

## Angioma cavernoso gigante em criança

*Giant cavernous angioma in children*

Fabiana Luchini Predin<sup>1</sup>, Gleim Dias de Souza<sup>2</sup>,  
Luciana Rodrigues Queiroz de Souza<sup>3</sup>, Teófilo Alvarenga Netto<sup>4</sup>, Rodrigo Helou<sup>4</sup>

### Resumo

Angiomas cavernosos são malformações vasculares incomuns do desenvolvimento vascular que acomete o sistema nervoso central. Frequentemente são assintomáticos; a sintomatologia da doença quando ocorre geralmente está associada à multiplicidade das lesões. Relatamos o caso clínico de um paciente de 13 anos de idade admitido no Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF) apresentando sintomas frequentes como cefaleia e vômitos, mas com nível de consciência preservado. Foi iniciada investigação na Unidade de Radiologia deste serviço, onde se estabeleceu o diagnóstico de angioma cavernoso.

**Palavras chave:** Hemangioma cavernoso; Malformações Vasculares Cerebrais; Hemorragia cerebral.

### Abstract

Cavernous angiomas are uncommon vascular malformations that affects the central nervous system. They are often asymptomatic. The symptoms of the disease when it occurs, is usually associated with the multiplicity of lesions. We report a case of a 13 years old patient admitted to the Hospital of the Federal District, due to a frequent headache, vomiting, but preserved consciousness level. Began its investigation in Radiology Unit of the service, where we establish the diagnosis.

**Key words:** Hemangioma, Cavernous; Central Nervous System Vascular Malformations; Cerebral Hemorrhage.

### Introdução

Os Angiomas Cavernosos são lesões relativamente raras que pertencem a um grupo de malformações vasculares. Podem ser encontrados em qualquer região do sistema

nervoso central e a hemorragia é considerada uma complicação comum.<sup>1</sup>

A faixa etária de apresentação ocorre entre 20 e 40 anos e sem predomínio de sexo,

1. Médica, especialista, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal

2. Médico, mestre, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal, docente do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

3. Médica, mestre, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal

4. Acadêmicos do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

E-mail do primeiro autor: luchinipredin@yahoo.com.br

Recebido em 11/11/2012

Aceito, após revisão, em 26/02/2013

sendo observados em cerca de 8-16 % de todas as malformações vasculares cerebrais.<sup>2</sup>

Foi descoberto recentemente que essas malformações apresentam uma base genética e as formas familiares são associadas aos genes CCM (Malformações Cavernosas Cerebrais ou Cavernoma Cerebral), os quais apresentam padrão de herança autossômica dominante. Essa forma familiar é definida como a ocorrência de CCM em pelo menos dois membros da família e/ou a presença de uma mutação causadora da doença em um dos genes associados com CCM e/ou a presença de ambos.<sup>3,4</sup> Neste artigo é apresentado um caso clínico de um paciente com diagnóstico clínico e radiológico confirmados de múltiplos angiomas cavernosos.

### Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 13 anos com queixa de cefaleia de forte intensidade e vários episódios de vômitos. Negava convulsões, síncope e febre; relatava alguns episódios de cefaleia e tontura há seis anos. Não se tem conhecimento de familiares ou parentes que apresentam tal doença, pois o

paciente é adotivo. Ao exame físico não apresentava déficit motor ou alteração do nível de consciência. Foi admitido no Hospital de Base do Distrito Federal para melhor investigação do quadro clínico, sendo submetido à tomografia computadorizada e confirmado o diagnóstico com ressonância magnética.

Na Ressonância Magnética de Crânio foram evidenciados múltiplos angiomas cavernosos esparsamente distribuídos em ambos os hemisférios cerebrais, uma no tronco cerebral e uma no hemisfério cerebelar esquerdo com componente parenquimatoso mínimo, além de apresentar siderose no tronco cerebral (figuras 1, 2, 3). Na tomografia computadorizada de crânio com contraste observamos múltiplas lesões parenquimatosas nodulares, com focos de hemorragia e calcificações consistentes com indicação clínica de múltiplos angiomas cavernosos e que o maior apresentava realce pelo meio de contraste na região do tálamo e lobo parietal esquerdos com edema e efeito de massa associados (figura 4).

