

# Sessão Clínica HFF

Serviço de Neurologia

Director de Serviço: Dr. Vasco Salgado

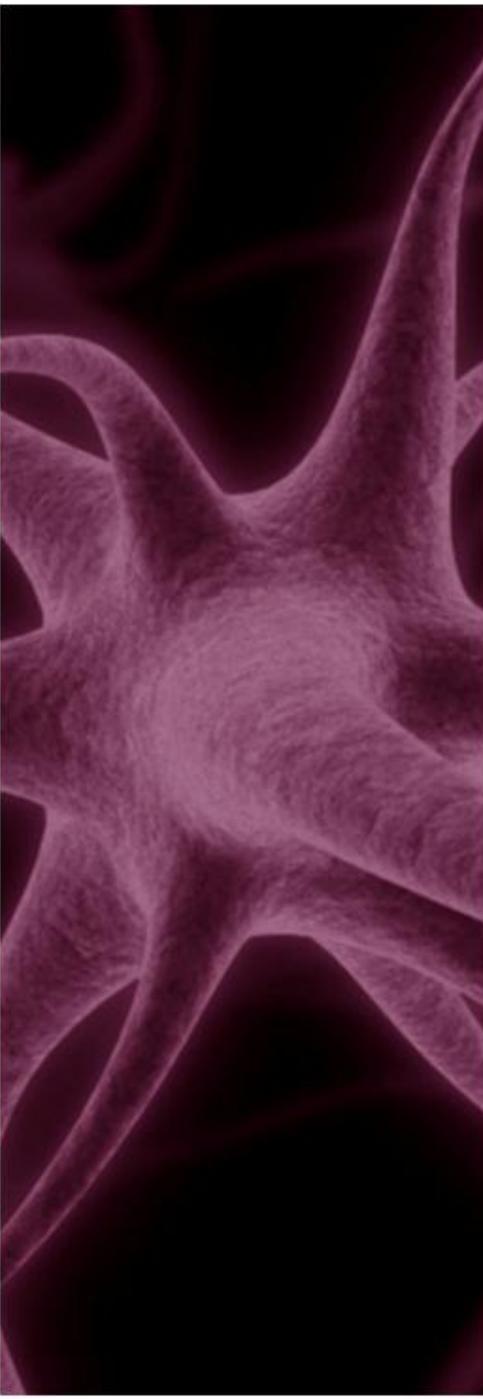
Serviço de Neurradiologia

Directora de Serviço: Dra. Teresa Palma

## UM CASO RARO DE MIELOPATIA

29 de Março de 2012

Raquel Tojal, Marco Bousende,  
José Campillo, Isabel Cravo



# Caso Clínico

## **IDENTIFICAÇÃO**

- 51 anos, sexo masculino, caucasiano, empresário, casado

## **MOTIVO DE INTERNAMENTO**

- paraparésia e parestesias dos membros inferiores

## **ANTECEDENTES PESSOAIS**

- Angina de Prinzmetal, dislipidemia e HTA
- MH: Rosuvastatina e Diltiazem

# Caso Clínico

## HISTÓRIA DA DOENÇA ACTUAL

- Quadro progressivo de dor inguinal esq → joelho esq, face anterior da coxa → todo o MIE.
- Agravamento com posição sentado/decúbito
- Alívio com deambulação

**Março  
2011**

**10 dias antes  
do  
internamento**

- Igual sintomatologia no MID
- Dormência abaixo do umbigo

- Diminuição da força muscular dos MIs

**2 dias antes do  
internamento  
(Junho 2011)**

# Caso Clínico

## EXAME NEUROLÓGICO

- Ausência de reflexos cutâneos abdominais e ROTs supra-rotuliano, rotuliano e aquiliano bilateralmente, com RCP em flexão bilateralmente.
- Nível sensitivo L2 táctil e álgico.
- Paraparésia: FM G 3/5 MI dto e FM 5/5 no MIESq excepto FM G 4+/5 flexão coxa e do joelho e G 4/5 flexão plantar e inversão do pé. Impossibilidade de realizar marcha em pontas.
- Sem incontinência de esfínteres.



# Caso Clínico

## **HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS**

- DIAGNÓSTICO SINDROMÁTICO

- Quadro subagudo, assimétrico e progressivo de parestesias dos MIs e paraparésia

