

CAVERNOMA DO VENTRÍCULO LATERAL

RELATO DE CASO

WALTER JOSÉ FAGUNDES-PEREYRA*, JOÃO ANTÔNIO PINHEIRO MARQUES*,
LARISSA DE SOUSA*, GERVÁSIO TELES CARDOSO DE CARVALHO**, ATOS ALVES DE SOUSA**

RESUMO - As malformações cavernosas podem ocorrer em qualquer localização, apesar disso, os cavernomas intraventriculares são extremamente raros. Na revisão aqui realizada, foram encontrados 28 casos de cavernoma do ventrículo lateral na literatura que, juntamente com o presente relato, somam 29 casos. *Caso*: Trata-se de paciente de 15 anos, feminina, com cefaléia há 8 meses. Há um mês apresentou cefaléia intensa, súbita, seguida de torpor. Recuperou a consciência após 48 horas. Foi encaminhada à Santa Casa de Belo Horizonte onde apresentou novo episódio de cefaléia intensa, súbita, seguida de torpor. A tomografia de crânio mostrou lesão volumosa, arredondada, com área de hiperdensidade, sugestiva de sangramento recente, no corno frontal do ventrículo lateral. A paciente foi submetida a cirurgia para exérese da lesão, cujo estudo histológico mostrou tratar-se de hemangioma cavernoso. A paciente evoluiu bem, sem complicações. *Conclusão*: Apesar de raros, os cavernomas devem fazer parte do diagnóstico diferencial das lesões intraventriculares, pois o diagnóstico pré-operatório equivocado pode levar a tratamento inapropriado destas lesões benignas, curáveis pela cirurgia.

PALAVRAS-CHAVE: cavernoma, hemangioma cavernoso, malformação, ventrículo lateral.

Cavernoma of the lateral ventricle: case report

ABSTRACT - Cavernous malformations are uncommon lesions that are usually present in the cerebral hemispheres. They occur rarely in the ventricular system, and even more rarely in the lateral ventricle. Only 28 cases have been previously reported in the literature. *Case*: We present one case of lateral ventricle cavernoma in a 15-years-old female patient, who suffered of mild chronic headache for 8 months, followed by two episodes of sudden intensive headache and stupor with complete recovery after 48 hours. CT scan was performed and revealed a voluminous size, hiperdense mass in the frontal horn of the lateral ventricle. The surgical access to site was through transcallosal interhemisphere approach. The patient had a good recovery without complications. *Conclusion*: Although lateral ventricle cavernomas are rare they should be considered in the differential diagnosis of intraventricular tumors. A wrong preoperative diagnosis has sometimes induced a wrong therapy, such as radiotherapy, for these surgically curable benign lesions.

KEY WORDS: cavernoma, cavernous hemangioma, malformation, lateral ventricle.

As malformações cavernosas podem ocorrer em qualquer localização no sistema nervoso central¹. Apesar disto, os cavernomas intraventriculares são extremamente raros¹⁻⁴. Voigt e Yasargil⁵, em revisão de 164 casos de hemangiomas cavernosos, observaram quatro (2,5%) intraventriculares, enquanto Simard et al.⁶, em 138 casos, encontraram 15 (10,8%) localizados nos ventrículos. Se

Santa Casa de Belo Horizonte e Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG: *Médico Residente de Neurocirurgia da Santa Casa de Belo Horizonte; **Neurocirurgião da Santa Casa de Belo Horizonte e Professor de Neurocirurgia da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Aceite: 30-maio-2000.

Dr. Walter José Fagundes-Pereyra - Rua Nossa Senhora da Conceição 402 - 31130-240 Belo Horizonte MG - Brasil. E-mail: walterjf@net.em.com.br

considerarmos somente as lesões dos ventrículos laterais, cavernomas nesta localização são ainda mais raros. Em revisão da literatura foram encontrados 28 casos de cavernoma dos ventrículos laterais que, juntamente com o atual relato, somam 29 casos^{2,3,4,6-22}.

Tendo em vista a raridade de tais lesões, optou-se pelo relato do caso de uma jovem de 15 anos, com um cavernoma do ventrículo lateral, ressaltando algumas particularidades desta localização, com base na revisão da literatura.

CASO

Trata-se de RMN, 15 anos, feminina, feoderma, com história de cefaléia holocraniana, iniciada há 8 meses, de moderada intensidade, persistente, sem outros sintomas associados. Há um mês apresentou episódio súbito de cefaléia holocraniana intensa, associada a diminuição do nível de consciência. Procurou serviço médico de urgência na sua cidade e lá permaneceu internada. Após 48 horas apresentava-se com recuperação completa da consciência, sem queixas ou alteração ao exame físico. Foi submetida a tomografia computadorizada (TC) de crânio e angiotomografia cerebral, cinco dias após o ictus.

