

Investigation of thunderclap headache in cavernous angioma: when magnetic resonance makes the difference. Case report*

Investigação de cefaleia em trovoada em angioma cavernoso: quando a ressonância magnética faz a diferença. Relato de caso

Jose Bras de Souza Junior¹, Karen dos Santos Ferreira¹, Roberto Satler Cetlin¹, Fabíola Dach¹

*Universidade de São Paulo, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

DOI 10.5935/1806-0013.20140066

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Brain magnetic resonance is a major exam to evaluate thunderclap headache, after excluding subarachnoid hemorrhage. This study aimed at reporting a case of brainstem cavernous angioma (cavernoma) where clinical presentation and computerized tomography have suggested intraventricular hemorrhage.

CASE REPORT: Female patient, 55 years, was referred to the hospital with a history of new headache 10 days ago. Pain onset was sudden, pressure-type, severe, located in the occipital region with irradiation throughout the head, followed by severe photophobia, nausea, diplopia and blurred vision. Neurological evaluation has revealed anisocoria, complete ophthalmoplegia and right eyelid ptosis. Cranial CT has shown blood in the third ventricle. Conventional brain arteriography has not shown aneurysm, arteriovenous malformation or venous sinus thrombosis. At lumbar puncture, an opening water pressure of 45cm was found and liquor analysis was normal. Brain resonance has shown oval injury (1.0x1.0x0.6cm) of exophytic aspect in the interpeduncular cistern and third ventricle, compatible with brainstem cavernoma.

CONCLUSION: In this case, magnetic resonance was essential for the diagnosis, since routine exams (brain tomography, liquor puncture and arteriography) could not define it. Further studies are needed to explain how magnetic resonance impacts investigation.

Keywords: Central nervous system cavernous angioma, Disorders secondary to headache, Magnetic resonance.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A ressonância magnética cerebral é um exame importante na investigação da cefaleia em trovoada, após a exclusão de hemorragia subaracnoideia. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de angioma cavernoso (cavernoma) no tronco cerebral, em que a apresentação clínica e tomografia computadorizada sugeriram uma hemorragia intraventricular.

RELATO DO CASO: Paciente do gênero feminino, 55 anos, foi encaminhada ao hospital com uma história de cefaleia nova há 10 dias. A dor teve início súbito, do tipo pressão, de forte intensidade, localizada na região occipital com irradiação para toda a cabeça, acompanhada de fotofobia intensa, náuseas, diplopia e visão turva. O exame neurológico revelou anisocoria, oftalmoplegia completa e ptose palpebral à direita. Tomografia computadorizada de crânio mostrou sangue no terceiro ventrículo. Arteriografia cerebral convencional não apresentou aneurisma, malformação arteriovenosa ou trombose de seios venosos. Na punção lombar, uma pressão de 45cm de água de abertura foi encontrada e a análise do líquido cefalorraquidiano foi normal. A ressonância de crânio revelou lesão oval (1,0x1,0x0,6cm) de aspecto exoftíca na cisterna interpeduncular e terceiro ventrículo compatível com cavernoma de tronco cerebral.

CONCLUSÃO: No caso descrito, a ressonância magnética foi essencial para o diagnóstico, uma vez que os exames de rotina (tomografia de crânio, punção de líquido e arteriografia) não conseguiram defini-lo. Maiores estudos são necessários para esclarecer como a realização de ressonância magnética impacta a investigação.

Descritores: Hemangioma cavernoso do sistema nervoso central, Ressonância magnética, Transtornos secundários da cefaleia.

INTRODUÇÃO

Cefaleia em trovoada (CT) ou *Thunderclap Headache* é um tipo de dor de cabeça abrupta ou hiperaguda em seu início. O fenótipo mais comum dessa cefaleia, acompanhada ou não de déficits neurológicos, é associado à ruptura de um aneurisma intracraniano, a hemorragia subaracnoideia (HSA), podendo haver outras causas, tais como trombose venosa cerebral, outras hemorragias intracranianas, apoplexia pituitária ou síndrome da vasoconstrição cerebral reversível.

1. Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina, Hospital das Clínicas, Departamento de Neurociências, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Apresentado em 07 de outubro de 2014.

Aceito para publicação em 04 de novembro de 2014.

Conflito de interesses: não há – Fontes de fomento: não há.

