

Hemangioblastoma - cordão cervical

Hemangioblastoma - cervical cord

DOI:10.34119/bjhrv5n5-083

Recebimento dos originais: 16/08/2022

Aceitação para publicação: 14/09/2022

Bruno Catugy Pereira

Acadêmica em Medicina pela Universidade Evangélica de Anápolis
(UNIEVANGÉLICA) - Anápolis - GO

Instituição: Hospital de Urgências de Goiás (HUGO)

Endereço: Rua 17, 134, Setor Marechal Rondon, Goiânia - Goiás, CEP: 74560-440

E-mail: bruno_catugy@hotmail.com

Amanda Laina Santos Porto

Acadêmica em Medicina pela Universidade Federal do Maranhão

Instituição: Universidade Federal do Maranhão

Endereço: Av Deputado Luis Eduardo Magalhães, Cond Jardim de Vêneto, Torre Verona,

Apto. 103, Calhau, São Luís - Maranhão, CEP: 65071-415

E-mail: amandalayna@gmail.com

Aline Cristina Peres Rodrigues

Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal de Goiás

Instituição: Universidade Federal de Goiás

Endereço: Rua 229, 56, Residencial Bethel, Setor Leste Universitário,

Goiânia - Goiás, CEP: 74605-080

E-mail: alineperes36@gmail.com

Gabriel Rodrigues Cardoso

Acadêmica em Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central

Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)

Instituição: Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)

Endereço: Rua João Guerra, 390, Centro, Nerópolis - Goiás, CEP: 75460-000

E-mail: gabriel892009@hotmail.com

Camille de Souza Carvalho

Médica pela Universidade Católica de Brasília

Instituição: Hospital Amparo

Endereço: Rua A33, Quadra 14, Lote 03, Cond. Jardins Atenas,

Goiânia - Goiás, CEP: 74885-518

E-mail: camille.scarvalho@hotmail.com

Isabella de Brito Alem Silva

Médica pelo Centro Universitário Imepac - Araguari

Instituição: Hospital Municipal de Goianésia

Endereço: Rua 31, 523, Setor Sul, Goianésia - Goiás, CEP: 76382-202

E-mail: isabella.contato@outlook.com

Kamila Santos Nascimento

Acadêmica em Medicina pela Universidade de Rio Verde - campus Aparecida
Instituição: Hospital Estadual de Urgência da Região Noroeste (HUGOL)
Endereço: Rua T33, 2078, Setor Bueno, Goiânia - Goiás, CEP: 74215-140
E-mail: k_milans@hotmail.com

João Lucas Rodrigues Silva

Acadêmico de Medicina pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Goianésia
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Goianésia
Endereço: Rua c94, Quadra 195, Lote 13, Goiânia - Goiás, CEP: 74303-350
E-mail: joaossilva96@gmail.com

Laura Fernandes Ferreira

Acadêmica em Clínica Médica pela Universidade Evangélica de Anápolis - Anápolis-GO
Instituição: Hospital São Francisco
Endereço: Rua Travessa Lamonatto, 224, Centro, Concórdia - Santa Catarina,
CEP: 89700-093
E-mail: laurafernandes3@hotmail.com

Leonardo Silva Grassi

Acadêmica em Medicina pela Instituição Universidade do Planalto
Catarinense (UNIPLAC)
Instituição: Hospital Humaniza Porto Alegre
Endereço: Rua Mário Antunes da Cunha, 511, Petrópolis - Porto Alegre, CEP: 90690-400
E-mail: leonardograssi@outlook.com

Evelize Rodigheri

Acadêmica em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Alameda Couto Magalhães, 352, Setor Bela Vista, Goiânia - Goiás,
CEP: 74823-410
E-mail: rodigherievelize@gmail.com

Fabíola Oliveira Lobo Peres de Freitas

Acadêmica em Medicina pela Universidade de Gurupi (UNIRG)
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Rua C-228, 29, Jardim América, Goiânia - Goiás, CEP: 74100-290
E-mail: fabiolalobofreitas@hotmail.com

Beatriz Nascimento Vieira

Médica pela Universidade de Rio Verde
Instituição: Unidade básica de saúde (UBS) - Jhon Derik Partata
Endereço: Rua Eurípedes Barsanulfo, 76, Jardim Marconal, Rio Verde - GO, CEP: 75901-540
E-mail: bia.nv@hotmail.com

Ana Luísa Gomes

Médica graduada pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Goianésia
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Goianésia
Endereço: Avenida Goiás, número 238, Carrilho, Goianésia - Goiás, CEP: 76389-745
E-mail: analuisa.vittacare@gmail.com

Amanda Ribeiro Dias

Médica graduada pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Hospital Santa Casa de Misericórdia de Goiânia
Endereço: Rua Campinas, 1135, Vila Americano do Brasil, Goiânia - GO, CEP: 74530-240
E-mail: amandaribeiro-1@hotmail.com

Ana Luiza Camilo Lopes

Médica graduada pela Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP)
Instituição: Hospital municipal de Inhumas
Endereço: Rua 5, 178, Apto. 801, Setor Oeste, Goiânia - Goiás, CEP: 74115-060
E-mail: analuiza9876@hotmail.com

Ana Victória Pinho de Carvalho Pascal

Acadêmica de Medicina pela Universidade Ceuma
Instituição: Universidade Ceuma
Endereço: Rua Uricutiua, 12, Cond. Bruna Liotto, Casa 19, Araçagy - Paço do Lumiar,
Maranhão, CEP: 65137-000
E-mail: anavpcp@hotmail.com