A TC evidenciou lesão volumosa, predominantemente isodensa, com área de hiperdensidade em sua porção inferior, não captante de contraste, com pouco edema perilesional e moderado efeito de massa, medindo 3,9 X 4,1 cm, de contornos bem delimitados, no corno frontal do ventrículo lateral esquerdo (Fig 1A, 1B). A angiotomografia mostrou massa avascular, com desvio da artéria cerebral anterior esquerda para medial e da artéria cerebral média esquerda inferiormente; não se evidenciou aneurisma ou malformação arteriovenosa (Fig 2).

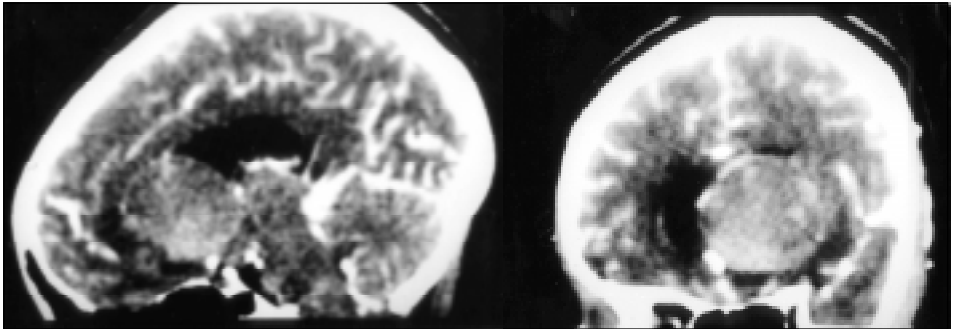


Fig 1. TC de crânio com contraste, mostrando lesão bem delimitada no corno frontal do ventrículo lateral esquerdo. Corte sagital, A. Corte coronal, B.

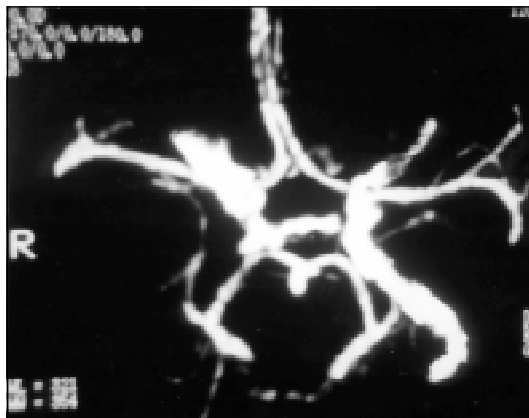


Fig 2. Angiotomografia, mostrando massa avascular, desviando as artérias cerebral anterior e cerebral média à esquerda.