- DIAGNÓSTICO TOPOGRÁFICO

- Medula espinhal, poupando os cordões posteriores

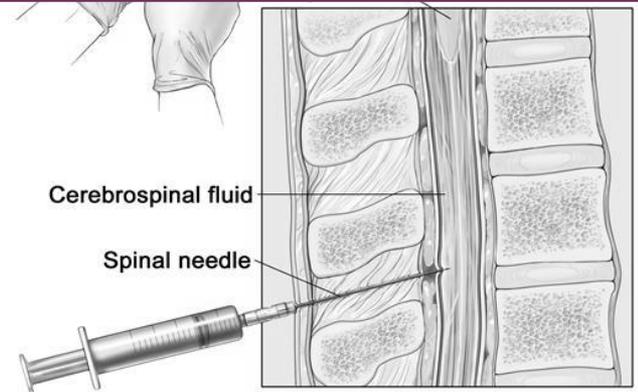
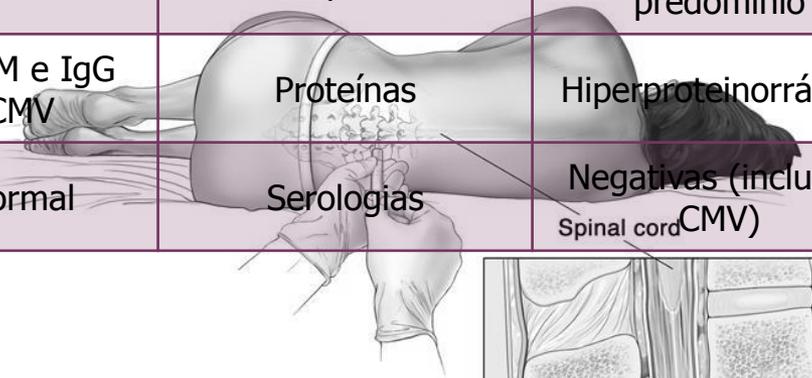
- DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

- Vascular – malformação vascular; enfarte da artéria espinhal anterior
- Inflamatório/Auto-imune – EM, LES
- Infecioso – sífilis, HIV, CMV
- Tumoral – 1º, metastático

# Caso Clínico

## EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

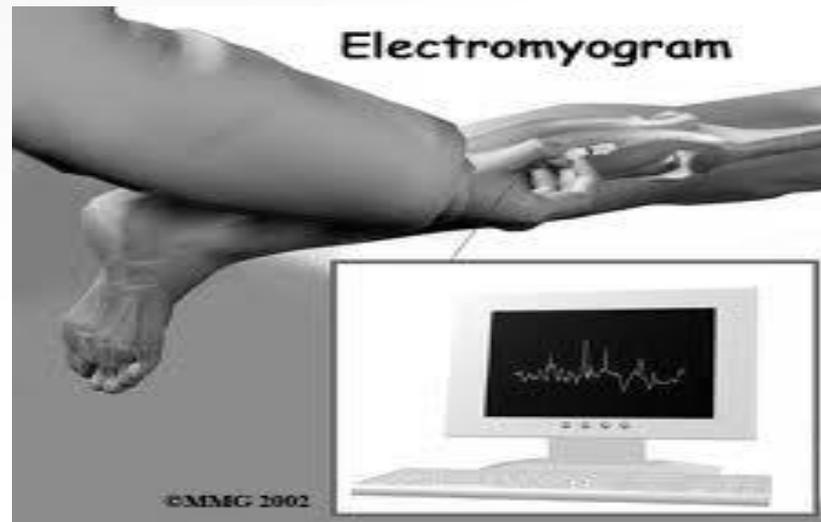
Análises	Resultado	Estudo LCR	Resultado
Hemograma	Normal	Coloração	Normal
Função renal	Normal	Pressão de abertura	Normal
Função hepática	Normal	Citoquimico	10 céls, sem predomínio
Serologia	+ IgM e IgG CMV	Proteínas	Hiperproteínoorráquia
Estudo auto-imunidade	Normal	Serologias	Negativas (inclusive Spinal cord CMV)



# Caso Clínico

## EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **EMG:** ausência de reflexos H nos nervos ciáticos popliteus internos. Impersistência das ondas F. Estas são alterações inespecíficas nas respostas tardias sugestivas de envolvimento das raízes espinhais lombo-sagradas.



