

Hemangioma cavernoso do nervo óptico

Relato de caso

João Flávio de Mattos Araújo*, Oswaldo Inácio de Tella Jr.**,
Marcos Vinicius Cardoso Santos***, Alexander Sperlescu*

Departamento de Neuropsiquiatria da Faculdade de Ciências Médicas da Pontifícia Universidade Católica de Campinas
Curso de Pós-Graduação em Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo

RESUMO

Os autores apresentam um caso em que um angioma cavernoso, envolvendo o nervo óptico, comprometeu progressivamente a visão direita de um paciente do sexo masculino, de 29 anos de idade. O paciente foi operado e o anatomopatológico comprovou o diagnóstico. É feita a revisão da literatura, em que 18 casos foram previamente relatados, existindo o risco de hemorragia, acarretando a apoplexia quiasmática. A importância da ressonância magnética para o diagnóstico é confirmada. O diagnóstico precoce e a total remoção da lesão são o tratamento de escolha para essa lesão.

PALAVRAS-CHAVE

Angioma cavernoso. Nervo óptico.

ABSTRACT

Cavernous angioma of the optic nerve. Case report

A case of a cavernous angioma of the optic nerve is presented and 18 previous literature reports were reviewed. The patient presented with gradually progressive right-sided visual disturbance. The surgical and histological findings demonstrated a cavernous angioma which was totally removed, although, the visual deficit persisted. Review of previously reported cases revealed that cavernous malformations in the optic nerve or chiasma present haemorrhage more frequently than those in the brain. Early diagnosis with total excision is the treatment of choice for cavernous angioma of the optic chiasma.

KEYWORDS

Cavernous angioma. Optic nerve.

Introdução

Os angiomas cavernosos correspondem de 5% a 13% de todas as malformações vasculares que ocorrem no sistema nervoso central¹⁸, sendo caracterizados como uma coleção congênita de canais vasculares sinusoidais anormalmente dilatados, sem que exista parênquima cerebral entre esses vasos, bem delimitados, localizados principalmente nos hemisférios cerebrais, no cerebelo e na medula espinhal^{12,15}. O envolvimento do nervo óptico ou do quiasma óptico é considerado raro, podendo acarretar síndromes quiasmáticas ou apoplexia^{7,15}.

Na revisão da literatura, foram encontrados 26 casos de malformações vasculares angiograficamente ocultas, envolvendo nervo/quiasma óptico, entre os quais 18 casos de angiomas cavernosos^{1-11; 14-18}, além do caso aqui relatado.

Relato do caso

RSC, RH-PUCCAMP 03910142-4, 29 anos, sexo masculino, cor branca, lavrador, referindo perda progressiva da visão do olho direito há aproximadamente 2 anos, e que há 3 meses se encontrava amaurótico à direita. Negava qualquer antecedente traumático, inflamatório ou doloroso local. Como antecedente pessoal, referia vários episódios de malária. O exame clínico na admissão mostrou paciente em bom estado geral, funções cardiorrespiratórias adequadas e o exame neurológico mostrava, além da amaurose à direita, atrofia óptica primária à fundoscopia à direita, motricidade ocular extrínseca preservada bilateralmente, ausência de exoftalmo, sopros ou alterações conjuntivais bilateralmente. A ressonância magnética do encéfalo evidenciou a presença de processo expansivo sólido envolvendo nervo óptico à direita, não sendo possível se avaliar o envolvimento também do quiasma óptico (Figura 1).

* Professor de Neurocirurgia da PUCCAMP.

** Professor-Doutor da Unifesp.

*** Residente de Neurocirurgia da PUCCAMP.

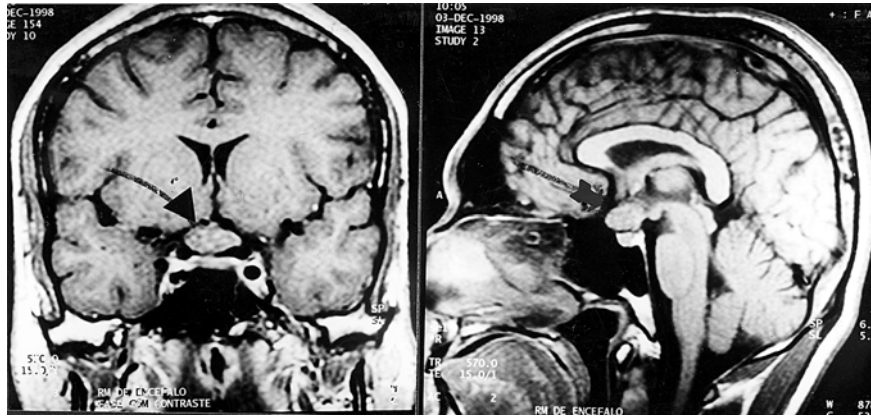


Figura 1 – Ressonância magnética em T1 mostrando processo expansivo envolvendo nervo óptico direito.

