

# DISTÚRPIO DA FUNÇÃO CORTICAL SUPERIOR E MALFORMAÇÃO VASCULAR

## RELATO DE CASO

*ANA GUARDIOLA\*, EDUARDO RAUPP\*\*, FERNANDO STELZER\*\*\*, LUCIANA SAIBRO\*\*\*\*,*

---

**RESUMO** - O distúrbio de aprendizado é uma queixa comum nos ambulatórios de neurologia. Apresenta-se o caso de um paciente jovem que tem história de dificuldade de aprendizado com prejuízo de sua escolaridade e cefaléia de início recente. Na avaliação, encontra-se prejuízo no desempenho das funções corticais e alterações tomográficas e arteriográficas de malformação vascular encefálica. Os autores discutem a associação de distúrbios de aprendizado e malformação vascular cerebral.

**PALAVRAS CHAVES:** dificuldade de aprendizado, malformação vascular encefálica.

### **Disorder of the superior cortical function and vascular malformation: case report**

**ABSTRACT** - Learning disorders are commonly seen among neurologic outpatients. We present the case of a young male patient showing learning disabilities and headache of recent onset. His diagnostic evaluation performance in cortical function was poor, and tomographic and arteriographic changes of cerebrovascular malformation were found. The authors discuss the association of learning disorders and cerebral vascular malformations.

**KEY WORDS:** learning disorder, cerebral vascular malformation.

---

As malformações arteriovenosas (MAV) são relativamente frequentes, principalmente em pacientes na terceira e quarta décadas. As MAV têm prevalência de 5 por 100000 habitantes. São comumente divididas em angiomas e aneurismas. Estes, como regra, localizam-se nas bifurcações e nos ramos do polígono de Willis e presume-se que resultem de defeitos congênitos nas camadas vasculares média e elástica<sup>6</sup>. O hemangioma consiste de emaranhado de vasos e constitui uma comunicação anormal entre os sistemas arterial e venoso. É anomalia congênita e representa uma persistência do padrão embriológico dos vasos, variando em tamanho e localização no sistema nervoso<sup>9</sup>. As manifestações clínicas das MAV traduzem-se por cefaléia, algumas vezes com características enxaquecosas, crises epiléticas, hemorragia intraparenquimatosa ou subaracnóidea e a chamada "síndrome do roubo", em que grandes malformações podem produzir déficits neurológicos lentamente progressivos devido à compressão de estruturas vizinhas pelo angioma e devido ao "shunt" de sangue pelos grandes vasos com conseqüente hipoperfusão do tecido nervoso circunvizinho<sup>6</sup>. O diagnóstico é estabelecido em 95% dos casos por tomografia computadorizada

---

\*Livre Docente em Neurologia Infantil pela Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA), Professora Adjunta do Departamento de Neurologia da FFFCMPA; \*Médico Neurorradiologista do Centro de Radiologia Terapêutica e Diagnóstica do Hospital São José da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (SCMPA); \*\*\* Doutorando da FFFCMPA; \*\*\*\*Médica Residente do Instituto de Neurologia da SCMPA. Aceite: 6-maio-1996.

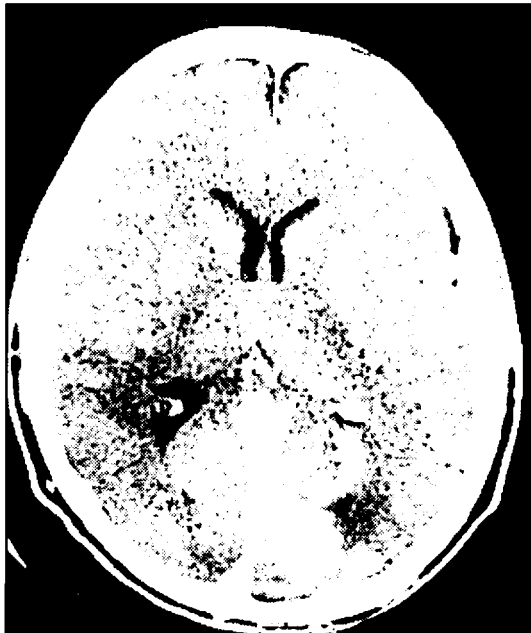
(TC) com injeção de contraste. A arteriografia estabelece o diagnóstico de certeza e pode demonstrar malformações de até 5 mm de diâmetro<sup>6</sup>.

