

TROMBOSE DA VEIA DE GALENO

Relato de caso

Marcio Chaves Pedro Marques¹, Leopoldo Antônio Pires², Carlos Augusto Damasceno³, André Carvalho Felício⁴, Ângelo Atala⁵, Gláucio M. Franco⁶

RESUMO - A trombose venosa cerebral (TVC) é doença vascular com diferentes manifestações clínicas e várias causas possíveis (locais, sistêmicas ou idiopáticas). A trombose da veia de Galeno (TVG) é causa rara de TVC e geralmente está associada a alguma malformação vascular. Relatamos o caso de uma paciente de 16 anos que apresentou TVG sem malformação vascular, porém associada a trombose de seio reto e infarto venoso talâmico. Discutem-se também aspectos importantes do diagnóstico clínico, radiológico e laboratorial da TVC.

PALAVRAS-CHAVE: trombose venosa cerebral, trombose da veia de Galeno, infarto venoso.

Galen vein thrombosis: case report

ABSTRACT- Cerebral venous thrombosis (CVT) is a vascular disease with many clinical manifestations and possible etiologies (local, systemic or idiopathic). Galen vein thrombosis (GVT) is a rare cause of CVT and usually it is associated with some vascular malformation. We report a case of a 16 years old female patient with GVT without vascular malformation, but associated with straight sinus thrombosis and venous thalamic infarct. Relevant aspects of the clinical, radiological and laboratory diagnosis of CVT are also discussed.

KEY WORDS: cerebral venous thrombosis, Galen vein thrombosis, venous infarct.

A trombose venosa cerebral (TVC) é condição pouco frequente quando comparada aos eventos vasculares de origem arterial¹. O padrão de apresentação e quadro clínico são extremamente variáveis e exames complementares de neuroimagem são essenciais para o diagnóstico¹⁻⁴. A trombose da veia de Galeno (TVG) é causa rara de TVC e, na maioria das vezes, está associada a malformação vascular⁵⁻¹⁰.

Relatamos um caso de TVG sem malformação vascular, associada a trombose de seio reto (TSR) e infarto venoso talâmico (IVT).

CASO

Paciente do sexo feminino, 16 anos, branca, nulípara, foi admitida ao hospital com cefaléia de moderada intensidade, caracterizada por sensação de peso na região temporal esquerda, com caráter progressivo, evoluindo há 45 dias e refratária ao uso de analgésicos comuns. Havia feito uso diário de 0,035 mg de etinilestradiol e 2 mg de acetato de ciproterona (Diane 35), durante quatro meses, para tratamento de cisto ovariano, interrompendo o uso da medicação 30 dias antes do início das manifestações clínicas.

A paciente apresentava ciclos menstruais regulares, exames clínico geral e neurológico normais. Fundoscopia ocular sem alterações. A tomografia computadorizada (TC) de crânio revelou lesão hipodensa não captante de contraste no tálamo esquerdo e sinal do delta vazio (Fig 1). O exame do líquido cefalorraquidiano lombar (incluindo pressão) foi normal. A ressonância magnética (RM) e a angiorressonância (AR) mostraram material heterogêneo com hipersinal nas imagens ponderadas em T1, T2 e densidade de prótons preenchendo a veia de Galeno e o seio reto, associado a lesão focal e edematosa do tálamo esquerdo compatível com trombose e infarto venoso (Figs 2 e 3). Eletrocardiografia, ecocardiografia, "Doppler" de artérias carótidas e vertebrais e radiografia de tórax foram normais, assim como os exames laboratoriais de rotina. Investigação etiológica incluindo VHS, FAN, látex, Waller Rose, anticorpos anti-fosfolípido e provas de coagulação foi negativa. A pesquisa de mutação nos genes da enzima metiltetra-hidrofolato redutase (MTHFR) da protrombina foi negativa bem como do fator V de Leiden.

A paciente foi tratada com medicação sintomática e submetida a anticoagulação, recebendo alta hospitalar assintomática em uso de 2,5 mg warfarina/dia (RNI entre 2 e 3).

