

# ANGIOMA CAVERNOSO ESPINHAL EPIDURAL

## Relato de caso

Alexandre Félix<sup>1</sup>, Andrei Koerbel<sup>2</sup>, Ricardo A Hanel<sup>2</sup>, Erasto Cichon<sup>3</sup>, João Cândido Araujo<sup>4</sup>

**RESUMO** - A ocorrência de um angioma cavernoso epidural primário é incomum, constituindo aproximadamente 4% de todos os tumores epidurais espinhais, entretanto o número de relatos desta entidade tem aumentado nos últimos anos, provavelmente devido aos melhores recursos diagnósticos. Relatamos o caso de um paciente com um angioma cavernoso epidural puro em nível espinhal de L1-L2, que apresentava quadro clínico de compressão medular lenta e progressiva, com piora importante recente. A ressonância magnética de coluna lombosacra demonstrou lesão hipo e isointensa em T1 e hiperintensa em T2. O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico com boa recuperação neurológica. Os achados clínicos, de imagem, anátomo-patológicos e de tratamento desta patologia são analisados e discutidos.

**PALAVRAS-CHAVE:** angioma cavernoso, cavernoma, medula espinhal.

### Epidural spinal cavernous angioma: case report

**ABSTRACT** - Epidural spinal cavernous angiomas account for approximately 4% of all spinal epidural tumors. More recently the diagnosis has become more frequent due to refinement of imaging modalities. We describe a 50-year-old woman with a spinal epidural cavernous angioma at L1-L2, which was successfully surgically treated. Clinical picture, imaginology and treatment of this entity is reviewed.

**KEY WORDS:** cavernous angioma, cavernoma, spinal cord

Os angiomas cavernosos espinhais epidurais são classicamente referidos como lesões raras, principalmente as lesões epidurais puras<sup>1-3</sup>, entretanto o número de relatos desta entidade na literatura tem crescido nos últimos anos<sup>4</sup>. No presente relato descrevemos um caso de angioma cavernoso espinhal epidural e discorremos sobre aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos desta patologia. A apresentação clínica mais comum é a de síndrome medular de evolução lenta e progressiva<sup>4,6</sup>. A ressonância magnética (RM) é o método de imagem de escolha para diagnóstico<sup>5</sup> e a cirurgia é o tratamento de escolha para estas lesões<sup>4,5,7</sup>.

### CASO

Uma mulher de 50 anos de idade apresentava na admissão história de três anos de evolução de dor lombar alta com piora importante recente associada a diminuição progressiva da força muscular nos membros inferiores. O exame neurológico revelou discreta paraparesia espástica e hiperreflexia nos membros inferiores, sem alteração sensorial. A RM da coluna lombosacra revelou

processo expansivo epidural no nível de L1-L2 com áreas iso e hipointensas em T1 e heterogeneamente hiperintensas em T2 com captação difusa e regular após infusão de gadolínio (Figs 1 e 2). Procedeu-se laminectomia total nos níveis L1 e L2 com ressecção de massa de consistência esponjosa e coloração vinhosa aderida à dura-máter. O estudo anátomo-patológico per-operatório por congelamento do espécime revelou-se negativo para malignidade, apresentando um diagnóstico definitivo posterior de angioma cavernoso.

A paciente recebeu alta hospitalar em sete dias após a cirurgia já apresentando considerável melhora clínica. Trinta e seis meses pós-operatório apresenta-se sem dor ou espasticidade, com recuperação total da força muscular dos membros inferiores.

### DISCUSSÃO

Os angiomas cavernosos são malformações vasculares que podem afetar qualquer área do sistema orgânico. Foram relatados casos de envolvimento do sistema nervoso central (SNC) simultaneamente com fígado, baço, rim, coração e pele<sup>3,8-10</sup>. Modernamente

Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba PR, Brasil: <sup>1</sup>Acadêmico de Medicina, <sup>2</sup>Médico Residente do Serviço de Neurocirurgia, <sup>3</sup>Neurocirurgião do Serviço de Neurocirurgia, <sup>4</sup>Neurocirurgião, Coordenador da Residência em Neurocirurgia.