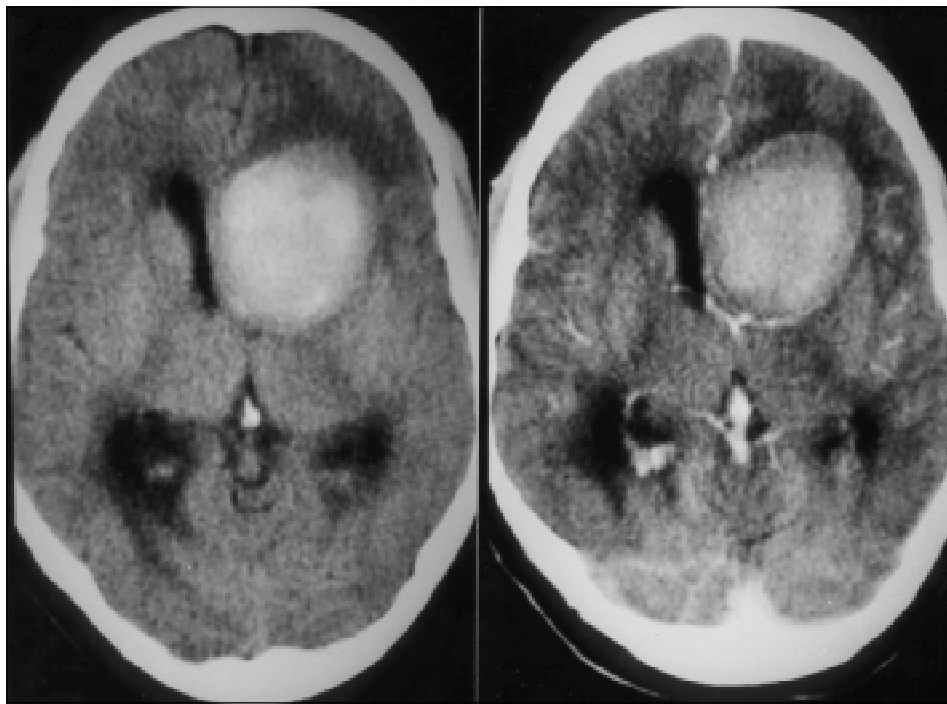


Fig 3. TC de crânio após o segundo ictus, evidenciando lesão hiperdensa, com captação de contraste (corte axial). Sem contraste, A. Com contraste, B.

A paciente foi então encaminhada ao Serviço de Neurocirurgia da Santa Casa de Belo Horizonte, onde chegou assintomática, sem qualquer alteração ao exame físico geral e neurológico. No segundo dia de internação apresentou novo episódio de cefaléia súbita intensa, associada a diminuição do nível de consciência. Ao exame, apresentava-se torporosa, com papiledema bilateral, sem outros déficits. Foi realizada nova TC que mostrou a mesma imagem já descrita, entretanto, agora difusamente hiperdensa, compatível com sangramento agudo (Fig 3A e 3B).

Optou-se pela abordagem cirúrgica por via inter-hemisférica transcalosa, com craniotomia à direita. Após a calosotomia, evidenciou-se massa arredondada, bem delimitada, de coloração arroxeadada, contendo coágulos em seu interior. Foi realizada exérese total da lesão até a visualização da parede externa do ventrículo lateral esquerdo.

O estudo histológico mostrou tecido nervoso apresentando hemorragia recente envolvida por tecido de granulação e faixa de tecido conjuntivo fibroso denso, lobulado, delimitado externamente com zona de astrocitose fibrilar. De permeio, há intensa deposição de pigmento hemático, infiltração por macrófagos, linfócitos, plasmócitos e focos de calcificação. Em correspondência, há aglomerado de vasos sanguíneos de parede fibrosa, desprovida de músculo liso e lâminas elásticas, e luz ampla, revestida por camada única de endotélio plano. A maioria dos vasos contém trombose oclusiva recente. Não se observa tecido nervoso de permeio ao aglomerado de vasos sanguíneos. A conclusão foi tratar-se de hemangioma cavernoso, associado a hemorragia recente em fase de organização e antiga (Fig 4).

A paciente evoluiu muito bem no pós-operatório, sem queixas e sem alterações ao exame físico. A ressonância nuclear magnética (RNM) do encéfalo, dois meses após a cirurgia, mostrou alterações pós-operatórias, sem sinais de cavernomas em outros sítios (Fig 5). O exame foi realizado sem ônus para a paciente, tendo em vista sua condição financeira precária, motivo pelo qual não foi realizado esse exame no pré-operatório, como solicitado.

Após cinco meses da cirurgia, a paciente mantém quadro neurológico inalterado, sem queixas e com exame físico normal.

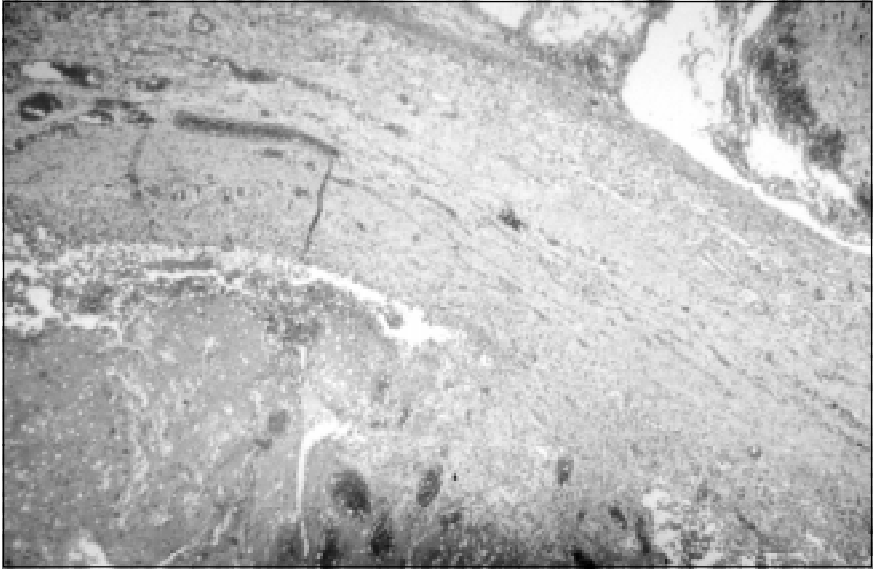


Fig 4. Corte histológico (hemangioma cavernoso) - (hematoxilina e eosina; 26 X)



Fig 5. RNM pós-operatória, com gadolínio, mostrando alterações pós-operatórias, sem evidências de outros cavernomas.

