

Tratamento cirúrgico de angiomas cavernosos na região da glândula pineal- relato de caso

Surgical Treatment of Cavernous Angiomas in the Pineal Gland- Report of a Case

Joseph Franklin Chenisz¹ Douglas Shun Yokoi¹ Francine Fudalli¹ Larissa Luvison²
Carlos Alberto Mattozo³

¹Graduando em Medicina, Universidade Positivo, Curitiba, PR, Brasil

²Patologista, Laboratório Citopar, Curitiba, PR, Brasil

³Neurocirurgião, Preceptor Residência Médica, Hospital Universitário Cajuru, Curitiba, PR, Brasil

Address for correspondence Joseph Franklin Chenisz, MD, R. Maurício Nunes Garcia, Jardim Botânico, Curitiba, PR, Brazil 80210-150 (e-mail: josephchenisz@hotmail.com).

Arq Bras Neurocir 2018;37:242–246.

Resumo

Angioma cavernoso é uma malformação vascular cujo acometimento da região da glândula pineal tem uma probabilidade de ocorrência menor que 1%. Sua etiologia é discutível; entretanto, acredita-se derivar de uma herança autossômica dominante ou de tratamento radioterápico. A ressecção total do angioma permite a cura e evita complicações da evolução natural, principalmente a hemorragia. Paciente do sexo feminino, 67 anos de idade, apresentou quadro de confusão mental e déficit de acuidade visual evoluindo com períodos de agitação psicomotora. A ressonância magnética de crânio, após injeção de contraste, mostrou lesão expansiva lobulada na região da glândula pineal com hipersinal em T1 hipossinal em SWI. Constatou-se hidrocefalia associada, e então a paciente foi submetida à microcirurgia com acesso supracerebelar/supratentorial para remoção completa da lesão. Na sequência, o exame anatomopatológico revelou malformação arteriovenosa, compatível com angioma cavernoso. O angioma cavernoso na glândula pineal, portanto, é uma malformação rara que deve ser considerada no diagnóstico diferencial das lesões expansivas da região da glândula pineal.

Palavras-Chave

- ▶ angioma cavernoso glândula pineal
- ▶ hemangioma cavernoso
- ▶ região pineal

Abstract

The pineal cavernous angioma is a vascular malformation which has a prevalence lower than 1%. The etiology is debated. It is believed that it is originated from an autosomal inheritance or from radio-exposure. The complete resection allows the cure and prevents complications and natural evolution of the lesion, such as hemorrhagic events. A female patient, 67 years of age, presented metal confusion and visual acuity deficit, evolving to periods of psychomotor agitation. Magnetic resonance imaging of the head showed a lobulated mass lesion in the pineal region with hypersignal in T1 and hiposignal in SWI sequence. Hydrocephalus was also noticed. The patient underwent a microsurgery for the complete lesion resection through a supracerebellar / supratentorial access. The anatomo-pathology revealed an arteriovenous malformation,

Keywords

- ▶ cavernous angioma pineal gland
- ▶ cavernous hemangioma
- ▶ pineal region

received
July 24, 2015
accepted
August 31, 2015
published online
Outubro 2, 2015

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1564887>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © 2018 by Thieme Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



compatible with cavernous angioma. The pineal cavernous angioma is a rare malformation that should be considered in the differential diagnosis of expansive lesions of the pineal gland.

Introdução

Angioma cavernoso é uma malformação vascular que se apresenta normalmente como aglomerados de vasos sanguíneos que têm como característica histológica finas paredes vasculares, e ausência de revestimento elástico, com pouca ou nenhuma intervenção do tecido cerebral. São lesões circunscritas ao interior do parênquima nervoso.^{1,2}

Os locais mais comuns dessa lesão são os hemisférios cerebrais, seguidos de tronco cerebral, seio cavernoso, gânglios da base e tálamo. Considerada uma doença mais relatada no sexo feminino, seu diagnóstico geralmente é feito após manifestações neurológicas relacionadas à localização dos angiomas. Assim, podem ocorrer déficits focais, cefaleia e crises convulsivas. Na atualidade, é muito frequente o achado acidental de imagem em pacientes assintomáticos.^{1,3,4}

