

Fístula Arteriovenosa Cerebral Congênita. Peculiaridade Diagnóstica e Correção Cirúrgica em Lactente com Insuficiência Cardíaca

Fernando T. V. Amaral, Hélio R. Machado, Sueli Almeida
Ribeirão Preto, SP

Paciente de 3 meses de idade, portador de síndrome de Down, com sinais de insuficiência cardíaca devido à fístula arteriovenosa (AV) cerebral localizada. A suspeita clínica foi baseada na detecção do sopro craniano, após informação materna da presença de frêmito retroauricular. Após confirmação diagnóstica através da angiografia digital, embolização e ligadura cirúrgica da fístula foram realizadas com sucesso. Três anos após o procedimento, o paciente está assintomático, sem medicação e, com estudo angiográfico através de ressonância magnética, sem evidência de fístula.

Congenital Cerebral Arteriovenous Fistula. Diagnostic Peculiarity and Surgical Correction in an Infant with Heart Failure

A case of 3 month-old-boy with Down's syndrome and heart failure due to a localized arteriovenous fistula of the cranial vessels is reported. Clinical diagnosis was made after cranial bruit detection based on a retroauricular thrill incidently felt by the mother. The diagnosis was confirmed by digital subtraction angiography and a good result was achieved by means of embolization and surgical ligation of the fistula. Three years after the operation the patient is asymptomatic, on no medication and with normal magnetic resonance image of the cranial vessels.

Arq Bras Cardiol, volume 63 (nº 3), 207-209, 1994

As fístulas arteriovenosas (AV) cerebrais congênitas constituem causa rara de insuficiência cardíaca na infância. Na maioria das vezes, são múltiplas e envolvem a veia de Galeno, onde formações aneurismáticas ocorrem¹⁻³. Esses pacientes apresentam-se clinicamente nos primeiros dias de vida com insuficiência cardíaca usualmente associada a sopro craniano. O prognóstico é freqüentemente desfavorável, apesar da cirurgia e embolização serem bem sucedidas em alguns casos³⁻⁵. Fístulas isoladas do sistema AV cerebral oferecem melhor prognóstico terapêutico, apesar dos poucos casos relatados⁶⁻⁸. Relatamos o caso de um lactente com insuficiência cardíaca moderada e sinais clínicos de fístula cerebral.

Relato do Caso

Paciente de 3 meses de idade, masculino, branco, foi encaminhado para avaliação cardiológica devido à dispnéia durante a amamentação e cianose intermitente, com início no 1º mês de vida e agravamento nas últimas semanas. Ao exame, foi notado paciente acianótico, com características da síndrome de Down e bom desenvolvimento (peso 6,0kg

e estatura 62cm). A freqüência cardíaca era de 140bpm, freqüência respiratória 60/min e os pulsos eram normais. Havia sinais de impulso do ventrículo direito (VD) à palpação. A ausculta na região precordial revelou ausência de sopros e B₂ única e hiperfonética no foco pulmonar. Após informação materna, procedeu-se a ausculta na região retroauricular esquerda sendo detectado sopro contínuo +++++/6 com frêmito. A área cardíaca estava aumentada na radiografia de tórax e no eletrocardiograma (ECG) havia sinais de sobrecarga do VD com ÂQRS a +120°. O estudo ecodopplercardiográfico revelou comunicação interatrial (CIA) tipo *ostium secundum* de tamanho moderado com dilatação biventricular e sinais de hipertensão pulmonar. No cariótipo foi encontrada trissomia do cromossomo 21. Foi feito diagnóstico inicial de fístula AV cerebral e insuficiência cardíaca moderada, sendo prescrito digoxina e furosemida. Após discreta melhora clínica, foi realizada angiografia digital de subtração que revelou a presença de uma fístula da artéria occipital para o seio venoso e mais duas outras formações fistulosas menores (fig. 1). O paciente foi encaminhado à cirurgia e através de abordagem da artéria occipital na região retroauricular esquerda, foi feita embolização da mesma com pequenos fragmentos de músculo e posterior ligadura do vaso. A evolução pós-operatória transcorreu sem intercorrências. No seguimento, observou-se diminuição progressiva da impulsão do VD à palpação e do sopro contínuo, além da melhora dos sinais de insuficiência cardíaca. Após 1 ano da cirurgia, houve desaparecimento do sopro contínuo.