Recebido 14 Agosto 2000, recebido na forma final 26 Dezembro 2000. Aceito 30 Dezembro 2000.

Dr. Ricardo A Hanel - Rua Alcides Muhoz, 433 - 80810-090 Curitiba PR - Brasil. E-mail: rhanel@hotmail.com

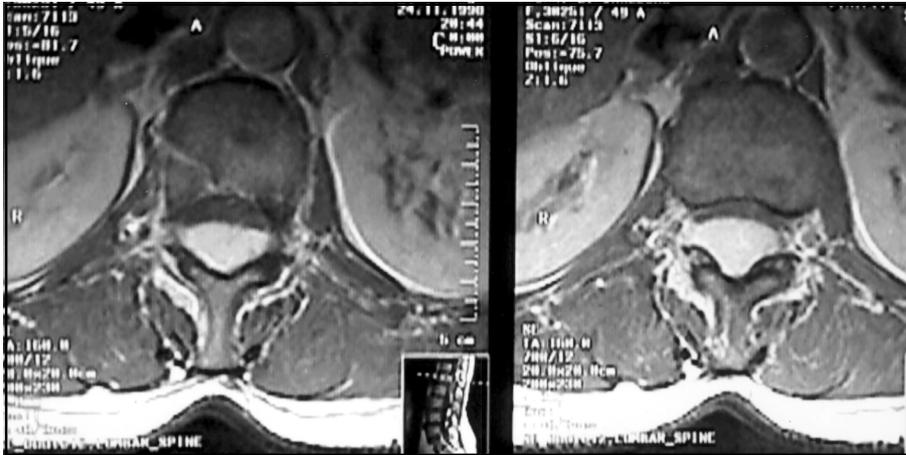


Fig 1. RM com corte axial ponderado em T2 demonstrando processo expansivo epidural hiperintenso discretamente heterogêneo, bem delimitado, promovendo compressão posterior sobre o saco dural e cone medular.

são considerados hamartomas vasculares<sup>5,11</sup>, os quais por definição, não crescem às custas de atividade mitótica<sup>5</sup>.

Ocorrem em 0,5% a 0,7% da população, perfazendo 8% a 15% de todas as malformações vasculares do neuro-eixo. São lesões caracteristicamente intra-axiais, sendo que 78% dos casos localizam-se em região supratentorial e 22% em infratentorial<sup>13</sup>, podendo apresentar-se sob duas formas: esporádica e familiar<sup>12,14</sup>. Nesta, as lesões são múltiplas e atribui-se um modo de transmissão autossômico domi-

nante com alta penetrância e expressividade variadas<sup>6</sup>. Foi também descrita a associação desta entidade com nevus cutâneo familiar e a sua coexistência com malformações cavernosas intracranianas<sup>10,15</sup>.

Os angiomas cavernosos são responsáveis por 3 a 16% de todas as lesões angiomatosas no território espinal<sup>11</sup>. Tais lesões apresentam um espectro de achados patológicos, distinguindo-se as lesões extradurais das lesões intradurais. As primeiras incluem os tipos lesão de corpo vertebral, lesão de corpo vertebral com extensão epidural e lesão epidural pura



