

## ACCIDENTUL VASCULAR CEREBRAL REPETAT LA ADULT DUPĂ ÎNLĂTURAREA MALFORMAȚIEI ANGIOCAVERNOASE LA NIVEL PONTIN. (Caz clinic)

Pavel Leahu<sup>2</sup> – medic-rezident, Vera Ciobanu<sup>1</sup> – medic-neurolog,  
Institutul de Medicină Urgentă<sup>1</sup>,  
Universitatea de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”<sup>2</sup>

### Rezumat

Această lucrare a fost efectuată cu scopul elucidării factorilor etiologici, patogenetici și a manifestărilor clinice ale accidentului vascular cerebral hemoragic dat de malformația cavernoasă la nivel pontin. S-a observat clinica neurologică caracteristică leziunii porțiunii laterale a punții Varolio, manifestată prin afectarea nervului oculomotor, nervului abducens, nervului facial, tractului piramidal și căilor spino-talamice. S-a confirmat superioritatea rezultatelor Imagisticii prin Rezonanță Magnetică comparativ cu alte metode de investigație.

### Summary. Repeated hemorrhagic stroke in a patient which underwent surgical removal of pontine cavernous malformation. Case report

This article has ought to elucidate the etiological and pathogenetic factors, as well as the clinical manifestations of hemorrhagic stroke caused by pontine cavernous malformation. Neurological symptoms of lateral pontine deficits such as lesions of oculomotor, facial nerves, pyramidal tract and spino-thalamic pathways have been assessed. It has also confirmed the superiority of IRM findings compared to other imagistic investigations.

### Резюме. Повторный геморрагический инсульт, после перенесенного хирургического удаления кавернозной ангиомы ствола головного мозга. Клинический случай

Данная статья была выполнена с целью анализа этиологических и патогенетических факторов, а также клинических проявлений геморрагического инсульта вызванным кавернозной мальформацией ствола головного мозга. Были отмечены неврологические симптомы поражения преимущественно правой половины моста мозга в виде симптомов со стороны медиального продольного пучка, VII нерва, спиноталамического и пирамидного

пути. А также было подтверждено превосходство МРТ в получении результатов необходимых диагностики данного заболевания.

### Introducere

Malformațiile cavernoase (MC) reprezintă zone de angiocapilare cu lumen dilatat și peretele vascular foarte subțire. Aceste zone nu conțin țesut cerebral și deseori sunt asimptomatice. Rata afectării populației variază între 0,4%-0,9% și reprezintă 8-15% din toate malformațiile vasculare. La nivelul trunchiului cerebral (bulbul rahidian, punte, mezencefal) incidența angiocavernomelor este cuprinsă între 9% și 35%, cu predilecție afectând puntea [4]. MC sunt depistate la aproximativ 0,5% din autopsiile de rutină, în jumătate de cazuri se localizează în substanța albă sau cortex, în 1/3 cazuri în fosa posterioară și 1/6 la nivelul ganglionilor bazali sau talamus. În cazul în care MC devine simptomatică, raportul manifestării clinice primare sub formă de crize epileptice convulsive sau hemoragie este practic egal. Riscul anual de hemoragie la pacienții cu manifestare primară sub formă de criză convulsivă sau deficit neurologic de focar este cuprins între 0,25% și 0,6%. Iar în cazul manifestării primare sub formă de hemoragie, riscul anual de resângere reprezintă 4,5% per an [3].

### Obiectivele studiului:

Evaluarea teoretică a aspectelor etiologice, patogenice și clinice ale accidentelor vasculare cerebrale hemoragice la nivelul trunchiului cerebral în caz de malformație cavernoasă în baza analizei literaturii și prezentării unui caz clinic.

### Material și metode

Pacienta S., în vârstă de 37 ani, cu AVC repetat, hemoragic, punctiform la nivelul punții lui Varolio. Sechele ale AVC hemoragic în trunchiul cerebral cu evacuarea hematomului la nivel pontin. Sdr. altern Foville inferior. Metode de examinare: examenul neurologic, investigații de laborator, Electrocardiografie, Electroencefalografie și imagistice (MRI-cerebrală, CT cerebrală, Ultrasonografia Doppler-duplex a vaselor magistrale extra- și intra-craniene, Ultrasonografie abdominală, Radiografie pulmonară) în cadrul Institutului de Medicină Urgentă (IMU).

