

# HEMANGIOMA INTRACRANIANO

JAIME ROCHA, CATARINA MARQUES, ALEXANDRA ADAMS, JOAQUIM RODRIGUES

Unidade de Neurorradiologia, Serviços de Neurocirurgia e Anatomia Patológica.

Hospital de S. Marcos. Braga

## RESUMO

Os autores descrevem um caso de hemangioma intracraniano em recém-nascido. Pela sua raridade colocou problemas de diagnóstico diferencial.

*Palavras-chave: Hemangioma intracraniano, recém-nascido, diagnóstico diferencial.*

## SUMMARY

### Intracranial hemangioma

A case of intracranial hemangioma in a neonate is described by the authors. The rarity of the condition raised differential diagnosis problems.

*Key words: Intracranial hemangioma, neonate, differential diagnosis*

## INTRODUÇÃO

Os hemangiomas são os tumores da cabeça e pescoço mais comuns nas crianças. São de dois tipos: capilares e cavernosos<sup>1,2</sup>. Os hemangiomas capilares são os mais comuns, caracterizados por uma pápula cutânea, de aspecto azul ou vermelho, aparecem nos primeiros seis meses e sofrem regressão espontânea habitualmente até aos seis anos de idade. Os hemangiomas cavernosos são mais frequentes em adultos e não envolvem espontaneamente.

A variedade capilar consiste em uma densa camada plexiforme de capilares e ocorre especialmente na pele (o tipo de nevo mais comum à nascença), mas são também observados em órgãos internos.

A variedade cavernosa está limitada aos tecidos profundos, sendo mais comum no fígado e consiste em largos espaços vasculares, de aspecto sinusoidal, interligados.

O hemangioma intracraniano no recém-nascido é uma lesão rara.

## CASO CLÍNICO

O estudo ecográfico de feto de mulher de 29 anos de idade, gesta I, para 0, apresentava durante o 3º trimestre de gravidez uma anomalia cerebral. Um primeiro diagnóstico de tumor cerebral primário foi colocado sendo a hemorragia e metástase de tumor não intracraniano as hipóteses alternativas. A lesão aumentou de volume até que uma cesariana electiva foi realizada à 37ª semana de gestação. O Apgar do recém nascido, aos 1º e 5º minutos, era de 7 e 10, respectivamente. Ao exame objectivo apenas se identificava uma tumefacção frontal direita, sem alteração da textura cutânea (Figura 1). O exame neurológico sumário era normal.

Os exames de Ecografia Transfontanelar (Figura 2), Tomografia Axial Computorizada (TAC) (Figuras 3,4) e Ressonância Magnética (RM) (Figuras 5, 6 e 7) cerebrais realizados no período neonatal, confirmaram a presença de lesão expansiva fronto-temporal direita, de cerca de 50x40 mm de dimensões, extra-axial, muito vascularizada



Fig. 1 - Recém-nascido com tumefação frontal sem tradução cutânea e discreta hiperostose alternando com erosão óssea.

Para recuperar do peso corporal após o nascimento foi programada cirurgia para os dois meses de idade. A cirurgia revelou lesão sangrante, extra-parenquimatosa, extra e intradural. O tumor envolvia a calote craniana e era irrigado



Fig. 2 - Ecografia transfontanelar em plano para-sagital demonstra lesão hipercogênica, extra-axial.

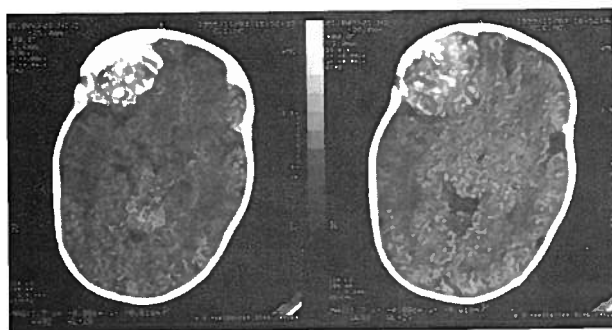


Fig. 3 - TAC sem contraste mostra lesão expansiva extra-parenquimatosa, com áreas hiperdensas (densidade similar à do cálcio).

por artéria meníngea média hipertrofiada. Foi feita remoção em bloco incluindo a dura envolvida, seguida de plastia dural.