# Caso Clínico

## EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

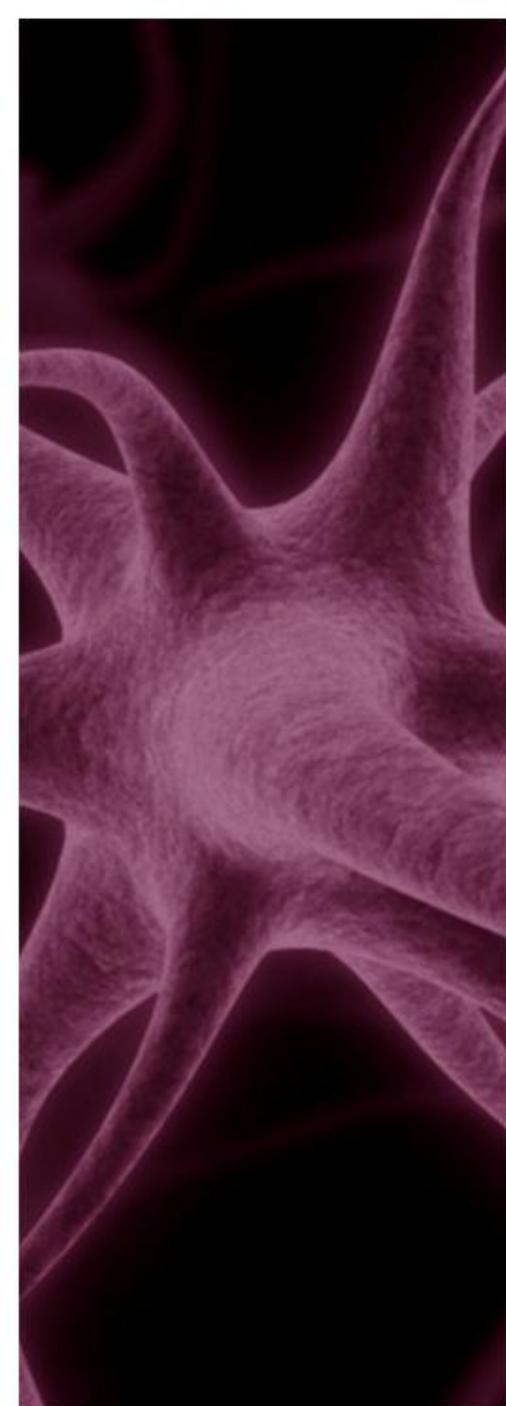
- **RM-medula (30/06):** Área de hipersinal difuso, centro-medular, aparentemente homogêneo, estendendo-se de D7-D8 até ao cone medular.
- No contorno medular posterior coexiste imagens punctiformes, com aspecto serpiginoso, revelando após Gd discreto ganho de sinal. Não existe evidência de áreas de ganho anômalo de sinal medulares após Gd.
- **CONCLUSÃO:** DD entre fístula dural medular com mielopatia venosa congestiva e eventual mielopatia inflamatória.

# Caso Clínico

## EVOLUÇÃO CLÍNICA

- Paraparésia → agravamento do déficit motor do  
MIE FM G 4/5

Marcha possível com apoio bilateral, não possível em  
calcanhares ou em pontas



# Caso Clínico

- DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO APÓS MCDTs

- Vasculopatia arterial **Fístula dural arteriovenosa espinal (FDAVE)** e da

- Inflamatório/Auto-imun ~~EM, L~~

- Infecioso – Sífilis, HIV, CMV

- Tumoral – 1º metastático

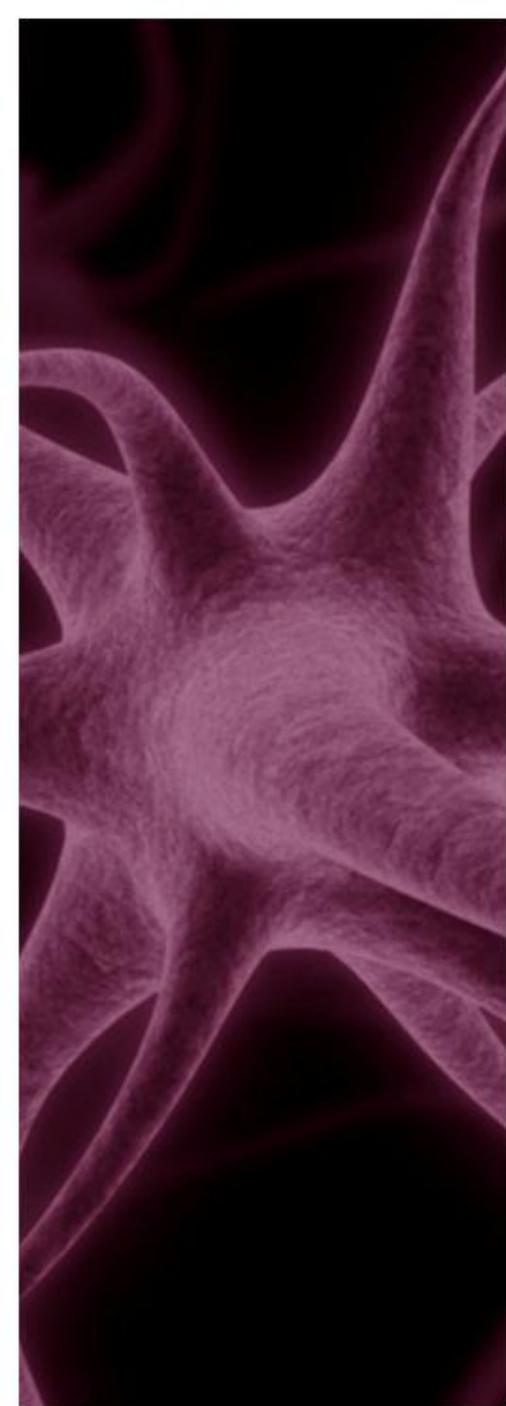
**Síndrome medular por hipertensão venosa secundário a FDAVE**