Endereço para correspondência:

Jose Bras de Souza Junior

Av. Bandeirantes nº 3900, 4º A. – Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento

14048-900 Ribeirão Preto, SP, Brasil.

E-mail? josebrasjr@gmail.com

vel¹. As hemorragias intracranianas, de um modo geral, apresentam elevada morbimortalidade. Dentre elas, a hemorragia intraventricular (HIV) está associada a um pior prognóstico e a maior necessidade de cuidados e assistência².

Com relação à investigação, o primeiro exame a ser realizado é a tomografia computadorizada (TC) de crânio, com objetivo de detectar um possível sangramento intracraniano. Caso esse exame esteja normal, uma punção líquórica está indicada, para descartar algum sangramento que possa ter passado despercebido na TC. Caso seja detectado um sangramento, o próximo passo é uma arteriografia, para localizar um possível aneurisma cerebral. Descartada a presença de um aneurisma cerebral, a ressonância magnética (RM) de encéfalo torna-se um exame importante na investigação etiológica da cefaleia em trovoadas. Ela poderá detectar, por exemplo, alguns tumores cerebrais como angiomas cavernosos, que podem não ser visíveis na angiografia convencional e possuem achados característicos na RM. Assim, partindo-se da evidência de uma HIV primária, a RM seria um exame essencial³.

O objetivo deste estudo foi relatar o caso de uma paciente com cefaleia em trovoada, causada por pequena hemorragia em terceiro ventrículo, secundária a um angioma cavernoso mesencefálico (tegumento dorsal), não diagnosticado previamente, bem como rever as principais etiologias e exames na investigação.

RELATO DO CASO

Paciente do gênero feminino, 55 anos de idade, branca, apresentou em abril de 2014 um quadro de cefaleia inédita, de característica explosiva, occipital com irradiação holocraniana, com fotofobia intensa, náuseas, acompanhada de diplopia e embaçamento visual. A TC de crânio mostrou pequena imagem hiperdensa em terceiro ventrículo, compatível com sangramento. A paciente foi admitida na Unidade de Emergência após 10 dias do *ictus*, com programação de realizar angiografia cerebral. Apresentava-se em bom estado geral, consciente, orientada, com queixa de cefaleia intensa de mesmas características iniciais, causando irritabilidade e desconforto. Apresentava como comorbidades, hipertensão arterial sistêmica, tabagismo, doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e transtorno depressivo maior. Negava história familiar para doenças neurológicas. Ao exame físico foram evidenciadas pupilas anisocóricas (D>E) fotorreativas e bradi-reagentes, oftalmoparesia e ptose em olho direito, além de desvio ínfero-medial em olho esquerdo. A avaliação da movimentação ocular extrínseca e do fundo de olho estava prejudicada pela intensa fotofobia que a paciente apresentava. O restante do exame neurológico foi normal. Nesse momento, a TC de crânio não apresentava evidência de hemorragia. A paciente foi submetida a arteriografia, a qual não apresentava evidência de aneurisma, malformação vascular ou trombose de seio venoso. No dia seguinte à admissão, foi realizado exame de punção lombar L₃-L₄ com pressão de abertura de 45cm de água. Líquor límpido, incolor, com 2 células e 1,6 hemácias e bioquímica normal. Foi solicitada RM de encéfalo, a qual revelou lesão ovalada (1,0x1,0x0,6cm) de aspecto exofítico em cisterna interpeduncular e terceiro ventrículo, com hipersinal nas sequências T₁-T₂ e halo hipossinal na sequência de T₂ (Figuras 1 a 4), compatível com angioma cavernoso em tronco cerebral. A paciente evoluiu com remissão parcial da cefaleia

com topiramato (tratamento da hipertensão intracraniana, uma vez que havia contraindicação ao uso de acetazolamida – hipercapnia da DPOC). Mantinha estrabismo convergente discreto. Encontra-se em acompanhamento clínico-imagenológico com a Neurocirurgia.