A histologia mostrou hemangioma capilar com áreas cavernosas (Figuras 8 e 9).

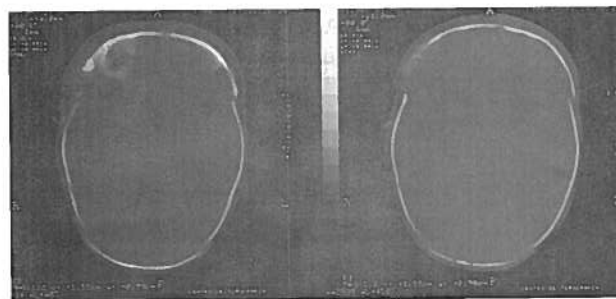


Fig. 4 - TAC com janela óssea podendo-se apreciar a erosão óssea



Fig. 5 - RM ponderada em T1 (plano sagital) confirma lesão tumoral frontal extra-axial, heterogênea

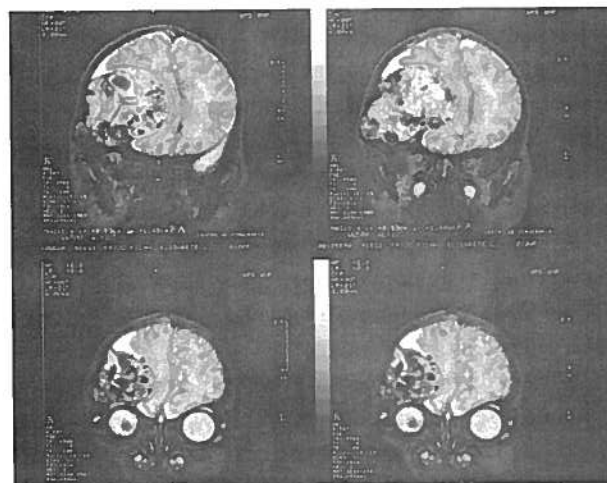


Fig. 6 - RM ponderada em T2 FSE (planos coronais) - a lesão tem expressão extracraniana e é vascularizada (apreciar os múltiplos voids), sem significativo edema parenquimatoso

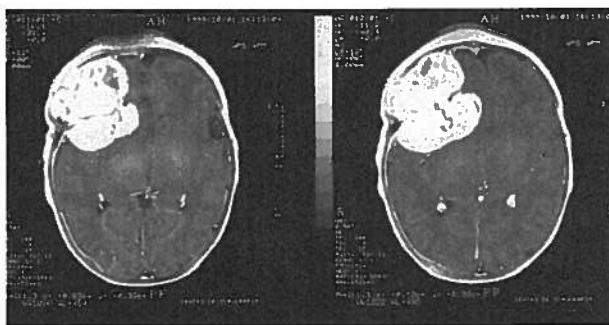


Fig. 7 - RM ponderada em T1 (planos axiais após gadolína endovenoso) - lesão hipercaptante com realce meníngeo adjacente

## DISCUSSÃO

A pele é a localização mais comum dos hemangiomas, embora possam ser encontrados nas membranas mucosas, no tecido conjuntivo ou nos órgãos internos tais como fígado, coração e cérebro. Podem estar associados a desordens congênitas tais como o síndrome de Sturge-Weber (associa angiomatose cutânea, coróideia e leptomeníngea) ou a Doença de von Hippel-Lindau (associa angiomas retinianos, do fígado e dos rins a hemangioblastomas cerebeloso ou medular)<sup>3</sup>.

Os hemangiomas cavernosos intracranianos são comuns e habitualmente descobertos na vida adulta, incidentalmente ou durante a investigação de epilepsia. São geralmente parenquimatosos e ocasionalmente apresentam uma localização extra-axial, podendo envolver o osso<sup>4</sup>. Porém, os hemangiomas capilares são excepcionais no compartimento intracraniano. Entre uma variedade e a outra não há uma separação histológica nítida, como é o presente caso.