# Caso Clínico

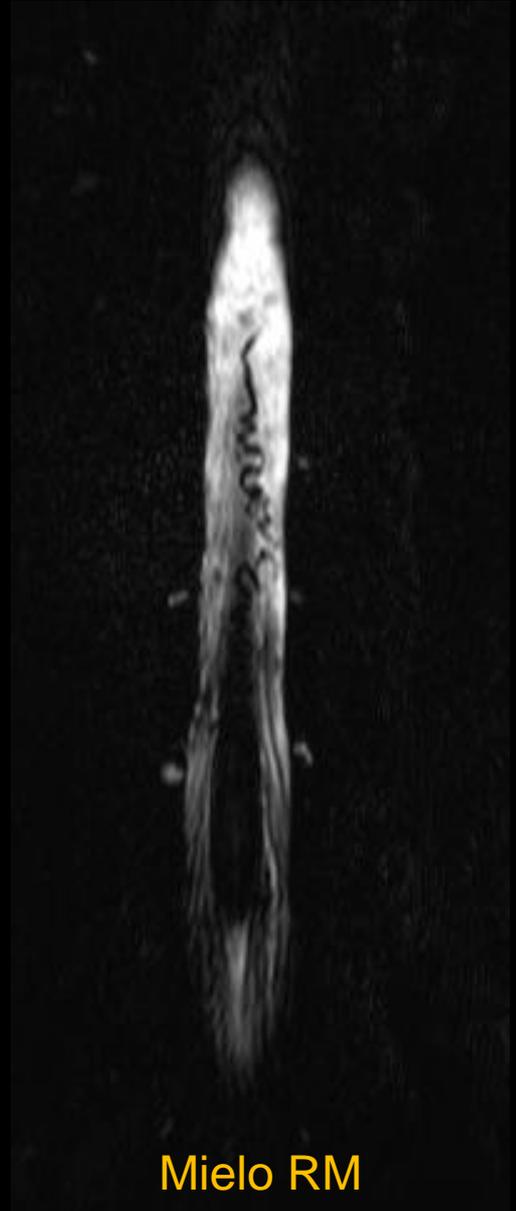
## EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **RM-medula + angio-RM:**

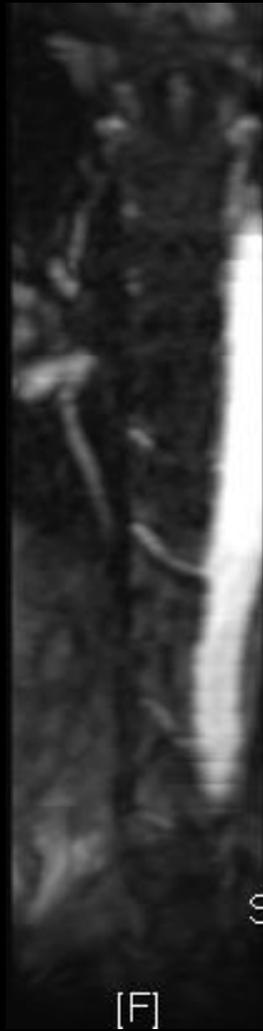
- ligeiro alargamento global da medula que se estende do cone até nível D6-7 traduzido por apenas ligeiro hipersinal na sequência T2 referindo-se adicionalmente estruturas vasculares serpiginosas intra-durais na vertente posterior da mesma → provável fístula dural → provável local fistuloso de D10-11



# Ressonância Magnética (MRI) Medular



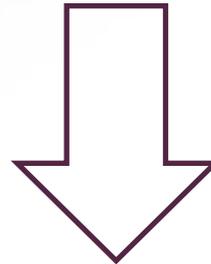
# Angio RM Medular



# Caso Clínico

## DIAGNÓSTICO + TRATAMENTO

- **Angiografia(7/2011):** fístula dural tipo I, com pedículos com origem em em D3 e D4 à esq, e veia de drenagem intradural descendente.  
→ cateterização supraselectiva do pedículo aferente, quase até ao ponto fístuloso, com posterior exclusão da fístula AV.
- **Angiografia de controlo:** pedículo aferente que previamente não existia, a alimentar a fístula, embora com drenagem venosa muito lentificada.



