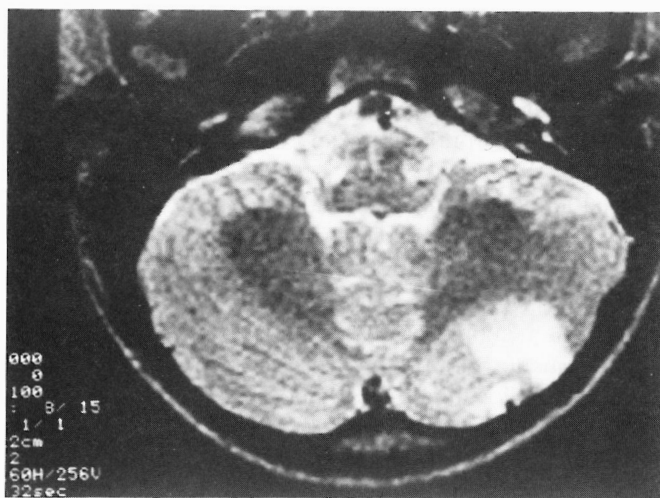


FIG. 1 — RMN cerebral FSE 4000/100
Imagens ponderadas em T2.
Área de hipersinal na face inferior do hemisfério cerebeloso esquerdo, correspondendo a enfarte no território da artéria cerebelosa posteroinferior.

A angiografia cerebral (4 vasos) e cervical (21º dia) mostrou uma imagem de *stop* no segmento V2 da artéria vertebral esquerda, sugestiva de dissecção, com um pseudoaneurisma acima da zona de obstrução. O preenchimento da porção intracraniana da artéria vertebral esquerda fazia-se através de anastomoses a partir das artérias cervicais. Era ainda evidente outra imagem de *stop* no topo da artéria basilar e trombo intraluminal. A circulação da fossa posterior estava dependente da artéria vertebral direita, a qual não preenchia as artérias cerebrais posteriores, que preenchiam através das carótidas internas (Fig. 2 e 3). A artéria vertebral direita, carótidas e artérias renais tinham fluxos normais.

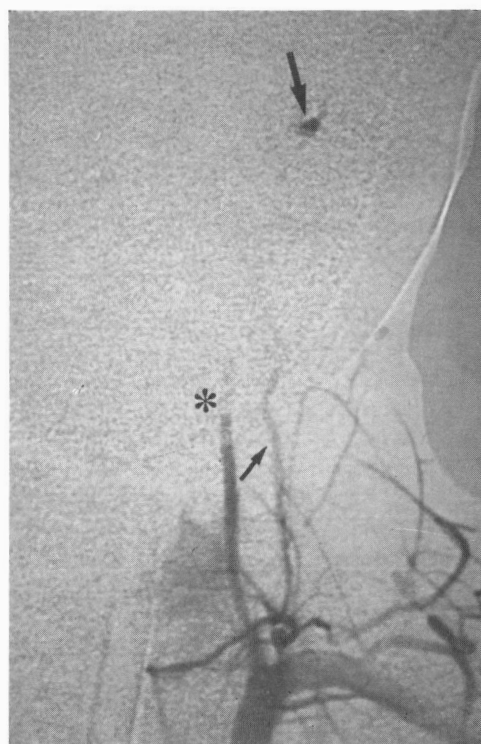


FIG. 2 — Injeção na artéria subclávia esquerda: stop do segmento V2 (asterisco); preenchimento do segmento V4 (seta grande) pela artéria cervical profunda (seta pequena) através de anastomoses do 2º espaço cervical.

A investigação efectuada que incluiu hemograma, velocidade de sedimentação, proteína C reactiva, estudo da coagulação, glicose, função renal, ionograma sérico, metabolismo fosfocálcico, função hepática, proteínograma, perfil lipídico, anticorpos antinucleares, anticardiolipina e antifosfolipídicos, imunoglobulinas, serologia da sífilis, cromatografia de aminoácidos séricos e urinários, lactato sérico e no líquido cefalorraquidiano, piruvato sérico, cromatografia de ácidos orgânicos urinários, citoquímica do líquido cefalorraquidiano, estudo radiológico de tórax e do

