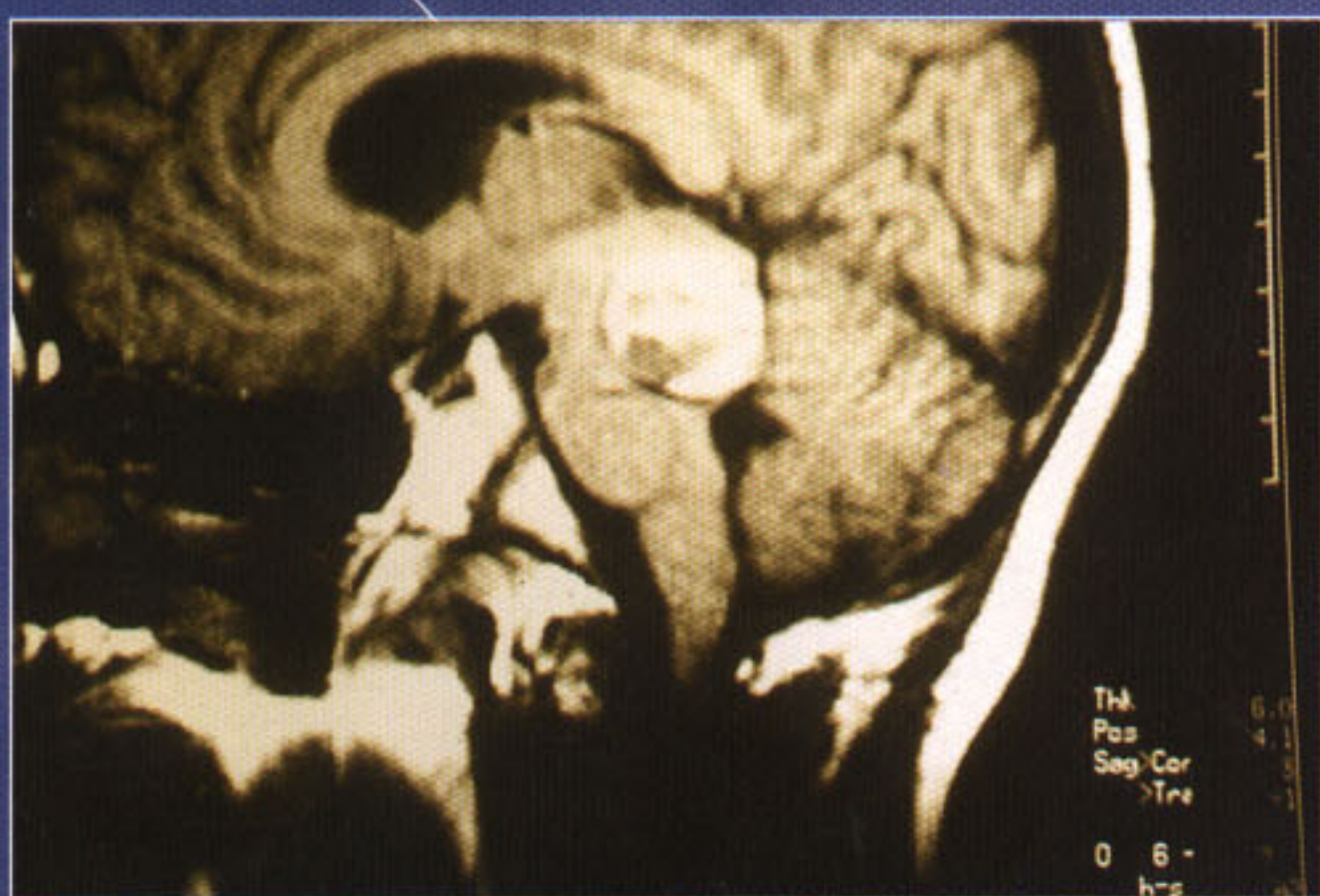


SOCIEDADE DE NEUROCIRURGIA



TEMAS ATUAIS DE NEUROCIRURGIA

angiomas cavernosos



Gilberto Machado de Almeida

DIRETORIA EXECUTIVA

Antonio Fernandes Ferrari
 Presidente
 Emílio Afonso França Fontoura
 1º Vice-Presidente
 Clemente Augusto de Brito Pereira
 2º Vice-Presidente
 Adriano Yacubian Fernandes
 1º Secretário
 Milton K. Shibata
 2º Secretário
 Juan Oscar Alarcon Adorno
 1º Tesoureiro
 Hiroshi Nakano
 2º Tesoureiro

COMISSÃO CIENTÍFICA

Almir Ferreira de Andrade
 Benedito Oscar Colli
 Evandro Pinto da Luz de Oliveira
 Fernando Menezes Braga
 José Marcus Rotta
 Luiz Antonio Araújo Dias
 Mario Gilberto Siqueira
 Miguel Giudicissi Filho