**Angiografia (08/2011):** embolização de pedículo aferente → Exclusão de FDAVE

# Angiografia Digital de Subtracção (DSA) Medular



# Angiografia Digital de Subtração (DSA) Medular

DR. CR/DRA. IF

# 73

03-AUG-201  
10:36:32

POS-EMB



Ø L  
Ø P  
Ø C

# 46/ 46

IMAGI  
2

# Caso Clínico

## EVOLUÇÃO CLÍNICA

- Discreta melhoria dos défices neurológicos
  - Paraparésia: MIE FM G 4+/5, excepto flexão perna e dorsiflexão plantar FM G 4/5
  - MID FM G 4/5

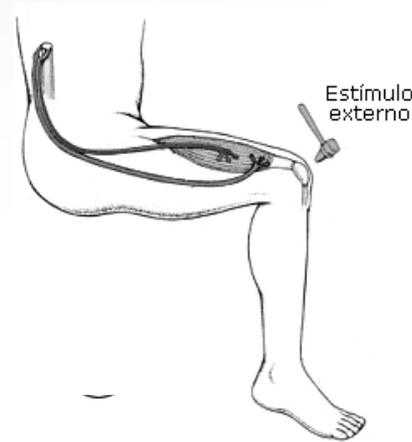
Marcha possível sem apoio para curtas distâncias, incluindo em calcanhares, mas não em pontas

- Sensibilidade superficial:
  - hipostesia álgica e táctil a partir de L1.

# Caso Clínico

## EVOLUÇÃO CLÍNICA

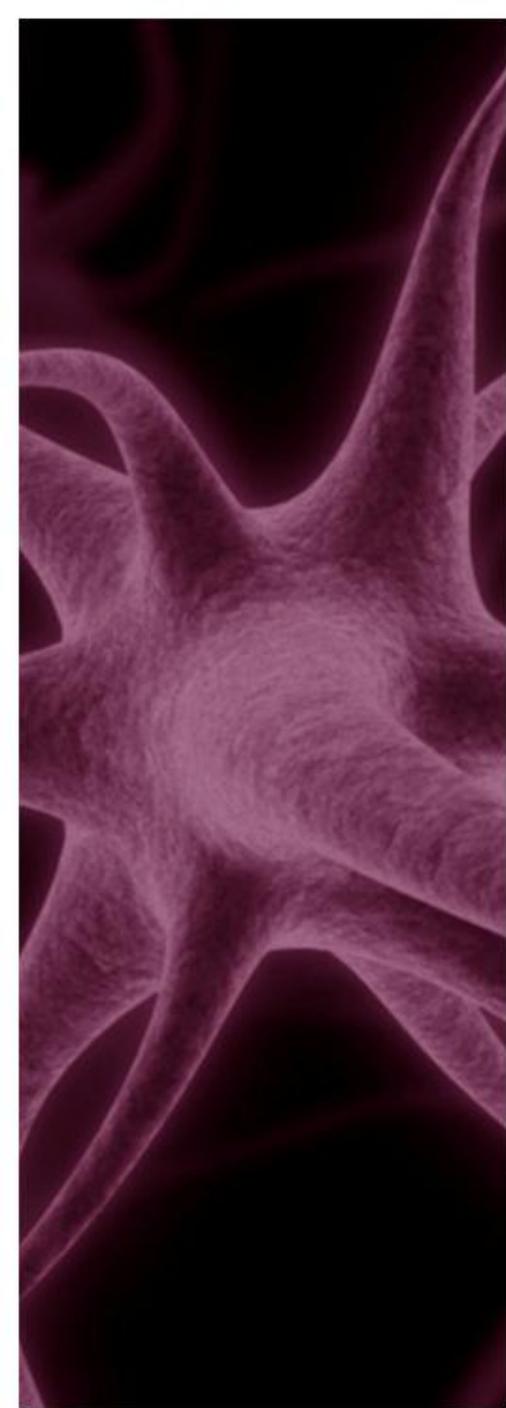
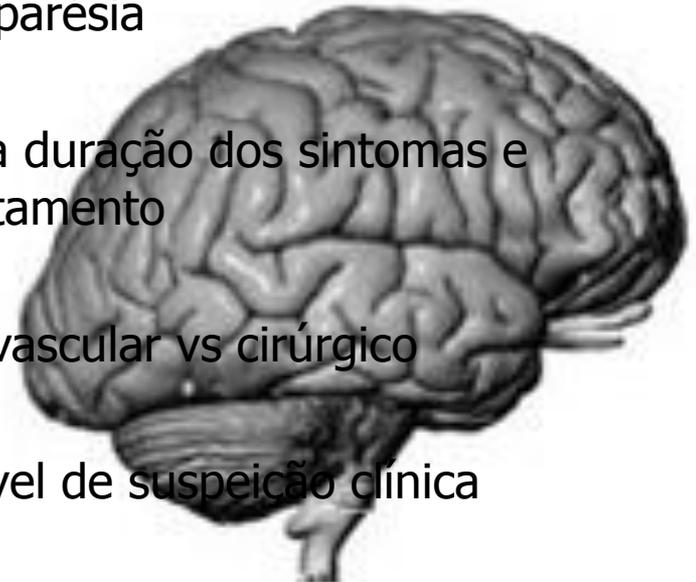
- Reflexos osteotendinosos: bicipital, radial e tricipital ++/+++, suprarotuliano e rotuliano à dta +/-, à esq ausentes, aquiliano e abdominais ausentes;
- Reflexos cutâneo-plantares em flexão bilateralmente.