O início dos sintomas ocorre mais comumente entre 10 e 30 anos, mas pode se retardar até 50 anos ou mais<sup>6</sup>. Apesar de não ser o habitual, as MAV, dependendo de sua localização, por comprometerem áreas importantes da corticalidade, podem acarretar alteração das funções corticais e secundariamente dificuldades de aprendizado ou de desempenho neuropsicológico<sup>5</sup>. O estudo dos processos corticais traz informações de valor inestimável e revela importantes caminhos no conhecimento de sistema funcional bastante complexo como é o cérebro<sup>2</sup>. A sua avaliação constitui elemento de localização da patologia cortical<sup>4</sup>.

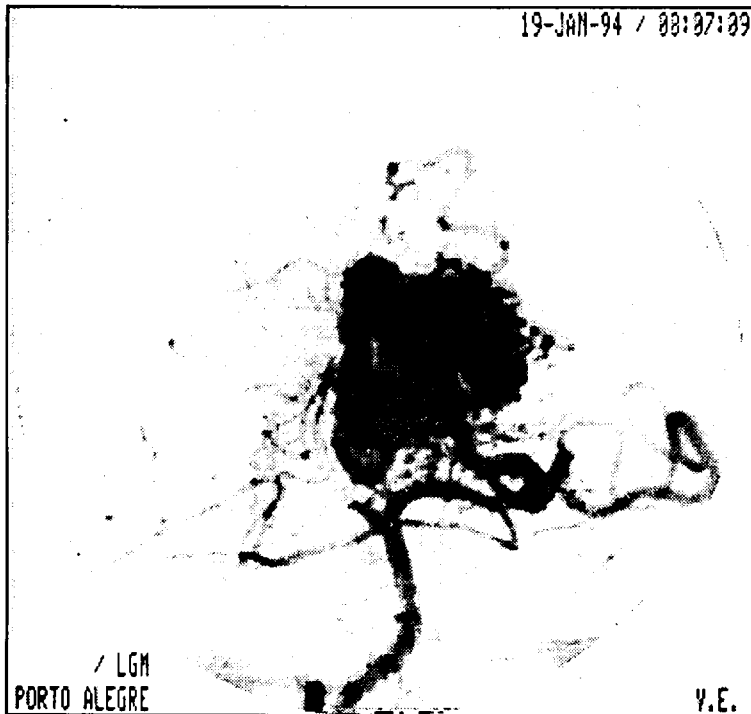
O objetivo de relatar este caso prende-se ao fato de tratar-se de um paciente jovem com MAV associada a distúrbios da função cortical, com história de dificuldade de aprendizado e limitação da sua capacidade profissional.

### RELATO DO CASO

Estuda-se um paciente de sexo masculino, de 31 anos de idade, de cor branca, procedente do interior do Estado do Rio Grande do Sul, de profissão motorista, que consultou o Ambulatório de Neurologia do Instituto de Neurologia da SCMPA por apresentar cefaléia. O paciente relata ter cefaléia há aproximadamente três anos, caracterizada por hemicrânia direita (D) de forte intensidade com caráter pulsátil que impede suas atividades rotineiras diárias. Nega náuseas ou vômitos, fono ou fotofobia durante os episódios. Precedendo a cefaléia, refere a visão de pontos brilhantes bilaterais e, por vezes, visão borrada com duração de poucos segundos. No último ano, notou piora na intensidade e na frequência das crises, atualmente duas a três por semana. O paciente não obteve alívio com os vários tratamentos instituídos (antiinflamatórios não esteróides, derivados do ergot). Na revisão dos sistemas, nada havia digno de nota. Dentro dos antecedentes pessoais, destaca-se retardo na aquisição da linguagem, dificuldades de aprendizado, tendo estudado até a 7ª série do 1º grau com várias repetências, e limitação da capacidade elaborativa. Nos antecedentes familiares, o pai havia falecido por hemorragia cerebral e uma tia paterna apresentava seqüela neurológica após ruptura de aneurisma cerebral.



