

ANEURISMA INTRACRANIANO GIGANTE EM CRIANÇA DE NOVE ANOS

RELATO DE CASO

JOÃO FLÁVIO MATTOS ARAÚJO*, RINALDO KOESTER SANTORI*, ALEXANDER SPERLESCU*, JOSÉ LUIS CURY MARINS**, ROQUE JOSÉ BALBO*

RESUMO - É relatado o caso de menina de 9 anos de idade com quadro de hemorragia intracraniana devido a aneurisma gigante da porção distal da artéria cerebral média. Aneurismas cerebrais são considerados raros em crianças, principalmente na primeira década de vida. Em crianças, eles tendem a ocorrer principalmente em ramos arteriais periféricos e são frequentemente gigantes. São discutidos os achados clínicos e a patogênese dessa lesão.

PALAVRAS CHAVE: aneurisma gigante; crianças; hemorragia subaracnóide

Giant intracranial aneurysm in a nine-year-old child: case report

ABSTRACT - The case of a 9-year-old girl with intracranial hemorrhage due to a giant aneurysm of distal middle cerebral artery is reported. Cerebral aneurysms are rare in children, particularly in the first decade of life. Aneurysms in childhood occur more frequently in peripheral branches and they are more often giant in size. Clinical features and pathogenesis of this lesion are discussed.

KEY WORDS: giant aneurysm, childhood, subarachnoid hemorrhage.

Aneurismas intracranianos em crianças são considerados raros, com incidência de ruptura em apenas 1% dos pacientes com idade inferior a 15 anos^{5,11,12,14}. A incidência de aneurismas considerados gigantes é maior na população infantil^{9,14}. A patogênese desta lesão permanece controversa ainda nos dias atuais. No presente artigo, relatamos o caso de uma paciente de 9 anos de idade com diagnóstico de aneurisma gigante e discutimos alguns dos aspectos desta patologia.

RELATO DO CASO

JDB, 9 anos de idade, sexo feminino, branca, internada em 18-setembro-1995 com queixa de cefaléia intensa e vômitos, com duração de 5 dias. Com 24 horas antecedendo a internação, apresentou piora do quadro, acentuando-se a cefaléia, e os vômitos, apresentando episódio de crise convulsiva tônico-clônica generalizada. Após esta última, a paciente tornou-se letárgica. O exame clínico, mostrava paciente em bom estado geral, afebril, com ausculta cardíaca e pulmonar normais, sonolenta, atendendo a ordens verbais simples, presença de sinais meníngeos, ausência de déficits motores ou paralisias de nervos cranianos. Não havia qualquer antecedente clínico relevante. Realizada punção sub-occipital, estando o líquido cefalorraquidiano francamente hemorrágico.

Departamento de Neuro-Psiquiatria da Faculdade de Ciências Médicas da Pontifícia Universidade Católica de Campinas e Departamentos de Neurocirurgia e Radiologia do Hospital Vera Cruz, Campinas: * Departamento de Neurocirurgia; ** Departamento de Radiologia. Aceite: 30-julho-1996.

Dr. João Flávio de Mattos Araújo - Departamento de Neurocirurgia, Hospital Vera Cruz - Avenida Andrade Neves 402 - 13013-9000 Campinas SP - Brasil.



Fig 1. Ressonância eletromagnética mostrando lesão hiperintensa em T1, captante de contraste, no território da artéria cerebral média.

Realizada ressonância eletromagnética do crânio, comprovando a presença de volumosa massa temporal direita captante de contraste e hematoma perilesional (Fig 1). Realizado a seguir estudo angiográfico cerebral convencional, em caráter emergencial, que mostrou dilatação aneurismática gigante, no território distal da artéria cerebral média direita (Fig 2). Durante a realização da angiografia, a paciente apresentou rápida deterioração do estado neurológico, com alterações neurovegetativas e anisocoria, com midríase à direita. Submetida a craniotomia de urgência, foi removido hematoma temporal e dissecado aneurisma de aproximadamente 4 cm de diâmetro. Foi possível clipar e remover integralmente o aneurisma, preservando-se patente a artéria. O exame anátomo-patológico da lesão evidenciou fragmentação da camada muscular e da membrana elástica interna, confirmando que era um aneurisma verdadeiro, congênito. A paciente apresentou regressão da oftalmoplegia, melhora progressiva do quadro neurológico, recebendo alta hospitalar em 30-setembro-1995, apresentando hemiparesia esquerda de predomínio braquial. A paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial até o presente, com melhora progressiva do déficit motor.

DISCUSSÃO

Dentre as doenças cerebrovasculares da infância, verifica-se predominância das doenças vasculares oclusivas, com incidência de 55%, enquanto as hemorragias do sistema nervoso central incidem em 45% dos casos⁸. Dentre estas últimas, as malformações arteriovenosas são mais frequentes que os aneurismas intracranianos. Apesar de sua menor ocorrência em crianças, ainda assim constituem patologia de extrema gravidade, devido à sua maior chance de ruptura^{8,11}.