A ressonância magnética é uma técnica de imagem que tem uma maior sensibilidade para a detecção de angiomas.⁵ Essa prática mostra uma imagem típica de um anel periférico hipodenso em T2, sugestivo para hemossiderina, e o interior da lesão com uma característica heterogênea.^{5,6}

A remoção cirúrgica possibilita a cura do angioma cavernoso, além de ser a técnica mais aconselhada para evitar as complicações a que essa lesão pode levar com a sua evolução natural, principalmente a hemorragia.^{1,3,7} A cirurgia estereotáxica guiada é considerada mais segura e rápida para a ressecção total dos angiomas cavernosos cerebrais subcorticais e profundos.¹

O angioma cavernoso envolvendo a região da glândula pineal tem uma probabilidade de ocorrência menor que 1%.⁷ O primeiro caso relatado de angioma na glândula pineal foi no ano de 1961; a malformação foi parcialmente removida, e o paciente faleceu após episódio de hemorragia cerebral. Dessa data até o ano de 2010, foram relatados 21 casos de angioma cavernoso na região da glândula pineal.^{3,7}

O presente estudo relata um caso de angioma cavernoso na topografia da glândula pineal, cursando com hidrocefalia supratentorial, em que se optou por ressecção cirúrgica completa.

Devido à infrequência do angioma cavernoso na região da glândula pineal, e por se tratar de uma lesão passível de cura, consideram-se relevantes os estudos que buscam aprofundar os conhecimentos dessa doença.

Relato de Caso

E.Z.F.I, mulher de 67 anos, apresentou quadro inicial de visão turva e foi avaliada por oftalmologista que não observou alterações no exame. A paciente teve melhora do quadro no período de 60 dias; porém, 2 meses após esse período,

apresentou quadro de confusão mental, déficit de acuidade visual bilateral e ataxia de marcha progressiva, associado à amnésia retrógrada e inversão do ciclo de sono e vigília, permanecendo sonolenta na maior parte do dia e alerta durante a noite. Houve piora no quadro de insônia noturna, confusão mental, além da ataxia de marcha mais acentuada, o que, conseqüentemente, a restringiu ao leito e à cadeira de rodas, passando, na seqüência, a necessitar de auxílio para as atividades básicas do dia a dia.

Três semanas depois, apresentou queda da própria altura, e então foi encaminhada e admitida para avaliação no pronto-socorro. Não houve relato de piora no nível da consciência, vômitos ou cefaleia relacionados ao trauma. Na admissão, a paciente apresentava abertura ocular aos comandos, obedecendo a comandos; encontrava-se confusa, desorientada no tempo e espaço, com períodos de agitação psicomotora. As pupilas estavam isocóricas e com reflexo fotomotor preservado. Apesar de ela não colaborar adequadamente com o exame neurológico, observou-se ausência de déficit motor com a mobilização ativa dos quatro membros. A motricidade ocular extrínseca também não revelava alterações aparentes; porém, possuía déficit de acuidade visual, bilateralmente. Quando colocada para deambular, apresentava marcha atáxica com instabilidade postural.

A tomografia computadorizada de crânio, realizada na admissão, revelou importante dilatação do sistema ventricular. Havia lesão expansiva hiperdensa com aspecto hemorrágico localizada na topografia do teto do mesencéfalo na região da glândula pineal, o que causou hidrocefalia obstrutiva supratentorial.

A ressonância magnética, após injeção de contraste, confirmou a presença de lesão expansiva macrolobulada acometendo a topografia da glândula pineal medindo 17 × 24 × 17 mm. A lesão apresentou hipersinal em T1 (►Fig. 1) com marcado hiposinal em SWI, sugerindo conteúdo hemático, bem como moderada captação de contraste.

