

MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

ANÁLISE DE 53 CASOS

CÉSAR M. GUIOTOKU*, WALTER O. ARRUDA**, RICARDO RAMINA***,
ARI A. PEDROZO***, MURILO S. MENESES***

RESUMO - Analisamos 53 casos de malformações arteriovenosas (MAV) admitidos no Serviço de agosto de 1986 a março de 1998. A distribuição por sexo foi masculino 1,9:1 feminino, com faixa etária média de $32,5 \pm 11,5$ anos. A apresentação clínica inicial incluiu, em ordem de frequência, hemorragia intracraniana, sinais neurológicos focais, cefaléia, epilepsia, e coma profundo agudo. As MAV supratentoriais tiveram a seguinte distribuição: 10 temporais, 9 parietais, 6 frontais, 3 occipitais, 3 fronto-parietais, 4 corpo caloso/pericalosas, 1 têmporo-occipital, 1 têmporo-parieto-occipital e 6 profundas. As MAV de acordo com a classificação de Spetzler-Martin, distribuíram-se em: grau II 17 casos (32%), grau III 21 casos (39%) e grau IV 10 casos (19%). Em 3 pacientes (5,6%) havia presença concomitante de aneurisma intracraniano. Trinta e sete pacientes foram operados, 12 dos quais, com embolização parcial prévia. Em somente um caso a ressecção cirúrgica foi parcial. Onze pacientes foram somente embolizados, sendo a embolização parcial em 3 casos. Dois pacientes não foram embolizados e nem operados (1 caso devido a pneumonite intersticial por AIDS e outro por problemas administrativos). Três casos foram encaminhados para radiocirurgia. Houve somente um óbito por embolia pulmonar aguda (1,8%). Concluímos que a abordagem multidisciplinar individualizada, envolvendo as especialidades de neurorradiologia intervencionista, neurologia e neurocirurgia, oferece a possibilidade de indicar a terapia mais adequada para cada caso, com bons resultados.

PALAVRAS-CHAVE: malformação arteriovenosa, hemorragia cerebral, neurocirurgia, embolização, radiocirurgia.

Arteriovenous malformations of the central nervous system: a review of 53 cases

ABSTRACT – Fifty-three patients with arteriovenous malformation (AVM) were studied. The mean age at the time of diagnosis was 32.5 ± 11.5 years (range 3 to 56 years); the sex ratio was male 1.9:1 female. The most common clinical presentation was intracranial hemorrhage, followed by focal neurological signs, headache, epilepsy, and acute deep coma. Forty-three (82%) out of the total number of AVM were supratentorial and had the following distribution: 10 temporal lobe, 9 parietal lobe, 6 frontal lobe, 3 occipital lobe, 3 frontotemporal, 4 corpus callosum/pericallosal, 1 temporo-occipital, 1 temporoparieto-occipital, 6 deep-located (3 thalamic, 3 basal ganglia). Spetzler-Martin grade II was seen in 17 cases (32%), grade III in 21 cases (39%), and grade IV in 10 cases (19%). AVM-associated aneurysms were detected in 3 patients (5.6%). All three cases were middle artery aneurysms ipsilateral to AVM. Twelve (32%) out of 37 operated patients were submitted to embolization prior to surgery. AVM was totally removed in all cases except one. Embolization without posterior surgery was used in 11 patients; in 3 of them, embolization was partial. Two patients were neither embolized nor operated on. Three patients were submitted to radiosurgery because they were poor candidates to embolization and/or surgery. Mortality rate was 1.8%. All patients returned to their normal life function after a period of recovery. Associated or isolated therapies should be individualized to each patient with AVM and is likely to provide results better than the expected outcome without any treatment.

KEY WORDS: arteriovenous malformation, intracranial hemorrhage, neurosurgery, embolization, radiosurgery.

Unidade de Ciências Neurológicas - Fundação Curitiba Pró-Base de Crânio. Hospital das Nações/Hospital Vita- Curitiba- PR: *Residente de Neurocirurgia; **Neurologista, ***Neurocirurgião. Aceite: 3-março-1999.