A histologia da peça operatória mostrou uma lesão em íntima relação e na dependência da duramater, constituída por uma rede anastomosante de vasos capilares, de arranjo

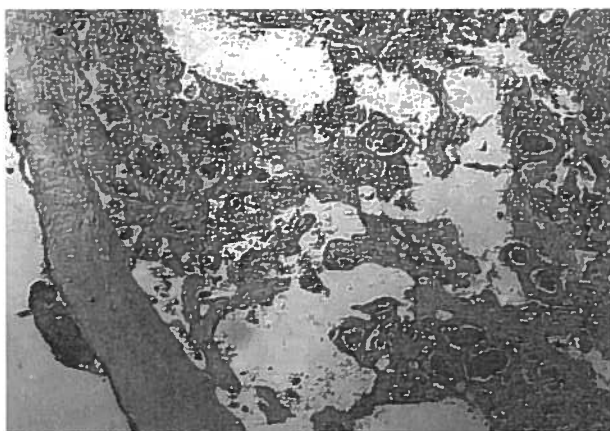


Fig. 8 - HE-hemangioma capilar típico com áreas cavernosas e sua relação com a duramater, visível na porção direita da lâmina

vagamente lobular e com áreas tipo cavernoso (Figura 8).

Conforme se pode apreciar pela RM e confirmado posteriormente pela cirurgia trata-se de uma lesão muito vascularizada (Figura 6), a qual pode induzir ectasia de ramos meníngeos e drenagem venosa peritumoral. A presença de calcificações (Figura 3), deve-se provavelmente à existência de flebolitos na porção cavernosa do hemangioma (não demonstrados pelos cortes efectuados para histologia).

A malformação vascular, pelo efeito de massa sobre as estruturas cerebrais e pela erosão óssea, era excluída.

O diagnóstico diferencial de hemangioma com meningioma, variedade angioblástica, era de colocar, embora o comportamento agressivo com erosão óssea e a raridade (menos de 2% dos tumores neste grupo etário) fossem dados contra.

A existência de massa epidural heterogênea, com múltiplos *voids* associada a erosão óssea, colocava o diagnóstico diferencial com hemangiopericitoma e metástase de neuroblastoma. O estudo abdominal excluiu lesão neoplásica compatível com neuroblastoma.

Restava o hemangiopericitoma, cujas características lesionais, com múltiplos *voids* intra-tumorais, erosão óssea e relação com as meninges encaixavam na descrição deste tipo de tumor. A angiografia convencional não foi realizada, a qual teria sido útil para o diagnóstico diferencial<sup>5</sup>. Porém o hemangiopericitoma é tipicamente uma lesão da 4ª década de vida. Também a sequência Flair em RM, teria sido útil para demonstrar o envolvimento da paquimeninge.

Do ponto de vista anatomopatológico persiste ainda alguma controvérsia quanto à classificação destes hemangiomas. Russel e Rubenstein consideram as malformações vasculares lesões hamartomatosas e dividem-nas em malformações arterio-venosas, malformações venosas,

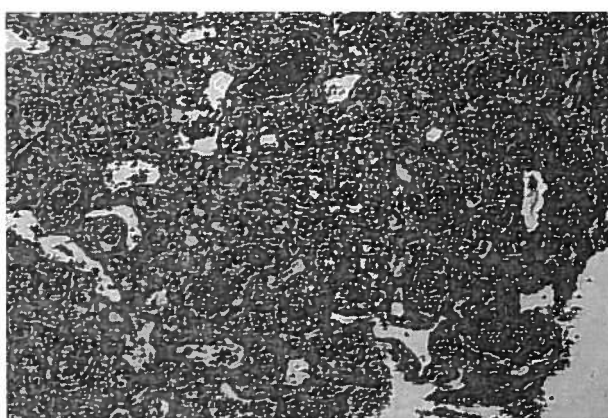


Fig. 9 - HE - maior aplicação, no centro do campo pode-se ver hematopoiese intravascular, achado comum nos hemangiomas em pacientes jovens

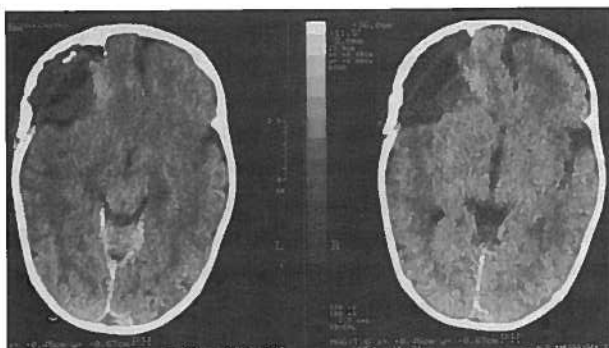


Fig. 10 - TAC pós-operatório mostra a loca cirúrgica e lobo frontal descomprimido