Essa lesão determinava obliteração do aqueduto cerebral com conseqüente obstrução dos ventrículos supratentoriais (►Fig. 2) associada à moderada transudação ependimária revelada por hipersinal em T2 (►Fig. 3) e FLAIR da substância branca periventricular. A impressão diagnóstica do radiologista foi de uma lesão expansiva de natureza germinativa.

Optou-se por realizar microcirurgia com acesso inter-hemisférico supratentorial, supracerebelar. Durante o ato cirúrgico, foi realizada a punção do ventrículo lateral esquerdo com o posicionamento de uma derivação ventricular externa (DVE). O achado operatório foi de uma lesão de coloração violácea e capsulada. A incisão microcirúrgica da lesão revelou seu conteúdo com coágulos organizados e discreta quantidade de tecido nervoso. O laudo do exame

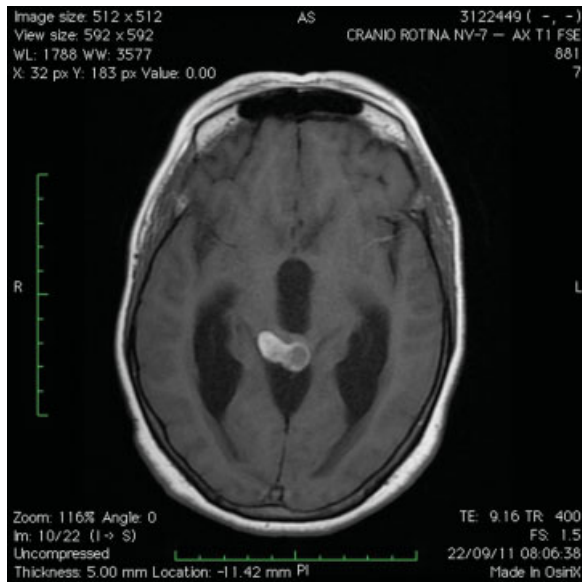


Fig. 1 Ressonância magnética do encéfalo, após injeção de contraste. Hipersinal em T1.

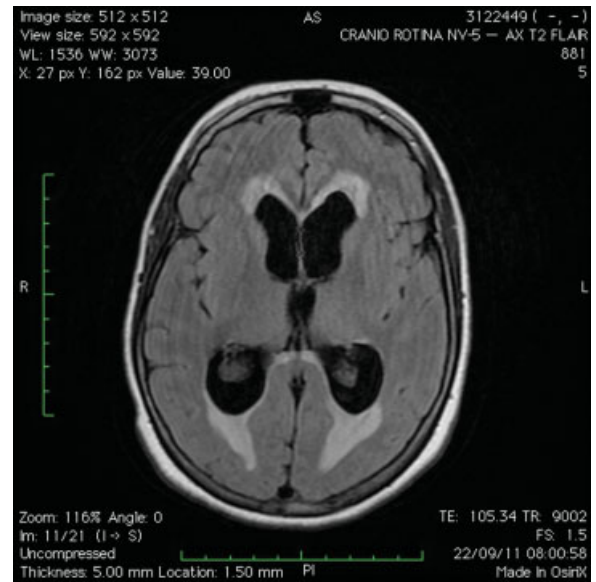


Fig. 3 Ressonância magnética do encéfalo, após injeção de contraste. Hipersinal em T2 revelando transudação ependimária.

anatomopatológico transoperatório de congelação foi compatível com angioma cavernoso, e a lesão foi completamente removida.

No pós-operatório a paciente foi gradualmente acordada na UTI. A DVE foi mantida aberta para drenagem liquórica. A tomografia computadorizada de crânio para controle pós-operatório revelou melhora na dilatação ventricular, remoção total do angioma e pneumoencéfalo. A paciente foi extubada e apresentou melhora progressiva no nível de consciência e acuidade visual. A DVE foi fechada após 48 horas, e a paciente não apresentou alterações no quadro neurológico. A DVE foi retirada, e a paciente recebeu alta da

UTI. Uma nova tomografia computadorizada de crânio foi realizada e mostrou ausência de hidrocefalia e eliminação do pneumoencéfalo (► **Fig. 4**). Nos dias subsequentes, a paciente apresentou melhora neurológica e recebeu alta hospitalar; estava alerta, orientada, e deambulando com auxílio. Houve melhora de acuidade visual, e apresentava motricidade ocular extrínseca normal. O laudo anatomopatológico definitivo foi compatível com malformação arteriovenosa – angioma cavernoso.



