

ANGIOMA CAVERNOSO INTRACRANIANO

JOSÉ CARLOS LYNCH*, RICARDO ANDRADE**, CELESTINO PEREIRA***,
J. FRANCISCO SALOMÃO***, FRANCISCO DUARTE****,
FRANCISCA GONÇALVES CARVALHO*****, EDLA CHADRYCKI*****

RESUMO - Os autores apresentam dados clínicos, achados radiológicos, aspectos histopatológicos e resultados do tratamento de oito pacientes com angioma cavernoso intracraniano. Cinco apresentavam crise convulsiva; dois, manifestação de efeito de massa; um, hemorragia cerebral. A tomografia computadorizada de crânio e a ressonância magnética detectaram a lesão em todos os casos. Entretanto, não há uma imagem patognomônica para os angiomas cavernosos. Todos os pacientes foram submetidos a remoção microcirúrgica das suas lesões. Obtivemos remoção total da lesão em sete pacientes e subtotal em um. Não ocorreu óbito nesta série e somente um paciente apresentou novo déficit neurológico.

PALAVRAS-CHAVE: angioma cavernoso, mal formação vascular, crise convulsiva, hemorragia cerebral, microcirurgia.

Intracranial cavernous angioma

SUMMARY - Clinical, radiological and histopathological features of eight cases of symptomatic cavernous angioma are presented. Five patients were being evaluated for seizure, two for mass lesions and one for intracranial hemorrhage. CT and/or MRI detected the lesion in all cases, but there is not a characteristic image for cavernous angioma. Good results were obtained by microsurgical approach to these malformations in seven patients with only one patient suffering a worsening of neurological status after surgery.

KEY WORDS: cavernous angioma, cerebral vascular malformation, seizure, cerebral hemorrhage, microsurgery.

As malformações vasculares intracranianas são classificadas em malformação arteriovenosa, angioma venoso, telangiectasia capilar e angioma cavernoso^{15,16,21}. O angioma cavernoso (AC) se caracteriza por apresentar espaços vasculares sinusoidais contíguos e de variados tamanhos. As paredes são constituídas de uma única camada de células endoteliais e colágeno. As camadas elástica e muscular estão usualmente ausentes. Não se observa parênquima cerebral entre os vasos. Calcificação é achado frequente e observa-se tombose em vários estágios. O tecido gliótico que limita a lesão é rico em hemossiderina. Não há artérias nutridoras nem veias de drenagem de grande calibre^{2,13,15,17,21,27}. Rigamonti et al.²² acreditam que os angiomas cavernosos e as telangiectasias possam ser incluídas em uma única entidade patológica.

Voight e Yassargil²⁹, em 1976, realizaram a primeira revisão acerca dos AC. Desde então, vários artigos referentes ao tema têm sido publicados na literatura mundial porém, em nosso meio, poucos autores⁹ abordaram este assunto motivo que nos incentivou a relatar nossa experiência com o diagnóstico e tratamento de oito pacientes com angioma cavernoso.

Departamentos de Neurocirurgia e de Anatomia Patológica do Hospital dos Servidores do Estado (HSE), Rio de Janeiro RJ: * Chefe do Serviço de Neurocirurgia; ** Chefe de Clínica da Neurocirurgia; *** Neurocirurgião; **** Chefe do Serviço de Anatomia Patológica; ***** Patologista; ***** Neuro-Radiologista. Aceite: 11-outubro-1993.

Dr. José Carlos Lynch - Rua Jardim Botânico 700/318 - 22461-000 Rio de Janeiro RJ - Brasil.

Tabela 1. Quadro clínico, achados radiológicos, cirurgia, evolução.

