

Cavernoma em lóbulo parietal tratado conservadoramente: relato de caso*Cavernoma conservatively treated: case report***Running title:** Cavernoma tratado conservadoramente

Iandra de Freitas Oliveira^{1*} | Rafaela Maciel Pereira de Figueiredo¹ | Marcus Vinicius de Paula da Silva¹

¹Faculdade de Medicina de Barbacena, Barbacena, Minas Gerais, Brasil.

Endereço para correspondência: Iandra de Freitas Oliveira. Praça Presidente Antônio Carlos, nº 8, Bairro São Sebastião, Barbacena, Minas Gerais, Brasil. CEP: 36.202-336. Telefone: 32 3339 2950. E-mail: iandra_eva@hotmail.com. **Conflitos de interesse:** Nada a declarar.

doi:

Submetido: 24/07/2023

Aceito: 22/12/2023

RESUMO

Introdução: Os cavernomas são malformações vasculares de baixo fluxo do sistema nervoso central, compostos de capilares dilatados, revestidos por endotélio simples e sem tecido cerebral intermediando a lesão. Apresenta incidência de 0,15-0,56 por 100.000 pessoas ao ano, no mundo, afetando igualmente homens e mulheres, com idade média entre 30 e 40 anos. A ressonância magnética é o exame considerado padrão-ouro para realização do diagnóstico, onde a lesão apresenta-se como uma imagem que evidencia um núcleo reticulado circundado por um halo radiolucido, correspondendo a múltiplas hemorragias com deposição de hemossiderina, sem edema perilesional. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 64 anos de idade, que apresentou quadro de mal-estar súbito associado à confusão mental, dislalia e síncope, sendo realizada tomografia de crânio que demonstrou acidente vascular cerebral hemorrágico em região do lóbulo parietal superior esquerdo. Mediante o achado foi submetida à ressonância magnética do encéfalo que evidenciou cavernoma em região parietal esquerda com sinais de hemorragia. A paciente evoluiu com melhora clínica e estabilidade hemodinâmica. Recebeu alta hospitalar com

recomendação de seguimento ambulatorial pelo serviço de neurologia mediante conduta conservadora. **Conclusão:** A história natural dos cavernomas é relativamente benigna. Neste caso, o cavernoma, de localização atípica, se apresentou como um achado incidental em exames de imagem solicitados com o objetivo de elucidar um quadro provável de acidente vascular cerebral.

Palavras-chave: Cavernoma; Malformação vascular; Ressonância magnética; acidente vascular cerebral.

ABSTRACT

Introduction: Cavernomas are low-flow vascular malformations of the central nervous system, composed of dilated capillaries, lined by simple endothelium with no brain tissue mediating the lesion. It has an incidence of 0.15-0.56 per 100,000 people per year, worldwide, affecting men and women equally, with an average age between 30 and 40 years old. Magnetic resonance imaging is the exam considered the gold standard for making the diagnosis, where the lesion presents itself as an image that shows a reticulated nucleus surrounded by a radiolucent halo, corresponding to multiple hemorrhages with hemosiderin deposition, and no perilesional edema. **Case report:** Female patient, 64 years old, who presented with sudden malaise associated with mental confusion, dyslalia and syncope, undergoing skull tomography which demonstrated hemorrhagic cerebrovascular accident in the region of the left superior parietal lobe. Based on this finding, the patient underwent magnetic resonance imaging of the brain, which showed a cavernoma in the left parietal region with signs of hemorrhage. The case evolved with clinical improvement and hemodynamic stability. The patient was discharged from the hospital with recommendation for outpatient follow-up by the neurology service in a conservative approach. **Conclusion:** The natural history of cavernomas is relatively benign. In this case, the cavernoma, with an atypical location, appeared as an incidental finding in imaging tests requested with the aim to elucidate a probable case of cerebrovascular accident.

Key-words: Cavernoma; Vascular malformation; Magnetic resonance Imaging; Stroke

RELATO DE CASO

INTRODUÇÃO

As malformações cavernosas também chamadas de angiomas cavernosos, hemangiomas cavernosos ou cavernomas são malformações vasculares de baixo fluxo do sistema nervoso central, compostas de capilares dilatados e revestidos por um endotélio simples, que permite o extravasamento de componentes do sangue, formando estruturas semelhantes a cavernas^{1,2}. Não há tecido cerebral intermediando a lesão³. Apresenta incidência de 0,15-0,56 por 100.000 pessoas ao ano afetando igualmente homens e mulheres, com idade média entre 30 e 40 anos¹. Podem ocorrer esporadicamente⁴ ou em um padrão familiar^{2,5}. Até 20% têm a forma familiar, geralmente sendo caracterizada por um padrão de herança autossômico dominante, e múltiplas lesões^{2,3,6}. Aproximadamente 80% são esporádicos, apresentando-se como lesões solitárias e frequentemente associados a uma anomalia venosa do desenvolvimento (DVA)^{1,2}.