Hospital do Coração de Ribeirão Preto - Fundação Waldemar B. Pessoa e Disciplina de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
Correspondência: Fernando T. V. Amaral
Av. Independência, 1379 - CEP 14025-390 - Ribeirão Preto, SP
Recebido para publicação em 26/4/94
Aceito em 13/6/94

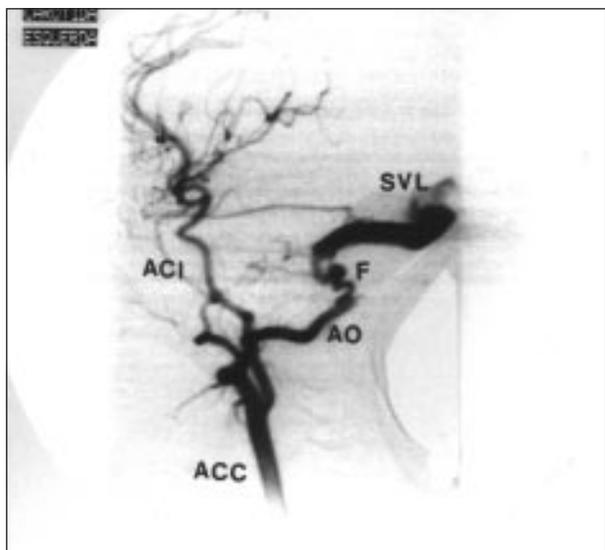


Fig. 1 - Angiografia digital de subtração pré-operatória mostrando fístula entre artéria occipital e seio venoso. ACC- artéria carótida comum; ACI- artéria carótida interna; AO- artéria occipital; F- fístula; SVL- seio venoso lateral.

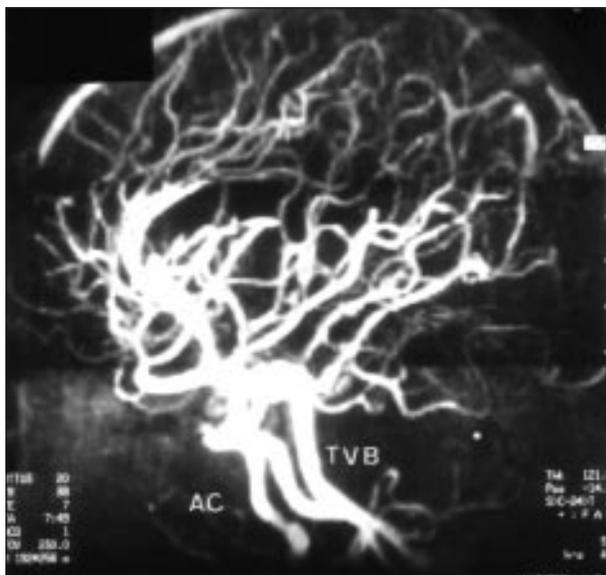


Fig. 2 - Ressonância magnética pós-operatória mostrando ausência de fístula. ACI- artéria carótida interna; TVB- tronco vértebro-basilar; * localização prévia da fístula.

Notou-se diminuição progressiva da sobrecarga ventricular direita no ECG e no 3º ano após a cirurgia o paciente encontra-se assintomático, sem medicação, desenvolvimento normal (peso 13,5kg) e sem sopro na região retroauricular esquerda. O ECG é normal para a idade e há sinais de uma CIA pequena no ecocardiograma. Estudo angiográfico através de ressonância magnética nuclear foi realizado 30 meses após a cirurgia, mostrando ausência de fístulas (fig. 2).