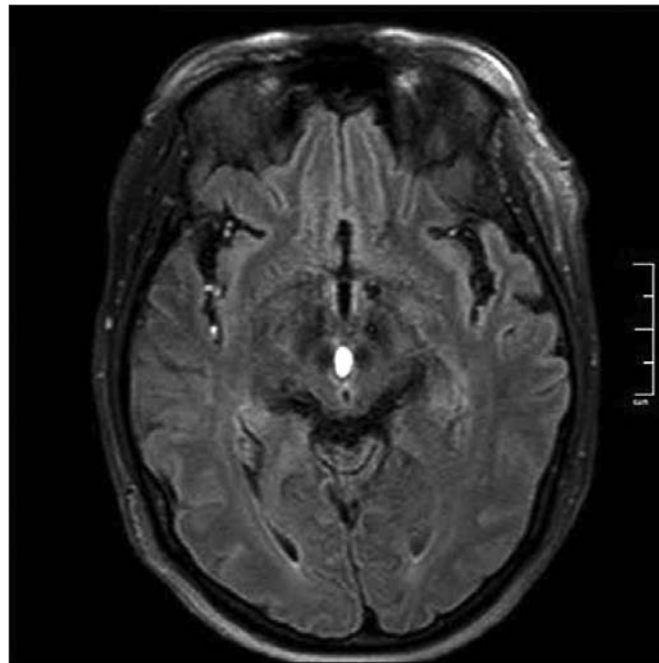


Figura 1. Ressonância magnética corte axial, sequência *flair*

Formação ovalada com hipersinal nas sequências T₁ e T₂, localizada na região central e anterior do tegumento mesencefálico, de aspecto exofítico para a cisterna interpeduncular e terceiro ventrículo, medindo cerca de 1,0x1,0x0,6cm, com halo de hipossinal na sequência T₂. Não se observou realce pelo meio de contraste. Nas sequências de angioRM não houve opacificação de circulação alterada.