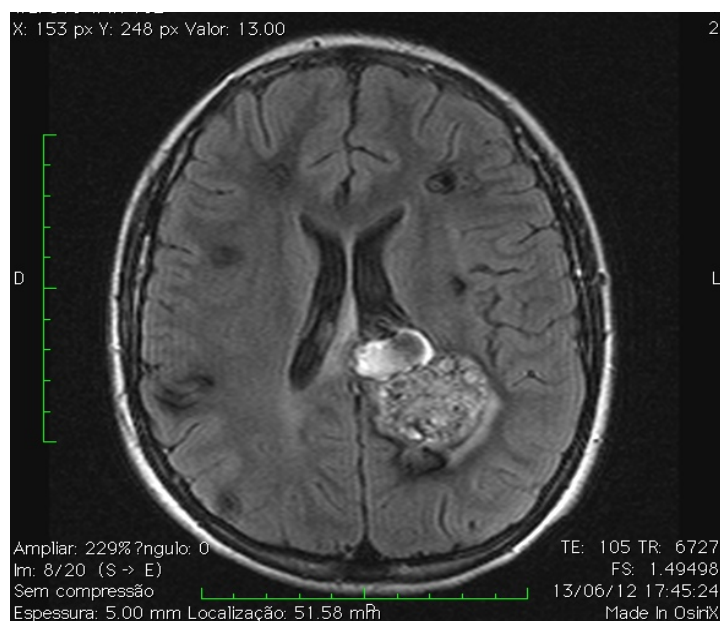


Figura 1- Corte axial, *flair*, observando-se volumoso hemangioma cavernoso localizado na transição dos lobos parietal e occipital esquerdo com intensidade de sinal intermediário.

Há ainda outras lesões cortico-subcorticais hipointensas esparsamente distribuídas

pelos lobos frontais, parietais e occipitais.

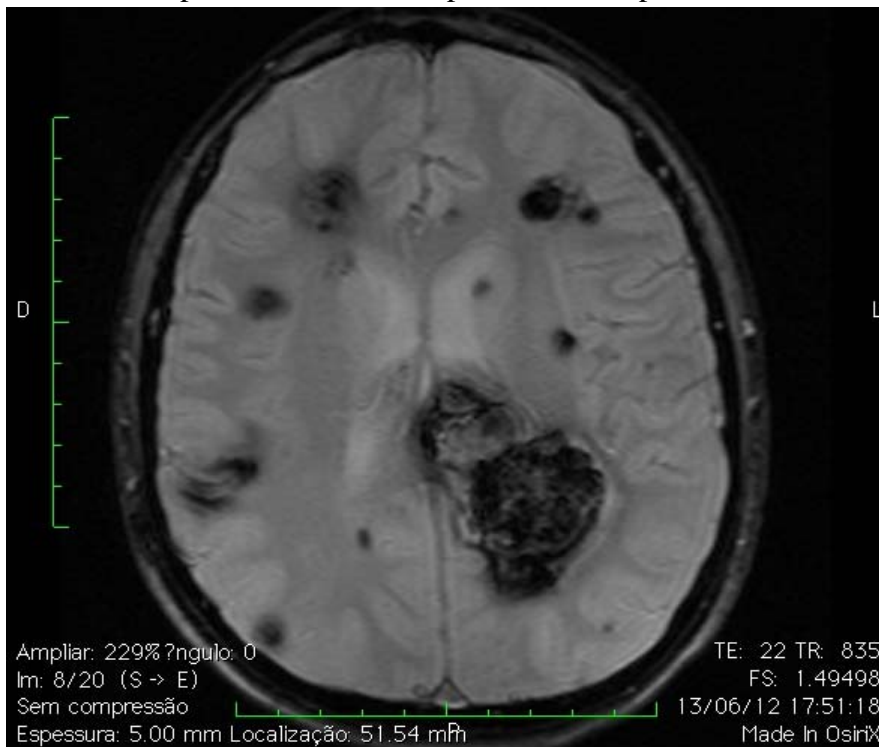


Figura 2 - Sequencia gradiente axial observando-se hemangiomas cavernosos esparsamente distribuídos pelo parênquima encefálico.



Figura 3 - Sequencia T1 com contraste endovenoso. Observa-se impregnação pelo meio de contraste paramagnético com predomínio periférico.