Dr. Walter Oleschko Arruda - Rua Gonçalves Dias 713 - 80240-340 Curitiba PR - Brasil.
E mail: warruda@bsi.com.br

Malformações arteriovenosas (MAV) são lesões congênicas decorrentes do desenvolvimento anômalo vascular da circulação fetal, quando há persistência de artérias primitivas e ausência de capilares¹. MAV são lesões infrequentes; podem ser assintomáticas e descobertas por acaso quando da realização de um exame de neuroimagem ou podem ser diagnosticadas em qualquer idade quando provocam manifestações clínicas, mais frequentemente hemorragia intracraniana ou epilepsia.

Controvérsia considerável existe sobre a conduta terapêutica ideal dos pacientes com MAV. Apesar de alguns autores terem observado que a morbi/mortalidade das MAV é relativamente baixa² e que um tratamento conservador poderia eventualmente ser proposto em pacientes que não tiveram sangramento³, a maioria das séries tem demonstrado morbidade e mortalidade consideráveis (10-29% de mortalidade após sangramento)⁴⁻⁶. Atualmente há a disponibilidade de várias opções terapêuticas que vão desde o tratamento clínico conservador até o emprego isolado ou consecutivo de técnicas neurocirúrgicas e neurorradiológicas que visam à remoção completa da MAV. Com o avanço tecnológico, muitas MAV antes consideradas inoperáveis devido ao seu tamanho, localização e numerosos "shunts", podem atualmente ser embolizadas, abordadas e removidas cirurgicamente, e/ou submetidas à radiocirurgia, com taxas de morbi/mortalidade baixas.

Apresentamos a casuística, estratégia de tratamento e experiência com pacientes atendidos nesta instituição para o tratamento das MAV, assim como as alternativas terapêuticas atualmente disponíveis, com ênfase nas vantagens potenciais da abordagem multidisciplinar envolvendo neurologistas, neurocirurgiões e radiologistas.

MÉTODO

Analizamos 53 casos de MAV admitidos na Unidade de Ciências Neurológicas (Curitiba, PR) de agosto de 1986 a março de 1998. A distribuição por sexo foi masculino 1,9:1 feminino, com as idades variando de 3 a 56 anos (média $32,5 \pm 11,5$ anos). A apresentação clínica incluiu 30 casos (57%) de hemorragia intracraniana, 18 (34%) com sinais neurológicos focais, 15 (28%) com epilepsia, 9 (17%) com cefaléia e 3 (6%) pacientes que entraram em coma profundo agudo. Mais de um sinal ou sintoma ocorreram em alguns pacientes. Quarenta e cinco MAV eram supratentoriais, 3 localizadas na fossa posterior e 5 medulares (2 cervicais, 2 torácicas e 1 de cone medular). As MAV supratentoriais tiveram a seguinte distribuição: 10 temporais, 9 parietais, 6 frontais, 3 occipitais, 3 fronto-parietais, 4 no corpo caloso, 1 têmporo-occipital, 1 têmporo-parieto-occipital 2 parieto-occipitais e 6 profundas (3 talâmicas e 3 gânglio-basais) (Fig 1). De acordo com a classificação de Spetzler-Martin⁷ as MAV distribuíram-se em grau II em 17 casos (32%), grau III em 21 casos (39%) e grau IV em 10 casos (19%). Em três casos (5,6%), detectou-se a coexistência de aneurisma de artéria cerebral média, associado a 2 MAV temporais ipsilaterais e 1 MAV talâmica ipsilateral.

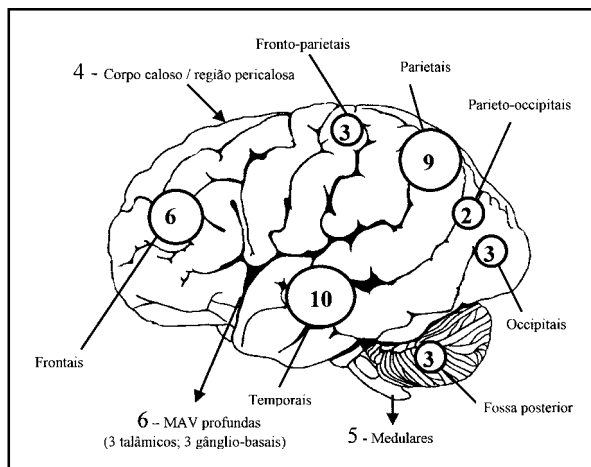


Fig 1. Distribuição anatômica das MAV. Os números dentro dos círculos indicam os números de casos.

