Cavernoma de hipocampo associado a epilepsia do lobo temporal refratária

Hippocampal cavernoma associated to refractory temporal lobe epilepsy

Paulo Ricardo Mattana[1], Marcelo Mattana[2], Marcelo R. Roxo[3]

RESUMO

Os cavernomas, entre todas as malformações vasculares encontradas no sistema nervoso, constituem os principais causadores de epilepsia. Para ilustrar essa associação, é apresentado o caso de uma paciente com crises convulsivas de início recente, refratárias ao tratamento clínico, ocasionadas por um cavernoma localizado no lobo temporal (hipocampo) direito. A paciente foi submetida a lesionectomia, sem ressecção do córtex temporal adjacente, com resultado pós-operatório positivo. São discutidas as indicações de lesionectomia em indivíduos com epilepsia, com ênfase nos cavernomas, bem como as indicações de corticectomia para o controle das crises e a obtenção de prognóstico favorável.

UNITERMOS: Epilepsia, Etiologia, Hemangioma Cavernoso, Hipocampo, Cirurgia.

ABSTRACT

The cavernomas, of all the vascular malformations found in the nervous system, are the leading cause of epilepsy. To illustrate this association we present the case of a female patient with convulsive crises of recent onset, refractory to clinical treatment, caused by a cavernoma located in the right temporal lobe (hippocampus). The patient was submitted to lesionectomy, without resection of the adjacent temporal cortex, with a positive postoperative outcome. Indications of lesionectomy to individuals with epilepsy are discussed, with an emphasis on cavernomas, as well as indications of corticectomy for the control of crises and the achievement of a favorable prognosis.

KEYWORDS: *Cavernous Hemangioma, Epilepsy, Etiology, Hippocampus, Surgery.*

INTRODUÇÃO

As malformações vasculares são responsáveis por 5% dos focos epileptogênicos em populações de pacientes com epilepsia. Entre estas, malformações arteriovenosas (MAVs) e cavernomas (ou angiomas cavernosos) constituem as principais entidades relacionadas a crises convulsivas (1). Os cavernomas caracterizam-se como espaços vasculares circunscritos que contêm sangue em diferentes estágios evolutivos, com a peculiaridade de não apresentar tecido nervoso em seu interior (2, 3). Em 40-60% dos indivíduos, as lesões são solitárias. Os demais casos envolvem lesões múltiplas e herança familiar com padrão autossômico dominante (2). A ressonância magnética (RM) demonstra sensibilidade próxima de 100% no diagnóstico dos cavernomas (3).

A história natural dos cavernomas inclui convulsão como sinal de apresentação clínica em cerca de 60% dos casos (4), e o risco de desenvolvimento de crises convulsivas em pacientes portadores dessa patologia é de 2,4% ao ano (5). Os cavernomas associados com convulsões frequentemente são tratados com ressecção cirúrgica, que consiste unicamente na remoção da lesão, ou lesionectomia (6).

O presente estudo tem como objetivo relatar e discutir o caso de uma paciente que apresentou crises convulsivas de início recente, refratárias ao tratamento clínico, ocasionadas por um cavernoma localizado na região hipocampal direita. O caso foi documentado com RM de crânio e confirmado por histopatologia.

RELATO DE CASO

Uma paciente do sexo feminino, com 44 anos de idade, apresentou-se ao neurocirurgião com crises convulsivas de

[1] Especialista em Neurocirurgia – Médico Neurocirurgião, Departamento de Neurocirurgia, Hospital Saúde, e professor de Neurologia na Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil.
[2] Mestre em Cirurgia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Médico Neurocirurgião, Departamento de Neurocirurgia, Hospital Saúde, Caxias do Sul – RS – Brasil.
[3] Médico, Universidade de Caxias do Sul – RS – Brasil.