| Nº | Idade /Sexo | Sinais e Sintomas | TC | Angio-grafia | RM | Local | Cirurgia | Evolução |
|----|-------------|----------------------------------|--|------------------|---|-----------------------------|-----------------|-----------------------------|
| 1 | 14 / F | Crise convulsiva | Hiperdensa c/ áreas hipodensas, calcificação s/ edema, s/efeito de massa | | | Frontal D | Remoção total | Excelente s/cc |
| 2 | 39 / F | Crise convulsiva | Hiperdensa c/ áreas hipodensas: Reforço s/edema | Normal | | Talâmico intraventricular D | Remoção parcial | Excelente s/cc |
| 3 | 5 / M | Crise convulsiva | Hiperdensa irregular, c/áreas hipodensas, s/edema, calcificação | | | Intraventricular frontal D | Remoção total | Excelente s/cc s/ medicação |
| 4 | 16 / M | Crise convulsiva | Hiperdensa, s/edema, s/efeito de massa. Reforço | Lesão avascular | Hiperintensa c/ áreas de hipointensidade. C/ anel hipointenso | Frontal D | Remoção total | Excelente s/cc s/medicação |
| 5 | 36 / F | Cefaléia parestesias c/convulsão | Hiperdensa, s/efeito de massa, s/edema, calcificação, reforço | Veia de drenagem | Hiperintensa, c/áreas de hipointensidade. C/ anel hipointenso | Cápsula externa D | Remoção total | Hemiparesia |
| 6 | 11 / F | Ataxia HIC | Hiperdensa, calcificação, c/efeito de massa | | | Fossa posterior | Remoção total | Excelente |
| 7 | 10 / F | Hemiparesia HIC | Hiperdensa, calcificação, reforço s/efeito de massa | | | Intraventricular D | Remoção total | Excelente |
| 8 | 19 / F | Hemiplegia D, Torpor | Hematoma c/ efeito de massa | | | Temporal E | Remoção total | Excelente |

cc, crise convulsiva; HIC, hipertensão intracraniana; D, direito; E, esquerdo; s/, sem; c/, com; F, feminino; M, masculino; idade em anos.

CASUÍSTICA

Entre 1986 e 1992, oito pacientes com angioma cavernoso intracraniano foram operados no HSE. Esta série é constituída de 6 mulheres e 2 homens. A idade variou entre 5 a 39 anos com média de 18,7 anos. Os dados clínicos relevantes, aspectos radiológicos e a evolução destes pacientes podem ser observados na Tabela 1.

Quadro clínico. A mais frequente forma de apresentação clínica foi a crise convulsiva de difícil controle (5 casos). Um paciente (Caso 3) apresentava, além da crise convulsiva, cefaléia e parestesias no dimídio direito; o Caso 6, ataxia e síndrome de hipertensão intracraniana; o Caso 7, hemiparesia; o Caso 8, hemorragia cerebral.

Quadro radiológico. A tomografia computadorizada de crânio (TC) foi obtida nos 8 pacientes: em todos observamos uma lesão hiperdensa, com áreas de hipodensidade no seu interior; em nenhum havia edema cerebral; em três detectamos volumosa lesão intraventricular; todas as tumorações apresentavam moderada impregnação com a administração de contraste iodado venoso; três lesões apresentavam contorno irregular (Fig 1a); no Caso 8, hematoma intracerebral. A angiografia cerebral foi realizada em três pacientes: no Caso 4 detectamos uma lesão avascular; no Caso 2 a angiografia era normal; no Caso 5 visualizou-se uma veia de drenagem patológica. A ressonância magnética nuclear (RM) foi obtida nos Casos 4 e 5: mostraram em T2 lesão hiperintensa com áreas irregulares de hipointensidade em seu interior e halo de hipointensidade em torno da lesão (Fig 2a).