A apresentação clínica do cavernoma depende da sua localização e da extensão da hemorragia oriunda deste¹. Pode ser assintomática, sendo um achado incidental ou pode se manifestar com déficit neurológico focal, convulsão

ou cefaleia, podendo ou não estar associada à hemorragia aguda^{2,3}. A Tomografia Computadorizada (TC) tem pouca sensibilidade para fazer o diagnóstico, sendo a Ressonância Magnética (RM) o exame de escolha². Vários pequenos eventos de hemorragia levam a uma aparência patognomônica semelhante a pipoca na RM devido a produtos da degradação da hemoglobina em diferentes estágios de evolução^{1,2}.

O presente relato descreve a evolução de uma paciente diagnosticada com um raro cavernoma em região parietal, após apresentar um quadro de acidente vascular cerebral hemorrágico (AVCH).

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 64 anos, hipertensa e coronariopata, apresentou quadro de mal-estar súbito associado à confusão mental, dislalia e um episódio de síncope, sendo conduzida ao hospital de referência pelo Serviço de Atendimento Móvel de Urgência. Na instituição foi realizada TC de crânio que demonstrou AVCH em região córtico subcortical compreendendo o lóbulo parietal superior esquerdo, com volume aproximado de 4,3cm³.

RELATO DE CASO

Mediante o achado foi instituído conduta clínica com realização de nova TC com 24 horas de evolução do quadro, em que a mesma apresentou pouca alteração em relação ao estudo anterior. Para auxiliar na investigação foi efetuada RM do encéfalo que evidenciou cavernoma em região parietal esquerda com sinais de hemorragia crônica e recente.

Diante da melhora clínica e estabilidade hemodinâmica, a paciente recebeu alta hospitalar após 4 dias de internação, e lhe foi recomendado seguimento ambulatorial pelo serviço de neurologia mediante conduta conservadora. A paciente segue em vigilância ativa com realização periódica de RM, sem alteração até o momento.

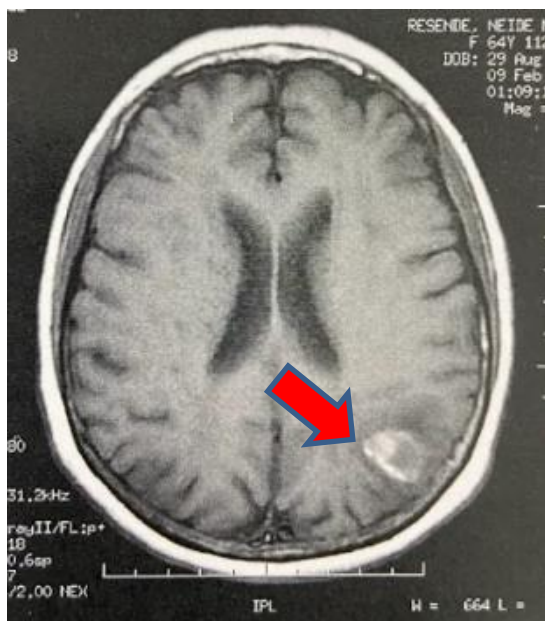


Figura 1- Ressonância magnética de crânio demonstrando área de hipersinal

periférico e hiposinal de permeio em T1 no lobo parietal esquerdo (seta).

DISCUSSÃO

As malformações cavernosas podem apresentar-se em qualquer topografia do sistema nervoso central, porém são mais comuns no encéfalo (80-92% dos casos), quando comparados ao cerebelo e à medula⁷. Comumente são subcorticais, preferencialmente nas áreas rolândicas e temporais⁸⁻¹⁰, sendo que as lesões da fossa posterior compreendem aproximadamente 25% das malformações⁹, com predomínio na ponte e nos hemisférios cerebelares^{9,10}. A localização, somada à extensão e à ocorrência ou não de sangramento do cavernoma justificam a variedade de apresentações clínicas do quadro¹⁰, sendo que, os cavernomas supratentoriais comumente se apresentam com hemorragia, convulsões e déficits neurológicos progressivos, com taxas anuais de sangramento de 0,25 a 1,1 por cento descritas na literatura^{11, 12}.

Os cavernomas frequentemente não são detectados através de angiografia por apresentarem fluxo lentificado, razão pela qual também são denominados como "ocultos angiograficamente"¹³. A RM é o exame padrão-ouro para realização do

diagnóstico, em que é possível observar na sequência T2W1 uma imagem patognomônica que evidencia um núcleo reticulado circundado por um halo radiolucido, que corresponde a múltiplas hemorragias com deposição de hemossiderina, sem edema perilesional^{5,10,11}. A TC demonstra uma lesão isodensa ou de hiperdensidade focal inespecífica, em virtude de hemorragias recentes ou microcalcificações, e de baixa captação de contraste^{10,13}.