Submetido à craniotomia frontal direita, encontrou-se a lesão envolvendo completamente o nervo óptico direito, de coloração verde-escura, sólida, vascularizada, que poupava o quiasma óptico. Foi removida integralmente, não sendo possível poupar o nervo óptico. O exame anatomopatológico mostrou que se tratava de angioma cavernoso do nervo óptico (Figuras 2 e 3). O paciente apresentou boa evolução em acompanhamento ambulatorial.

Discussão

Malformações vasculares angiograficamente oculares, como o angioma cavernoso envolvendo nervo óptico ou quiasma, são extremamente raras, cabendo a Uihlein¹⁷ o primeiro caso relatado na literatura – até a introdução da ressonância magnética, o diagnóstico pré-operatório era difícil¹⁶. Perdas visuais progressivas

ou abruptas podem estar relacionadas à compressão, à isquemia, à desmielinização^{6,10,15,16} ou, raramente, à hemorragia local ou apoplexia quiasmática, sendo esta caracterizada por quadro agudo de perda visual e cefaléia^{6,10,15}. O termo apoplexia quiasmática foi inicialmente utilizado por Maitland e cols.⁶, ao relatarem quatro casos de hematomas quiasmáticos originados de anomalias vasculares crípticas⁶.

Analisando os 18 casos encontrados na literatura, além deste por nós relatado, observa-se que 10 casos apresentaram quadro visual agudo, 3 casos com quadro evolutivo subagudo e 5 casos com evolução progressiva da perda visual, de modo semelhante ao caso apresentado.

Segundo Hwang e cols.³, existem dois mecanismos fisiopatológicos que podem explicar o fenômeno compressivo acarretado pelo angioma cavernoso sobre as vias ópticas: a hemorragia oculta, que explica os fenômenos visuais que melhoram espontaneamente, após a resolução parcial da hemorragia, em que a ressonância magnética confirma a presença de hemorragia em absorção, e o evento apoplético real, em que a resso-

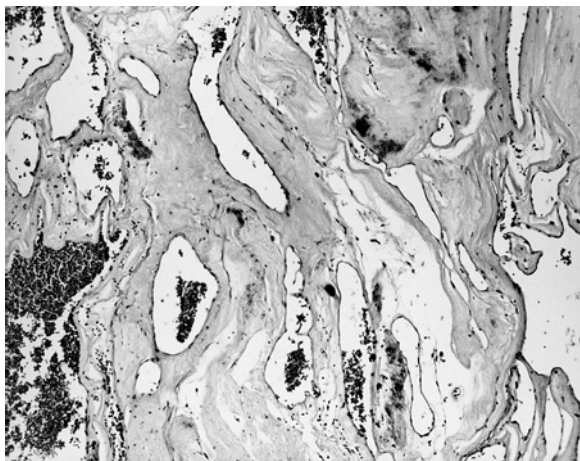


Figura 2 – Aspecto histopatológico de lesão, com vasos dilatados contíguos, com camada endotelial única e ausência de parênquima cerebral entre eles (H&E-10 x).



Figura 3 – Aspecto da lesão na coloração Mason, com inúmeros vasos dilatados, característico do hemangioma cavernoso (magnificação original: 40 x).

nância magnética confirma a presença de hemorragia recente. Como fatores predisponentes para a hemorragia, estão o abuso de bebidas alcólicas, efeitos hormonais durante a gravidez, aumento da pressão venosa durante esforço físico e manobras de Valsalva^{3,4,8,13}.

Corboy & Galletta¹ relataram um caso de angioma cavernoso, envolvendo quiasma óptico com ocorrência familiar. Segundo esses autores, há indícios de que essa lesão apresente herança genética autossômica dominante. Entretanto, a incidência de angiomas cavernosos com ocorrência familiar é desconhecida.

Quanto à idade dos pacientes sintomáticos, há uma variação entre 8 e 60 anos. Entretanto, a grande maioria dessas lesões torna-se sintomática entre 20 e 40 anos, incluindo-se o caso aqui apresentado^{1-11,14-18}.

O diagnóstico pela tomografia computadorizada do crânio dessa lesão é difícil, pois é inespecífica, com achados semelhantes aos encontrados em casos de aneurismas, granulomas, hamartomas ou hemorragias de qualquer outra etiologia¹⁸. Com o advento da ressonância magnética, o diagnóstico foi facilitado, sendo esta considerada a mais sensível modalidade de neuroimagem, quando se avalia angioma cavernoso, incluindo-se os casos envolvendo quiasma óptico, pois, além da boa resolução espacial, detecta as várias fases do metabolismo da hemoglobina extravascular^{14-16,18}.

A angiografia cerebral pouco contribui para o diagnóstico, pois apenas Mohr e cols.⁹ descrevem a presença de captação anômala; Ferreira & Ferreira², descrevem elevação do segmento A1 da artéria cerebral anterior esquerda, mas não houve captação anômala pela massa. Nos casos de Shibuya e cols.¹⁵, Steinberg e cols.¹⁶, Zentner e cols.¹⁸, Maruoka e cols.⁸, Manz e cols.⁷ e Hwang e cols.³ foi considerada normal.