### Prezentarea cazului clinic:

Pacienta S., în vârstă de 37 ani, a fost spitalizată în mod urgent în secția Neurologie Boli Cerebro-Vasculare a Institutului de Medicină Urgentă (IMU) cu următoarele acuze: dereglări de vorbire, mișcări involuntare a hemifetei stângi, limitarea mișcărilor în hemicorpul stâng (mai pronunțat în membrul superior), asimetrie facială pe dreapta. Debutul maladiei acut, când, din spusele rudei, a fost găsită în pat, cu dereglări de vorbire. A fost solicitat serviciul AMU,

internată la IMSP IMU, unde s-a efectuat CT-cerebrală care a pus în evidență: Hemoragie punctiformă la nivelul punții Varolio. Chist porencefalic al trunchiului cerebral comunicant cu ventriculul IV. Hidrocefalie internă nepronunțată.

**Din anamneza:** În anul 2012 a suportat un AVC hemoragic în porțiunea laterală dreaptă a punții cerebrale. Pe 20.12.2012, la Institutul de Neurochirurgie N.N.Burdenco (or. Moscova, Federația Rusă) – a fost efectuată intervenția neurochirurgicală de înlăturare a hematomului porțiunii laterale drepte a punții cerebrale. Suferă de pielonefrită cronică. Anamneza eredocolaterală agravată – AVC (mama).

**Obiectiv:** Starea generală a pacientei - gravitate medie. Poziția pasivă. Hiperemia tegumentelor feței. Mișcări involuntare a musculaturii hemifetei stângi. Temperatura corporală – 37,3°C. Edeme moderate gambiene, reci, nu lasă godeu. Constituția hiperstenică: indicele masei corporale (IMC) – 38,7 kg/m<sup>2</sup>. În pulmoni respirație veziculară, FR=18 respirații pe minut. Zgomotele cardiace ritmice, atenuate, FCC=90 bătăi pe minut, TA = 160/100 mmHg.

**Examenul neurologic:** Asimetria fantelor palpebrale, D < S. Motilitatea ochiului drept (OD) limitată spre exterior - pareza n.abducens. Pareza privirii spre dreapta, limitată pronunțat spre stânga. Nistagmus spontan rotator pe stânga, mai exprimat vertical. Convergența OS - păstrată, OD - absentă. Diplopie la privire cu ochiul drept. Reflexul cornean la OS diminuat, la OD - absent. Fața asimetrică pe dreapta - pareza n.facial de tip periferic, scorul House-Brackmann III. Semnul Bell pozitiv pe dreapta. Disfonie. Dizartrie. Sensibilitatea - hemihipoestezie pe stânga. Forța musculară – 3 puncte în m.superior stâng, 3-4 puncte în m.inferior stâng, 5 puncte pe dreapta. Tonusul muscular - hipertonus de tip piramidal pe stânga. Proba Barre/ Mingazzini pozitivă pe stânga. În p.Romberg – instabila. Mersul spastic. Probele de coordonare incorect pe stânga. Reflexele osteotendinoase superioare și inferioare înviorate, D < S. Clonus plantar pe stânga. Reflexele patologice - Babinski spontan pe stânga. Reflexele automatismului oral – Marinescu-Radovici pozitiv bilateral. Semnele meningiene, semnele de elongare nu se provoacă.

### Examine complementare:

**1. Analize de laborator: Hemoleucograma:** trombocite - 150\*10<sup>9</sup>/l (norma 180.00 - 320.00\*10<sup>9</sup>/l); **Examenul biochimic al sângelui:** colesterol total - 6,80 mmol/l (norma 3,50-6,80 mmol/l), trigliceride - 1,80 mmol/l (norma 0,45-1,80 mmol/l); **Examenul**

**sistemului de hemostază:** Raportul Internațional Normalizat (INR) – 1,06 (norma 2,00-3,50); **Examenul sumar al urinei:** epiteliu plat 10-13 în c/v, leucocite 20-25 în c/v, mucozități +, urați +, bacterii +, celule levurice +;

**2. CT-cerebrală:** Focare hiperdense punctiforme (0,3 - 0,4 cm) la nivelul punții lui Varolio. Chist porencefalic al trunchiului cerebral (1,2x 0,7cm) ce comunică cu ventriculul IV (Fig. 1).