COMISSÃO DE DEFESA PROFISSIONAL

Antonio Ronaldo Spotti
 Francisco Carlos de Andrade
 José Pindaro Pereira Plese
 Marcelo Nery Silva
 Marco Antonio Zanini
 Mauricio Martins Baldissin
 Sergio Listik

SECRETARIA TEMPORÁRIA DA SONESP

Associação Paulista de Medicina Regional
 de Bauru
 Secretária: Adriana da Silva Arielo
 Rua Amadeu Sangiovani, 4-47
 CEP 17017-140 – Bauru, SP
 Tel.: (0xx14) 223-9455

SOCIEDADE DE NEUROCIRURGIA



APRESENTAÇÃO

Este fascículo de Temas Atuais de Neurocirurgia da Sonesp foi escrito por Gilberto Machado de Almeida. O autor apresenta a síntese dos conhecimentos atuais sobre o tema “Angiomas Cavernosos” e, com base em extensa experiência pessoal, os critérios para a conduta terapêutica.

Almeida expõe que os cavernomas profundamente localizados no encéfalo têm pior evolução natural e que, portanto, o tratamento cirúrgico é mais indicado nesses casos atualmente. Ilustrações de cavernoma mesencefálico e pontino, da casuística do autor e tratados com sucesso, estão incluídas.

Milton K. Shibata
 editor

EDITOR

Milton K. Shibata

CONSELHO EDITORIAL

Almir Ferreira de Andrade
 Benedito Oscar Colli
 Evandro Pinto da Luz de Oliveira
 Fernando Menezes Braga
 José Marcus Rotta
 Luiz Antonio Araújo Dias
 Mario Gilberto Siqueira
 Miguel Giudicissi Filho

ANGIOMAS CAVERNOSOS

Gilberto Machado de Almeida

Professor Livre-Docente da FMUSP

INTRODUÇÃO

Angiomas cavernosos (AC) ou cavernomas são lesões circunscritas, constituídas por vasos sinusoidais, de paredes finas, sem parênquima cerebral no seu interior. A maior parte do sangue presente nos vasos sinusóides está trombosada. A incidência dessas lesões, segundo trabalhos baseados em necropsia, está entre 0,4% e 0,5%⁽⁵⁾, e lesões sintomáticas são menos freqüentes. Os cavernomas podem ser únicos ou múltiplos. Quando múltiplos, costumam apresentar caráter hereditário nítido. A incidência familiar é observada em cerca de 2,5% a 30% dos casos^(3,5,6), sendo a transmissão do tipo autossômica, dominante.

Os angiomas cavernosos eram considerados má-formações. Com o advento da ressonância magnética (RM), lesões adquiridas (“de novo”) foram diagnosticadas em pacientes cujos exames anteriores não as demonstravam^(3,6,14). Além disso, o crescimento de cavernomas tem sido observado em ressonâncias sucessivas^(4,17).

Recentemente, a patogenia dessas lesões tem sido bastante discutida. Alguns dados sugerem etiologia viral^(2,6). Existe a hipótese de que o cavernoma tenha origem em pequena hemorragia, provocada por anomalia do desenvolvimento venoso ou telangiectasia capilar. Tem sido notado, também, o aparecimento de cavernomas relacionados à radioterapia convencional ou à radiocirurgia^(13,15). O crescimento das lesões parece ser causado por sangramento, recanalização e trombose de sinusóides neoformados. Hemorragias podem ocorrer dentro da cápsula ou fora dela. Sangramentos extracapsulares costumam ser mais graves⁽¹⁾.

A associação de cavernomas e angiomas venosos (que devem ser chamados de anomalias do desenvolvimento venoso – ADV) é bastante freqüente e precisa ser levada em conta quando se planeja o tratamento cirúrgico (Figura 5).

Os episódios recorrentes de trombose e de hemorragia levam à deposição de hemosiderina e de outros produtos da degradação sangüínea. Esses depósitos são responsáveis

pelo aspecto característico das lesões nas ressonâncias magnéticas e, aparentemente, justificam a grande frequência de convulsões na apresentação clínica associada⁽¹⁾.

SINTOMATOLOGIA

Convulsões e hemorragias são as principais conseqüências dos AC. As convulsões podem ser focais, parciais ou generalizadas.

Os sangramentos podem não causar sintomas. Isso pode ser confirmado pelo aspecto característico na RM, que mostra sempre sinais de hemorragia pregressa. Nos AC hemisféricos (Figura 2) ou cerebelares (Figura 1) as hemorragias sintomáticas são, de maneira geral, menos graves do que os sangramentos originados de má-formações arteriovenosas ou de aneurismas intracranianos. Apenas em duas oportunidades pudemos observar cavernomas hemisféricos provocando sintomatologia grave, com alteração do estado de consciência. Já nos casos de AC profundos ou do tronco cerebral, a sintomatologia costuma ser mais grave (Figura 3). Recentemente, atendemos uma paciente com cavernoma bulbar que sofreu parada cardíaca logo que chegou ao pronto-socorro, vindo a falecer três dias após.