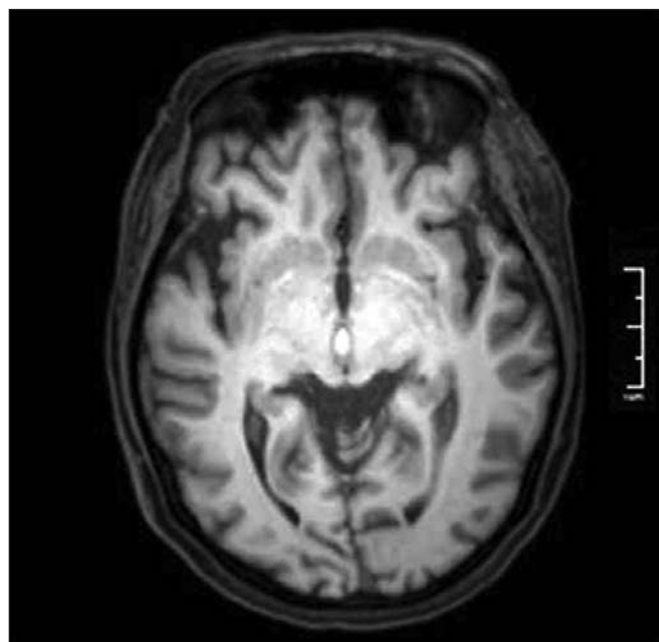


Figura 2. Ressonância magnética ponderada em T₁ axial

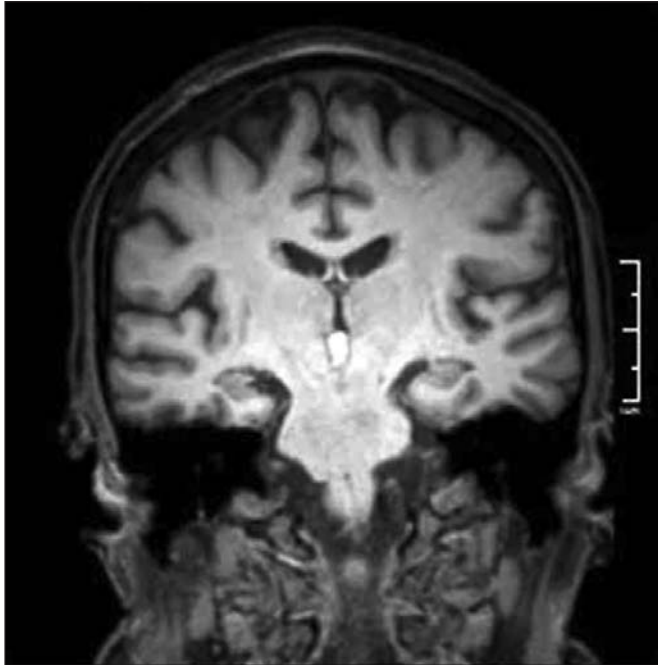


Figura 3. Ressonância magnética ponderada em T₁ coronal

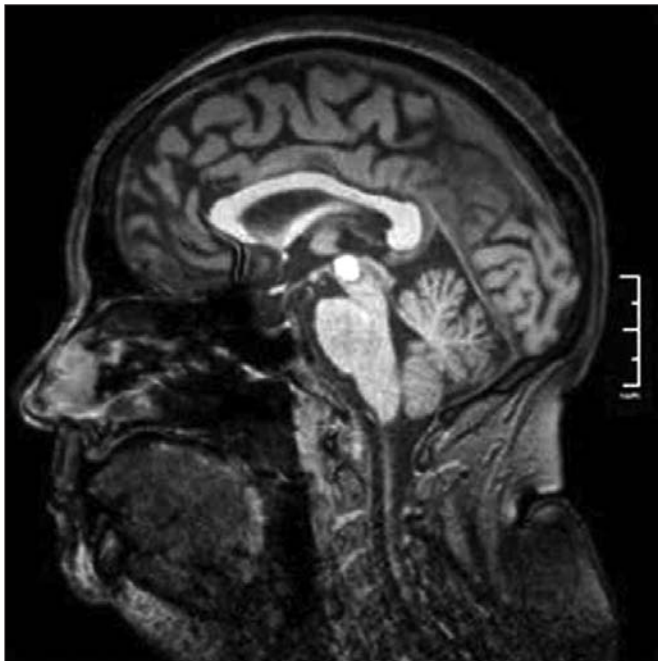


Figura 4. Ressonância magnética ponderada em T₁ sagital

DISCUSSÃO

Aproximadamente 30% das HIV são primárias, ou seja, originárias do próprio sistema ventricular. Podem ser advindas de uma estrutura intraventricular ou de uma lesão contígua ao ventrículo. Ocorrem em situações de trauma intraventricular, ruptura de aneurisma ou malformação vascular e complicação de tumor, por exemplo. Os outros 70% de HIV são secundárias, correspondendo a uma extensão de hemorragia intraparenquimatosa ou HSA². Cavernomas (sinônimo angiomas cavernosos) são malformações

capilares de fluxo lento, constituídas por canais vasculares grosseiramente dilatados e revestidos por uma única camada de células endoteliais, desprovidas de tecido elástico e de músculo liso. No parênquima cerebral adjacente, pode ser encontrado produtos de degradação do sangue e gliose reacional, descritos como tendo aparência semelhante a amora³.

No presente caso, a suspeita inicial era de uma HSA, de provável causa vascular pela evidência de HIV primária. Entretanto, a arteriografia cerebral foi normal. Nesse ínterim, a paciente manteve-se sintomática, com sinais de hipertensão intracraniana (HIC) – diplopia e embaçamento visual – possivelmente associados à degradação dos produtos do hemo-ventrículo e à interferência no fluxo líquórico^{4,5}. O líquido hipertensivo corroborou essa hipótese, sendo iniciado topiramato. Visto o diagnóstico prévio de DPOC e a hipercapnia associada, decidiu-se não considerar acetazolamida no manuseio da HIC. A RM de encéfalo foi essencial para o esclarecimento diagnóstico.

Casos de cavernomas são relatados em 0,1-0,5% da população em geral com uma apresentação bimodal, dos 3 aos 11 anos (30%) e dos 30 aos 40 anos (60%). Acima dos 40 anos, são feitos apenas 10% dos diagnósticos⁵⁻¹⁰. Há sabidamente um predomínio do gênero feminino (1,8:1), além de maior prevalência em pacientes de origem caucasiana⁶.

Angioma cavernoso solitário ocorre em 80% dos casos; e os múltiplos em 20%. Com relação à predisposição genética, 80% são esporádicos; 20% familiares⁷. Neste caso, uma mulher de 55 anos, com lesão isolada e esporádica.

Quanto à localização, 70% são supratentoriais (predomínio do lobo frontal), 25% infratentoriais e 5% encontram-se na medula espinhal. No tronco encefálico, 57% dos cavernomas localizam-se na ponte, 29% no mesencéfalo e 14% no bulbo^{3,10}. A localização, o tamanho e a ocorrência de sangramento fazem uma ampla variação de repercussões neurológicas, desde os assintomáticos até morte repentina por hemorragia aguda, identificada em 20% dos casos⁷.

