

Cerebellar haemorrhage in pregnancy caused by arteriovenous malformation rupture

Hemorragia cerebelosa na gravidez por rotura de malformação artério-venosa

Isabel de Barros Pereira*, Diana Martins*, Braima Injai**, Helena Ferreira***, Luís Mendes da Graça****
Clínica Universitária de Obstetrícia e Ginecologia, CHLN - Hospital Universitário de Santa Maria,
Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, CAM - Centro Académico de Medicina de Lisboa

Abstract

Cerebral arteriovenous malformations arise from a vascular plexus of direct arterialvenous connections that progressively dilate, making them prone to rupture. Rupture of an cerebral arteriovenous malformation during pregnancy is a rare but serious condition that requires prompt recognition and management. We report a case of a primigravida in which an extensive haematoma of the cerebellar vermis was made at 33 weeks.

Keywords: Cerebral arteriovenous malformation; Haemorrhagic stroke; Pregnancy.

INTRODUCAO

Uma malformação artério-venosa (MAV) é uma comunicação anómala entre artérias e veias sem interposição de rede capilar¹. A manifestação clínica mais significativa é a ocorrência de hemorragia cerebral aguda, ventricular ou para o espaço sub-aracnoideu¹. O acidente vascular cerebral (AVC) hemorrágico é o mais grave dos dois subtipos de AVC, condicionando uma maior mortalidade tanto para a grávida como para o feto².

As MAV são frequentemente pequenas e permanecem clinicamente indetetadas até ocorrer rotura, devendo ser consideradas no diagnóstico diferencial de AVC³.

CASO CLÍNICO

Grávida de 31 anos, caucasiana, primigesta, sem antecedentes pessoais relevantes, com 33 semanas e 2 dias de gestação. A gravidez foi vigiada numa instituição

privada sem intercorrências. Recorreu ao serviço de urgência de um Hospital particular por cefaleia occipital de instalação súbita, associada a vômitos, ataxia e prostração progressiva. Neste hospital verificou-se agravamento do estado de consciência tendo sido transferida para o nosso Hospital onde deu entrada sedada e ventilada com uma pontuação na escala de Glasgow de 4. Ao exame objectivo apresentava hipotonia generalizada, ausência de resposta a estímulos e pupilas mióticas. O estudo da coagulação não apresentava alterações. A ecografia abdominal revelou feto vivo com líquido amniótico, dinâmica fetal dentro dos limites da normalidade e perfil biofísico 8/8.

Foi submetida a uma tomografia computadorizada (TC) que revelou um volumoso hematoma do vermis cerebeloso (Figura 1), considerando-se existir indicação neurológica urgente para drenagem cirúrgica. Foi realizada craniotomia suboccipital para-mediana direita com evacuação do hematoma e colocação de derivação ventricular externa direita. Após a intervenção cirúrgica a grávida apresentava uma pontuação na escala de Glasgow de 3, estava sedada e ventilada, com pupilas mióticas, isocóricas e fracamente reativas tendo sido transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos de Neurocirurgia.

À observação a grávida apresentava-se hemodinamicamente estável. O registo cardiotocográfico era tranquilizador com contractilidade irregular. A ecografia obstétrica mostrou feto cefálico, com movimentos do tronco presentes, índice de líquido amniótico nor-

*Interna do Internato Complementar de Ginecologia e Obstetrícia

**Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia

***Assistente Graduada de Ginecologia e Obstetrícia

****Diretor do Departamento e Professor Catedrático de Ginecologia e Obstetrícia



FIGURA 1. Volumoso hematoma do vermis cerebeloso

mal, placenta não prévia e fluxometrias da artéria umbilical e cerebral média normais. Perfil biofísico de 10/10. O doseamento de proteínas na urina foi de 4,6 mg em 24 horas. Procedeu-se a indução da maturidade pulmonar com betametasona.

No segundo dia de internamento a grávida foi extubada sem intercorrências. O registo cardiotocográfico apresentava uma frequência cardíaca fetal basal de cerca de 140 batimentos por minuto com variabilidade normal, sem registo de desacelerações e contractilidade regular (2 contrações em 10 minutos). A avaliação cervical digital revelou colo com 2,5 cm de comprimento, permeável à polpa do dedo. Cerca de oito horas após a extubação apresentava 3 a 4 contrações em 10 minutos e colo permeável a 1 dedo com 0,5 cm de canal, pelo que se optou por realizar uma cesariana por início de trabalho de parto e *status* pós-craniotomia. Foi extraído um feto em apresentação cefálica, sexo feminino, com 2300g, índice de Apgar de 9 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto.

A angiografia cerebral realizada no pós-parto revelou uma malformação artério-venosa na dependência de ramos da artéria cerebelosa superior direita, sem dilatações aneurismáticas.

O puerpério decorreu sem intercorrências tendo sido realizada tentativa de amamentação sem sucesso.

À data da alta a doente apresentava uma ataxia marcada com capacidade de resposta a ordens simples.