Para se estabelecer os critérios de tratamento seria importante conhecer a história natural dos cavernomas. Esse assunto tem sido estudado nos últimos anos, mas é difícil obter dados precisos quanto aos riscos de sangramento sintomático^(1,2,8,16,18). Nas diversas casuísticas existe sempre certo grau de seleção. Além disso, a possibilidade de existirem lesões adquiridas, e não apenas lesões congênitas, torna os dados estatísticos precários. De maneira geral, aceita-se que a incidência de sangramentos sintomáticos está entre 1,5% e 2,6% por lesão⁽²⁾. Em casos de cavernomas

familiares múltiplos, o risco é maior. Aiba e cols.⁽¹⁾ estudaram 110 pacientes e concluíram que, quando já ocorreu sangramento sintomático, o risco é muito maior. Nessa casuística, entre os pacientes com AC assintomáticos ou que tiveram apenas convulsão (48 casos), o risco de hemorragia foi de 0,39% ao ano; entretanto, entre os que já tinham apresentado hemorragia com quadro clínico evidente (62 casos), o risco foi de 22,9% ao ano por lesão. Na casuística de Porter e cols.⁽¹⁶⁾, os cavernomas profundos apresentaram maior risco (4,1% ao ano entre os incidentais e 10,6% entre os que já tinham sangrado) do que os superficiais (0,4%). Aparentemente, o risco de hemorragia é maior durante a gravidez e no puerpério⁽⁵⁾.

DIAGNÓSTICO

Antes do advento da tomografia computadorizada, o diagnóstico dos cavernomas era difícil porque não eram visibilizados na angiografia cerebral. Por isso, os AC estavam incluídos nas chamadas má-formações vasculares angiograficamente ocultas. Esta expressão e alguns sinônimos foram bastante utilizados na literatura e autores recentes ainda os empregam⁽²³⁾. Achamos que o uso dessa nomenclatura não seja justificado, por ser pouco clara e inespecífica.

Mesmo o aspecto tomográfico não é muito característico. Algumas vezes existem calcificações evidentes. Logo após sangramento importante, o diagnóstico tomográfico é de hemorragia cerebral (Figuras 1 e 2). Como os cavernomas não captam o contraste iodado, fica difícil confirmar a presença da lesão. A tomografia contrastada é importante para diagnosticar anomalias do desenvolvimento venoso (antigamente chamadas de angiomas venosos), que muitas vezes se associam aos cavernomas.

Com o advento da ressonância magnética, os AC começaram a ser diagnosticados com maior frequência, permitindo que essas lesões fossem mais bem avaliadas. Esse é o exame ideal para o diagnóstico, assim como para avaliar as possibilidades terapêuticas. Além de permitir a localização perfeita, fornece imagens bastante características. Nas tomadas em T1 e T2, as lesões são bem demarcadas, arredondadas ou lobuladas, com a região central apresentando áreas hiper e hipointensas, de aspecto irregular (pipocas), e área periférica hipointensa devido a hemossiderina e ferritina. Quando o sangramento é recente, existem sinais característicos de hemorragia e de edema em torno da lesão (Figuras 1 e 2). Com a técnica gradiente-eco, as hemorragias recentes e antigas passaram a ser avaliadas com mais precisão. O aspecto dos cavernomas em RM é bastante típico, mas, conforme a fase do sangramento, podem ocorrer dificuldades no diagnóstico diferencial, com má-formações arteriovenosas ou metástases que sangraram recentemente. Importante no diagnóstico diferencial é o fato de que cavernomas não captam gadolínio. A RM, mesmo sem contraste, permite diagnosticar anomalias do desenvolvimento venoso associadas aos AC. A ressonância magnética funcional relaciona as áreas eloqüentes com a lesão, o que pode orientar a terapêutica⁽⁷⁾. A RM deve ser realizada no pós-operatório para verificar se a remoção cirúrgica foi total.

Conforme referido anteriormente, os AC não aparecem na angiografia. A realização desse exame pode ser indicada apenas para estudar lesões associadas, em especial anomalias do desenvolvimento venoso.

TRATAMENTO

Só existem duas possibilidades: tratamento sintomático ou cirurgia.