Fig 2. RM com cortes sagitais ponderados em T1 demonstrando processo expansivo epidural com áreas hipo e isointensas (A) com captação difusa e regular após infusão de gadolínio.(B)

e as últimas os tipos intradural extramedular e intramedular<sup>5</sup>. A maioria destas lesões, contudo, origina-se dos corpos vertebrais, podendo se estender para o espaço extradural<sup>1,3,6,15,16</sup>. A ocorrência de angioma cavernoso extradural primário tem sido referida como incomum<sup>1-3</sup> e constitui aproximadamente 4% de todos os tumores espinhais epidurais<sup>13</sup>. Entretanto foi sugerido que a frequência de angiomas cavernosos espinhais epidurais esteja sendo provavelmente subestimada ou simplesmente não relatada<sup>6</sup>. Os angiomas cavernosos apresentam esparsa referência em textos de neuropatologia, neurologia e neurocirurgia<sup>15</sup>. O número de relatos desta entidade na literatura cresceu nos últimos anos<sup>4</sup>. As complicações dos angiomas espinhais incluem hemorragia subaracnóidea, hematoma epidural, hematomielia, lesões compressivas da medula e das raízes, e alterações isquêmicas causando radiculomielopatia crônica progressiva, previamente referida como síndrome de Foix-Alajouanine. Lesões crônicas da medula e das raízes espinhais resultam de compressão, trombose dos vasos anômalos, distúrbios da drenagem venosa entre outros<sup>17</sup>.

Histologicamente os angiomas cavernosos são compostos de canais vasculares sinusóides irregulares com delgadas paredes de colágeno e endotélio que variam em tamanho e calibre. Fibras elásticas e músculo liso entre as paredes são escassos, se não ausentes<sup>5,13</sup>. Nenhum elemento do parênquima nervoso é encontrado entre os sinusóides, padrão usado para fazer a distinção da malformação cavernosa com teleangiectasia capilar. Em lesões epidurais e de corpo vertebral a hemossiderina é elemento pouco abundante se comparado com as lesões intramedulares onde está quase que universalmente presente<sup>5,18</sup>. Deve-se levar em conta, contudo, que as lesões epidurais possuem vascularização mais rica, o que possibilita a remoção mais rápida da hemossiderina<sup>1</sup>, além da inexistência da barreira hematoencefálica nesta topografia. Este aspecto da patologia correlaciona-se com os achados de imagem concernentes a esta entidade<sup>6</sup>. As diferentes topografias dos angiomas cavernosos não trazem diferença quanto a aspectos de histologia, imuno-histoquímica ou eletromicroscopia.<sup>5</sup>

Clinicamente são relatados quatro modos de apresentação dos hemangiomas cavernosos espinhais epidurais: 1) síndrome medular de instalação lenta e progressiva; 2) síndrome medular aguda; 3) dor local e 4) radiculopatia<sup>6</sup>. A forma de apresentação clínica mais comum é a de sintomas relacionados a uma síndrome de compressão medular de ins-

talação lenta e progressiva<sup>1,5,6</sup>. Na maioria dos pacientes em que se apresenta uma síndrome medular aguda ou crônica os sintomas tem sido correlacionados com hemorragia intralesional, enquanto que nos casos associados com dor local ou radiculopatia os sintomas têm sido correlacionados com o crescimento progressivo da lesão<sup>6</sup>. No presente caso observamos quadro clínico de dor local de três anos de evolução associada a piora recente do sintoma, bem como ao aparecimento de paraparesia espástica também recente.

Um quadro de instalação súbita pode resultar de hemorragia ou de oclusão trombótica intralesional, ambas causando aumento súbito do volume da lesão<sup>1</sup>. Embora a instalação seja súbita, no que diz respeito à hemorragia, a deterioração neurológica pode se dar em muitas horas ou até em alguns dias, o que auxilia na diferenciação dos angiomas cavernosos com hematomielia causada por malformações artério-venosas espinhais<sup>15-18</sup>. O nível de comprometimento espinhal destas lesões, assim como nas lesões que ocorrem em corpo vertebral, é mais frequentemente na região torácica, podendo igualmente estar associado com nevus cutâneo vascular<sup>19</sup>. Um aspecto interessante é que as lesões epidurais puras são em geral angiograficamente negativas, ao contrário do que ocorre com as lesões de corpo vertebral, mas como nestas, a hemorragia intraoperatória é frequentemente maciça<sup>1,5,20</sup>.