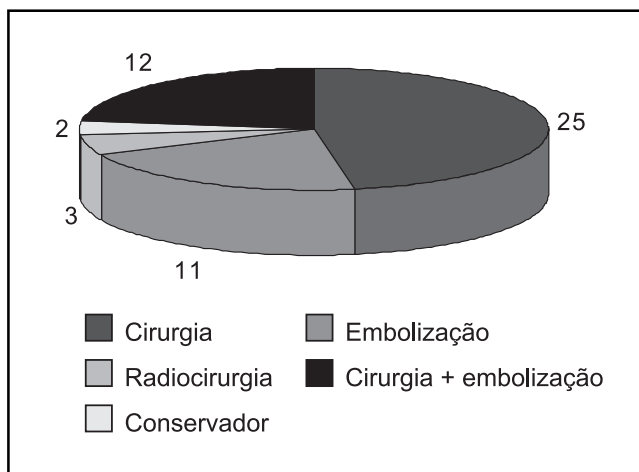


Fig 2. Modalidades terapêuticas utilizadas nesta série.

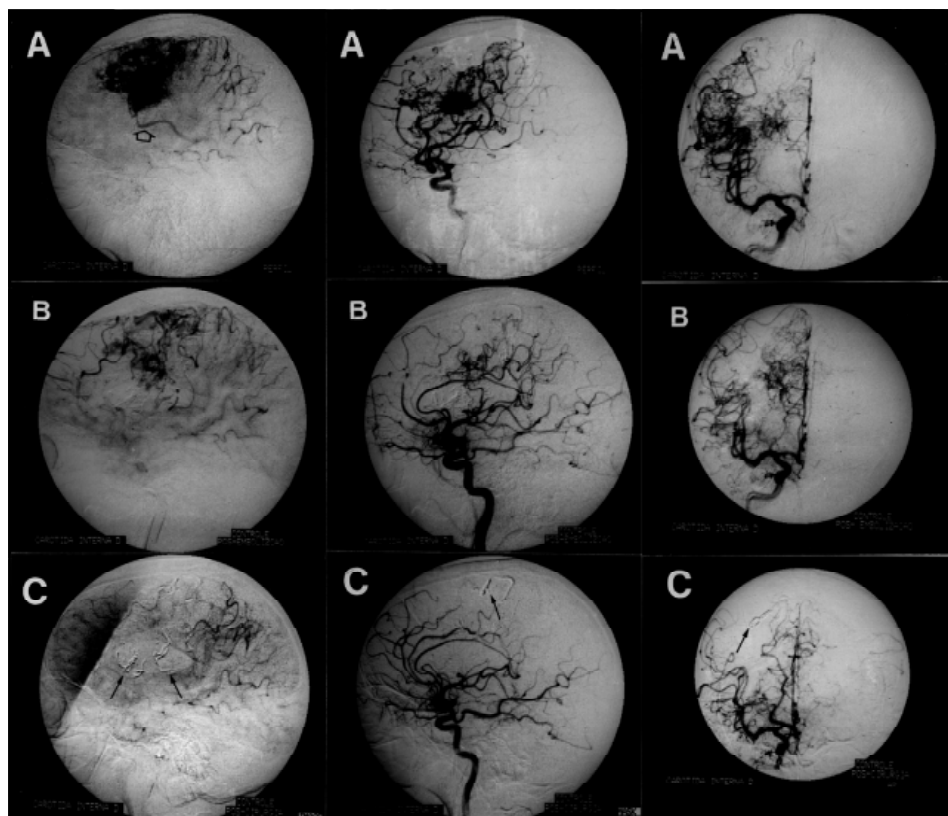


Fig 3. Exames arteriográficos de uma MAV Spetzler Grau IV. A- Pré-embolização, B- Pós-embolização, C- Pós-cirurgia. Primeira coluna à esquerda: incidência lateral, fase venosa. Coluna do meio: incidência lateral, fase arterial. Última coluna à direita, incidência ântero-posterior, fase arterial. Setas cheias indicam clips cirúrgicos. Seta vazia aponta veia de drenagem profunda da MAV.

RESULTADOS

Trinta e sete pacientes foram submetidos a abordagem cirúrgica, 12 dos quais com embolização parcial prévia da MAV (Fig 2 e 3). Em somente 1 caso, a ressecção foi parcial, sendo total nos demais. Onze pacientes, foram somente embolizados, dos quais 3 de forma parcial (em 1 caso, houve recusa pelo paciente de submeter-se a outra sessão de embolização). Dois pacientes não foram embolizados, nem operados (1 caso por apresentar pneumonite intestinal e AIDS, e outro devido a problemas administrativos). Três pacientes foram encaminhados para radiocirurgia (3 MAV talâmicas, um deles, com aneurisma de artéria cerebral média clipado).

