

Paraplegia de origem cortical: relato de caso

Paraplegia of cortical origin: case report

Paraplegia de origen cortical: reporte de caso

Ana Paula Gobate Miorin¹, Vitor Roberto Pugliesi Marques²

1.Médica Residente em Clínica Médica, Santa Casa de Misericórdia de São Carlos. São Carlos-SP, Brasil.

2.Médico Neurologista, Santa Casa de Misericórdia de São Carlos. São Carlos-SP, Brasil.

Resumo

Introdução. A irrigação do sistema nervoso central (SNC) advém do Polígono de Willis (PW), existindo diversas variações na sua distribuição denominadas variações anatômicas.

Objetivo. Relato de caso de paraplegia de origem central por variação anatômica no PW.

Relato. Mulher, 78 anos, com queda da própria altura seguida de fraqueza em membros inferiores (MMII) e membro superior direito (MSD). Apresentava-se com apagamento do sulco nasolabial direito, paraplegia flácida crural assimétrica, pior a esquerda, monoplegia flácida de MSD, hipoestesia em MMII e sinal de Babinski bilateral. Tomografias (TC) de coluna cervical e dorsal afastaram causas traumáticas. TC de crânio evidenciou hipodensidade fronto-parietal esquerda, sugerindo isquemia recente. Em investigação, ecocardiograma e ultrassom doppler das artérias carótidas e vertebrais dentro da normalidade. Ressonância de crânio com sinais de infarto recente nos giros do cíngulo e frontal superior esquerdos e mínimos focos isquêmicos córtico-subcorticais no giro frontal superior direito, com agenesia de porção A1 da artéria cerebral anterior direita na angiorressonância. **Resultados.** A doença mais prevalente no SNC é o AVCi, cujos sintomas dependem da região cerebral afetada. A apresentação atípica relatada foi decorrente de variação anatômica no PW, a agenesia de porção A1 da artéria cerebral anterior direita. A prevalência de variações anatômicas no PW é cerca de 68,22%, sendo a artéria comunicante posterior o segmento mais afetado. **Conclusão.** a maioria das variações anatômicas da circulação arterial cerebral não geram repercussão clínica, pois, em geral, não são patológicas. Todavia, é importante conhecê-las para fazermos os diagnósticos diferenciais nos quadros atípicos e minimizarmos iatrogenias cirúrgicas.

Unitermos. Polígono de Willis; Artéria Comunicante Anterior; Variação anatômica

Abstract

Introduction. The irrigation of the central nervous system (CNS) comes from the Polygon of Willis (PW), existing several variations in its distribution called anatomical variations.

Objective. A case report of paraplegia of central origin due to an anatomical variation in the PW.

Report. A 78 years-old woman with a fall from her height followed by weakness in the lower limbs (LLLL) and right upper limb (RULL). She had right nasolabial sulcus erasure, asymmetrical crural flaccid paraplegia, worse to the left, flaccid monoplegia of the RUL, hypoesthesia in the LLLL, and bilateral Babinski sign. Cervical and dorsal spine CT scans ruled out traumatic causes. Skull CT showed left frontoparietal hypodensity, suggesting recent ischemia. Further investigation with echocardiogram and Doppler ultrasound of carotid and vertebral arteries were normal. Skull MRI with signs of recent infarction in the left cingulate and superior frontal gyrus and minimal cortico-subcortical ischemic foci in the right superior frontal gyrus, with agenesis of the A1 portion of the right anterior cerebral artery on angioresonance. **Results.** The most prevalent CNS disease is CVAi, whose symptoms depend on the affected brain region. The atypical presentation reported was due to an anatomical variation in PW, the agenesis of portion A1 of the right anterior cerebral artery. The prevalence of anatomical variations in the PW is about 68.22%, with the posterior communicating artery being the most affected segment. **Conclusion.** Most anatomical variations of cerebral arterial circulation do not generate clinical repercussions because they

are generally not pathological. However, it is important to know them to make the differential diagnosis in atypical cases and minimize surgical iatrogenesis.