A RM é considerado o método de escolha para estudo por imagem dos angiomas cavernosos<sup>5,12,15</sup>. Na tomografia computadorizada (TC), os angiomas cavernosos podem se apresentar como nódulos hiperdensos com pouca captação de contraste, podendo ser circundados por halo hipodenso correpondendo a edema<sup>12</sup>, e geralmente revela-se uma estrutura exercendo efeito de massa sobre a dura-máter<sup>6,7,21</sup>. Os angiomas cavernosos apresentam-se usualmente negativos à angiografia<sup>5</sup>, o que torna este método de pouca valia na investigação destas lesões.

Zevgaridis e col.<sup>6</sup>, em recente revisão da literatura, identificaram características imaginológicas por RM nos angiomas cavernosos epidurais úteis no diagnóstico. As imagens ponderadas em T1 mostram mais frequentemente um sinal de intensidade semelhante àquele da medula e músculo. A captação de contraste é homogênea ou discretamente heterogênea. Nas imagens ponderadas em T2 o sinal da lesão é intenso, pouco menos que o sinal do líquido céfalo-raquidiano. Frequentemente, a lesão se caracteriza por estender-se até o forame intervertebral,

mas este usualmente não está alargado<sup>6,7</sup>, fato este que pode ser útil no diagnóstico diferencial com neurinoma<sup>22</sup>. Vários estudos recentes têm se mostrado de acordo com estes achados de RM no que diz respeito aos sinais de iso ou hipo intensidade nas imagens ponderadas em T1 e aos sinais hiperintensos em T2<sup>2,7,17,21-23</sup>. Existe correlação entre os achados anátomo-patológicos e os achados de imagem por RM dos angiomas cavernosos, que se deve à presença ou ausência de fenômenos degenerativos e pigmentos de hemossiderina<sup>2,12</sup>.

Os angiomas cavernosos epidurais têm características diferentes comparados às lesões intramedulares. A mais notável é a ausência do anel de hemossiderina de baixa intensidade nas imagens ponderadas em T1 e em T2, devido provavelmente à remoção mais rápida deste elemento fora dos limites da barreira hematoencefálica<sup>6</sup>, e por serem lesões ricamente vascularizadas nesta topografia<sup>5</sup>. Elementos que auxiliam na distinção desta entidade com patologias mais comuns como hérnias discais extrusas ou tumores neurogênicos são o sinal homogêneo de alta intensidade em T2, o seu formato ovóide e a ausência de relação anatômica com o disco intervertebral adjacente ou com a saída de raiz nervosa<sup>23-24</sup>.

A ressecção cirúrgica é a conduta mais apropriada para o tratamento dos angiomas cavernosos epidurais<sup>4,5,7</sup> reservando-se a radioterapia para lesões irressecáveis, restos tumorais em ressecções parciais e a pacientes em que um procedimento cirúrgico é contra-indicado por razões médicas outras, sendo o papel da radioterapia neste tipo de lesão extremamente controverso na literatura. Na medida que as lesões epidurais puras são angiograficamente ocultas, a embolização não é uma opção terapêutica<sup>5</sup>.

Neste presente relato o paciente apresentou um quadro de síndrome medular lenta e progressiva, compatível com a maioria dos angiomas espinhais epidurais, com uma história de piora importante recente. A RM demonstrou alterações compatíveis com estes angiomas, apresentando sinal iso e hipointenso em T1 e hiperintenso em T2. O tratamento de escolha de acordo com a literatura, a cirurgia, foi empregado, com uma excelente evolução pós-operatória.