Analisando-se algumas casuísticas de pacientes com idade inferior a 20 anos e apresentando quadro de hemorragia subaracnoide, os aneurismas intracranianos foram responsáveis por 40 a 52,1% dos casos, enquanto as malformações arteriovenosas foram responsáveis por 26%^{5,6,8}.

A incidência de aneurismas em crianças é relativamente incomum, constituindo apenas 0,5 a 4,6% entre todos os aneurismas intracranianos^{4,5,9,10,12,17,18}. O pico de incidência na população infantil ocorre em torno dos 15 anos de idade¹⁴ e, quando o diagnóstico é realizado em crianças abaixo de 5 anos, são considerados raridade^{5,10,12,14}. Há, na literatura pesquisada, predominância do sexo masculino na taxa de 1,7:1^{5,10,11}. Na casuística de Meyer e col. esta razão foi 2,8:1⁹. Nessa faixa etária, ocorrem principalmente na bifurcação da artéria carótida interna, artéria comunicante anterior e artéria cerebral média^{5,17}, sendo maior a incidência de aneurismas considerados gigantes⁸. Meyer e col. estudando 23 pacientes abaixo dos 18 anos operados na Clínica Mayo, relatam que 54% deles apresentavam aneurismas gigantes⁹. Entretanto na casuística apresentada por Ostergaard e Voldby¹¹, apenas 4,6% dos casos eram considerados aneurismas gigantes. Podem ser múltiplos em 9,2 a 11% dos casos^{5,11}. Consideram-se aneurismas gigantes aqueles cuja medida ultrapassa 25 mm^{2,9,11,17,19}.

A etiopatogenia desta patologia ainda é controversa, sendo duas as teorias discutidas: aquela que considera os aneurismas como sendo de natureza adquirida e a outra, que os considera lesões vasculares congênitas^{7,8,12,14}.



Fig 2. Angiografia cerebral convencional mostrando dilatação aneurismática, situada na porção distal da artéria cerebral média.

Aqueles que defendem a primeira teoria sustentam que, a rigor, todas as malformações vasculares poderiam ser explicadas por defeitos na embriogênese dos vasos cerebrais, com exceção justamente dos aneurismas cerebrais, pelo fato de serem tão incomuns na infância⁸. Em adultos, o dano repetido, provocado por forças hemodinâmicas, que são mais intensas ao nível das bifurcações, explicaria sua formação, como consequência de processo degenerativo secundário a hipertensão e aterosclerose^{4,11,12,14,16}. Efetivamente, não sabemos se este mesmo raciocínio pode ser aplicado em crianças¹³.

Dados de autópsias realizadas em crianças com diagnóstico de aneurismas cerebrais rotos, mostraram alta incidência de aterosclerose nas artérias intracranianas¹⁴. Reconhecidamente adquiridos são os aneurismas micóticos, com incidência de 9% na população infantil⁸, e os traumáticos, com incidência de 10% na mesma população⁴, sendo ambos achados com maior frequência no segmento distal da artéria cerebral média (M4)¹. Os primeiros são classicamente decorrentes do desprendimento de êmbolos sépticos, que determinaria a oclusão de *vasa vasorum*, com degeneração das camadas elásticas e muscular, ao passo que os segundos, apresentariam antecedente traumático de 1 a 2 semanas,

por vezes associado a fraturas cranianas, sem apresentarem colos verdadeiros^{18,19}.

Com relação à segunda corrente fisiopatológica, seus defensores baseiam-se em casos envolvendo recém-natos¹², explicando por displasia arterial, como acontece na deficiência de colágeno tipo III, ocasionalmente detectada^{8,10,14}. Da mesma forma, casos de aneurismas com incidência familiar ou associados a outras malformações, como coarctação da aorta, estenose aórtica ou rins policísticos, explicariam a formação de aneurismas¹¹.

A maioria dos casos de aneurismas na infância permanece ainda com etiologia obscura, e a tendência tem sido adotar uma visão moderada, envolvendo ambas as teorias, hemodinâmica/degenerativa e congênita, ou seja o desenvolvimento de um aneurisma é considerado fenômeno degenerativo adquirido, associado a defeitos congênitos da camada média^{8-10,12,13}. Na casuística relatada por Ostergaard e Voldby¹¹, 9% das crianças eram hipertensas. Destas, a maioria apresentava aneurismas múltiplos, sugerindo a importância do fenômeno hemodinâmico na gênese dessa malformação arterial.

Os aneurismas na população infantil são usualmente sintomáticos⁵, destacando-se os sinais de hemorragia subaracnóide, presente em 70 a 80% dos casos em que ocorre aneurisma gigante, como no caso por nós relatado^{5,14,18}. A sintomatologia também pode decorrer do efeito de massa focal com déficit neurológico, seja pela compressão ocasionada pelo próprio aneurisma gigante, seja pela formação de hematoma intracraniano. Este último é encontrado entre 25 e 50% dos casos, principalmente no território da artéria cerebral média^{7,8,11,14,15}.