Keywords. Polygon of Willis; anterior communicating artery; anatomical variations

Resumen

Introducción. La irrigación del sistema nervioso central (SNC) proviene del Polígono de Willis (PW), existiendo diversas variaciones en su distribución denominadas variaciones anatómicas. **Objetivo.** Reporte de caso de paraplejía de origen central por variación anatómica en PW. **Reporte.** Mujer, 78 años, con queda de propia altura seguida de debilidad en miembros inferiores (MMII) y miembro superior derecho (MSD). Se presentaba con supresión del surco nasolabial derecho, paraplejía flácida crural asimétrica, peor en la izquierda, monoplejía flácida de MSD, hipoestesia en MMII y señal de Babinski bilateral. Tomografías (TC) de columna cervical y dorsal rechazaron causas traumáticas. TC de cráneo evidenció hipodensidad frontoparietal izquierda, sugiriendo isquemia reciente. En investigación, ecocardiograma y ultrasonido doppler de las arterias carótidas y vertebrales dentro de la normalidad. Resonancia de cráneo con señales de infarto reciente en los giros del cíngulo y frontal superior izquierdos y mínimos focos isquémicos córtico-subcorticales en el giro frontal superior derecho, con agenesia de porción A1 de la arteria cerebral anterior derecha en la angiorensonancia. **Resultados.** La enfermedad más predominante en el SNC es el AVCi, cuyos síntomas dependen de la región cerebral afectada. La presentación atípica relatada fue decorriente de la variación anatómica en PW, la agenesia de porción A1 de la arteria cerebral anterior derecha. La predominancia de variaciones anatómicas en PW es cerca de 68,22%, siendo la arteria comunicante posterior el segmento más afectado. **Conclusión.** La mayoría de las variaciones anatómicas de la circulación arterial cerebral no generan repercusión clínica, pues, en general, no son patológicas. No obstante, es importante conocerlas para realizar los diagnósticos diferenciales en los cuadros atípicos y minimizar iatrogenias quirúrgicas.

Palabras clave: Polígono de Willis; arteria comunicante anterior; variaciones anatómicas

Trabalho realizado na Santa Casa de São Carlos. São Carlos-SP, Brasil.

Conflito de interesse: não

Recebido em: 22/10/2022

Aceito em: 15/02/2023

Endereço para correspondência: Ana Paula Gobate Miorin. Av. Maestro João Seppe 303 apto 402A. São Carlos-SP, Brasil. Email: ana_gobate@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A irrigação do sistema nervoso central é realizada por meio de ramos das artérias carótidas internas (porção anterior, através das artérias cerebrais anteriores e média) e do sistema vertebrobasilar (porção posterior, através das artérias cerebrais posterior e ramos da artéria basilar) que formam, juntas, o Polígono de Willis. O sistema anterior comunica-se entre si pela artéria comunicante anterior e o sistema anterior comunica-se com o sistema posterior através da artéria comunicante posterior^{1,2}.

Esta descrição é aquela mais comumente encontrada nos indivíduos, no entanto, existem variações que não prejudicam a função desta estrutura vascular, sendo denominadas variações anatômicas³.

A maioria das variações anatômicas no Polígono de Willis acontece na porção posterior (com maior frequência na artéria comunicante posterior, seguida da artéria cerebral posterior) e apenas 10% na porção anterior^{4,5}.

Apesar de não impactarem diretamente na irrigação do sistema nervoso central, tais variações aumentam o risco de doenças neurológicas, pois geram colaterais em posições atípicas e mudam a distribuição destes vasos, aumentando a tensão entre as estruturas e, conseqüentemente, levando à ruptura das mesmas³.

Deter o conhecimento sobre essas variações é de suma importância para diminuir os riscos cirúrgicos bem como fazer diagnósticos diferenciais em quadros clínicos atípicos³.