# Caso Clínico

## CONCLUSÕES

- Entidades raras, sintomas inespecíficos → subdiagnosticadas
- Causas reversíveis de paraparésia
- Prognóstico dependente da duração dos sintomas e incapacidade prévia ao tratamento
- Tratamento precoce: endovascular vs cirúrgico
- Necessário um elevado nível de suspeição clínica



# Revisão Teórica FDAVE

- **Classificação de Anson e Spetzler** → baseada na fisiopatologia e características angiográficas

- 4 tipos



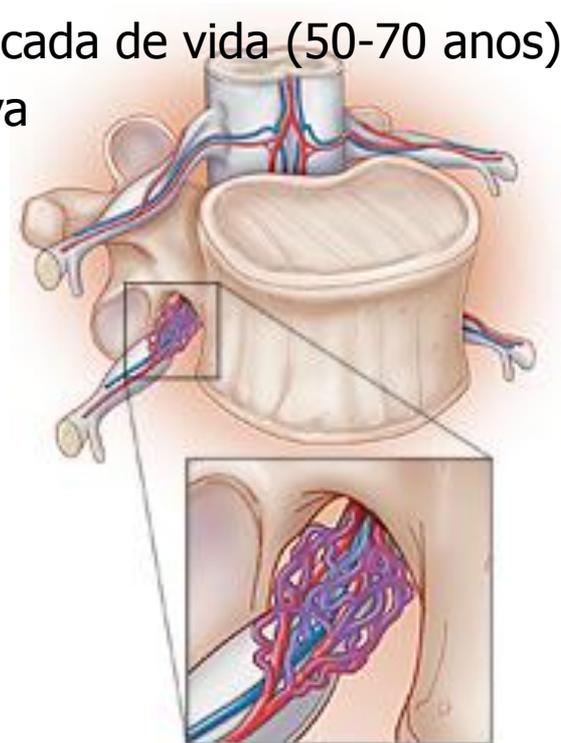
- mais comuns são as malformações arteriovenosas da medula espinhal tipo I
    - estas correspondem a 80% das lesões

- ❑ malformações adquiridas

- ❑ localização mais comum: medula torácica ou lombar (lesões solitárias)

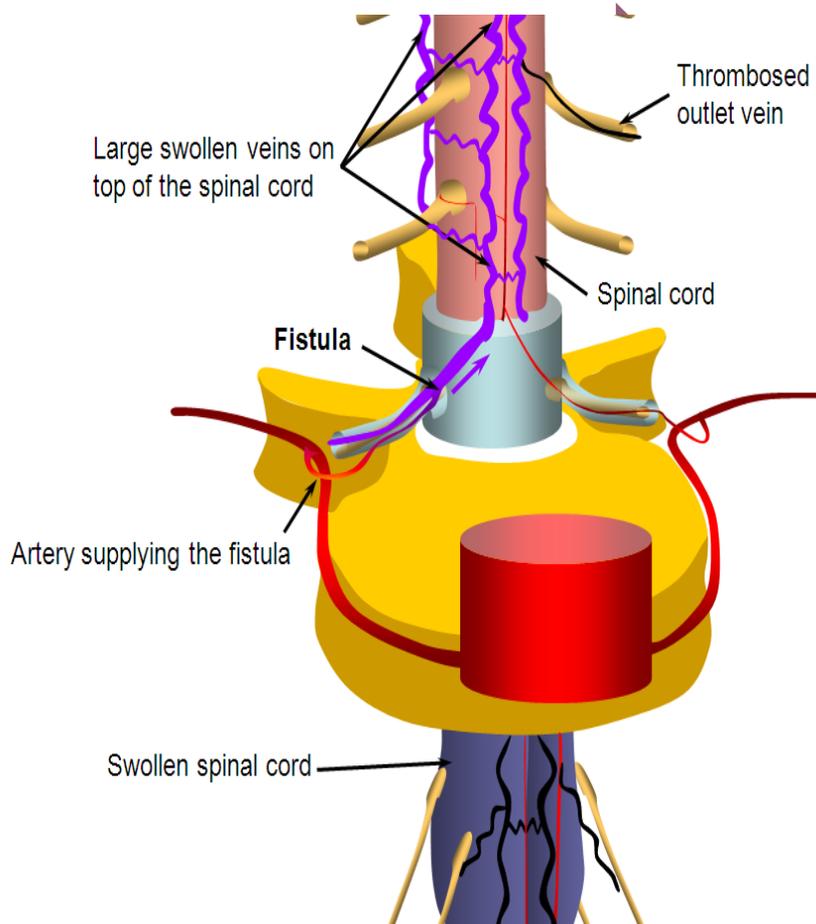
# Revisão Teórica FDAVE

- ❑ Prevalência masculina (cerca de 75%)
- ❑ idade média de diagnóstico no início da sexta década de vida (50-70 anos)  
→ sintomas de mielopatia lentamente progressiva