Alguns autores defendem a radiocirurgia, com a qual não concordamos. Não existe prova de que esse tratamento diminua o risco de sangramento. Mesmo Kondziolka^(11,12), grande defensor da radiocirurgia, e colegas referem que o risco de hemorragia aumenta nos dois primeiros anos e demonstram ter dúvidas quanto à utilidade dessa terapêutica. O grupo sueco, liderado por Steiner⁽⁹⁾, com vasta experiência, conclui que o uso da radiocirurgia não se justifica para essas lesões. O aspecto anatômico, vasos sinusóides trombosados, não sugere que o tratamento possa ter efeito benéfico⁽⁴⁾. Tem sido demonstrado, inclusive, o aparecimento de cavernomas com a radioterapia^(13,17). Por outro lado, temos observado, e trabalhos recentes têm demonstrado, que a radiocirurgia não é inócua^(18,20,21,22). Além disso, têm sido observados redução de tamanho ou mesmo desaparecimento dos AC, sem qualquer forma de tratamento^(6,10), tornando impossível avaliar o resultado com TC ou RM.

Em trabalho recente, Zhang e cols.⁽²³⁾ concluem que a radiocirurgia em doses apropriadas, em casos selecionados, pode ter papel de proteção contra hemorragias. Os autores não explicam como deveria ser feita a seleção e se as doses que consideram apropriadas, que são altas, não acarretariam problemas com o tempo. Esses autores baseiam-se no tratamento de 57 pacientes classificados erroneamente como portadores de hemangiomas cavernosos. Os resultados apresentados apenas confirmam que a radiocirurgia não é inócua e que não está provado que possa ter qualquer efeito benéfico para os cavernomas. Esses autores

sugerem, de maneira nada convincente, que a radiocirurgia poderia ter, transitoriamente, efeito antiepilético.

A cirurgia é a única forma de tratamento que permite livrar o paciente do risco de hemorragias. Pode, também, contribuir para o controle de crises convulsivas. Para pacientes com poucas crises, de fácil tratamento, a simples retirada do cavernoma costuma resolver o quadro convulsivo. Quando existem crises de difícil controle com o tratamento medicamentoso, recomendamos o emprego de técnicas de cirurgia para epilepsia.

Para pacientes com cavernomas hemisféricos subcorticais, a cirurgia é bastante segura e eficiente. Quase sempre há necessidade de se usar métodos auxiliares, como estereotaxia, ultra-sonografia ou navegação, para ajudar na localização (Figura 4). Mesmo quando muito próximos à superfície, podem não ser vistos quando o córtex é exposto.

Nos casos de AC localizados nos núcleos da base ou no tronco cerebral, a cirurgia é mais indicada, porque esses pacientes têm maior risco de má evolução natural. Entretanto, a dificuldade operatória é, evidentemente, maior. Para esses casos aceitava-se, há alguns anos, que a cirurgia deveria ser feita apenas quando o cavernoma pudesse ser atingido, sem que houvesse necessidade de lesar o tecido nervoso, isto é, quando as lesões afloravam nos ventrículos ou na superfície do tronco cerebral. Nos últimos anos, os AC mais profundamente situados têm sido operados com sucesso (Figura 5).

O tratamento sintomático, conservador, pode ser indicado em alguns pacientes. A indicação cirúrgica depende de vários fatores: idade do paciente, sintomatologia, experiência do neurocirurgião e recursos hospitalares, entre outros. É evidente que cavernoma de ponte, em paciente idoso, assintomático, não deve ser operado ou submetido a qualquer terapêutica.