Na manifestação clínica podem ocorrer náuseas e vômitos, tonturas e crises epiléticas⁸. Déficits motores focais são vistos em aproximadamente 46% na apresentação. Uma faixa de 10 a 90% com relatos de cefaleia deve-se a situações diversas, desde os diagnósticos incidentais, em que se fez associação com enxaquecas comuns, até a cefaleia por HIC⁹. No caso da paciente em questão, representou uma cefaleia em trovoadas com déficits focais, por uma lesão expansiva em mesencéfalo.

Os cavernomas fazem parte de um grupo de malformações vasculares angiograficamente ocultas ou crípticas, tais quais os angiomas venosos, telangiectasias capilares e algumas malformações arteriovenosas. Portanto, a angiografia cerebral é um exame de exclusão^{3,9}. A TC de crânio pode evidenciar uma lesão isodensa ou de hiperdensidade focal inespecífica, devida a hemorragias recentes ou a microcalcificações, e de pobre captação de contraste. Tais achados são inespecíficos e o diagnóstico de cavernoma é comumente ignorado^{3,10}.

O aspecto clássico do exame por imagem é descrito como uma lesão em “pipoca” na RM. Na sequência T₂ mostra uma imagem com núcleo reticulado, circundado por um halo radiolucido (corresponde às repetidas hemorragias e deposição de hemossiderina). Não há edema perilesional. Além disso, lesões puntiformes podem ser visualizadas em gradiente-eco, que tem maior sensibilidade^{3,10}. Os fatores de risco que predispoem a sangramento são gestação, ca-

vernomas maiores que 1,0cm, idade menor que 35 anos e, principalmente, sangramento prévio. Na média geral baseada em evidências da história natural, a taxa de sangramento por lesão por ano em casos de cavernomas supratentoriais é de 3%, aumentando para 5% para ressangramento. Já nos cavernomas infratentoriais, as mesmas taxas são de 5% e aumentando para 15%, respectivamente^{3,10}.

A opção para o acompanhamento expectante está bem estabelecida em casos de cavernomas assintomáticos, achados acidentais ou pacientes sem condições cirúrgicas (devido a inacessibilidade da lesão ou por condições clínicas do paciente). Nessa modalidade terapêutica, o controle deverá ser feito regularmente com RM, para avaliação de crescimento ou novas hemorragias. Além disso, gestação, exercícios físicos intensos e o uso de anticoagulantes devem ser desaconselhados^{3,7}.

CONCLUSÃO

O caso apresentado mostra a importância de RM de encéfalo em paciente com cefaleia em trovoada, porém maiores estudos são necessários nessa área para esclarecer como isso impacta a investigação.

REFERÊNCIAS

1. Kapoor S. Headache attributed to cranial or cervical vascular disorders. *Curr Pain Headache Rep.* 2013;17(5):334.
2. Hinson HE, Hanley DF, Ziai WC. Management of intraventricular hemorrhage. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2010;10(2):73-82.
3. Maranhã LA, Araújo JC. Central nervous system cavernomas. *J Bras Neurocirurg.* 2012;23(4):316-22.
4. Welch KM, Nagesh V, Aurora SK, Gelman N. Periaqueductal gray matter dysfunction in migraine: cause or the burden of illness? *Headache.* 2001;41(7):629-37.
5. Afridi S, Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74(5):680-2.
6. Stacey RJ, Findlay GF, Foy PM, Jeffreys RV. Cavernomas in the central nervous system and the relevance of multiple intracranial lesions in the familial form of this disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1999;66(1):117.
7. Schwarz N, Nohl F, Dang L, Hohl U, Mattle HP, von Bredow F, et al. [Acute headache in a case of cerebral cavernomas]. *Praxis (Bern 1994).* 2007;96(19):775-8. German.
8. Seltmann S, Wellnitz EM. Defective signaling pathway leads to vascular malformations in the brain. joint press release of the German Cancer Research Center (Deutsches Krebsforschungszentrum) and the University Medical Center Mannheim; 2010;39.
9. el-Gohary EG, Tomita T, Gutierrez FA, McLone DG. Angiographically occult vascular malformations in childhood. *Neurosurgery.* 1987;20(5):759-66.
10. Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC. Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical determination with or without hemorrhage. *J Neurosurg.* 1997;87(2):190-7.