Tabela 1. Resumos dos 29 casos publicados de cavernomas do ventrículo lateral.

Autor/ Ano ^{Ref}	Idade	Sexo	Sintomas	Localização	Tamanho (cm)	Exérese	Resultado
Merritt, 1940 ⁷	16	F	Efeito de massa	VL-occipital	4	Total	Comatoso, melhora lenta
Arnstein et al., 1951 ⁸	3 dias	M	Efeito de massa	VL	Grande*	Não operado	Óbito
Schneider & Liss 1958 ⁹	33	F	Efeito de massa Convulsão	VL	10	Total	Hemianopsia
Jain, 1966 ⁵	15	M	Efeito de massa	VL - frontal	5	Total	Sem complicações
McConnel & Leonard, 1967 ¹⁰	31	F	NM	NM	NM	NM	NM
Coïn et al., 1977 ¹¹	36	F	Convulsão	VL-trígono	Médio*	Total	Hemianopsia
Numaguchi et al., 1977 ¹²	43	M	Efeito de massa	VL-trígono	Grande*	Total	Hemiplegia e hemianopsia
Pau e Orunesu, 1979 ¹³	56	NM	Hemorragia IV	VL-trígono	Pequeno*	Não operado	Óbito
Namba et al., 1979 ¹⁴	45	F	Hemorragia IV	VL	4	Parcial	Sem complicações
Iwasa et al., 1983 ⁴	8 dias	F	Efeito de massa	VL-trígono	3	Total	Sem complicações
Chaddock et al., 1985 ¹⁵	21	F	Convulsão	VL	3	Total	Hemianopsia
	29	F	Efeito de massa	VL	5	Total	Sem complicações
	4m	F	Convulsão	VL	4	Total	Sem complicações
Simard et al., 1986 ⁶	22	M	Efeito de massa	VL	NM	NM	NM
	13	F	Efeito de massa	VL	NM	NM	NM
Yamasaki et al., 1986 ¹⁶	73	M	Efeito de massa	VL-trígono	3	Total	Sem complicações
Suzuki et al., 1988 ¹⁷	40	M	Efeito de massa	VL	3	Total	Sem complicações
Sabatier et al., 1989 ¹⁸	9 m	M	Hemorragia IV	VL	2	Não operado	Síndrome cerebelar
Tatagiba et al., 1991 ¹⁹	33	M	Hemorragia IV	VL	3	Total	Sem complicações
	35	M	Convulsão	VL-trígono	4	Total	Óbito
	24	F	Efeito de massa	VL-trígono	3	Total	Sem complicações
Miyagi et al., 1993 ²⁰	3	F	Efeito de massa convulsão	VL-trígono	NM	Total	Sem complicações
Lynch et al., 1994 ²²	39	F	Convulsão	VL-talâmico	NM	Parcial	Sem complicações
	5	M	Convulsão	VL-frontal	NM	Parcial	Sem complicações
	10	F	Efeito de massa	VL	NM	Total	Sem complicações
Kaim et al., 1997 ²¹	64	M	Efeito de massa	VL - FIV	1,5	Total	NM
Reyns et al., 1999 ²	16	F	Efeito de massa	VL-bilateral	4	Total	Sem complicações
	36	M	Convulsão	VL-bilateral	4	Total	Hipertonia à direita
Fagundes-Pereyra et al., 2000 (presente relato)	15	F	Efeito de massa	VL-frontal	4	Total	Sem complicações

F, feminino; M, masculino; idade em anos exceto quando mencionado; m, meses; VL, Ventrículo lateral; FIV, forame interventricular; NM, não mencionado; (*), conforme mencionado; IV, intravascular.

DISCUSSÃO

O primeiro cavernoma intraventricular (do terceiro ventrículo) foi descrito por Finkelburg, em 1905 (citado por Reyns et al.²). Em revisão da literatura, Reyns et al. encontraram 52 casos de cavernoma intraventricular até 1999, dos quais 45 apresentavam boa documentação (20 dos ventrículos laterais, 21 do terceiro ventrículo e 4 do quarto ventrículo)². Os outros sete casos foram publicados antes do surgimento da TC.