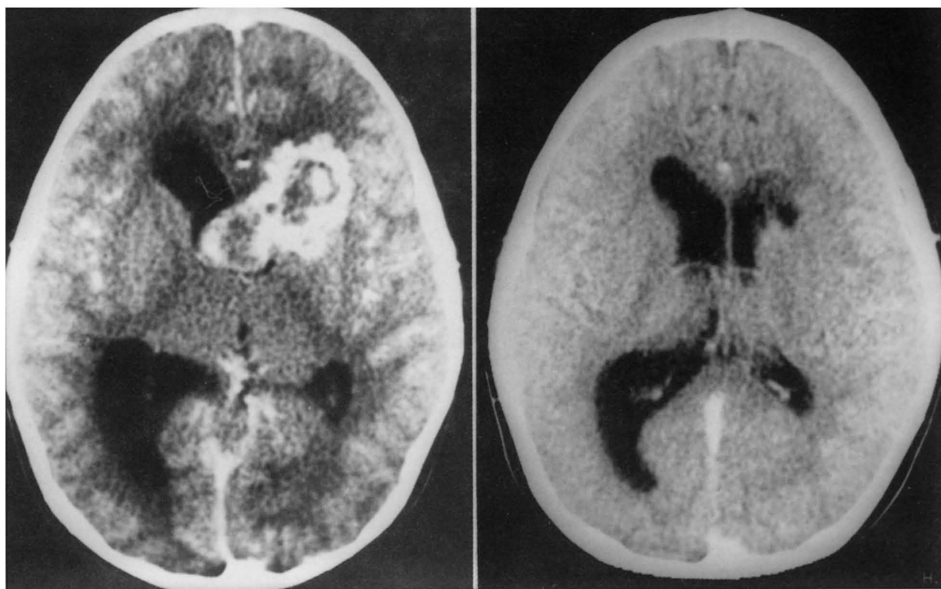


Fig 1. TC. À esquerda (Fig 1a), corte axial que revela massa irregular parcialmente hiperdensa, que capta contraste, localizada no interior do ventrículo lateral direito. À direita (Fig 1b) no pós-operatório, documentando a remoção total do angioma cavernoso apresentado na Fig 1a.

Tratamento cirúrgico. Todos os pacientes foram submetidos a remoção microcirúrgica do AC. Em nenhum caso observamos artérias nutridoras de grande calibre ou veias de drenagem proeminentes, apesar de no Caso 5 ter sido visualizada na angiografia uma veia patológica. Encontramos pequenos vasos nutridores e um claro plano de clivagem entre a malformação e o tecido gliótico perilesional. Em um dos pacientes (Caso 7) havia hematoma intracerebral. Em sete pacientes foi possível a remoção total da massa (Fig 1a e 1b, 2a e 2b) e, no Caso 2, somente remoção parcial. Sete pacientes obtiveram excelentes resultados e retornaram às suas atividades prévias, sem nenhum déficit neurológico novo e livres da crise convulsiva pré-operatória. Dois pacientes não mais necessitam fazer uso da medicação anticonvulsivante. Uma paciente Caso 5, portadora de lesão da cápsula externa, desenvolveu hemiplegia no pós-operatório e 18 meses após a cirurgia ainda apresenta hemiparesia, porém tem vida independente.

Anatomia patológica. A massa se apresentava bem limitada em todos os casos, sem invasão do tecido cerebral, de coloração escura e com a superfície irregular. Todos os cortes histológicos, corados com hematoxilina e eosina, foram revistos e a análise microscópica revelou, em todos os casos, os aspectos descritos na introdução deste estudo: espaços vasculares sinusoidais contíguos, paredes compostas por uma única camada de células endoteliais, paredes espessadas com laminação, calcificação, pigmento de hemossiderina e trombose em vários estágios; não se observou camada elástica ou muscular (Fig 3). No Caso 6, a paciente era também portadora de tumor da fossa posterior; esta associação de AC e glioma cerebral constitui uma entidade específica, denominada angioglioma. No Caso 7, a paciente havia sido operada há seis anos de um astrocitoma fibrilar intraventricular.

COMENTÁRIOS

Até recentemente os angiomas cavernosos eram considerados raros^{20,21,25,26}, porém, com o advento da TC e RM, muitos casos têm sido diagnosticados e vários artigos publicados na literatura mundial^{13,25,26,28}. Os AC correspondem de 5 a 13% das malformações vasculares cerebrais²⁷. Não são neoplasias verdadeiras e, sim, hamartomas vasculares^{1,3,10,19}. Os AC têm sido descritos em vários sítios: nervo óptico⁶, intraventricular^{3,10}, cavo de Meckel¹⁵ e tentório¹⁷, entre outros; porém são mais frequentemente encontrados na região córtico-subcortical, principalmente nos lobos frontal e temporal³⁰. Podem ser múltiplos^{2,13,15,21,23,26} e apresentar-se em membros de uma mesma família^{2,3,21,26}. Em nosso material não detectamos AC múltiplos nem observamos incidência familiar. São mais frequentes em indivíduos de 20 a 50 anos^{13,20}. Não obstante, AC têm sido diagnosticados em crianças e até em recém-natos^{7,10,11,17,20}. Nossa média de idade se situou abaixo da média de idade da experiência mundial.