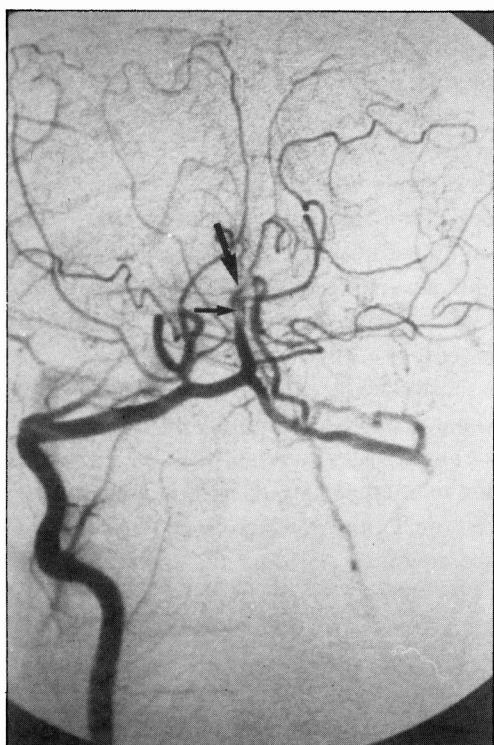


FIG. 3 – Injecção na artéria vertebral direita: stop no topo da basilar (seta grande) e trombo intraluminal (seta pequena); as artérias cerebrais posteriores preenchem através das carótidas internas (não mostradas).

esqueleto, electrocardiograma, ecocardiograma bidimensional, ecodoppler e monitorização Holter de 24 horas foi normal.

A hemiparesia desapareceu ao 3º dia e houve melhoria progressiva do síndrome cerebeloso, com estabilização à 2ª semana de internamento.

Ao 21º dia foi instituída terapêutica com ácido acetilsalicílico - 50 mg/dia durante 3 meses e imobilização cervical com colar.

Teve alta hospitalar ao 23º dia mantendo um síndrome cerebeloso de predomínio esquerdo e crural que lhe permitia actividade diária normal. Entre o 24º e 70º dias de doença teve episódios breves de «visão enevoada» e «perda de visão» que surgiam após esforço, sendo a observação por oftalmologia normal.

Na angiografia cerebral e cervical realizada ao 70º dia de doença mantinha-se a oclusão do segmento V2 da artéria vertebral esquerda, não se observando imagens sugestivas de pseudoaneurisma. A circulação posterior dependia da artéria vertebral direita e de anastomoses cervicais esquerdas. Estas anastomoses estavam mais desenvolvidas do que na angiografia anterior e garantiam preenchimento de toda a circulação posterior. As artérias cerebrais posteriores já preenchiam pela circulação posterior mas mantinha-se uma imagem de subtracção no in-

terior da porção distal da artéria basilar compatível com imagem de trombo intraluminal (Fig. 4 e 5).

Vinte meses após mantém exame neurológico sobreponível à data da alta hospitalar.

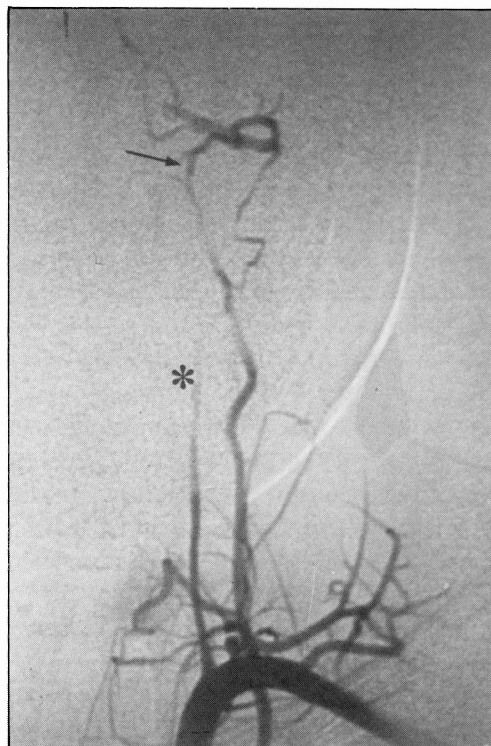


FIG. 4 – Injecção na subclávia esquerda: mantém-se a oclusão do segmento V2 (asterisco), mas a anastomose através do ramo anastomósico radicular posterior do 2.º espaço (seta) é agora mais proeminente.