# Revisão Teórica FDAVE

## Fisiopatologia



- origem numa artéria radicular que drena para uma veia radicular na porção dural de uma raiz nervosa

- shunt arterial e arterialização do plexo perimedular

- elevação da pressão venosa com congestão venosa, edema medular, enfarte venoso e sintomas de mielopatia progressiva

# Revisão Teórica FDAVE

## Fisiopatologia

**Para compreender os efeitos clínicos da hipertensão venosa é importante conhecer a anatomia venosa do SNC e sua drenagem**

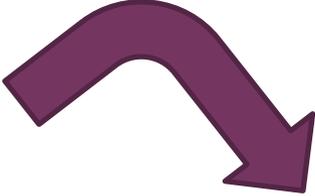
- as veias intramedulares e as veias radiculares partilham o sistema de drenagem venosa → edema intramedular
- Geralmente os primeiros sintomas de mielopatia reflectem alts ao nível do cone medular, mesmo que o shunt esteja localizado remotamente
  - A região torácica inferior tem um menor número de canais de drenagem venosa do que a região cervical → o edema congestivo venoso tem uma transmissão caudal-craniana através da medula

# Revisão Teórica FDAVE

## Clínica

### Sintomas iniciais inespecíficos

mais comum é existirem sintomas sensitivos



-parestesias;  
-queixas álgicas em 20 a 40% → dor radicular dos MIs/ lombalgia

-dificuldade em subir escadas, alts da marcha

### Sintomas mais tardios

incontinência de esfíncter anal e urinário, disfunção erétil, retenção urinária.



Distúrbio isolado dos esfíncteres em 10%

# Revisão Teórica FDAVE

## Clínica

- Os sintomas neurológicos são progressivos e geralmente ascendentes

Sem tratamento → **mielopatia necrótica progressiva**

- Tempo médio de início dos sintomas até **diagnóstico**  $\approx$  2 anos
  - 2/3 dos doentes apresentam uma mielopatia progressiva com paraparésia espástica, alts da marcha, parestesias e envolvimento dos segmentos sacrados (disfunção da micção, defecação e sexual)
  - podem coexistir sintomas de 1º neurónio e 2º neurónio motor



# Revisão Teórica FDAVE

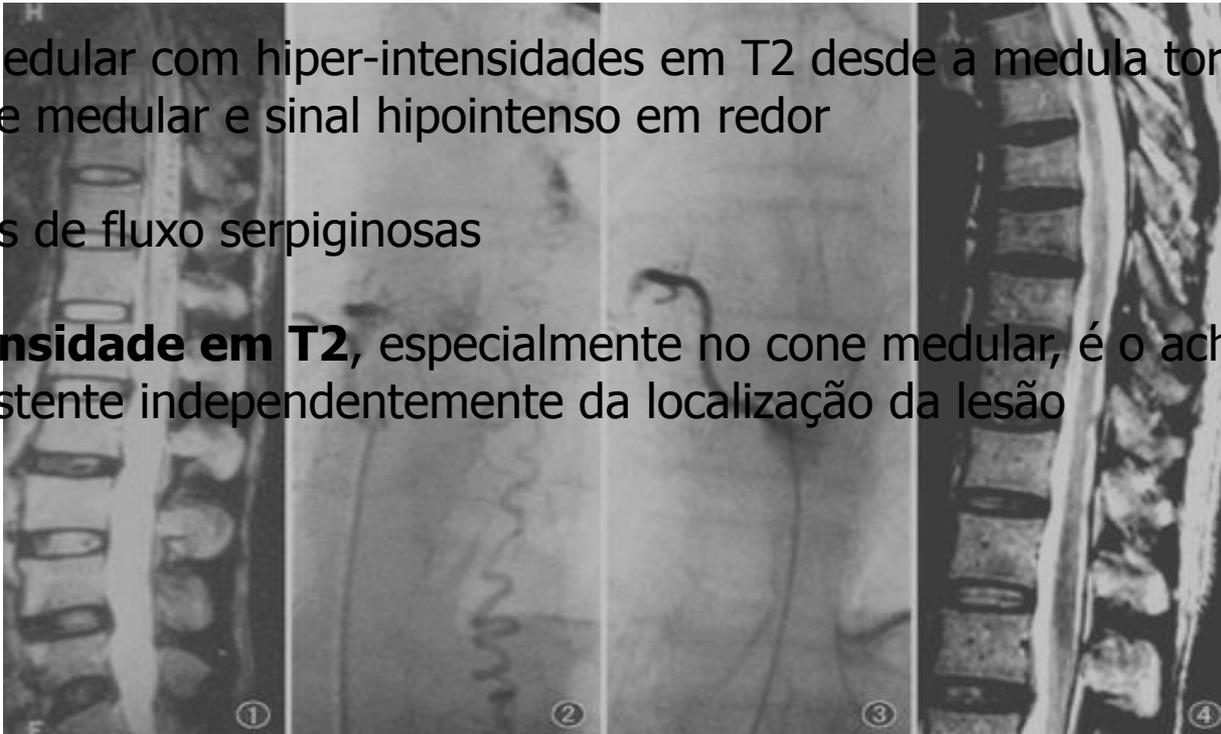
## Métodos de diagnóstico

- **RM medular** → sensibilidade  $\approx$  100%

- edema medular com hiper-intensidades em T2 desde a medula torácica até ao cone medular e sinal hipointenso em redor