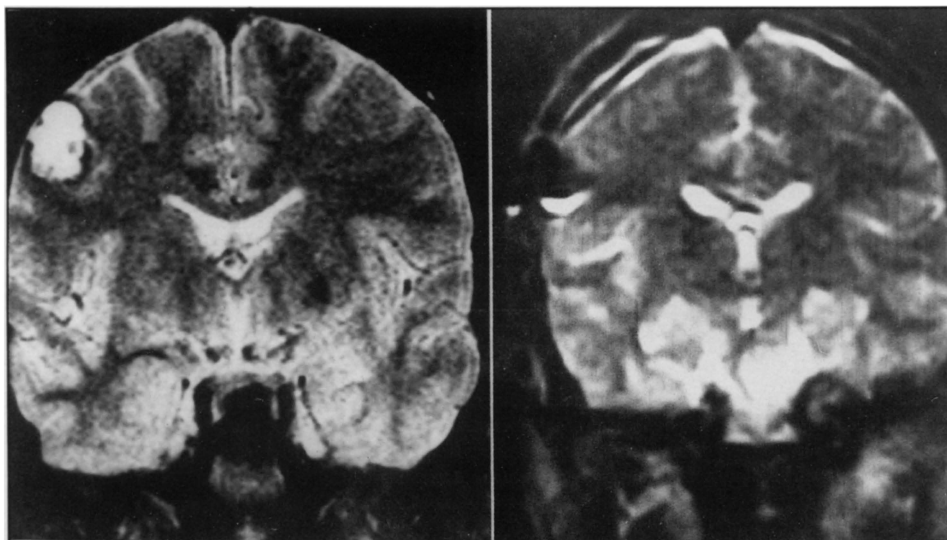


Fig 2. RM. À esquerda (Fig 2a), corte pré-operatório em T_2 mostra massa hiperintensa na região frontal, com anel de hipointensidade envolvendo parcialmente a lesão. À direita (Fig 2b), corte coronário pós-operatório em T_2 , comprovando a remoção completa da lesão identificada na Fig 2a.

Quadro clínico. Estas lesões se manifestam através de crises convulsivas ou de hemorragia cerebral ou, ainda, devido a efeito de massa^{11,19,20,21,25-27}. Na presente série, cinco pacientes apresentaram crise convulsiva. No Caso 4, a crise convulsiva era do tipo focal. Em um dos nossos pacientes detectamos sangramento intracraniano como manifestação clínica. No Caso 5, além da crise convulsiva, observamos sintomas devidos a compressão do tecido neural. Nos Casos 6 e 7, as lesões apresentaram-se como processo expansivo. Alguns autores acreditam que a grande frequência de crise convulsiva encontrada nestes pacientes seria consequência de pequenas hemorragias sem expressão clínica. Os macrófagos que são acionados para fagocitar o sangramento ficariam estacionados em torno da lesão e o elemento Fe, que eles fagocitam, teria a potencialidade de desencadear crises convulsivas^{12,21,30}. A hemorragia cerebral ocorre entre 10 a 55% dos casos^{13,21}, a crise convulsiva de 38,8 a 50%^{13,25,27} e efeito de massa se observa em 11,1%²⁷.

Aspectos radiológicos. A angiografia cerebral do AC usualmente não revela circulação patológica, artérias nutridorais ou veias de drenagem de grande calibre. Na maioria dos casos, as angiografias são interpretadas como normais ou revelam apenas uma massa avascular^{3,9,13,20,21,25,26}. Podem porém, apresentar leve retenção do contraste na fase capilar^{9,25}. Devido a isto, muitos autores consideram os AC como uma malformação críptica^{4,11-13,18,28}. A não visualização do AC pode ser devida a um ou mais dos seguintes fatores: 1) fluxo sanguíneo lento no interior do angioma; 2) compressão da malformação pelo hematoma; 3) destruição da malformação pela hemorragia; 4) pequeno tamanho do angioma, além da capacidade de resolução da angiografia; 5) vasoespasm das artérias nutridorais; 6) trombose vascular espontânea; 7) pequeno calibre dos vasos nutridorais; 8) diluição do contraste em largos espaços vasculares^{4,12,19,20,25}. A TC usualmente mostra lesão levemente hiperdensa, arredondada, com bordas irregulares, sem edema cerebral e frequentemente com calcificação; quando ocorre sangramento nota-se hemorragia perilesional; a lesão apresenta leve impregnação após a administração do contraste venoso ou nenhuma captação^{1-3,13,18,20,25}; em alguns casos observa-se presença de componente cístico^{11,19}. Estes aspectos foram notados em nossos pacientes; não observamos o tipo cístico. A RM revela lesão hiperintensa com áreas irregulares de hipointensidade em seu interior e envolvida por halo de hipointensidade, que corresponde a