DISCUSSÃO

Os hematomas espontâneos do cerebelo representam 10 a 15% de todas as hemorragias intracranianas ocorrendo 60 a 90% dos casos em doentes hipertensos³. Outras causas incluem malformações vasculares, coagulopatias, utilização de anticoagulantes, neoplasias, aneurismas, angiopatia amilóide cerebral e trauma.

Na população geral, a incidência de MAV é de aproximadamente 1 em 100 000 habitantes por ano. As MAV correspondem a cerca de 1 a 2% de todos os AVC e 3% dos AVC em adultos jovens⁴.

Nas grávidas, as MAV são responsáveis por quase 50% das hemorragias intracranianas, mas por apenas 4-5% de todas as hemorragias intracranianas nas mulheres não grávidas⁴. Estão descritos mais de 250 casos de gestações complicadas por MAV intracranianas¹.

A história natural e a prevalência das MAV intra-

cranianas na gravidez são largamente desconhecidas uma vez que algumas permanecem assintomáticas. As MAV podem ser assintomáticas, descobertas acidentalmente ou acompanhadas por cefaleias, convulsões ou sinais neurológicos focais. A apresentação clínica ocorre geralmente entre os 10 e os 40 anos de idade e tipicamente corresponde a uma das seguintes categorias: hemorragia intracraniana (41-79%); convulsões (11-33%); e cefaleias e défice neurológico focal correspondente ao local de hemorragia⁴. Doentes com pequenas hemorragias podem apresentar apenas cefaleias, náuseas ou vômitos como sintomas. Nos casos em que ocorrem hematomas de maiores dimensões pode observar-se depressão do estado neurológico, diminuição da pontuação na escala de coma de Glasgow e sinais neurológicos focais em relação com os locais de hemorragia⁴.

A conduta diagnóstica na mulher grávida não deve diferir da não grávida. A tomografia computadorizada (TC) constitui a melhor forma de detecção de lesões de massa e de hemorragia aguda. No entanto apresenta algumas desvantagens, como incapacidade de definir completamente a extensão do enfarte até 7 dias (embora as alterações iniciais sejam visíveis ao fim de 4 horas) e difícil avaliação da anatomia cerebral devido a artefactos ósseos⁴. A ressonância magnética nuclear (RMN) apresenta também elevada sensibilidade para o diagnóstico de hemorragia intracraniana. Kidwell *et al*⁵ compararam a acuidade da RMN e da TC na detecção de hemorragia intracraniana verificando que ambas são idênticas na identificação de hemorragia aguda, mas que a RMN é significativamente mais precisa na detecção de hemorragia crónica.

Os dados relativos ao risco de hemorragia por MAV durante a gravidez são inconclusivos. Foi sugerido que o risco de rotura durante a gravidez fosse superior devido ao aumento do débito cardíaco e pelos efeitos circulatórios da elevação dos níveis de estrogénios⁶. Contudo, alguns estudos sugerem que o risco de hemorragia na grávida é semelhante ao risco fora da gravidez. Num estudo conduzido por Horton *et al*⁷ em 451 mulheres com 540 gestações, a incidência de hemorragia foi de 3,5% nas 52 semanas após a data da última menstruação das pacientes. Em mulheres com história de hemorragia anterior à gravidez, a incidência de hemorragia foi de 5,8% no ano após a data da última menstruação. No entanto, o número de pacientes com hemorragia foi pequeno o que torna os dados não conclusivos. Nenhuma destas taxas foi significativamente diferente das encontradas em populações semelhantes

de mulheres não grávidas⁸. Um estudo mais recente, publicado por Gross *et al*, estimou um risco relativo de hemorragia na gravidez de 7,91, aumentando para 18,12 quando a análise é limitada aos pacientes com menos de 40 anos. O carácter retrospectivo e a pequena dimensão do estudo limitam, contudo, estas conclusões⁹.

A taxa de recorrência da hemorragia na mesma gravidez pode ser superior à taxa de hemorragia recorrente precoce em mulheres não grávidas. Em 27 mulheres com hemorragia durante a gravidez em que não foi realizada ressecção imediata da MAV, verificaram-se 7 recorrências antes ou imediatamente após o parto¹⁰. Esta taxa de recorrência de 26% (com intervalo de confiança de 95% de 9% a 49%) está acima dos 6% esperados no primeiro ano após hemorragia em mulheres não grávidas⁸. Os dados parecem sugerir que algumas grávidas que apresentam hemorragia possam beneficiar de tratamento definitivo precoce.

Existem descrições de hemorragia em todas as fases da gravidez, parto ou puerpério, não estando relacionada com a paridade e apresenta tendência a ocorrer em idades maternas inferiores do que a de aneurismas saculares¹. Estudos demonstram que hipertensão e albuminúria estão presentes em algum momento da gravidez em 34% das grávidas com MAV documentadas, o que pode, por vezes, tornar difícil o diagnóstico diferencial entre hemorragia intracraniana angiomatosa ou aneurismática e hemorragia associada a eclâmpsia⁴.