Atualmente existem, basicamente, três tipos de abordagem terapêutica para os cavernomas: conservador, radiocirurgia e microcirurgia^{13,14}. A ressecção cirúrgica é o padrão-ouro de tratamento intervencionista, sendo indicada em casos de múltiplas hemorragias, déficit neurológico e convulsões progressivas¹⁰. A radiocirurgia é aconselhável principalmente para abordar lesões profundas no córtex, com o intuito de interromper a progressão da doença^{10,15}. E a vigilância ativa, por meio de RM a cada seis meses, é indicada para os pacientes que se apresentam assintomáticos ou apenas com sintomas inexpressivos¹⁵⁻¹⁹. No caso apresentado, foi adotada a conduta conservadora.

CONCLUSÃO

A história natural dos cavernomas é relativamente benigna²⁰, sendo observado hipertensão intracraniana naqueles com hemorragia cerebral subaguda ou nos ventrículos¹². No caso reportado, o cavernoma, de localização atípica, se apresentou como um achado incidental em exames de imagem solicitados com o objetivo de elucidar um quadro provável de acidente vascular cerebral.

REFERÊNCIAS

1. Akers A, et al. Synopsis of the guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on a systematic literature review by the panel of clinical experts of the scientific advisory board of the Angioma Alliance. *Neurosurgery*. 2017;80(5):665-680.
2. Flemming KD, Lanzino G. Cerebral cavernous malformation: what a clinician should know. In: *Mayo Clinic Proceedings*. Elsevier; 2020.
3. Stapleton CJ, Barker FG. Cranial cavernous malformations: natural history and treatment. *Stroke*. 2018;49(4):1029-1035.
4. Peyre M, et al. Somatic PIK3CA mutations in sporadic cerebral cavernous malformations. *N Engl J Med*. 2021;385(11):996-1004.

5. Zafar A, et al. Familial cerebral cavernous malformations. *Stroke*. 2019;50(5):1294-1301.
6. Mooney MA, Zabramski JM. Developmental venous anomalies. *Handbook of Clinical Neurology*. 2017;143(1):279-282.
7. Aguiar PHP, et al. Brainstem cavernomas: a surgical challenge. *Einstein (São Paulo)*. 2012;10(1):67-73.
8. Badhiwala JH, et al. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a single-center series and meta-analysis of individual patient data. *J Neurosurg: Spine*. 2014;21(4):662-676.
9. Otten M, McCormick P. Natural history of spinal cavernous malformations. *Handbook of Clinical Neurology*. 2017;143(1):233-239.
10. Maranhã LA, Araújo JC. Cavernomas de Sistema Nervoso Central. *JBNC-Jornal Brasileiro de Neurocirurgia*. 2012;23(4):316-322.
11. Wang KY, Idowu OR, Lin DD. Radiologia e imagem para malformações cavernosas. *Manual de neurologia clínica*. 2017;143(1):249-266.
12. Chen B, et al. Hemorrhage from cerebral cavernous malformations: the role of associated developmental venous anomalies. *Neurology*. 2020;95(1):89-96.
13. Snellings DA, et al. Cerebral cavernous malformation: from mechanism to therapy. *Circ Res*. 2021;129(1):195-215.
14. Franco-Chávez J, Chaparro-Franco F, Martínez-Chamorro A, Ucedo O. Cavernoma cerebeloso complicado con hemorragia asociado a anomalía venosa del desarrollo: reporte de caso. *Medicina Clínica y Social*. 2021;5(2):111-114.
15. Stapleton CJ, Barker FG. Cranial cavernous malformations: natural history and treatment. *Stroke*. 2018;49(4):1029-1035.
16. Hong T, et al. Somatic MAP3K3 and PIK3CA mutations in sporadic cerebral and spinal cord cavernous malformations. *Brain*. 2021;144(9):2648-2658.
17. Horne MA, et al. Untreated clinical course of cerebral cavernous malformations: a meta-analysis of individual patient data. *Lancet Neurol*. 2016;15(2):166-173.
18. Salman RAS, et al. Untreated clinical course of cerebral cavernous malformations: a prospective population-based cohort study. *Lancet Neurol*. 2012;11(3):217-224.
19. Bubenikova A, et al. Overview of cerebral cavernous malformations: comparison of treatment approaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2022;93(5):475-480.
20. Ene C, Kaul A, Kim L. Natural history of cerebral cavernous malformations. *Manual of Clinical Neurology*. 2017;143(1):227-232.