Fig. 2 Ressonância magnética do encéfalo, após injeção de contraste. Obstrução do sistema ventricular.

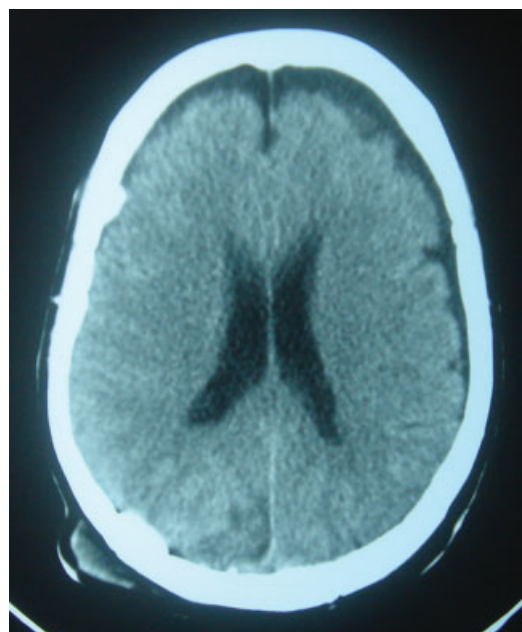


Fig. 4 Tomografia computadorizada de crânio mostrando ausência de hidrocefalia e de pneumoencéfalo.

Discussão

O angioma cavernoso é uma malformação vascular e corresponde a 5-13% das lesões no sistema nervoso central.⁷ Histologicamente, apresenta finas paredes de células endoteliais separadas por colágeno fibroso, sem revestimento elástico e com pouca ou sem intervenção do parênquima cerebral.^{1,2}

A etiologia do angioma cavernoso é ainda bastante discutida, mas há demonstração de que essa lesão deriva de uma herança autossômica dominante localizada no cromossomo sete⁸ existindo ainda a possibilidade de um angioma cavernoso rádio-induzido.⁵ A formação de angioma cavernoso rádio induzido é relativamente infrequente, e geralmente ocorre em pacientes pediátricos tratados com radioterapia.⁶

Os locais mais característicos de angiomas cavernosos são hemisférios cerebrais, tronco cerebral, seio cavernoso, gânglio da base e tálamo.⁴ As lesões supratentoriais correspondem a 80-90% dos casos; infratentoriais, 15%; e na medula espinhal 5%. Do total de malformações cavernosas, 9 a 35% ocorrem no tronco cerebral⁹ e a probabilidade de acometimento da região da glândula pineal é menor que 1%.⁵

O risco para hemorragia nos angiomas cavernosos varia conforme a localização: os situados mais profundamente, como no tronco cerebral, tálamo ou gânglio da base, apresentam risco de 4,1%; nos casos de cavernomas superficiais, 0,4%.^{5,9} Já o risco para uma hemorragia na região da glândula pineal é bastante pequeno.³ Independentemente da área acometida por angioma cavernoso, uma hemorragia inicial aumenta significativamente um novo episódio de hemorragia.⁵ Estudos demonstram que pacientes do sexo feminino têm maior incidência de hemorragias, provavelmente devido a alterações hormonais.⁴

A paciente do caso aqui relatado apresentou sangramento visualizado na imagem de ressonância magnética (► **Figs. 1 e 2**), mas não é possível determinar se esse evento foi o primeiro sangramento, pois não existem exames prévios para comparação.