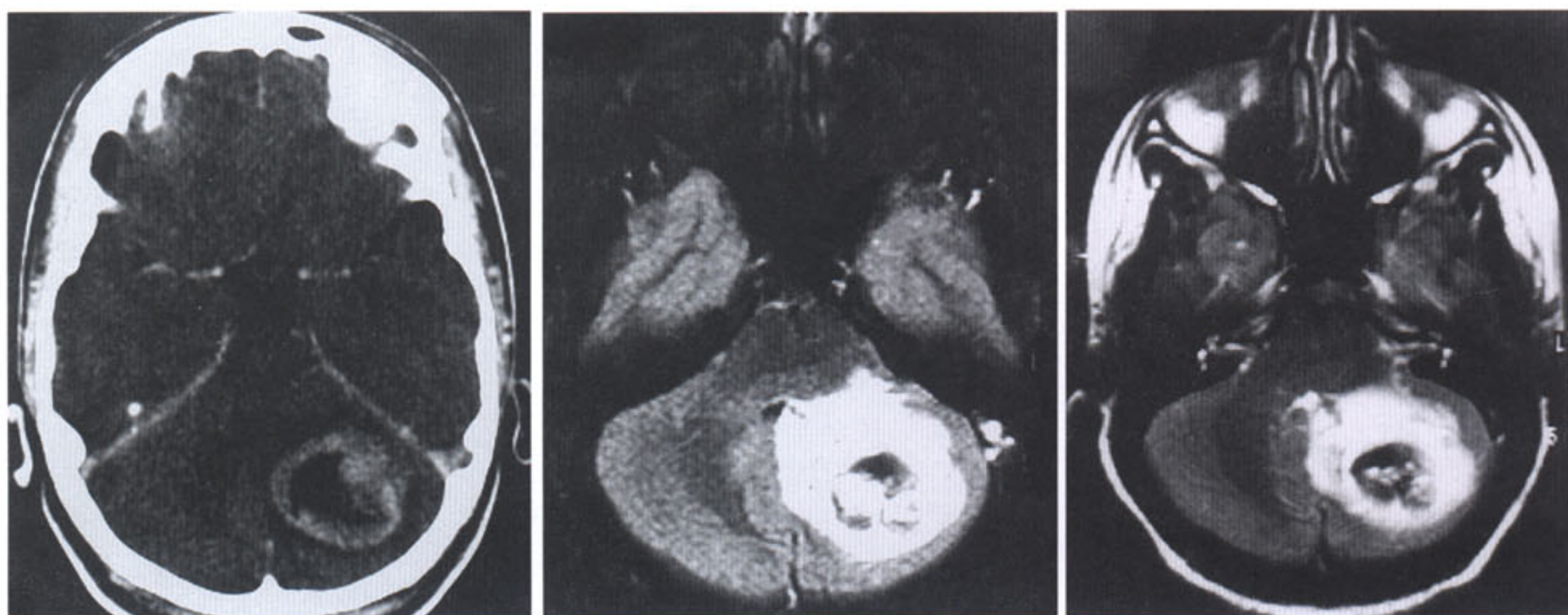


figura 1

13 anos, sexo feminino. Quadro de cefaléia e incoordenação no hemicorpo direito, em dois surtos. À esquerda, tomografia mostrando lesão hemorrágica. Ao centro e à direita, RM em T1 e T2 com aspecto típico de cavernoma, com hemorragia recente. Excelente evolução pós-operatória.

figura 2

41 anos, sexo feminino. Apresentou crise convulsiva. TC (à esquerda) mostra hematoma temporal direito. Na RM (ao centro e à direita), o aspecto é típico de cavernoma. Paciente operada com auxílio de localização estereotomográfica, com boa evolução.