Estudo realizado na Clínica Neurológica do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF) Juiz de Fora MG, Brasil : ¹Residente da Clínica Neurológica; ²Professor Adjunto; ³Neurologista; ⁴Monitor da disciplina; ⁵Prof. Adjunto, Chefe da Hematologia; ⁶Chefe da Clínica Neurológica.

Recebido 5 Julho 2002, recebido na forma final 11 Novembro 2002. Aceito 18 Novembro 2002.

Dr. Márcio Marques - Rua São Sebastião 1161/ 603 - 36015410 Juiz de Fora MG - Brasil. E-mail: boggus@terra.com.br.

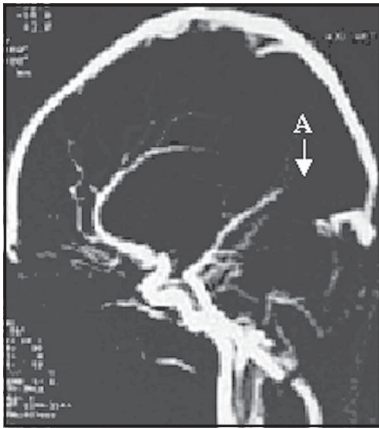


Fig 1. AR, incidência lateral, evidenciando perda do sinal (flow void) da veia de Galeno e do seio reto (A).

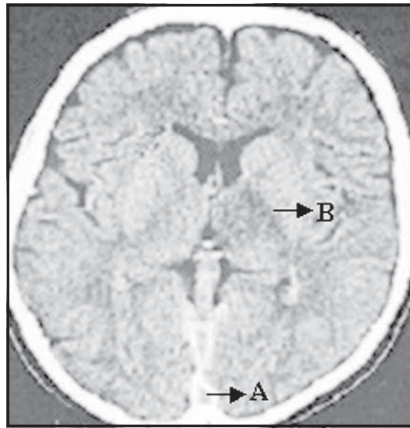


Fig 2. TC - Corte axial, com contraste, evidenciando sinal do delta vazio (A) e lesão hipodensa no tálamo esquerdo (B).

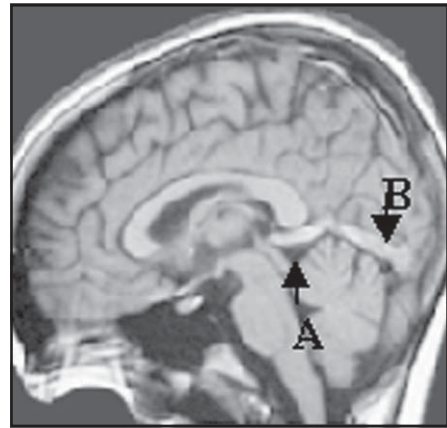


Fig 3. RM. Corte sagital ponderado em T1, evidenciando trombo preenchendo a veia de Galeno (A) e o seio reto (B).

DISCUSSÃO

A incidência real de TVC é desconhecida, uma vez que nenhum estudo epidemiológico específico foi realizado⁴. Alguns autores relatam que o número de casos de TVC é maior em mulheres e idosos^{3,4}. Estudos mais recentes, entretanto, mostram que a TVC afeta igualmente ambos os sexos e todas as faixas etárias, com predominância discreta em adultos jovens⁷.

A maioria dos casos de TVG descritos na literatura está associada a malformação vascular, com incidência maior em neonatos e infantes⁵⁻⁷. Encontramos apenas um caso na literatura semelhante ao aqui relatado, em que a TVG não estava associada a malformação vascular³.

A apresentação clínica mais frequente da TVC é a cefaléia de início gradual e caráter progressivo, podendo ser a única manifestação clínica, como no caso de nossa paciente, ou estar associada a déficit focal, crise convulsiva e comprometimento da consciência^{1,2,11-14}.