A ressonância magnética é o método de escolha para a detecção e o diagnóstico de angioma cavernoso porque é um exame de maior sensibilidade.⁵ A imagem característica de um angioma cavernoso inclui um anel periférico de baixa intensidade, mais sensível em T2, devido à deposição de hemossiderina no parênquima circundante, resultado de pequenas hemorragias que mais comumente exibem um núcleo de intensidade mista em ambas as imagens T1 e T2. (► **Fig. 2**). Essas características podem variar conforme as sequências de imagens, pois são determinadas pelos produtos de sangue dentro da lesão e pelo anel circundante de hemossiderina. Apesar de ser uma ferramenta excelente para diagnósticos, é aconselhável que seja complementada com outras sequências de imagens para definição mais precisa da lesão.¹⁰

O diagnóstico clínico dessa doença é difícil, pois ela pode ser confundida com outras lesões na glândula pineal,³ como frequentemente ocorre em casos de pineocitomas e pineoblastomas, mas principalmente nos de tumores das células germinativas.³ Isto geralmente acontece porque os germi-

nomas têm localização mais característica na glândula pineal ou na neuro-hipófise, e sua ocorrência é maior que a de angiomas cavernosos nessa região, variando de 4 a 9%.¹¹

As manifestações clínicas relacionadas à doença variam; uma manifestação comum é o sinal de Parinaud, caracterizado principalmente por dificuldade de movimentação ocular, superiormente; outras, podem ser os sinais de hipertensão intracraniana, cefaleia, distúrbios visuais, ataxia de marcha, e alteração do ritmo circadiano. Além destas, ainda há os sinais de hemiparesia, hemi-hipostesia, diabetes insípido e amenorreia, com prolactina elevada, sendo que os distúrbios neuroendócrinos ocorrem principalmente devido ao dano à região do hipotálamo por distensão do assoalho do terceiro ventrículo.

O angioma cavernoso localizado na glândula pineal é acompanhado, normalmente, de hidrocefalia supratentorial com dilatação de ventrículos laterais e terceiro ventrículo, sendo o quarto ventrículo preservado. Pode ocorrer, porém de forma mais rara, obstrução do aqueduto por uma veia subependimária dilatada, funcionando como um canal venoso para o angioma.¹² Pacientes que evoluem com obstrução do aqueduto, causando hidrocefalia, podem apresentar hipertensão intracraniana com cefaleia, confusão mental e rebaixamento do nível de consciência.^{3,4}

Para o tratamento da hidrocefalia supratentorial, do caso aqui relatado, foi realizada uma DVE. Outro método que poderia ser escolhido é a terceiro ventriculostomia, considerado pouco invasivo e com controle visual dos procedimentos. Esse método é visto como um procedimento simples – ao menos que haja variação anatômica no assoalho do terceiro ventrículo, principalmente nos casos de hidrocefalia de longa data – e contribui também como forma menos infecciosa, quando comparado com a derivação ventricular externa.¹³⁻¹⁵

A cirurgia para a remoção total do angioma cavernoso, do caso aqui relatado, foi realizada por acesso inter-hemisférico supratentorial supracerebelar devido à experiência do cirurgião e à particularidade anatômica da região, que possibilitou o acesso seguro à glândula pineal, seguindo a foice do cérebro e tentório. Outras técnicas cirúrgicas poderiam ser utilizadas, como as técnicas de localização intraoperatória (neuro-navegação) ou cirurgia estereotáxica.¹⁶

Apesar da escolha do cirurgião, a cirurgia estereotáxica tem sido a mais usada nas abordagens de angiomas cavernosos, pois a mortalidade dessas cirurgias é muito baixa, cerca de 2%. A seleção para abordagens normalmente é feita por meio da verificação do tecido cerebral envolto de estruturas, com base nos exames de imagem, como a ressonância magnética. As principais complicações no pós-operatório são as hemorragias e os déficits neurológicos.¹⁷

A tecnologia mais avançada é a cirurgia por neuronavegação, que consiste no uso de um equipamento capaz de associar imagens dos exames de ressonância magnética do paciente com imagens de magnetoencefalografia obtidas em tempo real, dando ao cirurgião maior precisão, posto que ele possui acesso à anatomia específica do paciente, e possibilidade de um melhor planejamento para as vias de acesso e rotas de aproximação.¹⁸

A remoção total do angioma cavernoso permite a cura desse tipo de lesão e também é a técnica mais aconselhável para evitar complicações a que essa malformação pode levar com sua evolução natural, como as hemorragias recorrentes, convulsões e os déficits neurológicos.