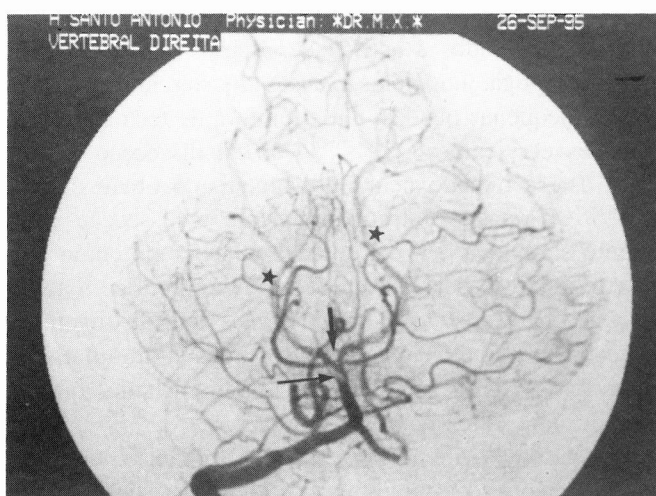


FIG. 5 – Injecção na artéria vertebral direita: recanalização do topo da basilar (seta grossa) com preenchimento de ambas as artérias cerebrais posteriores (estrelas); mantém-se a imagem de trombo intraluminal (seta fina).

Discussão

A patogénese subjacente à DAV nem sempre é clara (4, 9, 10). A displasia fibromuscular é a principal arteriopatia predisponente, estando presente em 10 a 15% dos casos (4, 5, 6, 7, 10, 11). Outras patologias associadas são necrose quística da média, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, sífilis e homocistinúria (4, 5, 8, 10). A ocorrência de dissecção simultaneamente em mais de um vaso na ausência de traumatismo, a associação com aneurismas intracranianos e a existência de famílias com elevada incidência de dissecções das artérias cervicais, sugerem doença da parede arterial como causa da dissecção (10, 11). No entanto, arteriopatia subjacente só é demonstrada numa minoria dos casos descritos (4, 5, 10). Factores como hipertensão arterial, uso de tabaco e de anticoncepcionais orais frequentemente mencionados como factores de risco no adulto são provavelmente desprovidos de interesse na criança (4). A associação com enxaqueca, estatisticamente significativa no adulto, não tem valor conhecido na criança, embora existam casos descritos em que estas duas patologias coexistem, o que pode dificultar o diagnóstico (4, 6, 8).

Traumatismos e situações de instabilidade cervical particularmente atlanto-axoidea (por exemplo por malformações) são importantes, pois a artéria vertebral está sujeita a lesões mecânicas devido às suas relações com estruturas ósseas e ligamentosas, especialmente no segmento atlanto-axial (V3), que por ser móvel é também mais vulnerável (3, 5, 8). As dissecções da artéria vertebral têm sido classificadas em dissecções espontâneas e dissecções associadas a traumatismos (8). Excluindo traumatismos graves e directos, as circunstâncias consideradas são extremamente variáveis, tratando-se de traumatismos *minor*, cervicais não penetrantes, frequentemente insuspeitos e associados a actividades diárias como desporto (ginástica, yoga, judo, ténis, *basketball*, exercícios de trampolim), pequenas quedas, tosse, pintura de tectos e manipulações cervicais (4, 5, 8, 9, 12). O termo dissecção espontânea usa-se quando nenhum traumatismo óbvio é referido (11). A relação entre traumatismo e dissecção é no entanto complexa (8, 9, 13). Aquele é considerado como factor etiológico só pela estreita relação temporal com a dissecção e não existem particularidades que distingam as dissecções espontâneas das associadas a traumatismo *minor* (9, 13). Alguns autores consideram mesmo, que se trata de uma única entidade clínica (8, 13).

No caso descrito a DAV esquerda ocorreu espontaneamente e não encontramos instabilidade cervical, arteriopatia subjacente ou qualquer factor de risco conhecido.