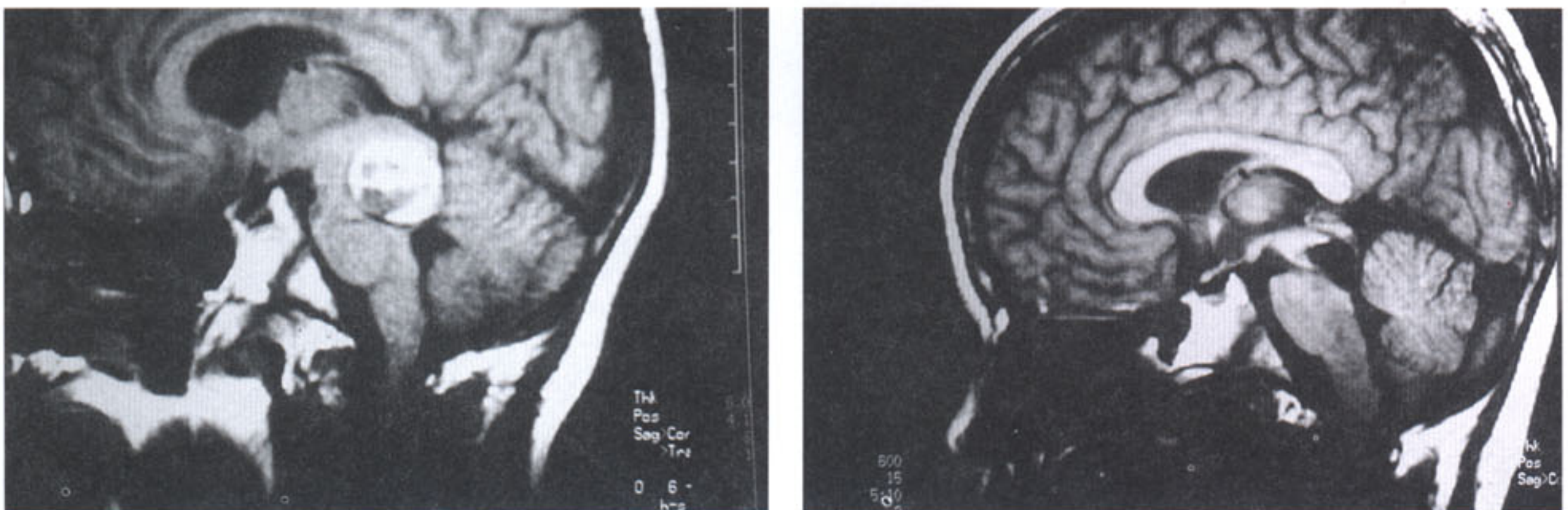
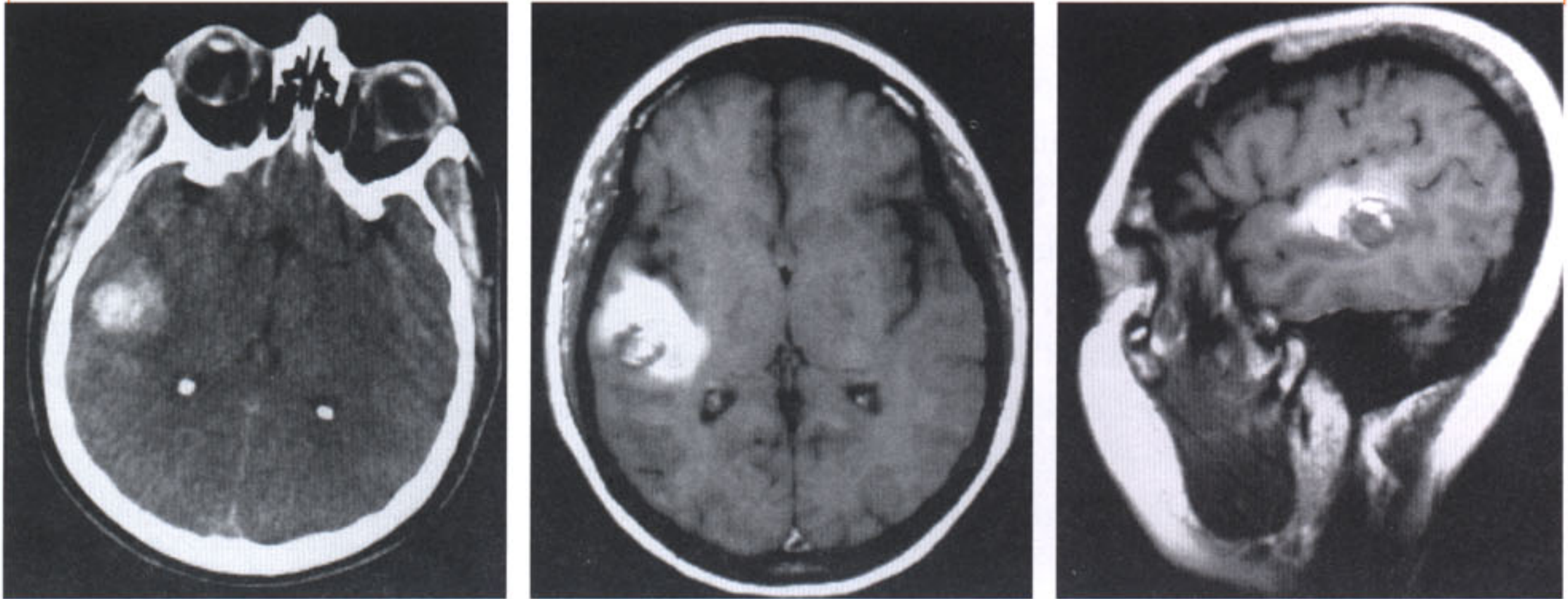


figura 3

12 anos, sexo masculino. Apresentou três surtos graves de sangramento no mesencéfalo. À esquerda, RM mostrando angioma cavernoso mesencefálico, com hemorragia recente. Operado, evoluiu com melhora dos déficits neurológicos. À direita, RM pós-operatória.

figura 4

13 anos, sexo feminino. Quadro ictal com cefaléia, vômitos, disfasia e hemiparesia direita transitória. À esquerda, RM mostrando angioma cavernoso profundo esquerdo. Operada com auxílio de estereotomografia, evoluiu sem seqüelas. Ao centro e à direita, controle pós-operatório.