Conclusão

Com base neste estudo, considera-se importante que a ocorrência do angioma cavernoso, ainda que rara, seja avaliada nos diagnósticos dos casos de lesões na glândula pineal. No caso aqui relatado, verificou-se que a abordagem cirúrgica associada ao controle da hidrocefalia é uma opção segura para o tratamento dessa doença.

Referências

- 1 Meneses MS, Dallolmo VC, Kondageski C, Ramina R, Hunhevicz S, Pedrozo AA. Cirurgia Estereotáxica Guiada para Angiomas Cavernosos. *Neuropsiquiatr* 2000;58(1):71-75
- 2 Bartlett JE, Kishore PRS. Intracranial cavernous angioma. *AJR Am J Roentgenol* 1977;128(4):653-656
- 3 Chamadoira C, Cerejo A, Vilarinho A, Castro L, Vaz R. Malformación cavernosa de La región pineal. Caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocir* 2010;21(2):138-145
- 4 Gross BA, Lin N, Du R, Day AL. The natural history of intracranial cavernous malformations. *Neurosurg Focus* 2011;30(6):E24
- 5 Burn S, Gunny R, Phipps K, Gaze M, Hayward R. Incidence of cavernoma development in children after radiotherapy for brain tumors. *J Neurosurg* 2007;106(5, Suppl):379-383
- 6 Martínez León MI. Detección precoz mediante resonancia magnética de un angioma cavernoso tras radioterapia craneal por ependimoma anaplásico en un niño. *Radiologia* 2013;55(6):541-545
- 7 Muzumdar DP, Misra BK, Bhaduri AS. Pineal region cavernoma—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000;40(7):372-379
- 8 Günel M, Awad IA, Anson J, Lifton RP. Mapping a gene causing cerebral cavernous malformation to 7q11.2-q21. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1995;92(14):6620-6624
- 9 Ramírez-Zamora A, Biller J. Brainstem cavernous malformations: a review with two case reports. *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67(3B):917-921
- 10 Campbell PG, Jabbour P, Yadla S, Awad IA. Emerging clinical imaging techniques for cerebral cavernous malformations: a systematic review. *Neurosurg Focus* 2010;29(3):E6
- 11 Nagaishi M, Suzuki R, Tanaka Y, et al. Pure germinoma of the pineal gland with synchronous spinal dissemination—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50(6):505-508
- 12 Bannur U, Korah I, Chandy MJ. Midbrain venous angioma with obstructive hydrocephalus. *Neurol India* 2002;50(2):207-209
- 13 Martins R, Ciquini Júnior O, Matushita H, Cabral ND, Plese JPP. Infecções de derivações liquóricas em crianças. Revisão de 100 infecções em 87 crianças. *Arq Neuropsiquiatr* 1997;55(1):75-81
- 14 Pfisterer W, Mühlbauer M, Czech T, Reinprecht A. Early diagnosis of external ventricular drainage infection: results of a prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(7):929-932
- 15 Morota N, Watabe T, Inukai T, Hongo K, Nakagawa H. Anatomical variants in the floor of the third ventricle; implications for endoscopic third ventriculostomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69(4):531-534
- 16 Aguiar LR, Maeda AK, Francisco AN, Mattozo CA, Marques R. Angioma cavernoso: ressecção microcirúrgica guiada por imagem - Relato de caso. *J Bras Neurocirurg* 2003;14(1):21-24
- 17 Hassler W, Hejazi N. Complications of angioma surgery—personal experience in 191 patients with cerebral angiomas. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1998;38(Suppl):238-244
- 18 Ganslandt O, Behari S, Gralla J, Fahlbusch R, Nimsky C. Neuronavigation: concept, techniques and applications. *Neurol India* 2002;50(3):244-255