17-286_cavernoma de hipocampo.pmd 273 29/9/2009, 10:18

início há 6 anos, previamente controladas com drogas anticonvulsivantes. A paciente havia anteriormente realizado avaliação com tomografia computadorizada (TC) de crânio e com eletroencefalograma (EEG), em 2005, sob os cuidados de outro especialista. Ambos os exames mostraram-se normais. O controle das crises foi obtido com o uso de anticonvulsivantes, até que, 6 anos depois, a paciente iniciou com crises convulsivas parciais complexas que envolviam o hemicorpo esquerdo, além de duas crises subsequentes do tipo tônico-clônico generalizadas. A RM de crânio realizada em 2008 demonstrou uma lesão localizada na topografia subcortical posterior do lobo temporal direito (Figura 1), precisamente na região do hipocampo, compatível com a sintomatologia apresentada. A paciente foi submetida a cirurgia, com craniotomia subtemporal direita e ressecção cirúrgica da lesão, a qual se mostrava compatível, tanto pela RM como pelo aspecto macroscópico (Figura 2), com um cavernoma sem sinais de sangramento. A análise histopatológica da lesão confirmou o diagnóstico de angioma cavernoso. Após a cirurgia, a paciente demonstrou imediata melhora dos sintomas, com controle das crises convulsivas, sem repercussões clínicas desfavoráveis com relação ao ato cirúrgico.

DISCUSSÃO

Os cavernomas caracterizam-se como malformações vasculares que frequentemente se tornam sintomáticos através de crises convulsivas (5, 7). A epilepsia lesional é consequência direta da lesão cerebral focal originada por neoplasia, alteração vascular, disgenesia, trauma ou isquemia (2). A dificuldade no manejo clínico das convulsões, ou refratariedade, pode ser considerada como um fator indicativo de tratamento cirúrgico dos cavernomas associados a crises convulsivas do lobo temporal (4, 8). O objetivo primário consiste na remoção cirúrgica completa da área epileptogênica sem a geração de déficit neurológico permanente (9).

Tema controverso da literatura especializada, a cirurgia pode ser realizada de duas formas – lesionectomia simples ou ressecção mais extensa do córtex epileptogênico adjacente. Diversos estudos (2, 6, 10-15) compararam a lesionectomia com a corticectomia, mas os resultados demonstrados permanecem controversos. Alguns autores sustentam que a lesionectomia pode ser suficiente em casos de concordância entre a semiologia das crises e a topografia lesional, frente a crises com duração menor que 1 ano e para indivíduos que apresentaram poucas convulsões no

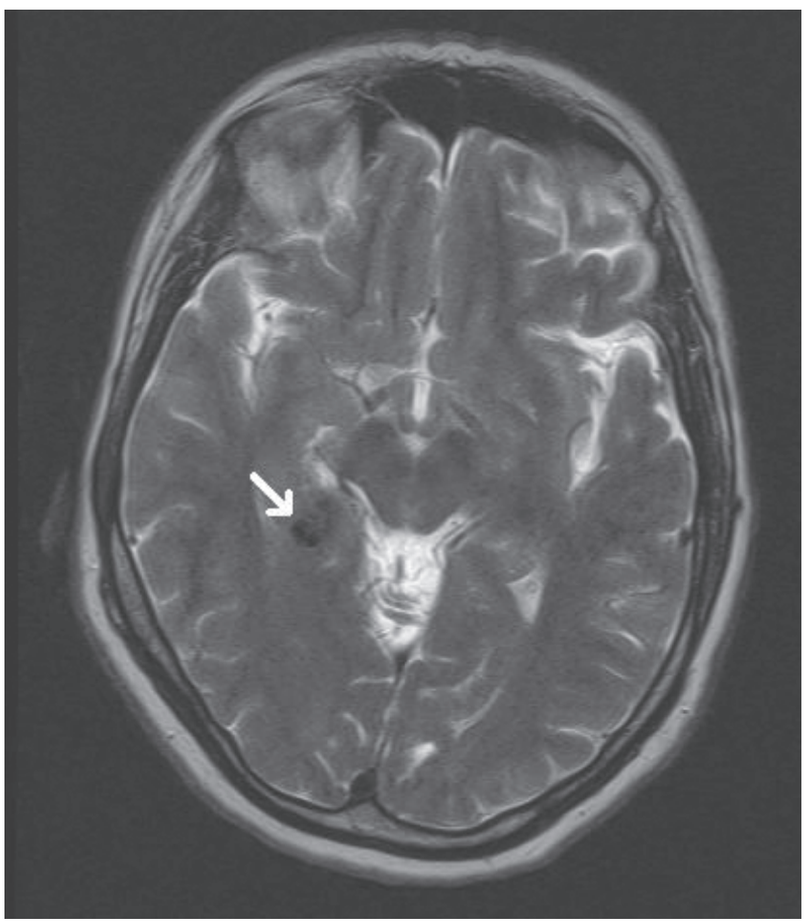


FIGURA 1 – RM de crânio, corte axial em T2, demonstrando o cavernoma com sinal hipointenso, localizado na região do hipocampo direito (seta larga), póstero-lateralmente ao pedúnculo cerebral.