Os sintomas característicos de DAV (presentes em 50 a 80% dos doentes) são cefaleia unilateral (habitualmente occipital), com ou sem dor cervical ipsilateral seguida

de sinais transitórios ou persistentes de isquemia cerebral no território vertebrobasilar (9, 11, 13). Cefaleias difusas e/ou rigidez cervical podem também estar presentes (5). Na maioria dos doentes estes sinais e sintomas instalam-se de forma progressiva ou ondulante num período de horas a dias, estabilizando em uma a duas semanas, mas podendo prolongar-se com flutuações durante meses (9). O acidente isquémico transitório pode raramente ser a única manifestação isquémica, estando o AVC presente em 87% dos casos (13). Os achados mais frequentes são enfarte medular (30% dos casos) e enfarte do cerebelo (23% dos casos). A baixa sensibilidade da TAC para visualizar pequenos enfartes talâmicos pode contribuir para o escasso número de casos em que estes são descritos (5). Cerca de 20% das dissecções extracranianas da artéria vertebral envolvem também a porção intracraniana, sendo neste caso a hemorragia subaracnoidea a forma de apresentação em mais de 50% dos casos (11, 14). A DAV pode ser assintomática e ser diagnosticada durante arteriografia realizada para estudo de uma dissecção sintomática no território carotídeo (11, 13).

O caso presente teve uma apresentação atípica, pois após um período de repouso e sem qualquer queixa algica os sinais e sintomas de isquemia vertebrobasilar instalaram-se de forma súbita. A apresentação sob a forma de AVC e as áreas enfartadas assim como a estabilização à 2ª semana correspondem ao classicamente descrito.

Sintomas oftalmológicos estão presentes na altura do diagnóstico em 86% dos casos de DAV, com «visão enevoadada» descrita em 14% dos casos e «perda transitória de visão» em 8% (15). Desconhecemos o valor a atribuir aos sintomas oftalmológicos descritos pelo nosso doente entre o 24º e 70º dias de doença e por ele relacionados com o esforço, havendo no entanto referência na literatura a sintomas isquémicos flutuantes que se podem manter durante meses (9).

O diagnóstico de DAV é classicamente baseado em critérios angiográficos, embora estes nem sempre o permitam afirmar com toda a certeza (5). Os aspectos descritos são estenose irregular com ou sem pseudoaneurisma, duplo lumén da parede do vaso, oclusão e saliência da íntima no lumén arterial (5, 8, 9, 11, 13). O achado mais frequentemente observado é o de estenose (44,7% dos casos), estando associado a pseudoaneurisma em 13,8% dos casos previamente descritos. O aspecto de duplo lumén da parede arterial é o único patognomónico mas a sua observação é excepcional. Oclusão está presente em 27,6% dos casos descritos, sendo o aspecto menos específico pois pode dever-se a trombose de qualquer outra etiologia, pelo que, quando isolado, não é suficiente para fazer o diagnóstico. Saliência da íntima no lumén arterial e pseudoaneurisma isolado são aspectos angiográficos muito característicos, mas raramente observados (8).

A TAC cerebral é, com frequência, escassamente ou não informativa, sendo nestes casos a RMN indispensável na localização das lesões isquémicas⁽⁸⁾. A informação da RMN complementa a da angiografia permitindo visualização directa do hematoma intramural e melhor visualização do comprimento da dissecção⁽¹⁵⁾. Por vezes a RMN permite fazer o diagnóstico específico quando duas estruturas, uma escura e outra clara são visualizadas ao longo da parede da artéria⁽⁸⁾.

No caso relatado a RMN foi extremamente útil, sugerindo-nos pela distribuição e características morfológicas das lesões observadas, a existência de etiologia isquémica localizada ao sistema vertebro-basilar na origem do quadro clínico. A evidência clínica e radiológica de, pelo menos, três áreas de enfarte e os achados angiográficos permitem-nos o diagnóstico de dissecção da artéria vertebral esquerda, sendo os enfartes resultantes muito provavelmente, de tromboembolismo artero-arterial. O espaço de 21 dias entre o dia presumido da dissecção e a realização da arteriografia, foi demasiado longo e suficiente para o desaparecimento de outros achados angiográficos mais específicos que eventualmente possam ter estado presentes⁽⁵⁾. A realização da angiografia de 4 vasos é justificada pela existência de dissecções em mais de um vaso em aproximadamente dois terços dos casos, e deve ser realizada o mais atempadamente possível após o diagnóstico ser considerado⁽¹¹⁾.