Devido à alta prevalência de variações anatômicas na irrigação do sistema nervoso central e suas implicações clínicas e cirúrgicas, seu conhecimento é de fundamental importância. Faz-se ainda mais importante o relato deste caso, pois se trata de uma variação anatômica na porção anterior da irrigação, local onde as variações são mais raras.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso clínico de paraplegia de origem central causada por uma variação anatômica no Polígono de Willis e discutir sobre a

importância do conhecimento desta para diagnósticos diferenciais neste tipo de quadro clínico.

MÉTODO

Descrição do caso clínico de paciente internado na Santa Casa de São Carlos realizada a partir da revisão do prontuário de internação após aceitação pelo CEP desta instituição (CAAE 61721022.4.0000.8148).

Para a discussão, foram utilizados artigos publicados nos últimos cinco anos e livros que abordassem a anatomia da vascularização cerebral e suas variações, bem como sua correlação com manifestações clínicas.

RELATO DO CASO

MAS, 78 anos, sexo feminino, hipertensa e diabética, admitida na Santa Casa de São Carlos no dia 30/07/2022, às 19h, com relato de queda da própria altura após episódio de perda da consciência, associada a liberação esfinteriana, seguida de fraqueza em membros inferiores e membro superior direito.

Na admissão, ao exame físico, apresentava-se vigil, consciente, orientada em tempo e espaço, obedecendo a comandos, com fala preservada, entretanto apresentava apagamento do sulco nasolabial à direita associado a paraplegia flácida crural assimétrica, pior a esquerda, concomitante a monoplegia flácida de membro superior direito. Apresentava ainda hipoestesia em membros

inferiores, com presença de sinal de Babinski bilateralmente.

Devido história de trauma associada a quadro de paraplegia, foram solicitadas tomografias de crânio, coluna cervical e dorsal. As tomografias de coluna afastaram causas traumáticas raquimedulares que justificassem os sintomas, ao passo que a tomografia de crânio evidenciou hipodensidade em região fronto-parietal esquerda, na alta convexidade, sugerindo área isquêmica recente, sendo, portanto, aventada a hipótese de acidente vascular encefálico isquêmico. O eletrocardiograma à admissão evidenciava ritmo sinusal, radiografia de tórax com área cardíaca no limite superior da normalidade e exames laboratoriais sem alterações infeccto-metabólicas.

Para investigação etiológica do acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi), foi solicitado ecodopplercardiograma que mostrou ritmo regular, fração de ejeção preservada (61%), ausência de mobilidade segmentar de parede de ventrículo esquerdo, insuficiência mitral e tricúspide discretas, remodelamento concêntrico de ventrículo esquerdo. Foi solicitado ainda ultrassonografia com doppler das artérias carótidas e vertebrais, estando este dentro do padrão da normalidade.

Para melhor estudo clínico, foram realizadas ressonância magnética de crânio com angioressonância. Na ressonância magnética de crânio foram evidenciados sinais de infarto recente com restrição à difusão em porções córtico-subcorticais dos giros do cíngulo e frontal superior à

esquerda, associados a focos hemorrágicos corticais por necrose laminar, bem como mínimos focos de restrição à difusão córtico-subcorticais no giro frontal superior e na alta convexidade parietal paramediana à direita, em território de artérias cerebrais anteriores principalmente à esquerda. Foi descrito ainda pequena lacuna na ponte cerebral à direita, provavelmente sequelar de infarto lacunar antigo, focos de alto sinal T2/FLAIR esparsos pelo parênquima cerebral com confluência em regiões periventriculares, inespecíficos que podem estar relacionados a focos de gliose e/ou alteração da mielina por microangiopatia (Fazekas 2 de 3). Demais porções do parênquima cerebral descritas com intensidade de sinal normal. Houve ainda relato de discreta acentuação dos sulcos e fissuras cerebrais e cerebelares difusamente, com dilatação de aspecto compensatório das cavidades ventriculares supratentoriais, sugerindo redução volumétrica do parênquima encefálico e sinais de mínima redução volumétrica dos hipocampus com leve proeminência das fissuras coroideias (MTA 1 de 4). O tronco encefálico e cerebelo foram caracterizados como sem alterações e não se observou coleções extra-axiais patológicas (Figuras 1 e 2).