Na revisão aqui realizada, foram encontrados 28 casos de cavernoma do ventrículo lateral, dos quais 3 publicados no Brasil. Perfazem, portanto, 29 casos somando-se o presente relato^{2-4,6-22} (Tabela 1).

Não houve prevalência significativa de sexo (16 [57,1%] mulheres e 12 [42,9%] homens). A idade variou de três dias a 73 anos ($M=26 \pm 19,4$ $Mi=24$ anos), sendo 12 (41,4%) crianças e 17 (58,6%) adultos. O tamanho da lesão variou de 1,5 a 10 cm ($M=3,8$ $Me=3$), não tendo relação com a idade nem com a morbidade ($p>0,05$). A maioria das lesões tinham mais de 3 cm (64%).

A apresentação clínica típica é o efeito de massa (60,7%), com sinais de hipertensão intracraniana ou déficit neurológico focal, crise convulsiva (25%) e hemorragia intraventricular (14,3%). Ocorrem ainda déficits de nervos cranianos, assim como hidrocefalia, déficit de memória e disfunção hipotalâmica.

Classicamente, os achados tomográficos dos cavernomas consistem em área de hiperdensidade bem delimitada, com pequeno ou nenhum efeito de massa, com ausência de edema perilesional e moderada ou nenhuma captação de contraste^{4,15}. As calcificações são freqüentes e podem aparecer nas radiografias de crânio. Alguns autores têm descrito imagens atípicas, como hipodensidade dentro da lesão, causada por componente cístico²³. Apesar de o advento da TC ter facilitado o diagnóstico precoce de tais lesões, o diagnóstico diferencial pode ser difícil. Essas lesões podem ser confundidas com malformações arteriovenosas, astrocitomas “low-grade”, craniofaringiomas, meningiomas, teratomas, papilomas do plexo coróide, germinomas e neurocitomas²¹.

A RNM mostra área central hiperintensa devida à presença de meta-hemoglobina, além de áreas de hipointensidade devidas a calcificações e fibrose dentro da lesão, em T1 e T2. Um anel periférico hipointenso causado pelo efeito paramagnético da hemossiderina está frequentemente presente, com moderado efeito de massa e discreto edema perifocal, além de ligeira captação de gadolínio^{19,24}. Alguns autores referem que a captação de contraste varia de forte a nenhuma²¹.

Os cavernomas são malformações angiograficamente ocultas devido a sua pobre conexão com o sistema vascular. A angiografia cerebral raramente mostra anormalidades exceto uma massa avascular inespecífica. Apesar disso, alguns autores relatam um “blush”, usualmente suprido pela artéria coroidéia posterior, com veias de drenagem^{13,20,25}.

Nesta revisão, a morbidade foi 30,4% e a mortalidade 10,7%, no geral. Do total, 23 pacientes foram operados, 3 tratados clinicamente e em 3 casos não havia informação. Daqueles operados, 6 (26,8%) apresentaram algum déficit pós-operatório. Dos não operados, 1 (33,3%) apresentou complicação. Tais déficits estiveram, na maioria das vezes, associados à via de acesso utilizada. Quatro pacientes apresentaram hemianopsia homônima, causada pela via transcortical ao sistema ventricular. Outro apresentou hemiplegia, quando submetido a abordagem inter-hemisférica transcalosa. Segundo Rhoton²⁶, essa complicação pode estar relacionada à pressão exercida pela espátula de retração cerebral sobre o joelho da cápsula interna, quando colocada na parede do ventrículo.

A mortalidade atingiu 4,3% nos operados e 66,6% nos não operados. Uma das mortes de operados foi devida a trombose maciça dos seios venosos¹⁹.

Assim, do total de pacientes submetidos a cirurgia (21 exérese total e 2 parcial) a maioria (65,1%) evoluiu sem complicações. Reyns et al.² realizaram biópsia estereotáxica em um de seus

pacientes, sem complicações. Apesar disso, parece perigosa a biópsia de tais lesões devido ao risco de hemorragia.

Contudo, o diagnóstico pré-operatório correto é importante, pois se equivocado pode desencorajar a intervenção cirúrgica. Mesmo com a TC e a RNM, em alguns casos da literatura os cavernomas intraventriculares têm sido diagnosticados erroneamente^{19,23}. Há relatos de pacientes submetidos a radioterapia, sem sucesso, uma vez que se suspeitava tratar-se de outras lesões que não o cavernoma².