- alterações de fluxo serpiginosas

**Hiperintensidade em T2**, especialmente no cone medular, é o achado mais consistente independentemente da localização da lesão



# Revisão Teórica FDAVE

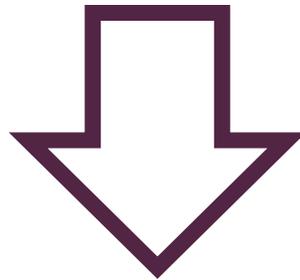
## Métodos de diagnóstico

- **Angio-RM com gadolínio** → auxílio na localização da fístula, dirigindo o estudo angiográfico



**Diagnóstico definitivo/Tratamento**

**Angiografia medular**



Os **neurorradiologistas** têm um papel chave no diagnóstico desta patologia.

# Revisão Teórica FDAVE

## Tratamento

→ **TODAS** as fístulas espinhais devem ser tratadas dado o curso com progressivo declínio clínico

	<b>Embolização endovascular</b>	<b>Intervenção cirúrgica</b>
Taxa de sucesso	Mt variável 25 a 75%	≈ 98%
Taxa de recorrência	≈ 20%	MD

# Revisão Teórica FDAVE

## Tratamento

2 razões para embolização ser contra-indicada:

- 1)risco de oclusão da artéria de Adamkiewicz
- 2)se a anatomia da fístula impedir uma oclusão satisfatória da mesma, incluindo a origem da conexão venosa

Na maioria dos centros (∅ contra-indicações)

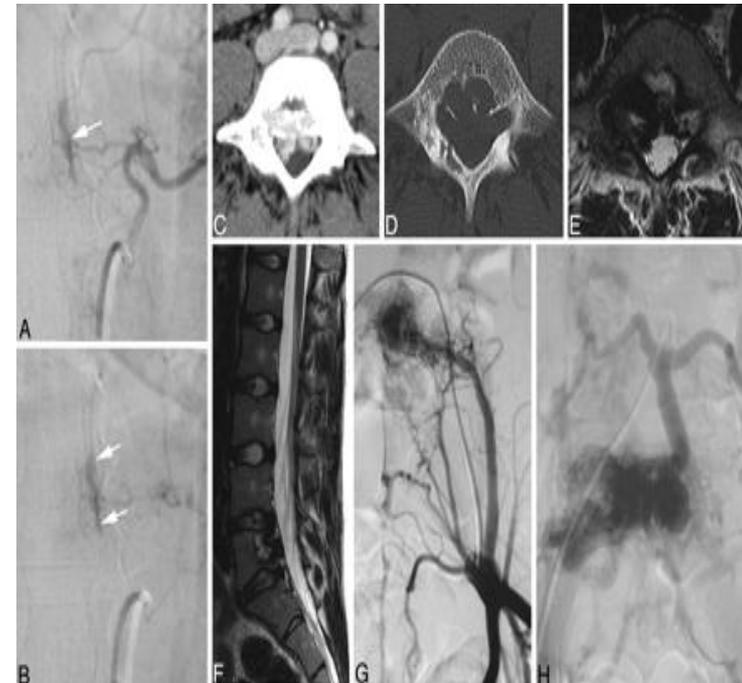
**1º Tx endovascular** → ineficaz → Tx cirúrgico

- Porém ainda é contencioso qual o método de tratamento ideal

# Revisão Teórica FDAVE

## Tratamento

- Tratamento → regressão dos défices crónicos/cessar da progressão do declínio neurológico.
- MAS em apenas 2/3 há regressão dos défices motores (marcha e força) e em 1/3 há melhoria dos distúrbios sensitivos.
- A disfunção erétil e a incontinência de esfíncteres raramente são reversíveis e a dor geralmente persiste.



# Revisão Teórica FDAVE

## Prognóstico

- O diagnóstico tardio é um dos principais problemas no tratamento das FDAVEs
- O prognóstico é tanto pior quanto maior o tempo de duração dos sintomas e a incapacidade prévia ao tratamento.
- Há uma tendência estatística para considerar como factor negativo de prognóstico uma duração da sintomatologia  $> 12$  meses





**Sessão Clínica HFF**  
**UM CASO RARO DE MIELOPATIA**

**OBRIKADA PELA  
ATENÇÃO**

29 de Março de 2012  
Raquel Tojal, Marco Bousende,  
José Campillo, Isabel Cravo