A TC com e sem contraste é útil para confirmar o diagnóstico clínico de TVC e excluir outras condições como a hemorragia subaracnóidea, abscessos e tumores^{1,3}. O principal sinal direto de TVC na TC é o sinal do delta vazio (Fig 1), presente em 30 a 50% dos casos, identificado como um defeito de preenchimento após administração de contraste venoso. Outros sinais diretos são o sinal da corda e do triângulo denso, observados na fase sem contraste. Os achados mais frequentes na TC, entretanto, são os sinais indiretos e não específicos, como ventrículos de volume reduzido e áreas focais de hipodensidade correspondentes a infartos isquêmicos^{1,3,4}. Na TVG podem ocorrer infartos no tálamo, corpo estriado, hipotálamo, corpo caloso ventral, lobo occipital e parte superior do cerebelo^{2,15}.

A RM e a AR são os melhores métodos diagnósticos e de seguimento da TVC. Nas fases iniciais ela aparece com sinal isoíntenso nas imagens pondera-

Tabela 1. Fatores de risco para trombose venosa.

Adquiridos	Hereditários	Mistos
Idade	Déficit de anti-trombina III	Hiper-homocisteinemia
Trombose Prévia	Déficit de proteína C	Altos níveis de fator VIII
Imobilização	Déficit de proteína S	Altos níveis de fibrinogênio
Cirurgia Ortopédica	Fator V de Leiden(FV R506Q)	Síndrome nefrótica
Malignidade	Disfibrinogenemia	
Contraceptivos Orais	Fator II 202 10 ^A	
Reposição Hormonal		
Síndrome anti-fosfolipídica		
Doença mieloproliferativa		
Hemoglobinúria paroxística noturna		

das em T1 e sinal hipointenso nas imagens ponderadas em T2. Em fases mais tardias, o trombo torna-se hiperintenso inicialmente em T1 e depois em T2. A AR mostra perda de sinal ("flow-void") no vaso ocluído, uma vez que o trombo provoca um parada de fluxo sanguíneo^{1,3}. A angiografia convencional e com técnica de subtração digital estão reservadas àqueles casos de TVC com estudo não invasivo negativo e alta suspeita clínica^{4,16}.

As principais causas de TVC (Tabela 1) podem ser divididas em locais (infecções, neoplasias e trauma), sistêmicas (trombofilia doenças hematológicas, colagenoses, uso de contraceptivo hormonal oral, parto, doenças cardíacas e desidratação) e idiopáticas, sendo estas ainda muito frequentes, correspondendo a 20% e 35% do total de casos^{1,4,17-23}.

A associação entre o uso de contraceptivo hormonal oral (CHO) de terceira geração e fenômenos tromboembólicos ainda não está esclarecida^{1,4,6}. Vandembroucke et al.(2001) consideram que a simples suspensão do CHO reverte a tendência à trombofilia imediatamente²⁴. Nossa paciente usou CHO por curto período de tempo e interrompeu a medicação 30 dias antes da manifestação clínica. Por esta razão, não acreditamos que esta medicação tenha sido a causa da TVG. Por outro lado, após todas as investigações laboratoriais, não encontramos qualquer etiologia provável e, assim, classificamos a TVG como idiopática.

O tratamento da TVC ainda é controverso e inclui trombectomia, trombólise e anticoagulação, que atualmente é o tratamento mais usado^{1,4,25}. O prognóstico da TVC é geralmente bom, mas ainda são necessários mais estudos prospectivos em pacientes com esta condição, a fim de se estabelecer a sua evolução a longo prazo^{4,13,25}.

A TVG é situação rara de TVC. Muitas vezes, apesar dos métodos laboratoriais de que dispomos atualmente, inclusive estudo genético, ainda permanece sem causa definida.