Dentre outros achados clínicos, podemos citar a hidrocefalia, que ocorre em 8 a 21% dos casos, cefaléia, crises convulsivas, eventos isquêmicos e paralisias de nervos cranianos, principalmente do nervo oculomotor^{3,4,13-15}.

O diagnóstico dos aneurismas intracranianos não difere da conduta tomada em adultos. A tomografia do encéfalo é capaz de detectar o sangramento, determinando também a localização, a extensão e a presença de hematomas e hidrocefalia. A angiografia convencional e, recentemente, a

ressonância magnética e a angiopressonância são fundamentais para conclusão do diagnóstico final e planejamento terapêutico^{4,15}.

Quanto ao tratamento adequado, ainda há controvérsias em relação ao "timing" da cirurgia e do tratamento do vasoespasmio. Deve-se ressaltar, entretanto, que a incidência deste último é significativamente menor na população infantil, após uma hemorragia subaracnóide^{11,14}. Muitos autores defendem a abordagem precoce, prevenindo-se o ressangramento e o vasoespasmio^{4,8,13}. Ostergaard e Voldby¹¹ relatam índice de mortalidade de 50% quando associados a hematomas intracranianos e 26%, quando da ausência destes. Meyer e col. em sua casuística relatam que 87% dos casos operados apresentaram resultados cirúrgicos excelentes e 8%, bons resultados⁹. Ainda há que se considerar, além do ataque cirúrgico direto, principalmente nos aneurismas gigantes, o crescente interesse na abordagem endovascular, embora se saiba que a redução do efeito de massa seja prolongada¹⁹.

REFERÊNCIAS

1. Gibo H, Carver CC, Rhoton AL, Lenkey C, Mitcel DJ. Microsurgical anatomy of the middle cerebral artery. *J Neurosurg* 1981;54:151-169.
2. Gobin PY, Viñuela F, Gurian JH, Guglielmi G, Duckuiler GR, Massoid TF, Martin NA. Treatment of large and giant fusiform intracranial aneurysm with Guglielmi detachable coils. *J Neurosurg* 1996;84: 55-61.
3. Graber D, Flurin-Collet V, Chaix Y, Bonafe A, Manelfe C, Carrière JP. Dissection de l'artère sylvienne avec anévrisme séquellaire chez un enfant de 6 ans. *Arch Fr Pediatr* 1992;49:445-448.
4. Herman JM, ReKate HC, Spetzler RF. *Cerebrovascular disease* Ed. Mc Graw Hill; 1994:211-229.
5. Hourhian MD, Gates PC, McAllister VL. Subarachnoid hemorrhage in childhood and adolescence. *J Neurosurg* 1984;60:1163-1166.
6. Humpreys RP, Cheek WR, Marlin AE, Reigel DH, Walker ML. *Peditric neurosurgery*. Ed3. Philadelphia: Saunders, 1994:524-532
7. Kase CS, Caplan LR. *Intracerebral hemorrhage*. Boston: Butterworth-Heinemann, 1994:153-178.
8. Menkes JH. *Textbook of child Neurology*. Ed4; Philadelphia: Lea & Febiger; 1990:583-601.
9. Meyer FB, Sundt TM, Fode NC, Morgan MK, Forbes GS, Mellinger JF. Cerebral aneurysms in childhood and adolescence. *J Neurosurg* 1989;70:420-425.
10. Morelli RJ, Laubscher F. Intracranial aneurysm in infancy: case report. *J Neurosurg* 1977;46:832-834.
11. Ostergaard JR, Voldby BO. Intracranial arterial aneurysms in children and adolescents. *J Neurosurg* 1983;58:832-837.
12. Salomão JF, Leibinger RD, Lima YMS, Cunha CA, Shinzato IG, Dantas PTL. Aneurisma da porção distal da artéria cerebelar posterior e inferior em criança. *Arq Neuropsiquiatr* 1992;50:229-233.
13. Säveland H, Hillman J, Brandt L, Edner G, Jakobsson KE, Algers G. Overall outcome in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* 1992;76:729-734.
14. Swamy NKS, Pope FM, Coaklam HB. Giant aneurysm of internal carotid artery in a four-year-old child : a case report. *Surg Neurol* 1993;40:138-141.
15. Wolin MJ, Saunders RA. Aneurysmal oculomotor nerve palsy in an 11-year-old-boy. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1992;12:178-180.
16. Yasargil MG. *Microneurosurgery* Vol 1. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1984:321-324.
17. Yasargil MG. *Microneurosurgery* Vol 2. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1984:296-304.
18. Yazbak PA, McComb JG, Raffel C. Pediatric traumatic intracranial aneurysms. *Pediatr Neurosurg* 1995;22:15-19.
19. Zubkov YN, Smith RR, Schmideck HH, Sweet WH; *Operative neurosurgical technichs*. Ed3. Philadelphia: Saunders 1995:1041-1053.