O tratamento da DAV tem como objectivo diminuir a probabilidade de progressão para oclusão arterial total e de aparecimento de fenómenos embólicos. A atitude mais correcta permanece controversa, concordando a maioria dos autores, na indicação da hipocoagulação (duas semanas de heparina seguidas de anticoagulação oral durante três meses), desde que, não exista dissecção da porção intracraniana da artéria vertebral e o líquido cefalorraquidiano não contenha sangue. No entanto, é de salientar que nas séries publicadas, não existem diferenças na evolução clínica entre os doentes tratados com hipocoagulação e os tratados com antiagregante plaquetário^(4, 5, 8, 9). No caso descrito quando o diagnóstico foi feito (21º dia de doença), o quadro clínico estava estabilizado e decidimos não hipocoagular, tendo sido instituída terapêutica com antiagregante plaquetário.

O prognóstico é habitualmente favorável com mais de 85% dos doentes recuperando total ou quase totalmente dos seus défices neurológicos em dois a três meses^(4, 8). O risco de recorrência é para os adultos de 2% no 1º mês, após o que diminui para cerca de 1% por ano, relacio-

nando-se inversamente com a idade⁽¹⁰⁾. Angiograficamente assiste-se a melhoria substancial ou completa normalização na maioria dos casos, particularmente nas situações de estenose, sendo o controle angiográfico recomendado por volta do 3º mês^(5, 9, 11, 13).

Neste caso a realização de controle angiográfico precocemente após o diagnóstico deveu-se à existência de imagem de pseudoaneurisma na 1.ª angiografia.

BIBLIOGRAFIA

- Sheth RD, Jaynes M, Gingold M, Ortiz O, Bodensteiner JB. Stroke due to a traumatic vertebral artery dissection in a girl. *Clinical Pediatrics* 1994; 33: 503-6.
- Leiria MJ, Neto AS, Cabral P, Noronha F, Duarte JP. Acidentes vasculares cerebrais na criança: casuística de 5 anos. *Rev Port Pediatr* 1994; 25: 423-5.
- Garg BP, Ottjnger CJ, Smith RR, Fishman MA. Strokes in children due to vertebral artery trauma. *Neurology* 1993; 43: 2555-8.
- Schievink WI, Mokri B, Piepgras DG. Spontaneous dissections of cervicocephalic arteries in childhood and adolescence. *Neurology* 1994; 44: 1607-12.
- Lannuzel A, Moulin T, Amsallem D, Galmiche J, Rumbach L. Vertebral-artery dissection following a judo session: a case report. *Neuropediatrics* 1994; 25: 106-8.
- Vles JSH, Hendriks JJE, Loddler J, Janevski B. Multiple vertebro-basilar infarctions from fibromuscular dysplasia related dissecting aneurysm of the vertebral artery in a child. *Neuropediatrics* 1990; 21: 104-5.
- Perez-Higueras A, Alvarez-Ruiz F, Martinez-Bermejo A, Frutos R, Villar O, Diez-Tejedor E. Cerebellar infarction from fibromuscular dysplasia and dissecting aneurysm of the vertebral artery. *Strokes* 1988; 19: 521-4.
- Josien E. Extracranial vertebral artery dissection: nine cases. *J Neurol* 1992; 239: 327-30.
- Hart RG. Vertebral artery dissection. *Neurology* 1988; 38: 987-9.
- Schievink WI, Mokri B, O'Fallon WM. Recurrent spontaneous cervical-artery dissection. *N Engl J Med* 1994; 330: 393-7.
- Mokri B, Houser W, Sandok BA, Piepgras DG. Spontaneous dissections of the vertebral arteries. *Neurology* 1988; 38: 880-5.
- Zimmerman AW, Kumar AJ, Gadoth N, Hodges III FJ. Traumatic vertebrobasilar occlusive disease in childhood. *Neurology* 1978; 28: 185-8.
- Mas JL, Bousser MG, Hasboun D, Laplane D. Extracranial vertebral artery dissections: a review of 13 cases. *Stroke* 1987; 18: 1037-47.
- Bioussé V, Bousser MG, Mas JL. Extracranial vertebral artery dissection presenting as subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1994; 25: 714.
- Hicks PA, Leavitt JA, Mokri B. Ophthalmic manifestations of vertebral artery dissection. *Ophthalmology* 1994; 101(11): 1786-92.
- Gelbert F, Assouline E, Hodes JE, Reizine D, Woimant F, George B et al.. MRI in spontaneous dissection of vertebral and carotid arteries. *Neuroradiology* 1991; 33: 111-3.

Correspondência: Manuela Santos
Hospital de Crianças Maria Pia
Rua da Boavista, 827
4050 PORTO