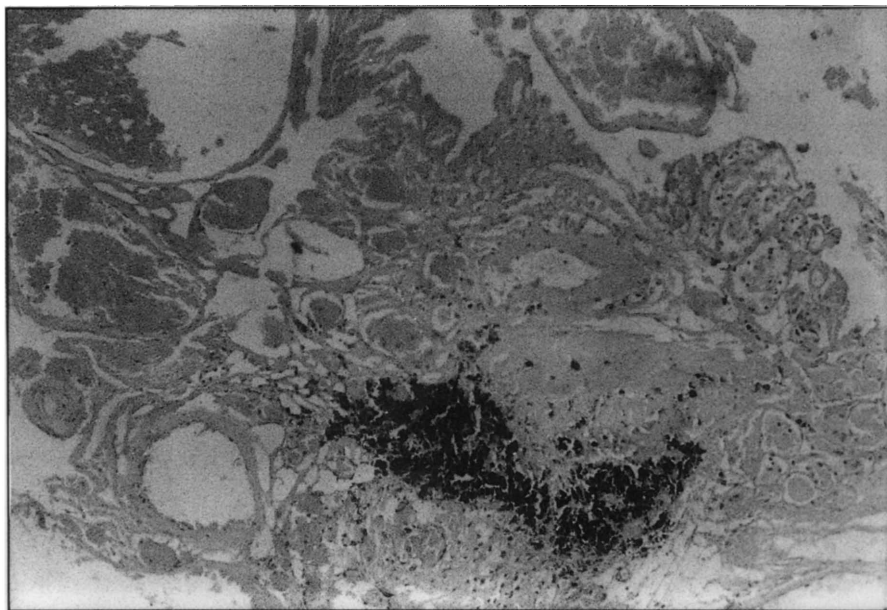


Fig 3. Microfotografia apresentando lagos vasculares de tamanhos variados, com paredes delgadas e/ou hipertrofiadas, com tecido conjuntivo interveniente e área focal de calcificação (H.E.; 100x).

depósitos de hemossiderina devidos a sangramentos prévios; acreditava-se que este aspecto seria patognomônico do AC^{14,19}; hoje, porém se sabe que este mesmo padrão da RM é também encontrado na malformação arteriovenosa trombosada^{8,18,19,21}.

Tratamento. Segundo Rubinstein²³ e McCormick¹⁵ os AC são achado relativamente frequente em necrópsia de pacientes assintomáticos. No entanto, vários pacientes com AC apresentam subitamente hemorragias intracranianas graves ou fatais e outros, ressangramentos^{1,13,15,16,26,27}. Em vários pacientes a crise convulsiva é de difícil controle sem a remoção da lesão, em outros a lesão se expande rapidamente alcançando grande volume e promovendo compressão do tecido neural¹⁹. Devido a esses fatos, vários neurocirurgiões^{7,19,20,26} propõem que a remoção microcirúrgica deve ser sempre realizada. Estas lesões são bem circunscritas e limitadas por um plano de gliose; como não envolvem artérias aferentes ou veias de drenagem de grande porte, o controle intra-operatório da hemorragia é relativamente simples^{13,26}. Na maioria dos pacientes tratados cirurgicamente as lesões foram totalmente removidas e os déficits pré-operatórios não foram agravados e, em muitas ocasiões, até desapareceram após a cirurgia^{13,20,26,30}. Não se deve descomprimir o interior do AC, pois pode ocorrer sangramento vigoroso. No entanto, se sua superfície for coagulada com a pinça do bipolar, vamos observar progressiva diminuição do seu volume facilitando sua remoção²⁶. Esta técnica tem sido utilizada nesta série com bons resultados. Nos AC de difícil acesso cirúrgico, ou localizados em áreas eloquentes, deve-se pesar as vantagens e desvantagens do procedimento cirúrgico, principalmente naqueles pacientes com poucos sintomas, e tomar uma decisão individualizada quanto à indicação da cirurgia.

REFERÊNCIAS

1. Barlett JE, Kishore PRS. Intracranial cavernous angioma. Am J Roentgenol 1977, 128:653-656.
2. Bicknell JM, Carlos TJ, Kornfeld M, Stovring J, Turner P. Familial carvenous angiomas. Arch Neurol 1978, 35:746-749.
3. Chaddock WM, Binet EF, Farrell FW, Araoz CA, Reding DL. Intraventricular cavernous hemangioma: report of three cases and review of the literature. Neurosurgery 1985, 16:189-197.
4. Cohen HCM, Tucker WS, Humphreys RP, Perrin RJ. Angiographically cryptic histologically verified cerebrovascular malformations. Neurosurgery 1982, 10:704-714.