Discussão

As fístulas AV cerebrais são causas raras de insuficiência cardíaca no paciente pediátrico. Usualmente há envolvimento da veia de Galeno com formação de aneu-

rismas. O quadro clínico costuma ser dramático, com insuficiência cardíaca refratária e mortalidade elevada³. A suspeita clínica deve ser baseada na ausência de sopro precordial em recém-nascido com insuficiência cardíaca grave de etiologia desconhecida. A ausculta na região craniana é fundamental para a detecção do sopro, quando presente, e orientação diagnóstica. O tratamento recomendado é a eliminação das fístulas, seja através da cirurgia e/ou embolização, com resultados freqüentemente insatisfatórios^{1,2,9,10}.

Este caso é de uma forma mais rara de fístula AV cerebral: a angiografia revelou a presença de uma fístula dural localizada, de grande tamanho, entre a artéria occipital e o seio venoso e duas outras formações fistulosas de menor tamanho. A consequência fisiopatológica dessa anomalia é uma sobrecarga volumétrica biventricular importante, que levou à insuficiência cardíaca, sendo necessária terapêutica clínica inicial. Um aspecto interessante foi a detecção do sopro retroauricular baseado na informação materna que tinha notado frêmito localizado. A ausculta cuidadosa do crânio tem sido recomendada^{4,11} em casos de insuficiência cardíaca de etiologia não explicada clinicamente.

Em relação à terapêutica, deve ser enfatizado que a decisão de embolizar e ligar somente a fístula de maior tamanho foi baseada na possibilidade de involução das duas outras fístulas menores após a cirurgia. Essa possibilidade tornou-se bastante provável durante o seguimento pós-operatório, baseado na diminuição gradativa da intensidade do sopro contínuo. Além disso, a melhora dos sintomas, a diminuição da impulsão ventricular direita e da sobrecarga direita no ECG sugeriam evolução clínica favorável. Três anos após a cirurgia a criança está assintomática e com desenvolvimento normal. O estudo angiográfico através de ressonância magnética nuclear demonstrou ausência de fístulas residuais e indica um bom prognóstico a médio prazo, sendo porém necessário seguimento cuidadoso do paciente para conclusões definitivas. Concluindo, em pacientes com insuficiência cardíaca sem explicação clínica, a ausculta craniana é importante para a detecção de sopros. Fístula AV cerebral isolada é uma possibilidade diagnóstica e o tratamento cirúrgico pode ser empregado com sucesso a curto prazo.

Referências

1. Amacher AL, Shillito J - The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen. *J Neurosurg* 1973; 39: 89-98.
2. Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, Humphreys RP - Aneurysm of the vein of Galen. *J Neurosurg* 1982; 57: 316-22.
3. Johnston IH, Whittle IR, Besser M, Morgan MK - Vein of Galen malformation: diagnosis and management. *Neurosurgery*, 1987; 20: 747-58.
4. Lillquist K, Haase J, Thayssen P - Operative treatment of cerebral arteriovenous aneurysm of vein of Galen complicated by congestive heart failure. *Br Heart J* 1979; 42: 738-41.
5. McConnell ME, Aronin P, Vitek JJ - Congestive heart failure in neonates due to intracranial arteriovenous malformation: endovascular treatment. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 102-6.
6. Albright AL, Latchaw RE, Price RA - Posterior dural arteriovenous malformations

-
- in infancy. Neurosurgery 1983; 13: 129-35.
7. Manaka S, Izawa M, Nawata H - Dural arteriovenous malformation treated by artificial embolization with liquid silicone. Surg Neurol 1977; 7: 63-5.
 8. Pang D, Kerber C, Biglan AW, Ahn HS - External carotid-cavernous fistula in infancy. Case report and review of the literature. Neurosurgery 1981; 8: 212-8.
 9. French LA, Peyton WT - Vascular malformations in the region of the great vein of Galen. J Neurosurg 1954; 11: 488-98.
 10. Jaeger R, Forbes RP, Dandy WE - Bilateral congenital cerebral arteriovenous communication aneurysm. Trans Am Neurol Ass 1937; 63: 173-6.
 11. Holden AM, Fyler DC, Shillito J, Nadas AS - Congestive heart failure from intracranial arteriovenous fistula in infancy. Pediatrics 1972; 49: 30-9.
-