## REFERÊNCIAS

1. Lee JP, Wang DJ, Wai YY, Ho YS. Spinal extradural cavernous hemangioma. *Surg Neurol* 1990;34:345-351.
2. Padolecchia R, Acerbi G, Puglioli M, Collavoli PL, Ravelli V, Caciagli P. Epidural spinal cavernous hemangioma. *Spine* 1998;23:136-140.
3. Lanotte M, Massaro F, Faccani G, Forni M, Valentini MC. Dumbbell-shaped spinal epidural cavernous angioma: case report. *Ital J Neurol Sci* 1994;15:429-432.
4. Talacchi A, Spinnato S, Alessandrini F, Iuzzolino P, Bricolo A. Radiologic and surgical aspects of pure spinal epidural cavernous angiomas: report of 5 cases and review of the literature. *Surg Neurol* 1999;52:198-203.
5. Harrison MJ, Eisenberg MB, Ullman JS, Oppenheim JS, Camins MB, Post KD. Symptomatic cavernous malformations affecting the spine and spinal cord. *Neurosurgery* 1995;37:195-205.
6. Zevgaridis D, Büttner A, Weis Serge, Hamburger C, Reulen HJ. Spinal epidural cavernous hemangiomas. *J Neurosurg* 1998;88:903-908.
7. Graziani N, Bouillot P, Figarella-Branger D, Dufour H, Peragut JC, Grisoli F. Cavernous angiomas and arteriovenous malformations of the spinal epidural space: report of 11 cases. *Neurosurgery* 1994;35:856-864.
8. Curling OD Jr, Kelly DL Jr, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991;75:702-708.
9. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumor of the nervous system. 5Ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:730-736.
10. Cosgrove GR, Bertrand G, Fontaine S, Robitaille Y, Melanin D. Cavernous angiomas of the spinal cord. *J Neurosurg* 1988;68:31-36.
11. Padovani R, Acciarri N, Giulioni M, Pantieri R, Foschini MP. Cavernous angiomas of the spinal district: surgical treatment of 11 patients. *Eur Spine J* 1997;6:298-303.
12. Fobe JL, Lima JBN, Buone ML, Correa J. Angioma cavernoso familiar: relato em três gerações. *Arq Neuropsiquiatr* 1996;54:655-660.
13. Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE Jr, Mickle JP, Quisling RG. Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery* 1986;18:162-172.
14. Zabramski JM, Waher TM, Setzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations. results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994;80:422-432.
15. McCormick PC, Michelen WJ, Kalman DP, Carmel PW, Stein BM. Cavernous malformations of the spinal cord. *Neurosurgery* 1988;23:459-463.
16. Mastronardi L, Ferrante L, Scarpinati M, Gagliardi FM, Celli P, Fortuna A. Intradural extramedullary cavernous angioma: case report. *Neurosurgery* 1991;29:924-926.
17. Kurose K, Kishi H, Sadatoh T. Spinal epidural cavernous hemangioma: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1989;29:538-542.
18. Fox MW, Onofrio BM. The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas. *J Neurosurg* 1993;78:36-45.
19. Richardson RR, Cerullo LJ. Spinal epidural cavernous hemangioma. *Surg Neurol* 1979;12:266-268.
20. Numaguchi Y, Kishikawa T, Fukui M, et al. Prolonged injection angiography for diagnosing intracranial cavernous hemangioma. *Radiology* 1979;131:137-138.
21. Harrington JF, Khan A, Grunnet M. Spinal epidural angioma presenting as a lumbar radiculopathy with analysis of magnetic resonance imaging characteristics: case report. *Neurosurgery* 1995;36:581-584.
22. Marioka T, Nakagaki H, Matushima T, Hasuo K. Dumbbell-shaped epidural cavernous angioma. *Surg Neurol* 1986;25:142-144.
23. Rovira A, Rovira A, Capellades J, Zauner M, Bella R, Rovira M. Lumbar extradural hemangiomas: report of three cases. *Am J Neuroradiol* 1999;20:27-31.
24. Robinson JR, Awad IA. Clinical spectrum and natural course. In Awad IA, Barrow DL (eds). Cavernous malformations. Park Ridge: American Association of Neurological Surgeons, 1993:25-36.