17-286_cavernoma de hipocampo.pmd 274 29/9/2009, 10:18

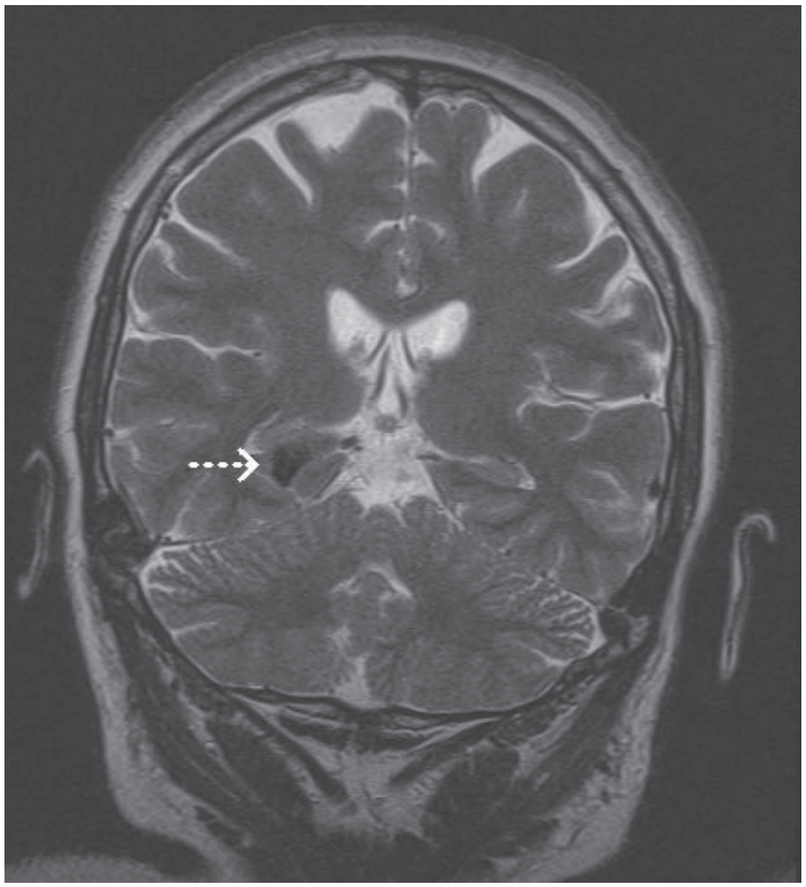


FIGURA 2 – RM de crânio, corte coronal em T2, demonstrando a lesão com hiposinal, localizada no lobo temporal direito (seta pontilhada), superiormente e próxima ao tentório do cerebelo.

período pré-operatório (6, 13, 14). Por outro lado, existem autores que acreditam que uma ressecção mais extensa, incluindo zonas epileptogênicas adjacentes, possa ser considerada mais efetiva, tanto para o controle das crises como para um melhor seguimento dos pacientes (2, 11).

Uma meta-análise que comparou a lesionectomia com a corticectomia e avaliou o seguimento dos pacientes com relação ao controle das crises em 2 anos demonstrou que a permanência das convulsões no período pós-operatório foi 1,4-4 vezes mais frequente nos pacientes submetidos à lesionectomia (16). Entretanto, anteriormente comprovou-se que a lesionectomia é associada a um excelente controle pós-operatório das crises em diversos pacientes (17). Em relação aos indivíduos com cavernoma único submetidos a esse procedimento que permanecem livres de crises convulsivas no período pós-operatório, até 50% podem cessar com o uso de anticonvulsivantes sem retorno das crises (18, 19), o que possibilita uma melhora na qualidade de vida.