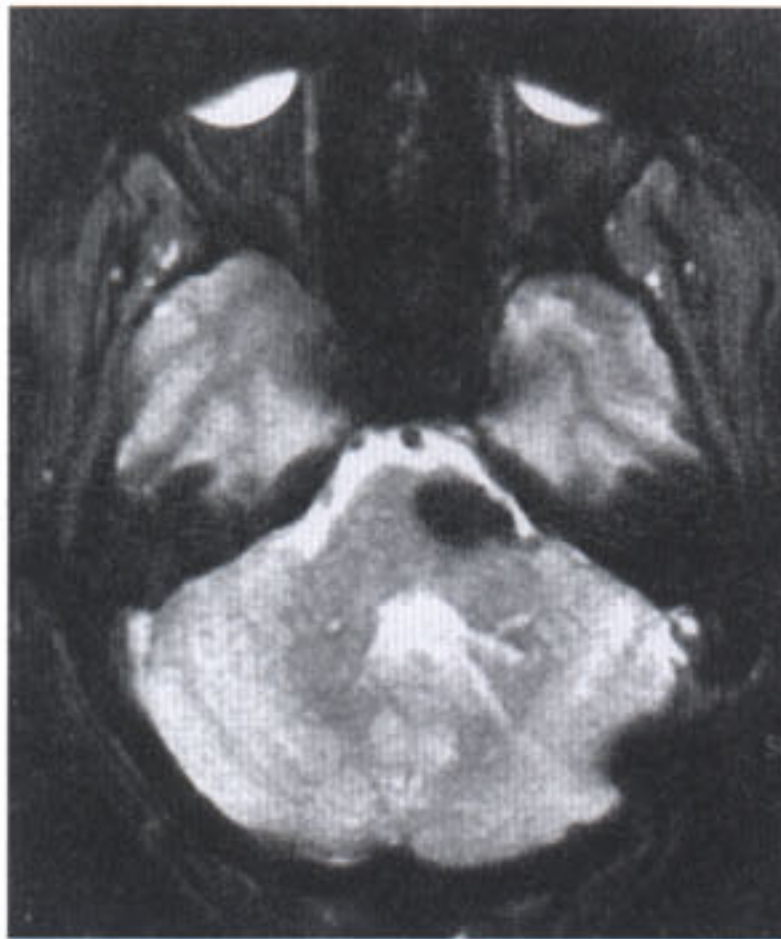
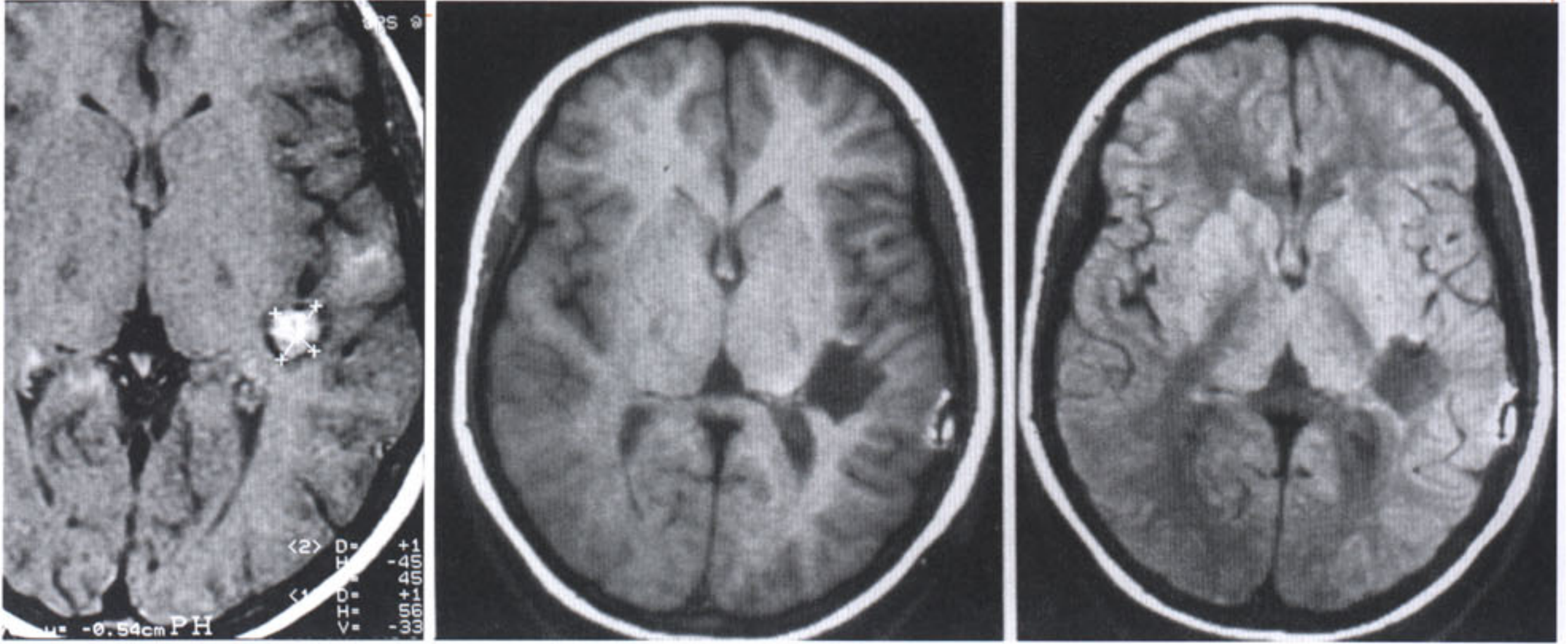


figura 5

41 anos, sexo feminino. Surtos de hemiparesia direita. Acima, RM mostrando cavernoma pontino que não afluava na superfície. Ao lado, exame pós-operatório, destacando-se associação com anomalia do desenvolvimento venoso. A paciente não apresentou déficit após a cirurgia.