Os dados disponíveis sugerem que, nas mulheres com MAV assintomática, o parto por via vaginal não acarreta risco aumentado de hemorragia em relação ao parto por cesariana. Não existem dados disponíveis para verificar se o parto por cesariana ajuda a reduzir a já baixa incidência de complicações associadas a MAV durante o parto. Contudo, existe evidência de que o aumento da pressão venosa durante a manobra de Valsalva não é transmitido directamente às veias de drenagem⁸.

Alguns autores sugerem que nas mulheres com lesões detetadas e reparadas tardiamente na gravidez ou nas que apresentam lesões não reparadas, o parto ocorra por via abdominal¹¹. Nos restantes casos, defendem que a via de parto não parece influenciar a taxa de complicações maternas pelo que recomendam que seja baseada apenas em critérios obstétricos. Nos casos em que se opte pela via vaginal está recomendado um segundo estadio do trabalho de parto passivo realizando para tal um parto instrumentado¹¹. Nos casos de rotu-

ra, a realização do parto antes da intervenção cirúrgica permite evitar os riscos associados às intervenções necessárias para protecção cerebral tais como hiperventilação, administração de manitol, coma barbitúrico e hipertensão ou hipotensão induzidas¹².

O suporte de uma grávida em morte cerebral por longos períodos, com o objectivo de permitir a maturidade fetal, é complexo e requer um trabalho multidisciplinar. A cessação da respiração espontânea requer suporte ventilatório. A pressão arterial materna deve ser mantida para evitar a diminuição do fluxo útero-placentário. Pode ocorrer panhipopituitarismo com diabetes insípida e insuficiência supra-renal. A perda da termoregulação hipotalâmica pode conduzir a hipotermia ou hipertermia. O suporte nutricional incluindo nutrição parentérica é fundamental para assegurar o crescimento fetal. São necessárias precauções para o rigoroso controlo da infecção, uma vez que a ocorrência de sepsis é mais rápida nestes doentes¹.

Se uma mulher planejar a gravidez e tiver uma MAV conhecida, o tratamento deve ser considerado antes da gravidez. Se a lesão for descoberta durante a gravidez, a decisão deve ser feita tendo em consideração os riscos do tratamento *versus* o risco de hemorragia durante o resto da gravidez se a lesão não for tratada. Isto deve também incluir o potencial risco para o feto durante a intervenção e os exames diagnósticos associados. Na maioria dos casos, esta análise risco/benefício não irá suportar o tratamento eletivo das MAV durante a gravidez, dado o reduzido risco de rotura^{6,8}.

A decisão terapêutica nas grávidas com MAV em que já tenha ocorrido hemorragia é particularmente desafiante e, dada a raridade da situação, não estão definidas normas de actuação validadas. Nestes casos o prognóstico depende da extensão da hemorragia e do efeito compressivo resultante, que acarreta maior risco. A abordagem deve ser semelhante à da mulher não grávida tanto em relação ao tratamento com ao momento da intervenção. Se na angiografia não existirem características sugestivas de risco elevado de recorrência da hemorragia, o tratamento endovascular deve ser adiado e realizado após o parto².

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Finnerty JJ, Chisholm CA, Chapple H, et al. Cerebral arteriovenous malformation in pregnancy: presentation and neurologic, obstetric, and ethical significance. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181: 296-303.
2. Salvati A, Ferrari C, Chiumarulo L, et al. Endovascular treatment of brain arteriovenous malformations ruptured during pregnancy - a report of two cases. *J Neurol Sci* 2011; 308: 158-61
3. Heros RC. Cerebellar hemorrhage and infarction. *Stroke* 1982; 106-109.
4. Wei HY, Lien YS, Tee YT, et al. Intracerebral hemorrhage with cerebral arteriovenous malformation rupture during pregnancy. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2008; 47: 460-462.
5. Kidwell CS, Chalela JA, Saver JL, et al. Comparison of MRI and CT for detection of acute intracerebral hemorrhage. *JAMA*. 2004; 292: 1823-1830.
6. Jermakowicz WJ, Tomycz LD, Ghiassi M, et al. Use of endovascular embolization to treat a ruptured arteriovenous malformation in a pregnant woman: a case report. *J Med Case Rep* 2012; 6:113.
7. Horton JC, Chambers WA, Lyons SL, et al. Pregnancy and the risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 1990; 27: 867-871.
8. Ogilvy CS, Stieg PE, Awad I, et al. Special Writing Group of the Stroke Council, American Stroke Association. AHA Scientific Statement: Recommendations for the management of intracranial arteriovenous malformations: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Stroke Association. *Stroke* 2001; 32: 1458-1471.
9. Gross BA, Du R. Hemorrhage from arteriovenous malformations during pregnancy. *Neurosurgery* 2012; 71: 349-55.
10. Sadasivan B, Malik GM, Lee C, et al. Vascular malformations and pregnancy. *Surg Neurol* 1990; 33: 305-313.
11. Robinson JL, Hall CS, Sedzimir CB. Arteriovenous malformations, aneurysms, and pregnancy. *J Neurosurg* 1974; 41: 63-70.
12. Le LT, Wendling A. Anesthetic management for cesarean section in a patient with rupture of a cerebellar arteriovenous malformation. *J Clin Anesth* 2009; 21: 143-148.