O caso apresentado refere-se a um cavernoma localizado no lobo temporal direito, situação em que a lesionectomia pode ser considerada segura e curativa (20). Como a paciente obtivera o controle das crises até poucos meses antes da cirurgia, bem como apresentara poucas convulsões, optou-se pela lesionectomia. Dessa forma, objetivou-se diminuir a probabilidade de sequelas neurológicas, aliado ao fato de tratar-se do hemisfério cerebral não dominante. A lesionectomia realizada foi total, o que demonstra uma correta prática cirúrgica – a qual não pôde ser atingida para 12 pacientes em uma série de 54 casos (14). Outro fator que indica lesionectomia sem corticectomia adjacente neste caso consiste na localização do cavernoma, situado no hipocampo, mais precisamente no corno de Amon. Essa estrutura está intrinsecamente relacionada com processos de formação e armazenamento de memórias, e a hipocampectomia, mesmo que parcial, apresenta risco elevado de déficit funcional pós-operatório (2).

O monitoramento intraoperatório dos pacientes submetidos a lesionectomia também auxilia no sucesso terapêutico. A eletrocorticografia transoperatória pode ser útil por possibilitar um preciso delineamento do córtex epileptogênico, orientando a extensão da ressecção (2). Contudo, trata-se de uma técnica pouco disponível em nosso meio e que, dessa forma, não tem sua utilização amplamente difundida.

Como conclusão, pode-se afirmar que pacientes com diagnóstico confirmado de cavernoma único, o qual se apresenta como fator desencadeante de crises convulsivas refratárias ao tratamento com anticonvulsivantes, devem ser ava-

17-286_cavernoma de hipocampo.pmd 275 29/9/2009, 10:18

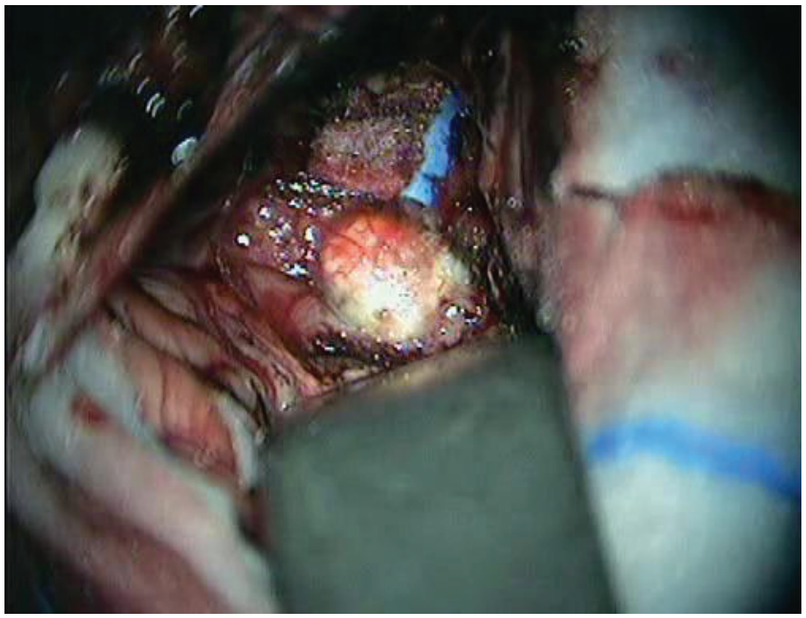


FIGURA 3 – Aparência macroscópica da lesão durante a ressecção cirúrgica, apresentando sangue em diversos estágios e um anel de hemossiderina circunjacente, sem sinais de sangramento externo.