REFERÊNCIAS

1. Aiba T, Tanaka R, Koike T, Kameyama S, Takeda N, Komata T: Natural history of intracranial cavernous malformations. *J Neurosurg* 83: 56-9, 1995.
2. Brown Jr. RD: Epidemiology and natural history of vascular malformations of the central nervous system. In: Jafar JJ, Awad IA, Rosenwasser RH (eds.): *Vascular Malformations of the Central Nervous System*. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p. 129-48.
3. Brunereau L, Levy C, Labarge S, Houteville JP, Labauge P: "De novo" lesions in familial form of cerebral cavernous malformations: clinical and MR features in 29 non-hispanic families. *Surg Neurol* 53: 475-83, 2000.
4. Gewirtz RJ, Steinberg GK, Crowley R, Levy RP: Pathological changes in surgically resected angiographically occult vascular malformations after radiation. *Neurosurgery* 42: 738-43, 1998.
5. Henn JS, Coons S, Zabramski: Pathology and classification of central nervous system vascular malformations. In: Jafar JJ, Awad IA, Rosenwasser RH (eds.): *Vascular Malformations of the Central Nervous System*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p. 71-93.
6. Houteville JP: Brain cavernoma: a dynamic lesion. *Surg Neurol* 48: 610-4, 1997.
7. Hutchinson M: Diagnostic evaluation: functional imaging. In: Jafar JJ, Awad IA, Rosenwasser RH (eds.): *Vascular Malformations of the Central Nervous System*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p. 209-16.
8. Jane JA, Kassell NF, Torner JC, Winn HR: The natural history of aneurysms and arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 62: 321-3, 1998.
9. Karsson B, Kihlström L, Linqvist C, Ericson K, Steiner L: Radiosurgery for cavernous malformations. *J Neurosurg* 88: 293-7, 1998.
10. Kin DS, Park YG, Choi JV, Cheng SS, Lee KC: An analysis of the natural history of cavernous malformations. *Surg Neurol* 48: 4-16, 1997.
11. Kondziolka D, Lunsford LD: Radiosurgery for cavernous malformations. In: Jafar JJ, Awad IA, Rosenwasser RH (eds.): *Vascular Malformations of the Central Nervous System*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p. 479-84.
12. Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC: Reduction of hemorrhage risk after stereotactic radiosurgery for cavernous malformations. *J Neurosurg* 83: 825-31, 1995.
13. Larson JJ, Ball WS, Bove KE, Crone KR, Tew Jr. JM: Formation of intracerebral cavernous malformations after radiation treatment for central nervous system neoplasia in children. *J Neurosurg* 88: 51-6, 1998.
14. McCormick PW, Spetzler RF, Johnson PC, Drayer BP: Cerebellar hemorrhage associated with capillary telangiectasia and venous angioma: a case report. *Surg Neurol* 39: 451-7, 1993.
15. Michelsen WJ: Natural history and pathophysiology of arteriovenous malformations. *Clin Neurosurg* 26: 307-13, 1979.
16. Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC: Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg* 87: 190-7, 1997.
17. Possati E, Giuliani G, Nuzzo C, Poppi M: The growth of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 25: 92-7, 1989.
18. Robinson JR, Awad IA, Little JR: Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 75: 709-14, 1991.
19. Stein BM: Informação pessoal. 1997.
20. Yamamoto MA, Hara M, Ide M, Ono Y, Jimbo M, Saito I: Radiation-related adverse effects observed on neuro-imaging. Several years after radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. *Surg Neurol* 49: 385-98, 1998.
21. Yamamoto MA, Ide M, Jimboi M, Ono Y: Middle cerebral artery stenosis caused by relatively irradiation with stereotactic radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. Case report. *Neurosurgery* 41: 475-8, 1997.
22. Yamamoto MA, Jimbo M, Ode M, Kobayashi M, Toyoda C, Linqvist C, Karsson B: Gamma knife radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. An autopsy report focusing on irradiation-induced changes observed in nidus-unrelated arteries. *Surg Neurol* 44: 421-7, 1995.
23. Zhang N, Pan L, Wang BJ, Wang EM, Zhong J, Cai PW: Gamma knife radiosurgery for cavernous hemangiomas. *Neurochirurgie* 47: 262-82, 2001.

Endereço para correspondência:

Gilberto Machado de Almeida
Rua Peixoto Gomide, 613, 9º andar
CEP 01409-001 – São Paulo, SP