REFERÊNCIAS

1. Bousser MG. Cerebral venous thrombosis: diagnosis and management. *J Neurol* 2000;247:252-258.
2. Gijn J. Cerebral venous thrombosis. *J R Soc Med* 2000;93:230-233.
3. Quek ST, Chang SK. Clinics in diagnostic imaging. Singapore Med J 1997;38:449-452.
4. Beltrán-Blasco I. Trombosis venosas intracraniales. *Rev Neurol (Barc)* 1997; 25:569-575.
5. Mancuso P, Chiaramonte I, Pero G, Tropea R, Guarnera F. A case of thrombosed aneurysm of the vein of Galen associated with superior sagittal sinus thrombosis. *J Neurosurg Sci* 1989;33:305-309.
6. Heinz ER, Schwartz JF, Sears RA. Thrombosis in the vein of Galen malformation. *Br J Radiol* 1968;41:424-428.
7. Nikas DC, Proctor MR, Scott RM. Spontaneous thrombosis of vein of Galen aneurysmal malformation. *Pediatr Neurosurg* 1999;31:33-39.
8. Mayberg MR, Zimmerman C. Vein of Galen aneurysm associated with dural AVM and straight sinus thrombosis. *J Neurosurg* 1988;68:288-291.
9. Whitaker JB, Latack JT, Venes JL. Spontaneous thrombosis of a vein of Galen aneurysm. *Am J Neuroradiol* 1987;8:1134-1136.
10. Gangemi M, Maiuri F, Donati PA, Iaconetta G. Spontaneous thrombosis of aneurysm of the vein of Galen. *Acta Neurol* 1988;10:113-118.
11. Bousser MG, Chiras J, Bries J, Castaigne P. Cerebral venous thrombosis - a review of 38 cases. *Stroke* 1985;16:199-213.
12. Ameri A, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurol Clin* 1992;10:87-111.
13. Bruijn SFTM, Haan RJ, Stam J. Clinical features and prognostic factors of cerebral venous sinus thrombosis in a prospective series of 59 patients. For The Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:105-108.
14. Collins JJ, Fisher WS. Vein of Galen aneurysm presenting with recurrent aseptic meningitis and subsequent spontaneous thrombosis. *Surg Neurol* 1990;33:325-328.
15. Hurst RW, Kagetsu NJ, Berenstein A. Angiographic findings in two cases of aneurysmal malformation of vein of Galen prior to spontaneous thrombosis: therapeutic implications. *Am J Neuroradiol* 1992;13:1446-1450.
16. Di Rocco C, Iannelli A, Puca A, Colosimo C. Spontaneous thrombosis of an aneurysm of the great vein of Galen. *Eur Neurol* 1983;22:293-299.
17. Schwartz SM, Siscovick DS, Longstreth WT, et al. Use of low-dose oral contraceptives and stroke in young women. *Ann Intern Med* 1997;127:596-603.
18. Martinelli I, Sacchi E, Landi G, Taioli E, Duca F, Mannucci PM. High risk of cerebral vein thrombosis in carriers of a prothrombin-gene mutation and in users of oral contraceptives. *N Engl J Med* 1998;338:1793-1797.
19. Preter M, Tzourio C, Ameri A, Bousser MG. Long-term prognosis in cerebral venous thrombosis: follow-up of 77 patients. *Stroke* 1996;27:243-246.
20. Waybright EA, Selhorst JB, Rosenblum WI, Suter CG. Blue rubber bleb nevus syndrome with CNS involvement and thrombosis of a vein of Galen malformation. *Ann Neurol* 1978;3:464-467.
21. Krenz I, Power KJ. Postpartum thrombosis of the great vein of Galen. *Anaesthesia* 1990;45:643-645.
22. Oguz M, Aksungur EH, Soyupak SK, Yildirim AU. Vein of Galen and sinus thrombosis with bilateral thalamic infarcts in sickle cell anaemia: CT follow-up and angiographic demonstration. *Neuroradiology* 1994;36:155-156.
23. Ildan F, Cetinalp E, Bagdatoglu H, Boyar B. Evolution of thrombosis of the vein of Galen in sickle cell disease. *J Child Neurol* 1993;8:189-91.
24. Vandembroucke JP, Rosing J, Bloemencamp KWM, et al. Oral contraceptives and the risk of venous thrombosis. *N Engl J Med* 2001;344:20:1527-1535.
25. Bousser MG. Cerebral venous thrombosis: diagnosis and management. *J Neurol* 2000; 247:252-258.