Conclui-se que, apesar de raros, os cavernomas devem fazer parte do diagnóstico diferencial de lesões intraventriculares, pois o diagnóstico pré-operatório equivocado pode levar ao tratamento inapropriado destas lesões benignas, curáveis pela cirurgia.

REFERÊNCIAS

1. Katayama Y, Tsubokawa T, Maeda T, Yamamoto T. Surgical management of cavernous malformation of the third ventricle. *J Neurosurg* 1994;80:64-72.
2. Reynolds N, Assaker R, Louis E, Lejeune JP. Intraventricular cavernomas: three cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1999;44:648-655.
3. Jain KK. Intraventricular cavernous hemangioma of the lateral ventricle. *J Neurosurg* 1966;24:762-764.
4. Iwasa H, Indei I, Sato F. Intraventricular cavernous hemangioma. *J Neurosurg* 1983;59:153-157.
5. Voigt K, Yasargil MG. Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1976;19:59-68.
6. Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE, Mickle JP, Quisling RG. Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery* 1986;18:162-172.
7. Merritt HH. Case records of the Massachusetts General Hospital. *N Engl J Med* 1940;222:191-195.
8. Arnstein LH, Boldrey E, Naffziger HC. A case report and survey of brain tumors. *J Neurosurg* 1951;8:315-319.
9. Schneider RC, Liss L. Cavernous hemangioma of the cerebral hemispheres. *J Neurosurg* 1958;15:392-399.
10. McConnel TH, Leonard JS. Microangiomatic malformations with intraventricular hemorrhage: report of two unusual cases. *Neurology* 1967;17:618-620.
11. Coin CG, Coin JW, Glover MB. Vascular tumors of the choroid plexus: diagnosis by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1977;1:146-148.
12. Numaguchi Y, Fukui M, Miyake E, et al.. Angiographic manifestations of intracerebral cavernous hemangioma. *Neuroradiology* 1977;14:113-116.
13. Pau A, Orunesu G. Vascular malformation of the brain in achondroplasia. *Acta Neurochir (Wien)* 1979;50:289-292.
14. Namba S, Ishimitsu H, Nakasone S. Cavernous hemangioma of the brain. *No Shinkei Geka* 1979;7:277-283.
15. Chaddock WM, Binet EF, Farrel FW Jr, Arazo CA, Reding DL. Intraventricular cavernous hemangioma: report of three cases and review of literature. *Neurosurgery* 1985;16:189-197.
16. Yamasaki T, Handa H, Yamashita J, et al.. Intracranial and orbital cavernous angiomas: review of 30 cases. *J Neurosurg* 1986;64:197-208.
17. Suzuki J. Bifrontal anterior interhemispheric approach, In Apuzzo MLJ (ed). *Surgery of the third ventricle*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1988:489-515.
18. Sabatier J, Gigaud M, Dubois G, Tremoulet M. Cavernoma in the child: apropos of a neonatal form with recurrence in childhood. *Neurochirurgie* 1989;35:109-110.
19. Tatagiba M, Schönmayr R, Sammi M. Intraventricular cavernous angioma: a survey. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;110:140-145.
20. Miyagi Y, Mannoji H, Akaboshi K, Morioka T, Fukui M. Intraventricular cavernous malformation associated with medullary venous malformation. *Neurosurgery* 1993;32:461-464.
21. Kaim A, Kirsch E, Tolnay M, Steinbrich W, Radü EW. Foramen of Monro mass: MRI appearances permit diagnosis of cavernous hemangioma. *Neuroradiology* 1997;39:265-269.
22. Lynch JC, Andrade R, Pereira C, et al.. Angioma cavernoso intracraniano. *Arq Neuropsiquiatr* 1994;52:237-224.
23. Pozzati E, Gaist G, Poppi M, Morrone B, Padovani R. Microsurgical removal of paraventricular cavernous angioma. *J Neurosurg* 1981;55:308-311.
24. Sigal R, Halimi P, Doyon D, Blais C, Chan KY. Imaging of cavernomas of the brain: tomodensitometry and magnetic resonance imaging. *Neurochirurgie* 1989;35:89-94.
25. Mazza C, Scienza R, Beltramello A, Da Pian R. Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age-group. *Childs Nerv Syst* 1991;7:139-146.
26. Rhoton AL Jr. Cavernous malformations of the third ventricle. *Neurosurgery* 1995;37:42.