Uma derivação ventrículo-peritoneal foi necessária para 3 casos. Houve um único caso fatal de embolia pulmonar maciça no quinto dia após a cirurgia, sem sequelas neurológicas (MAV medular torácica) e 1 caso necessitou de cirurgia descompressiva cervical, devido a complicações pós-embolização. Como complicações pós-operatórias ocorreram meningite bacteriana em 2 casos, pneumonia em 3 casos, déficits neurológicos focais em 16 casos, 1 fístula liquórica e 1 sangramento pós-embolização (MAV medular torácica). Três pacientes apresentaram limitação funcional parcial após o tratamento, contudo com retorno a vida diária totalmente independente. Os demais, retornaram a função laborativa diária, como no período pré-tratamento.

DISCUSSÃO

As características anátomo-vasculares associadas à localização e ao tamanho de uma MAV são geralmente os principais fatores a considerar na decisão do tratamento a ser oferecido, mas deve se levar em conta que estes não são os fatores preditivos exclusivos do risco de sangramento⁵. Segundo Mast et al.⁸, o risco de hemorragia espontânea após o diagnóstico de MAV é maior nos pacientes com drenagem venosa profunda, e em indivíduos do sexo masculino. Idade e tamanho da MAV não influenciaram significativamente o risco de sangramento.

De acordo com a evolução natural das MAV, o risco de hemorragia é de 1 a 3% ao ano e a taxa de mortalidade de 10% a 17%^{4,6,9}. O risco de ressangramento encontra-se em torno de 4% ao ano, e mortalidade anual de 1%, em estudo prospectivo de 166 pacientes⁴. O risco anual de hemorragia parece ser maior nos pacientes que já sofreram um episódio hemorrágico anterior (17,8% contra 2,2% em relação aos pacientes sem sangramento prévio)⁸.

Pacientes mais jovens (<40 anos) devem ser considerados para tratamento com um plano individualizado de estratégia multidisciplinar (embolização, cirurgia, radiocirurgia). Já para os pacientes mais idosos e assintomáticos pode-se indicar tratamento conservador. É possível a escolha de tratamento combinado (endovascular, cirurgia e radiocirurgia), caso este ofereça vantagens adicionais sem aumentar os riscos de complicação¹⁰⁻¹².

Deve-se levar em conta que mesmo as modalidades terapêuticas complementares ou alternativas à cirurgia, como embolização^{11,12} e radiocirurgia^{10,13}, também possuem risco intrínseco de morbidade e de mortalidade a ser considerado na decisão terapêutica de cada caso. Assim, o paciente submetido somente a embolização parcial possui risco de sangramento igual ao da evolução natural^{14,15}.

Algumas MAV de menor volume podem ser totalmente embolizadas sem cirurgia ulterior. Elas têm bom resultado quando são menores que 3 cm e quando possuem menos que 3 vasos nutrientes ("feeders"). Contudo, a embolização na maioria das vezes não é o tratamento definitivo, e visa facilitar um procedimento posterior definitivo, como a cirurgia e a radiocirurgia¹⁶. Por outro lado pequenas MAV em áreas não eloquentes podem ser totalmente removidas cirurgicamente sem embolização prévia, com pequena morbidade e excelente relação custo/benefício^{17,18}.

Atualmente, o tratamento por radiocirurgia é preconizado nas MAV profundas ou em áreas eloquentes, em pacientes idosos sem condições clínicas de serem submetidos a cirurgia e nos casos de obliteração de MAV residuais^{19,20}.

Tratamento radical (100% de remoção da MAV) é o objetivo primordial de qualquer forma isolada ou combinada de conduta. Este objetivo foi atingido de forma bastante satisfatória na nossa

Tabela 1. Conduta geral frente às MAV.