A angiorressonância de crânio demonstrou irregularidade de contornos arteriais devido ateromatose nos sífões carotídeos, porém com imagem de fluxo preservado, sem sinais de estreitamentos significativos nas porções intracranianas de ambas as carótidas internas.

Figura 1. Ponderação T2/FLAIR mostrando infarto em porções córtico-subcorticais dos giros do cíngulo e frontal superior à esquerda, associados a focos hemorrágicos corticais por necrose laminar.

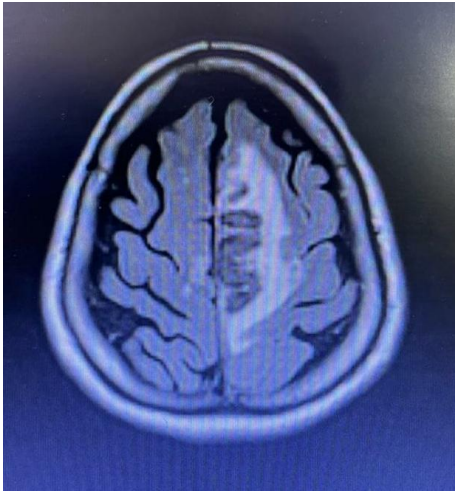
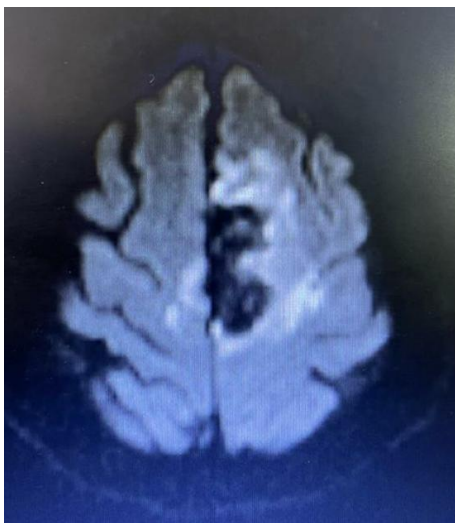


Figura 2. Área com restrições à difusão em porções córtico-subcorticais dos giros do cíngulo e frontal superior à esquerda e na alta convexidade parietal paramediana à direita.



Verificam-se sinais de hipoplasia do segmento V4 da artéria vertebral direita, sendo a artéria vertebral esquerda dominante com imagem de fluxo preservado nesta e na artéria basilar, sem estreitamentos significativos. Há ainda

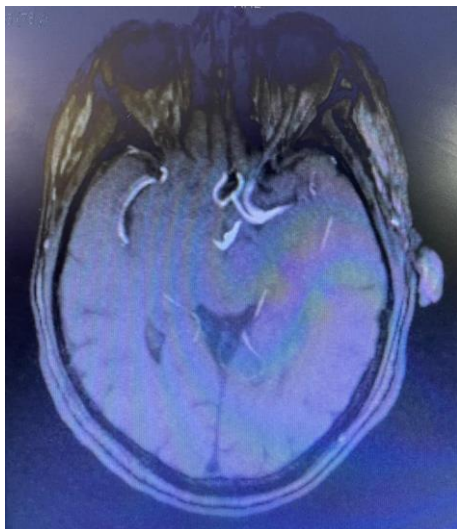
hipoplasia do segmento A1 da artéria cerebral anterior direita (variante anatômica da normalidade) associado a sinais de redução de fluxo da artéria cerebral anterior esquerda, principalmente a partir de seu segmento A3, sugerindo sequela de oclusão da mesma. As artérias cerebrais médias e cerebrais posteriores apresentam calibre e contornos preservados, as artérias cerebelares não apresentam alterações significativas. Não se observam imagens sugestivas aneurismas ou malformação arteriovenosa detectáveis (Figuras 3 e 4).