5. Fehlings MG, Tucker WS. Carvenous hemangioma of Meckel's cave: case report. *J Neurosurg* 1988, 68:645-647.
6. Ferreira NP, Ferreira MP. Optic nerve apoplexy caused by a cavernous angioma: case report. *Neurosurgery* 1992, 30:262-264.
7. Gangemi M, Longatti P, Maiuri f, Cinalli G, Carteri A. Cerebral cavernous angiomas in the first year of life. *Neurosurg* 1989, 25:465-468.
8. Gomori JM, Grossman RI, Goldberg HJ, Hackney DB, Zimmerman RA, Bilamky LT. Occult cerebral vascular malformations: high-field MR imaging. *Radiology* 1986, 158:707-713.
9. Irazabal GM, Nenriquez MD. Hemangiomas cavernosos encefálicos. *Arq Neuropsiquiatr* 1984, 42:32-40.
10. Iwasa H, Indel I, Sato F. Intraventricular cavernous hemagioma. *J Neurosurg* 1983, 59:153-157.
11. Kholsa VK, Banerjee AK, Mathuriya SN, Metha S. Giant cystic cavernoma in a child; case report. *J Neurosurg* 1984, 60:1297-1299.
12. Lobato RD, Perez C, Rivas JJ, Cordobes F. Clinical radiological and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations: a analisys of 21 cases and review of the literature. *J Neurosurg* 1988, 68:518-531.
13. Martin NA, Wilson CB, Stein BM. Venous and cavernous malfomations in intracranial arterious malformations. In: Wilson CB, Stein BM (eds) *Intracranial arteriovenous malformations*. Baltimore: Williams and Wilkins 1984, p 234-245.
14. Mastromadi L, Ferrante, Scarpinari M, Gagliardi FM, Celli P, Fortuna A. Intradural extramedullary cavernous angioma: case report. *Neurosurgery* 1991, 29:924-926.
15. McCormick WF. The pathology of vascular (arteriovenous) malformations. *J Neurosurg* 1966, 24:807-816.
16. McCormick WF, Hardman JM, Boulter TR. Vascular malformations ("angiomas") of the brain, with special reference in the posterior fossa. *J Neurosurg* 1968, 28:241-251.
17. Moritake K, Handa H, Nozaki K, Tomiwa K. Tentorial cavernous angioma with calcification in a neonate. *Neurosurgery* 1985, 16:207-211.
18. Ogilvy CS, Heros RC, Offermann RG. Angiographically occult arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1988, 69:350-355.
19. Pozzati E, Giuliani G, Muzzo G, Poppi M. The growth of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 1989, 25:92-96.
20. Pozzati E, Padovani R, Morrone B, Finizio F, Gaist G. Cerebral cavernous angiomas in children. *J Neurosurg* 1980, 53:826-832.
21. Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, Johnson PC, Hoeng-Rigamonti K, Knight JT, Spetzler RF. Cerebral cavernous malformations: incidence and familial occurrence. *N Engl J Med* 1988, 319:343-347.
22. Rigamonti D, Johnson PC, Spetzler RF, Hadley MN, Drayer BP. Cavernous malformations and capillary telangiectasia: a spectrum within a single pathological entity. *Neurosurgery* 1991, 28:60-64.
23. Rubinstein LJ. Tumors of the central nervous system. Washington: Armed Forces Institute of Pathology 1972, p 245-246.
24. Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma: case report and review. *Arch Neurol* 1978, 35:323-325.
25. Savoirdo M, Passerini A. CT, angiography and MR scan in intracranial carvenous hemangiomas. *Neuroradiology* 1978, 16:256-260.
26. Scott RM, Barnes P, Kupsky W, Adelman LS. Cavernous angiomas of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 1992, 76:38-46.
27. Simard JM, Garcia-Bengoclea F, Ballinger WE, Mickle JP, Quisling RG. Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery* 1986, 18:162-172.
28. Steiger HJ, Markwalder TM, Revlem HJ. Clinicopathological relations of cerebral cavernous angiomas: observation in eleven cases. *Neurosurgery* 1987, 21:879,884.
29. Voigt K, Yasargil MG. Cerebral carvenous haemangiomas or cavernomas. *Neurochirurgia* 1976, 19:59-68.
30. Yamasaki T, Handa H, Yamashita J, Paine J, Tashiro Y, Uno A, Ishikawa M, Asato R. Intracranial and orbital cavernous angiomas *J Neurosurg* 1986, 64:197-208.