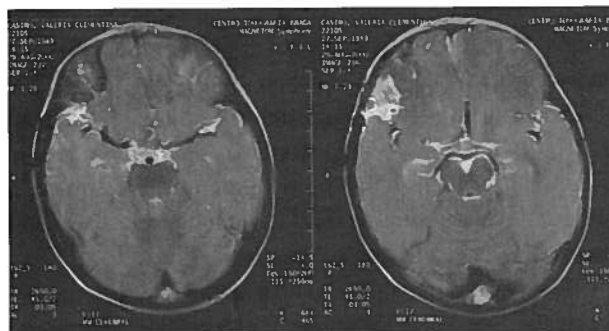


Fig. 12 - RM ponderada em T2 TSE (planos axiais) mostra apenas a loca operatória, sem edema.

telangectasias capilares e hemangiomas cavernosos<sup>6</sup>. Enzinger e Weiss consideram os hemangiomas cavernosos tumores vasculares benignos, mas admitem que a distinção entre neoplasia benigna e malformação vascular nem sempre é clara<sup>7</sup>.

O diagnóstico final de hemangioma surpreende pela ausência de expressão cutânea, pelas dimensões e envolvimento dural e ósseo adjacente, conferindo-lhe um caracter agressivo.

O facto da lesão ter aumentado de volume no ultimo trimestre da gravidez, poderá estar relacionado com o ambiente hormonal materno embora o simples aumento de peso possa explicar aquela alteração<sup>8</sup>.

Este caso serve para ilustrar lesão de natureza benigna

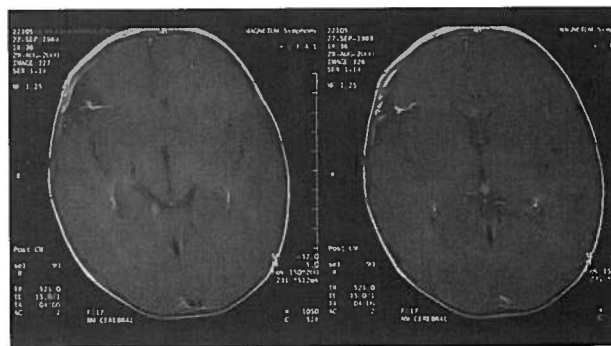


Fig. 11 - RM ponderada em T1 após gadolínio, apenas se observa uma captação meníngea de contraste, devido a componente inflamatório provável.

com um bom resultado operatório e cura (figuras 10, 11 e 12) e será um dos diagnósticos pré-operatórios a considerar perante uma lesão antenatal que contacta com as meninges e/ou o osso.

## BIBLIOGRAFIA

1. BURNS AJ, KAPLAN LC, MULLIKEN JB: Is there an association between hemangioma and syndromes with dysmorphic features? *Pediatrics* 1991;88:1257-1267
2. POTTER'S PATHOLOGY OF THE FETUS AND INFANT: Soft tissue tumors, 3 th edition, vol.2, Mosby St Louis Enid Gilbert-Barnes, 1995: 1261-1264
3. BARKOVICH AJ: The Phakomatoses. *Pediatric Neuroimaging*, 3th edition. Lippincott, Williams e Wilkins 2000: 415-425
4. ROTHSTEIN J, MAISEL RH, MILLER R, TUBMAN D: Mixed cavernous and capillary hemangioma of the frontal bone. *Ear Nose Throat J* 1985;64:43-49
5. BUETOW MP, BUETOW PC, SMIRNIOTOPUOLOS JG: Typical, atypical and misleading features in meningioma. *Radiographics* 1991;11:1087-1106
6. RUSSEL DS, RUBENSTEIN LJ: Pathology of tumours of the nervous system, 5 th ed. London: Edward Arnold 1989:27-746.
7. ENZINGER FM, WEISS SW: Benign tumours and tumourlike lesions of blood vessels. In: *Soft tissue tumours*, 2nd ed. St. Louis: CV Mosby 1988:491-497.
8. STEVEN JW, ONA FP, PATRICIA A, SCOTT F: Radiologic-Pathologic Correlation – Capillary Hemangioma of the Meninges. *AJNR* 1993; May/June:529-536