Após suporte hospitalar, paciente recebe alta em uso de antiagregante e estatina, sendo diagnosticado de paraplegia de origem central, secundária a acidente vascular encefálico isquêmico, sendo explicado devido variação anatômica presente na paciente. Devido hipoplasia do segmento A1 da artéria cerebral anterior direita (variante anatômica da normalidade), a região de alta convexidade de ambos córtex cerebrais é irrigada unicamente pela artéria cerebral anterior esquerda. Com a embolização que ocasionou o acidente vascular encefálico isquêmico, houve isquemia de ambos córtex cerebrais, acometendo a área motora primária de ambos membros inferiores, ocasionando a paraplegia presente clinicamente na paciente.

Figura 3. Segmento A1 da artéria cerebral anterior esquerda (seta), sendo que a direita, nota-se hipoplasia do segmento A1 da artéria cerebral anterior direita (variante anatômica da normalidade).



Figura 4. Segmento A1 da artéria cerebral anterior esquerda em região superior esquerda, sendo que a direita, nota-se hipoplasia do segmento A1 da artéria cerebral anterior direita (variante anatômica da normalidade).



DISCUSSÃO

O córtex pode ser definido como uma fina camada de substância cinzenta que reveste a substância branca do

cérebro. Ele é dividido em vários lobos e estes, por sua vez, em vários giros, que são separados por sulcos⁶.

A neuroanatomia da superfície cortical, classicamente subdividida em lobos, sulcos e fissuras, não corresponde a sua divisão funcional pois, em um mesmo lobo cerebral, podemos ter áreas corticais com diferentes funções. Primariamente, uma tentativa de divisão foi realizada por Brodmann, e, posteriormente, aprimorada por Penfield e Rasmussen, que buscaram, através da descrição do chamado homúnculo, correlacionar área anatômica com a área somestésica e motora primárias⁶.

Várias são as doenças que acometem o sistema nervoso central, sendo o AVCi o mais comum, contemplando uma das principais causas de morbimortalidade no mundo. Este é definido como episódio neurológico focal súbito ocasionado pela redução do fluxo sanguíneo cerebral regional⁶.

Os sintomas de um paciente com AVCi dependem da região cerebral hipoperfundida. Por isso é importante o conhecimento sobre a anatomia vascular e também sobre a função de cada região cerebral descritos acima⁶.

Devido à decussação das pirâmides, os sintomas apresentados em um dimídio corporal ocorrem por lesões encefálicas contralaterais⁷. Nota-se, portanto, um quadro atípico na paciente acima, visto que os sintomas acometiam membros inferiores bilateralmente e membro superior direito.

Conforme os resultados dos exames durante a investigação, pôde-se concluir que essa apresentação atípica se deu por uma variação anatômica no polígono de Willis. A prevalência de variações anatômicas no polígono de Willis é de aproximadamente $68,22 \pm 14,32\%$ ⁸, sendo a artéria comunicante posterior o segmento mais comumente afetado⁹. Foram avaliadas, através de angiografia por ressonância magnética, e categorizadas as variações encontradas no polígono de Willis em suas porções anterior e posterior, segundo essa classificação, nossa paciente seria classificada como tipo H.

Além do sistema de classificação Krabbe-Hartkamp *et al* (1999)^{10,11}, existem outros sistemas de classificação como Riggs e Rupp (1963)¹² e Lazorthes *et al* (1979)¹³. Por não haver consenso na literatura quanto a essa classificação, novos estudos estão sendo realizados, como o estudo de Ayre *et al* (2021)¹⁴ a fim de formular uma classificação mais abrangente.