**3. Ultrasonografia Doppler-duplex a vaselor magistrale extra- și intra-craniene:** Arterele vertebrale (AV), segmentul V2 - cu traiect vascular moderat neregulat. Hipoplazie de AV dreaptă, segmentul V2 (diametrul 2,5 mm).

**4. MRI cerebral:** Modificări postoperatorii chistico-gliotice în regiunea punții cerebrale. Focare în regiunea punții Varolio – caracteristice mai mult pentru angioame cavernoase (tip1 Zabramski – hemoragii punctiforme subacute și tip2 Zabramski – ”popcorn ball” lesion). Modificări RM caracteristice pentru encefalopatie discirculatorie. Focare multiple de glioză nespecifică în substanța albă bilateral (semne de angiopatie cerebrală). Semne RM caracteristice pentru

formațiune chistică a glandei pineale. Chist al cavității septului pelucid și cavității vergae (Fig. 2).

**5. Electroencefalografie:** Modificările bioelectricității generale ale creierului moderat exprimate. Traseul EEG cu caracter iritativ. Ritmul de bază alfa subdominant, cu frecvența 10 Hz, amplitudinea 5-40 mcV, voltaj mediu fragmentat, fusiform, simetric interemisferial D=S, predominant posterior. Unde iritative localizate temporo-occipital stânga, periodic temporo-occipital dreapta. Proba cu fotostimulare menține unde iritative T-O stânga, periodic T-O dreapta.

**6. Electrocardiografie:** Ritm sinus, fcc = 95/min, AEC cu deviere axială stângă, hipertrofia miocardului ventriculului stâng, cu suprasolicitarea miocardului. Sindrom Wolff-Parkinson-White tip B.

**7. Radiografia toracică:** Congestie venoasă pulmonară. Cord hipertensiv.

**8. Ultrasonografia organelor abdominale:** Hepatomegalie, steatoză hepatică considerabilă. Colesteroloză moderat pronunțată a pereților colecistului. Modificări infiltrative lipidice considerabile în parenchimul pancreasului, fără dereglare de pasaj prin ductul Wirsung, fără modificări parapancreatice.

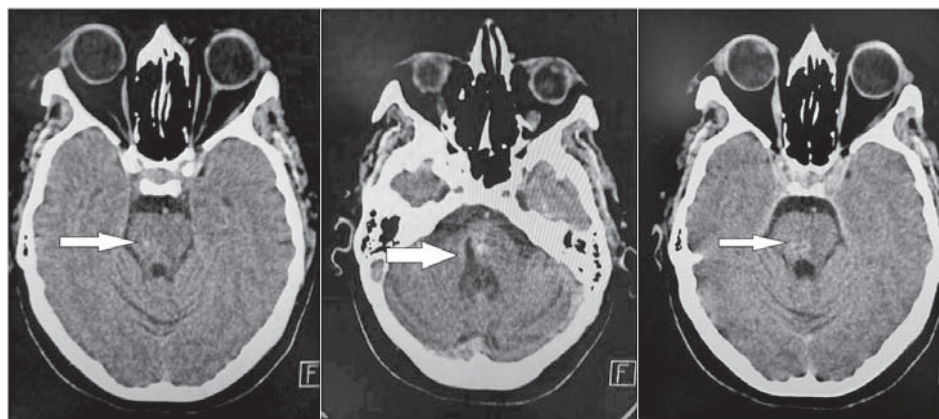


Fig. 1. Imagine CT spiralat multisețional SOMATOM Emotion 16-slice în secțiune axială.

