

DISPLASIA FIBROMUSCULAR DA CIRCULAÇÃO POSTERIOR

FIBROMUSCULAR DYSPLASIA WITH INVOLVEMENT OF THE POSTERIOR CIRCULATION

Pedro NUNNES, Cristina RAMOS, Daniel DIAS, Viriato ALVES, M. MELO PIRES, Romeu CRUZ
P.N., C.R., D.D., V.A., RC.: Serviço de Neurorradiologia. Hospital Geral de Santo António (C.H.P.). Porto
M.M.P.: Unidade de Neuropatologia. Hospital Geral de Santo António (C.H.P.). Porto

A displasia fibromuscular (DFM) é uma patologia da parede vascular, segmentar multifocal, de etiologia desconhecida, que afecta principalmente as artérias de médio e pequeno calibre.

A DFM cervicocefálica envolve habitualmente os segmentos cervicais das artérias carótidas internas e menos frequentemente as artérias do território vertebro-basilar e intracraniano.

O diagnóstico definitivo de DFM é histopatológico, embora possa ser sugerido com elevado grau de certeza através da apreciação neuroimagiológica.

Apresentamos um caso de um paciente do sexo masculino de 35 anos de idade, com quadro clínico de cefaleia occipital e alteração do estado de consciência com agravamento progressivo. Foram realizadas TC, RM CE e ASD, que evidenciaram enfartes extensos bilaterais do cerebelo, tronco cerebral e tálamo esquerdo, sem oclusão da artéria basilar. O estudo angiográfico por RM e angiografia clássica, demonstrou múltiplas irregularidades com afilamentos segmentares do lúmen das artérias vertebrais e tributárias, mais evidente na artéria vertebral esquerda. As artérias carótidas intra e extracranianas eram normais. O estudo anátomo-histopatológico incidental de fragmento cerebeloso herniado durante a abordagem neurocirúrgica descompressiva da fossa posterior, demonstrou um espessamento anormal da túnica média de pequenas arteríolas com displasia fibrosa e estenose do lúmen.

A DFM é uma causa rara de enfarte cerebral na população jovem, com maior prevalência no sexo feminino, envolvendo preferencialmente as artérias carótidas internas. O tropismo pelas artérias vertebrais e pequenas arteríolas é escassamente documentado na base de dados mundial. O conhecimento do diagnóstico histopatológico definitivo é particularmente importante, permitindo corroborar e estreitar o raciocínio neuroimagiológico de apresentações mais raras desta entidade.