O tratamento indicado nessa neoplasia é a remoção cirúrgica, podendo adquirir caráter emergencial em casos em que há apoplexia quiasmática devido à hemorragia, evitando-se danos visuais permanentes¹⁵. Em casos de deterioração progressiva da visão, também se indica a cirurgia, visando à melhora do quadro visual e à prevenção de hemorragias, pois há indícios de que angiomas cavernosos dessa localização apresentam maior tendência ao sangramento^{13,15}. Steinberg e cols.¹⁶ preconizam a utilização de *laser* durante o ato cirúrgico, possibilitando a coagulação e a vaporização da malformação, com mínima manipulação da via óptica. Ferreira & Ferreira² descrevem a lesão como de coloração vinhosa, limitada por uma cápsula que pode conter sangue escuro, ausência de estroma e a presença de cisto hemático, que pode ser volumoso.

Conclui-se que as malformações vasculares ocultas devem ser consideradas como diagnóstico diferencial em pacientes com síndromes quiasmáticas agudas ou progressivas, que a ressonância magnética é o método de escolha para o diagnóstico e a remoção cirúrgica completa previne novas hemorragias e deterioração visual.

Referências

- CORBOY JR, GALETTA SL: Familial cavernous angiomas manifesting with an acute chiasmal syndrome. *Am J Ophthalmol* 108:245-50, 1989.
- FERREIRA NP, FERREIRA MP: Optic nerve apoplexy caused by a cavernous angioma: case report. *Neurosurgery* 30:262-4, 1992.
- HWANG JF, YAU CW, HUANG JK, TSAI CY: Apoplectic optochiasmal syndrome due to intrinsic cavernous hemangioma. *J Clin Neuroophthalmol* 13:232-6, 1993.
- LAVIN PJM, McCRARY JA, ROESSMANN U, ELLENBERGER C: Chiasmal apoplexy: hemorrhage from cryptic vascular malformation in the optic chiasm. *Neurology* 34:1007-12, 1984.
- LEJEUNE JP, HLADKY JP, DUPARD T, PARENT M, HACHE JC, CHRISTIAENS JL: Apoplexie optochiasmatique. *Neurochirurgie* 36:303-7, 1990.
- MAITLAND CG, ABIKO S, HOYT WF, WILSON CB, OKAMURA T: Chiasmal apoplexy. Report of four cases. *J Neurosurg* 56:118-22, 1982.
- MANZ HJ, KLEIN LH, FERMAGLICH J, KATTAH J, LUESSENHOP AJ: Cavernous hemangioma of optic chiasm, optic nerves and right optic tract. *Virchows Arch An Pathol Histol* 383:225-31, 1979.
- MARUOKA N, YAMAKAWA Y, SHIMAUCHI M: Cavernous hemangioma of the optic nerve. Case Report. *J Neurosurg* 69:292-4, 1988.
- MOHR G, HARDLY J, GAUVIN P: Chiasmal apoplexy due to ruptured cavernous hemangioma of the optic chiasm. *Surg Neurol* 24:636-40, 1985.
- REGLI L, TRIBOLET N, REGLI F, BOGOUSLAVSKY J: Chiasmal apoplexy: haemorrhage from a cavernous malformation in the optic chiasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 52:1095-9, 1989.
- REILLY PL, OATEY PE: Optic nerve apoplexy: report of two cases. *J Neurosurg* 64:313-6, 1986.
- RIGAMONTI D, HADLEY MN, DRAYER BP, JOHNSON PC, HOENIG-RIGAMONTI K, KNIGHT JT, SPETZLER RF: Cerebral cavernous malformations. *N Engl J Med* 319:343-7, 1988.
- ROBINSON JR, AWAD IA, LITTLE JR: Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 75:709-14, 1991.
- SATO K, KUBOTA T, KITAI R: Cavernous angioma of the optic canal: role of CT and MRI. *J Comp Assist Tomogr* 18:990-1, 1994.
- SHIBUYA M, BASKAYA MK, SAITO K, SUZUKI Y, OOKA K, HARA M: Cavernous malformations of the optic chiasma. *Acta Neurochir (Wien)* 136:29-36, 1995.
- STEINBERG GK, MARKS MP, SHUER LM, SOGG RL, ENZMANN DR, SILVERBERG GD: Occult vascular malformations of the optic chiasm: magnetic resonance imaging diagnosis and surgical laser resection. *Neurosurgery* 27:466-70, 1990.
- UIHLEIN A: Acute visual failure as a neurosurgical emergency. *Br J Ophthalmol* 42: 157-72, 1958.
- ZENTNER J, GRODD W, HASSLER W: Cavernous angioma of the optic tract. *J Neurol* 236:117-9, 1989.

Original recebido em janeiro de 2000

Aceito para publicação em março de 2000

Endereço para correspondência:

João Flávio de M. Araújo

Rua Com. Luís José P. Queirós, 170, ap. 64B

CEP 13020-080 – Campinas, SP