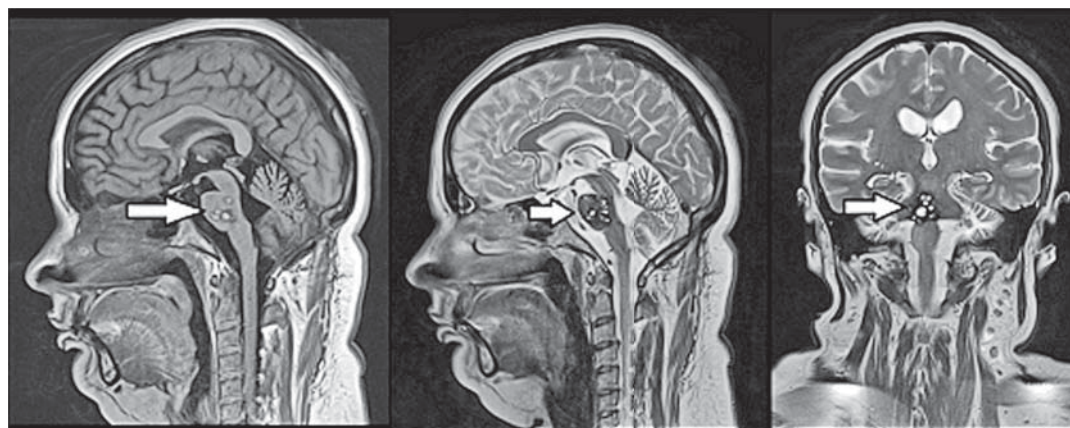


Fig. 2. Imagini MRI Magnetom Skyra 3T fără contrast, în secțiune sagitală și axială pe care se observă în regiunea punții Varolio focare (cantitativ minim 4) de intensitate RM semnalului modificată – neomogen hiper-hipointensă cu halou hipointens în T2 și T1 cu incluziuni hiperintense în T1 (”popcorn ball” lesion și hemoragii punctiforme subacute) de formă neregulată cu dimensiunile până la 0,82 x 0,54 cm, fără edem perifocal și efect de masă.



### Diagnosticul

Boală cerebrovasculară acută. AVC repetat, hemoragic, punctiform la nivelul punții lui Varolio. Sechelele AVC hemoragic în trunchiul cerebral cu evacuarea hematomului la nivel pontin. Sindrom altern Foville inferior. Crize convulsive, parțiale, motorii simple la nivelul hemifeții drepte.

### Tratamentul administrat

Sol. phenydan 5ml; comp. timonil retard 150 mg; sol. vazonat 10%-5ml; comp. comp. enalapril 20 mg; sol. magneziu sulfat 25%-10 ml; caps. spironolactona 50 mg; comp. alprazolam 0,25 mg; sol. cefuroxim 750 mg; paracetamol 500 mg; sol. acid ascorbic 10%-2 ml; Magnetoterapie, Fizioterapie.

### Discuții

Malformațiile cavernoase sunt considerate unele din cele mai periculoase malformații vasculare ce afectează sistemul nervos [4]. Rata afectării pe vârste reprezintă 25-30% pentru vârsta  $\leq 20$  ani; 60% pentru vârsta 20-40 ani și 10-15% pentru vârsta  $\geq 40$  ani. Aproximativ 40% din MC pot asocia și malformații venoase [1]. Manifestările clinice neurologice depind de localizare și/ sau prezența hemoragiei. Cele mai des întâlnite semne neurologice sunt date de afectările nervilor oculomotori și faciali [7]. Pacienții asimptomatici cu angiocavernoame situate la nivelul trunchiului cerebral prezintă un risc scăzut de dezvoltarea deficitului neurologic – în mediu riscul fiind estimat la 4%, iar la efectuarea intervenției chirurgicale același risc crește la  $>10\%$ . Motiv din care unii autori consideră intervenția chirurgicală la acești pacienți ca una cu beneficiu scăzut sau chiar absent [1]. Însă, riscul de hemoragie este de aproximativ 30 de ori mai înalt comparativ cu alte localizări, iar specificul neuro-anatomic al acestor structuri cerebrale induce un grad înalt de severitate al afecțiunii în cauză. În diagnosticul imagistic locul preferențial este acordat MRI cu/ fără contrast. Modificările determinate la MRI sunt reprezentate de o zonă cu heterointensitate (crescută și scăzută) înconjurată de un halou hipointens de hemosiderină. Diagnosticul diferențial include un șir de afecțiuni precum: hemoragie în neoplasm, leziuni inflamatorii, teleangectazii capilare și alte malformații venoase [5]. Tactica tratamentului MC se stabilește în dependență de prezența sau absența manifestărilor clinice și a complicațiilor. Astfel, în cazul pacienților asimptomatici se recomandă tactica conservativă cu efectuarea MRI anual pentru 2 ani, iar ulterior la fiecare 5 ani. La pacienții cu simptomatice de focar (crize epileptice) tratamentul chirurgical trebuie considerat în următoarele situații: 1. Lipsa răspunsului pozitiv la tratament medicamentos anticonvulsivant; 2. MC este localizată într-un loc ușor accesibil; 3. A fost determinată cert sursa crizelor convulsive (fiind

reprezentată de MC). La pacienții cu deficit neurologic progresiv intervenția chirurgicală poate agrava simptomatologia neurologică, iar decizia trebuie luată în fiecare caz individual, evaluând riscul afectării țesutului cerebral adiacent în timpul intervenției neurochirurgicale și/ sau a unei resângerări [4].