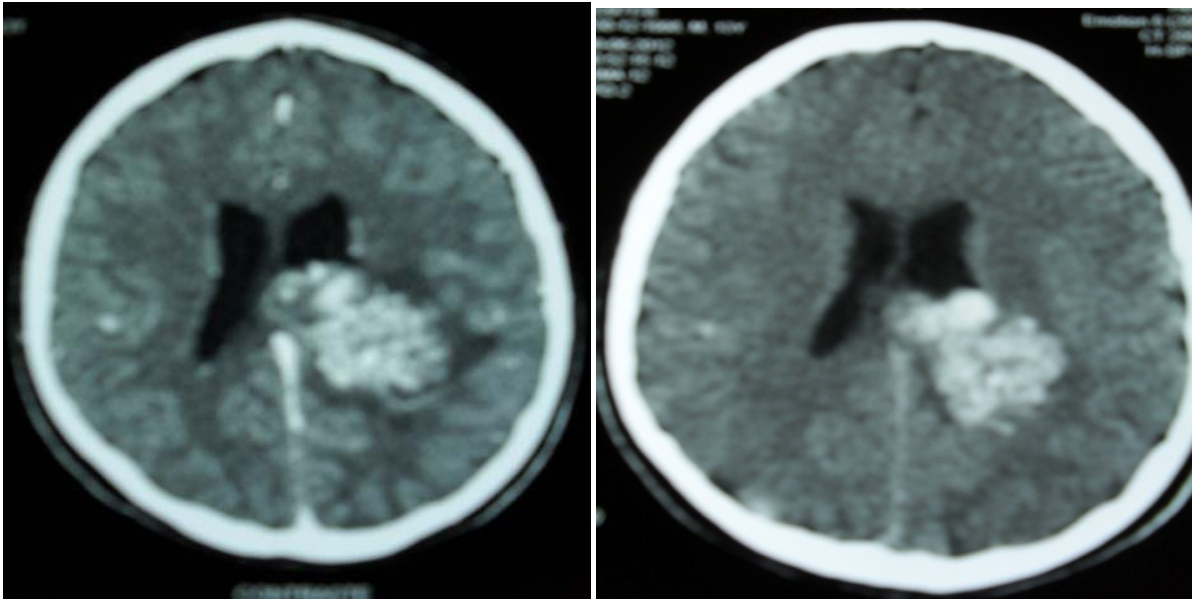


Figura 4 - Cortes axiais com contraste endovenoso, observando-se duas pequenas lesões puntiformes cortico-subcorticais e outra maior parietooccipital esquerda com extensão para o ventrículo lateral.

### Discussão

Angiomas Cavernosos são malformações vasculares compostos principalmente de aglomerados de vasos de paredes finas e tipicamente são observados como discretas lesões multiloculadas contendo hemorragia em vários estágios de desenvolvimento.<sup>5</sup> Os Angiomas Cavernosos podem ser encontrados em qualquer parte do sistema nervoso central incluindo medula espinhal<sup>2</sup>, mas a localização mais frequente é supratentorial, mais especificamente nos lobos frontal e temporal. Na medula espinhal coexistem com múltiplas lesões cerebrais.<sup>6</sup>

Cerca de 10% são múltiplos e 5% têm características familiares, podendo encontrar padrão genético autossômico dominante. Uma diferença importante entre as formas familiares e esporádicas dos angiomas cavernosos consiste na maior frequência de múltiplas lesões nos pacientes com herança familiar.<sup>7</sup> A forma familiar também apresenta

uma propensão para o crescimento das lesões. Além do fator genético, há relatos do aparecimento dessas malformações após terapia de radiação para meduloblastoma de fossa posterior.<sup>8</sup>

A maior das lesões é assintomática e frequentemente descobertas acidentalmente pela ressonância magnética.<sup>2</sup> Quando sintomáticos podem acarretar cefaleia em decorrência de hemorragias, crises convulsivas ou déficit neurológico progressivo.<sup>9</sup> O quadro clínico mais frequente dessas malformações vasculares é de epilepsia em 40% e 60% dos casos, déficit neurológico em 30% e de cefaleia recorrente em 25%.<sup>6</sup> As hemorragias repetidas que ocorrem no interior destes angiomas produzem deposição crônica de hemossiderina, gerando o aparecimento de crise convulsiva. Episódios hemorrágicos repetidos, frequentemente ocultos são comuns, embora a taxa de ressangramento franco anual seja inferior a 1%.

Os angiomas cavernosos são melhores diagnosticados por Ressonância Magnética, já que a Tomografia Computadorizada evidencia lesões após sangramento.<sup>10</sup> No parênquima cerebral os angiomas cavernosos aparecem nas imagens de ressonância magnética como áreas “em favo de mel” ou aspecto “em pipoca” que caracterizam áreas globulares de hipersinal no T1 circundadas por um halo de hipossinal no T2\* representando hemossiderina depositada perifericamente como resultado de hemorragias prévias.<sup>11</sup> A siderose superficial é uma condição radiológica na qual existem extensos depósitos de hemossiderina nas leptomeninges, medula espinhal e nervos cranianos. É uma condição rara que pode produzir ataxia cerebelar progressiva e perda auditiva neurossensorial.