liados do ponto de vista cirúrgico. A avaliação pré-operatória deve ser criteriosa, a fim de estabelecer a relação da lesão como foco epileptogênico, excluindo a possibilidade de tratar-se de um achado ocasional. Indivíduos com lesões localizadas em áreas de córtex não eloquente, com breve história pré-operatória de convulsões, bem como com pequeno número de crises, podem ser submetidos à lesionectomia, com grandes possibilidades de sucesso terapêutico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bronen RA, Fulbright RK, Spencer DD, Spencer SS, Kim JH, Lange RC. MR characteristics of neoplasms and vascular malformations associated with epilepsy. Magn Reson Imaging 1995; 13:1153-62.
2. Awad I, Jabbour P. Cerebral cavernous malformations and epilepsy. Neurosurg Focus 2006; 21(1):E7, 1-9.
3. Vattipally VR, Bronen AR. MR Imaging of Epilepsy: Strategies for Successful Interpretation. Radiol Clin N Am 2006; 44:111-33.
4. Greenberg MS. Handbook of Neurosurgery. New York: Thieme; 2006.
5. Moriarity JL, Wetzel M, Clatterbuck RE, et al. The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients. Neurosurgery 1999; 44(6):1172-3.
6. Cohen DS, Zubay GP, Goodman RR. Seizure outcome after lesionectomy for cavernous malformations. J Neurosurg 1995; 83(2):237-42.
7. Ferrier CH, Aronica E, Leijten FS, et al. Electrocorticography discharge patterns in patients with a cavernous hemangioma and pharmacoresistent epilepsy. J Neurosurg 2007; 107(3):495-503.
8. Schuele SU, Lüders HO. Intractable epilepsy: management and therapeutic alternatives. Lancet Neurol 2008; 7:514-24.
9. Rosenow F, Luders H. Presurgical evaluation of epilepsy. Brain 2001; 124:1683-700.
10. Awad IA, Rosenfeld J, Ahl J, Hahn JF, Luders H. Intractable epilepsy and structural lesions of the brain: mapping, resection strategies, and seizure outcome. Epilepsia 1991; 32:179-86.
11. Baumann CR, Schuknecht B, Lo Russo G, et al. Seizure outcome after resection of cavernous malformations is better when surrounding hemosiderin-stained brain also is removed. Epilepsia 2006; 47(3):563-6.
12. Britton JW, Cascino GD, Sharbrough FW, Kelly PJ. Low-grade glial neoplasms and intractable partial epilepsy: efficacy of surgical treatment. Epilepsia 1994; 35:1130-5.
13. Cappabianca P, Alfieri A, Maiuri F, Mariniello G, Cirillo S, de Divitiis E. Supratentorial cavernous malformations and epilepsy: seizure outcome after lesionectomy on a series of 35 patients. Clin Neurol Neurosurg 1997; 99(3):179-83.
14. Casazza M, Avanzini G, Ciceri E, Spreafico R, Broggi G. Lesionectomy in epileptogenic temporal lobe lesions: preoperative seizure course and postoperative outcome. Acta Neurochir Suppl 1997; 68:64-9.
15. Jooma R, Yeh HS, Privitera MD, Gartner M. Lesionectomy versus electrophysiologically guided resection for temporal lobe tumors manifesting with complex partial seizures. J Neurosurg 1995; 83:231-6.
16. Weber JP, Silbergeld DL, Winn HR. Surgical resection of epileptogenic cortex associated with structural lesions. Neurosurg Clin N Am 1993; 4:327-36.
17. Awad IA, Barrow DL. Cavernous Malformations. Park Ridge, IL: American Association of Neurological Surgeons, 1993.
18. Siegel AM, Roberts DW, Harbaugh RE, Williamson PD. Pure lesionectomy versus tailored epilepsy surgery in treatment of cavernous malformations presenting with epilepsy. Neurosurg Rev 2000; 23:80-3.
19. Stefan H, Hammen T. Cavernous haemangiomas, epilepsy and treatment strategies. Acta Neurol Scand 2004; 110:393-7.
20. DAngelo VA, De Bonis C, Amoroso R, et al. Supratentorial cerebral cavernous malformations: clinical, surgical, and genetic involvement. Neurosurg Focus 2006; 21(1):E9.

Universidade de Caxias do Sul – Caxias do Sul – RS – Brasil.
✉ Endereço para correspondência:
Marcelo Mattana
Rua Garibaldi, 476, Sala 602
95084-901 – Caxias do Sul, RS – Brasil
☎ (54) 3223-0654
marmattana@terra.com.br

Recebido: 27/10/2008 – Aprovado: 27/11/2008

17-286_cavernoma de hipocampo.pmd 276 29/9/2009, 10:18