Analizând datele din literatură și recomandările protocoalelor internaționale de management al Accidentului Vascular Hemoragic am confirmat prezența factorilor de risc care au dus la resângerare la pacienta în cauză, precum: nerespectarea tratamentului antihipertensiv, cu pusee tensionale periodice (TA=160/100 mmHg) - recomandare clasa IIa, nivel B, confirmată prin datele studiului PROGRESS (SUA) în care valorile recomandate ale TA sunt  $<140/90$  mmHg [2]; lipsa controlului nivelului de colesterol (valorile colesterolului și trigliceridelor – la limita de sus a normalului); lipsa unui tratament adecvat de reabilitare în secția specializată (după AVC-ul hemoragic suportat în 2012) – recomandare clasa IIa, nivel B [6].

Pe parcursul aflării pacientei în staționar, am monitorizat și menținut valorile tensionale  $<140/90$  mmHg; nivelul glicemiei - normoglicemie (bazându-ne pe recomandările internaționale clasa I, nivel C; care califică fluctuațiile profilului glicemic hypo/hyper ca factori de risc de resângerare la pacienții cu AVC hemoragic); a fost administrată medicație antiepileptică (activitate confirmată prin EEG) conform recomandărilor AHA/ASA – clasa I, nivel A [2].

La momentul externării la pacientă au diminuat semnificativ mișcările involuntare la nivelul hemifeții stângi, s-a ameliorat vorbirea (dizartrie la momentul internării), s-a ameliorat mersul și mișcările în membre pe stânga, însă se mențineau sechelele AVC-ului suportat în 2012. Pacienta a fost invitată pentru control în dinamică peste 30 de zile.

### Concluzii:

1. Incidența malformațiilor cavernoase la nivelul trunchiului cerebral este cuprinsă între 9% - 35%, cu afectarea preferențială a punții.
2. În cazul pacienților la care manifestarea primară este dată de hemoragie, riscul anual de resângerare reprezintă 4,5% /an.
3. Malformațiile cavernoase se întâlnesc mai des la persoanele cu vârsta cuprinsă între 20 și 40 de ani.
4. Prezența unei HTA necontrolate duce inevitabil la creșterea riscului de resângerare la pacienții cu AVC hemoragic în anamneză, iar nivelul TA la acești pacienți trebuie menținut  $<140/90$  mmHg.
5. Standardul de diagnostic este reprezentat de MRI cu/ fără contrast (recomandare clasa I, nivel A [2]).

# Bibliografie

1. Hauck E.F., Barnett S.L., White J.A., Samson D. *Symptomatic brainstem cavernomas*, Neurosurgery. 2009;64(1):61-70.
2. Lewis B. Morgenstern, MD, FAHA, FAAN, Chair et al. *Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association*. Stroke. 2010;41:2108-2129.
3. M.J. Ariesen, MSc; S.P. Claus, MD; G.J.E. Rinkel, MD, FAHA; A. Algra, MD, FAHA. *Risk Factors for Intracerebral Hemorrhage in the General Population*. Stroke. 2003;34:2060-2065.
4. Paulo Henrique Pires de Aguiar<sup>1</sup>, Carlos Alexandre Martins Zicarelli<sup>2</sup>, Gustavo Isolan<sup>3</sup>, et al. *Brainstem cavernomas: a surgical challenge*. Einstein. 2012;10(1):67-73.
5. Rustam Al-Shahi Salman, Michel J. Berg, Leslie Morrison and Issam A. Awad *Hemorrhage From Cavernous Malformations of the Brain: Definition and Reporting Standards*. Stroke. 2008;39:3222-3230.
6. Thorsten Steiner, Rustam Al-Shahi Salman, Ronnie Beer et al. *European Stroke Organisation (ESO) guidelines for the management of spontaneous intracerebral hemorrhage*. 2014 World Stroke Organization.
7. Yasui T.1, Komiyama M., Iwai Y., Yamanaka K., Matsusaka Y., Morikawa T., Ishiguro T. *A brainstem cavernoma demonstrating a dramatic, spontaneous decrease in size during follow-up: case report and review of the literature*. Neurol. 2005 Feb;63(2):170-3.