Importante relatar também que metade dos casos dos angiomas cavernosos aparecem como múltiplas lesões e, quando aparecem de forma isolada é difícil distinguir das neoplasias.<sup>6</sup> Nos exames tomográficos sem contraste, os angiomas caracterizam-se como parcialmente hiperdensos, associado a calcificações e mínimo realce homogêneo.<sup>12</sup> Indica-se realizar também angiografia cerebral com sequências rápidas para delinear a angioarquitetura, identificar aneurismas e distinguir artérias nutritivas das veias de drenagem.<sup>13</sup> Em casos sintomáticos, lesões crescentes exercendo efeito expansivo ou lesões com sangramento recorrente, a melhor conduta médica é a realização de remoção cirúrgica radical. Deve-se também nestes pacientes, ponderar cuidadosamente os potenciais riscos e benefícios da cirurgia antes da remoção dessas malformações.<sup>14</sup>

### Conclusão

As malformações vasculares são incomuns em crianças e adolescentes. Quando em crianças, apresentam sintomatologia

recorrente e a investigação deve ser cuidadosa. Atualmente, essas malformações são descobertas com maior frequência com o advento da tomografia computadorizada e ressonância magnética. No presente relato, descrevemos a história de uma criança com angioma cavernoso gigante. O tratamento definitivo para estes pacientes é cirúrgico com a retirada total da lesão, visto que a mesma apresenta características benignas e os pacientes evoluem bem no pós-operatório.

### Referências

1. Patil PH, Shetti AC, Patil SA, Udasi VC, Desai KS, Gosalia TB. Multiple intracranial cavernous angiomas: A rare case series. *J Sci Soc.* 2012; 39(1):37-9.
2. Kornienko VN, Pronin IN. *Diagnostic Neuroradiology.* 1st ed. Berlin: Springer, 2009.
3. Liquori CL, Berg MJ, Siegel AM, Huang E, Zawistowski JS, Stoffer T, Verlaan D, Balogun F, Hughes L, Leedom TP, et al. Mutations in a gene encoding a novel protein containing a phosphotyrosine-binding domain cause type 2 cerebral cavernous malformations. *Am J Hum Genet.* 2003; 73(6):1459-64.
4. Craig HD, Gunel M, Cepeda O, Johnson EW, Ptacek L, Steinberg GK, Ogilvy CS, Berg MJ, Crawford SC, Scott RM, et al. Multilocus linkage identifies two new loci for a Mendelian form of stroke, cerebral cavernous malformation, at 7p15-13 and 3q25.2-27. *Hum Mol Genet.* 1998; 7(12):851-8.
5. Adams RB, Victor M. *Principles of neurology.* 5th ed. New York: McGraw Hill, 1993.
6. Osborn AG. *Diagnóstico Neurorradiológico.* 1 ed. Rio de Janeiro:Revinter; 1999.
7. Giombini S, Morello G. Cavernous angioma of the brain: account of fourteen

- personal cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 1978; 40(4):61-82.
8. Rocco CD, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernomas of the central nervous system in children. *Acta Neurochir (Wien)*. 1996; 138(11):1267-74.
  9. Domingues F, Gasparetto EL, Andrade R, et al. Familial cerebral cavernous malformations: Rio de Janeiro study and review of the recommendations for management. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008; 66(4):795-9.
  10. Shibao S, Lucato LT, Leite CC. Tumores Extra-axiais. In: Leite CC, Amaro Jr E, Lucato LT. (Org.). *Neuroradiologia-Diagnóstico por Imagem das Alterações Encefálicas*. 1 ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan, 2008.
  11. DS David, GB Willian. *Magnetic Resonance Imaging*. 2ª ed. USA: Mosby-Year Book, 1992.
  12. Barkovich. AJ. *Neuroradiologia. Pediátrica*. 3ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 2002.
  13. Marchuk DA, Gallione CJ, Morrisson LA, et al. A locus for cerebral cavernous malformations maps to chromosome 7 q in two families. *Genomics*. 1995; 28(2):311-4.
  14. Maeder P, Gudinchet F, Meuli R, de Tribolet N. Development of a cavernous malformation of the brain. *Am J Neuroradiol*. 1998; 19(6):1141-3.