CONCLUSÃO

Conclui-se que, apesar de frequentes, a maioria das variações anatômicas da circulação arterial cerebral não geram repercussão clínica, pois, em geral, não são patológicas. No entanto, é de suma importância conhecê-las para podermos fazer os diagnósticos diferenciais nos quadros clínicos atípicos, bem como minimizar iatrogenias cirúrgicas no caso de necessidade neurocirúrgica. Ainda não há um consenso no que tange a classificação das variações

anatômicas, sendo este um tema ainda a ser melhor estudado por profissionais da área.

REFERÊNCIAS

1. Aburahma A, Bergan JJ. Non Invasive Cerebrovascular Diagnosis. 2ª ed. New York: Springer-Verlag, 2007.
2. Moore KL, Dalley AF, Agur AMR. Anatomia orientada para a clínica. 7ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2014.
3. Santos LV, Pereira LC, Rivelli AM, Silva Junior JB, Andrade FM. Anatomia e variações anatômicas da vascularização cerebral: contribuição à educação médica continuada. Braz J Surg Clin Res 2021;35:30-4. <https://www.mastereditora.com.br/bjscr35-3>
4. Rodrigues Filho JA, Carvalho CS, Melo DH, Araujo Filho FRP, Moraes JR, Andrade Filho EP. Variações anatômicas do Polígono de Willis: uma revisão da literatura. Rev Encontros Universitários UFC 2021;6:459. <http://www.periodicos.ufc.br/eu/article/view/80336>
5. Benevenuto GC, Faria GM, Silva ACC, Martin G, Oliveira KM, Almeida VL. Prevalência das variações anatômicas no círculo arterial do cérebro (Polígono de Willis) e possíveis repercussões clínicas: revisão integrativa. XXIX Congresso Médico Acadêmico da Unicamp – CoMAU, 2020. <https://www.doity.com.br/anais/comau2020/trabalho/154209>
6. Leal AG, Aguiar PHP, Ramina R. Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica. Ponta Grossa: Atena, 2022.
7. Engelhardt E. A via motora cruzada: a descoberta da decussação piramidal. Rev Bras Neurol 2018;54:38-9. <https://doi.org/10.46979/rbn.v54i4.22344>
8. Jones JD, Castanho P, Bazira P, Sanders K. Anatomical variations of the circle of Willis and their prevalence, with a focus on the posterior communicating artery: A literature review and meta-analysis. Anatomia Clin 2021;34:978-90. <https://doi.org/10.1002/ca.23662>
9. Hindenes LB, Håberg AK, Johnsen LH, Mathiesen EB, Robben D, Vangberg TR. Variations in the Circle of Willis in a large population sample using 3D TOF angiography: The Tromsø Study. PLoS One 2020;15:e0241373. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0241373>
10. Hartkamp MJ, Der Grond J van, Everdingen KJ, Hillen B, MALI WP. Circle of Willis collateral flow investigated by magnetic resonance angiography. Stroke 1999;30:2671-8. <https://doi.org/10.1161/01.str.30.12.2671>
11. Krabbe-Hartkamp MJ, van der Grond J, de Leeuw FE, de Groot JC, Algra A, Hillen B, et al. Circle of Willis: morphological variation on MR angiograms. Radiology 1998;207:103-11. <https://doi.org/10.1148/radiology.207.1.9530305>
12. Riggs HE, Rupp C. Variation in form of circle of Willis. The relation of the variations to collateral circulation: anatomic analysis. Arch

- Neurol 1963;8:8-14.
<https://doi.org/10.1001/archneur.1963.00460010024002>
13. Lazorthes G, Gouazé A, Santini J, Salamon G. Le cercle artériel du cerveau (circulus arteriosus cerebri). *Anatom Clin* 1979;1:241-57. <https://doi.org/10.1007/BF01654581>
14. Ayre JR, Bazira PJ, Abumattar M, Makwana HN, Sanders KA. A new classification system for the anatomical variations of the human circle of Willis: A systematic review. *J Anatomy* 2022;240:1187-204. <https://doi.org/10.1111/joa.13616>