*Fig 1. Tomografia computadorizada: área patológica occipital esquerda compatível com vasos anômalos, provavelmente MAV.*



*Fig 2. Arteriografia: MAV occipital esquerda nutrida por ramos da artéria cerebral posterior esquerda.*

O exame físico não apresentava alterações. Ao exame neurológico, não apresentava sinais de focalidade, não havia alterações de campo visual, os nervos cranianos eram normais e não mostrava sinais meningo-radulares. À ausculta, não havia sopros carotídeos ou na calota craniana. No exame das funções corticais, apresentava distúrbios gnósticos a nível da estruturação espaço-temporal e da organização espacial com importante prejuízo nas provas de Piaget-Head. Mostrou dificuldades no raciocínio lógico e nas provas de linguagem de conteúdo mais abstrato. As funções corticais foram avaliadas com o "Protocolo de funções corticais" usado no Departamento de Neurologia da FFFCMPA<sup>4</sup>.

Os exames de rotina não mostravam alterações. A TC evidenciou área patológica occipital esquerda (E), compatível com vasos anômalos provavelmente MAV (Fig 1). A arteriografia mostrou MAV occipital E nutrida por ramos da artéria cerebral posterior E (artérias parieto occipital, calcarina e temporal posterior) (Fig. 2). O paciente foi então submetido a quatro sessões de embolização com redução importante do tamanho da malformação. Após a última sessão realizou cirurgia para retirada do angioma. O paciente obteve melhora da cefaléia, persistindo as alterações neuropsicológicas e apresentando hemianopsia homônima D.

## DISCUSSÃO

O substrato anatômico das funções corticais é complexo, envolvendo vastas áreas da corticalidade interligadas com estruturas subcorticais e vias de associação. Se o homem aprende, age, fala, recorda-se e pensa é devido ao complexo funcionamento cerebral. Não deve ser feita correlação rígida entre funções corticais e áreas anatômicas, mas sabe-se que a região parieto-occipito-temporal esquerda (giro angular e áreas circunscritas) é da maior importância no complexo processo cerebral<sup>3</sup>. Af sediam-se o conhecimento do esquema corporal, organização espacial e estruturação temporal. A lesão desta área produz a síndrome de Gertsman, caracterizada pela impossibilidade de cálculo, desconhecimento direita esquerda, agnosia digital e agrafia<sup>2</sup>. Quando a alteração é precoce,

aparecendo na criança, é chamada "síndrome de Gerstmann em desenvolvimento" (developmental Gertsman syndrome) e compromete o aprendizado mais elaborado, com prejuízo importante no pensamento formal e atingindo de modo importante o raciocínio lógico<sup>7,8</sup>.

Neste paciente, as alterações neuropsicológicas foram precoces comprometendo desde cedo a aquisição de linguagem e o aprendizado mais formal. Na criança não existem centros da linguagem como no adulto, existem pré-formas que tomam forma na medida em que se dá a comunicação<sup>1</sup>. Provavelmente a MAV atingiu desde cedo a área instrumental da linguagem. Pode-se deduzir que a malformação vascular foi a possível origem dos distúrbios relatados. Acredita-se que o mecanismo dessa alteração funcional seja um processo de hipóxia crônica na região do giro angular e áreas a ele circunscritas, da maior importância na integração de áreas gnósicas.

O interesse de relatar este caso se prende ao fato de o paciente apresentar o distúrbio de aprendizado desde a infância, devendo-se pensar que a malformação vascular pode constituir também um fator etiológico nesta entidade.

### REFERÊNCIAS

1. Ajuriaguerra J., Manual de psiquiatria infantil. Barcelona: Toray-Masson, 1973.
2. Barbizet J, Duizabo DH. Manual de neuropsicologia. São Paulo: Artes Médicas, 1985.
3. Delmas A. Voies et centres nerveux. Paris: Masson, 1969.
4. Guardiola A, Fernandez LL, Rotta NT. Um modelo de avaliação das funções corticais. Arq Neuropsiquiatr 1989;47:159-164.
5. Hécaen H. Afasias y apraxias, Buenos Aires: Paidós, 1977.
6. Homan RW, Devous M, Stokely EM, Bonte FJ. Quantification of intracerebral steal in patients with arteriovenous malformation. Arch Neurol 1986;43:779-785.
7. Kinsbourne M. Developmental Gertsman syndrome. Pediatr Clin North Am 1968;15:771-778.
8. Kinsbourne M. Disorders of mental development. In Menkes, JH. Textbook of Child Neurology. Ed3. Philadelphia: Lea & Febinger, 1985: 764.
9. Pulsinelli WA, Levy DE. Cerebrovascular diseases. In Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC (eds). Cecil textbook of medicine. Ed19. Philadelphia: Saunders, 1992;2162-2170.