	Grau (Spetzler-Martin) ⁷				
	I	II	III	IV	V
Cirurgia	+++	+++	++	+	-
Embolização	+	++	+++	+++	+++
Radiocirurgia	+++	+++	++	+	-

+++ , Conduta de eleição; ++, opção secundária isolada ou em associação com procedimento de primeira escolha; +, indicação em casos individuais; (-), sem indicação.

série, enfatizando o benefício do uso combinado de técnicas neurocirúrgicas intervencionistas e microneurocirúrgicas. Quando tal meta não pode ser atingida sem grande risco potencial de morbidade e de mortalidade, medidas para minimizar o risco de sangramento ou diminuir o fenômeno de roubo ou efeito massa, que podem causar deterioração neurológica progressiva como ocorre em cerca de 15% dos pacientes com MAV^{21,22}, podem ser planejadas e realizadas.

A conduta adotada em nosso serviço pode ser observada na Tabela 1. Pacientes com MAV graus I e II são a princípio candidatos a tratamento cirúrgico sem embolização pré-operatória. MAV graus III e IV são inicialmente tratadas com embolização. A radiocirurgia é reservada de preferência à MAV menores que 3 cm e com localização profunda.

REFERÊNCIAS

- Mullan S, Mojtahedi S, Johnson DL et al. Embryological basis of some aspects of cerebral vascular fistulas and malformations. *J Neurosurg* 1996;85:1-8.
- Hartmann A, Mast H, Mohr JP, et al. Morbidity of intracranial hemorrhage in patients with cerebral arteriovenous malformation. *Stroke* 1998;29:931-934.
- Aminoff MJ. Treatment of unruptured cerebral arteriovenous malformations. *Neurology* 1987;37:815-819.
- Ondra SL, Troupp H, George ED, Schwab K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow up assessment. *J Neurosurg* 1990;73:387-391.
- Brown RD Jr, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon WM. Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: a population-based study of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota. *J Neurosurg* 1996;85:29-32.
- Crawford PM, West CR, Chadwick DW, Shaw MDM. Arteriovenous malformations of the brain: natural history in unoperated patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49:1-10.
- Spetzler RF, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1986;65:476-483.
- Mast H, Young WL, Koennecke HC, et al. Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation. *Lancet* 1997;350:1065-1068.
- Wilkins R.H. Natural history of intracranial vascular malformation: a review. *Neurosurgery* 1985;16:421-430.
- Steinberg GK, Chang SD, Levy RP, et al. Surgical resection of large incompletely treated intracranial arteriovenous malformations following stereotactic radiosurgery. *J Neurosurg* 1996;84:920-928.
- Lundqvist C, Wikholm G, Svendsen P. Embolization of cerebral arteriovenous malformations: Part II. Aspects of complications and late outcome. *Neurosurgery* 1996;39:460-469.
- Wikholm G, Lundqvist C, Svendsen P. Embolization of cerebral arteriovenous malformations: Part I - Technique, morphology, and complications. *Neurosurgery* 1996;39:448-459.
- Steiner L, Lundqvist C, Adler JR, et al. Clinical outcome of radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1992;77:1-8.
- Friedman WA, Blatt DL, Bova FJ, et al. The risk of hemorrhage after radiosurgery for arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1996;84:912-919.
- Young W, Kader A, Ornstein E, et al. Cerebral hyperemia after arteriovenous malformation resection is related to breakthrough complications but not to feeding artery pressure. *Neurosurgery* 1996;38:1085-1095.
- Gobin PY, Laurent A, Merienne L, et al. Treatment of brain arteriovenous malformations by embolization and radiosurgery. *J Neurosurg* 1996;85:19-28.
- Porter PJ, Shin AY, Detsky AS. Surgery versus stereotactic radiosurgery for small operable cerebral arteriovenous malformations: a clinical and cost comparison. *Neurosurgery* 1997;41:757-766.
- Schaller C, Schramm J. Microsurgical results for small arteriovenous malformations accessible for radiosurgical or embolization treatment. *Neurosurgery* 1997;40:664-674.
- Pollock BE, Lunsford LD, Kondziolka D. et al. Stereotactic radiosurgery for postgeniculate visual pathway arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1996;84:437-441.
- Editor's Note. Management of arteriovenous malformations: Part I. *Surg Neurol* 1997;47:247-250.
- Sheth RD, Bodensteiner JB. Progressive neurologic impairment from an arteriovenous malformation vascular steal. *Pediatr Neurol* 1995;13:352-354.
- Miyasaka Y, Kurata A, Tanaka R, et al. Mass effect caused by clinically unruptured cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 1997;41:1060-1064.