Ana Victoria de Velasco Alencastro

Graduanda em Medicina pela Universidade Anhanguera (UNIDERP)
Instituição: Universidade Anhanguera (UNIDERP)
Endereço: Rua Sete de Setembro, 2262, Apto. 802, torre 1, Jardim dos Estados - Campo
Grande - MS, CEP: 79020-310
E-mail: anavalencastro@gmail.com

Ananda Marques da Cunha

Graduação em Medicina pela Universidade Federal de Goiás (UFG)
Instituição: PSF - Lindomar Lemes de Moraes
Endereço: Rua Hilda de Faria Lemos, Qd 03, Lt 06, Setor Santa Rita V, Goiânia - Goiás,
CEP: 74370-579
E-mail: anandamarques48@gmail.com

Camila da Fonseca e Souza Santos

Graduanda em Medicina pela Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP)
Instituição: Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP)
Endereço: Avenida Leão XIII, 1706, Edifício Trend Residence Club, Apto. 306
E-mail: ca_mila0906@hotmail.com

RESUMO

Introdução: Os Hemangioblastomas são tumores de origem vascular que podem prejudicar o sistema nervoso central, com um pico de incidência na quarta década de vida. Apresentação do caso: Paciente de 24 anos, feminino, procedente do centro-oeste do Brasil, apresenta há 2 anos, pequena massa na região cervical com crescimento lento. Há 1 ano, associa-se forte dor nos ombros e cefaleia, além de redução gradual da sensibilidade em mãos e pés. Ao exame, redução da sensibilidade tátil, térmica e dolorosa em membros. Realizada Ressonância magnética com evidência de lesões nodulares de realce homogêneo, associando-se a cisto. Discussão: A clínica dos hemangiomas varia de acordo com a localização do tumor e do efeito de massa, sendo a cefaléia o sintoma mais comum, seguido por náuseas, vertigem, e diplopia. O diagnóstico é realizado através de angiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. A

terapia empregada é a remoção cirúrgica por excisão tumoral. Conclusão: Por meio de uma identificação imediata de infiltração tumoral ou a presença de células tumorais residuais, em que se observa a frequência de uma pequena quantidade de células tumorais pode levar à recorrência tumoral sendo por isso importante remover completamente os hemangioblastomas.

Palavras-chave: hemangioblastoma, neoplasias cerebrais, neurologia.

ABSTRACT

Introduction: Hemangioblastomas are tumors with vascular origin that can damage the central nervous system, with a incidence peak in the fourth decade of life. **Case presentation:** A 24-year-old female patient from the center-west of Brazil presented with a slow-growing, small mass in the cervical region for 2 years. For 1 year, it has been associated with severe pain in the shoulders and headache, in addition to a gradual reduction in sensitivity in the hands and feet. On examination, reduced tactile, thermal and painful sensitivity in limbs. **Magnetic resonance imaging** was performed with evidence of nodular lesions with homogeneous enhancement, associated with a cyst. **Discussion:** The clinic of hemangiomas varies according to the location of the tumor and the mass effect, with headache as the most common symptom, followed by nausea, vertigo, and diplopia. The diagnosis is through angiography, computed tomography and magnetic resonance imaging. The therapy employed is surgical removal by tumor excision. **Conclusion:** Through an immediate identification of tumor infiltration or the presence of residual tumor cells, in which the frequency of a small amount of tumor cells is observed, it can lead to tumor recurrence, which is why it is important to completely remove hemangioblastomas.

Keywords: hemangioblastoma, brain neoplasms, neurology.

1 INTRODUÇÃO

Os hemangioblastomas de cordão cervical são raros tumores de origem vascular, benignos, os quais podem corresponder de 4 a 10% dos tumores do sistema nervoso central, além de poderem acometer outros sítios, como: pâncreas, rim e fígado (LOUIS et al., 2016).

Caracteristicamente são mais comuns na população adulta, tendo seu pico de incidência entre 40 e 60 anos, sem predileção por sexo. Em sua maioria são de origem esporádica, sendo os principais locais de surgimento o cerebelo e medula espinhal (PATEL et al., 2019).

Embora a forma esporádica seja mais frequente, os hemangioblastomas de canal cervical podem ser componentes da Síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL). Quando associados, aumentam as chances de disseminação de suas células para outros órgãos, formando tumores múltiplos de pior prognóstico (BAKER et al., 2000).

Inicialmente são tumores assintomáticos e, com a progressão tumoral, apresentam-se com sintomas de compressão estrutural inespecíficos, como: cervicalgia, parestesias de membros inferiores e superiores, lombalgia e, em casos mais avançados, incontinência urinária, retal e distúrbios da marcha (LIMA et al., 2021)

Por se apresentar com sintomas inespecíficos, idealmente o diagnóstico é realizado através da Ressonância Nuclear Magnética, a qual, além de confirmar a hipótese diagnóstica, é de fundamental importância para que, durante o ato de ressecção cirúrgica, guie o cirurgião, aumentando a precisão da ressecção cirúrgica (BAKER et al., 2000; LOUIS et al., 2016).

Neste relato de caso, iremos abordar um caso clínico de Hemangioma de cordão cervical, sendo nosso objetivo elucidar a epidemiologia, clínica, diagnóstico, tratamento e prognóstico deste raro tipo de tumor do sistema nervoso central.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente de 24 anos, sexo feminino procedente da região centro-oeste do Brasil, vem apresentando, há cerca de 2 anos, uma pequena massa na região cervical com crescimento muito lento. Relata ainda que há cerca de 1 ano começou a sentir uma forte dor nos ombros e redução gradual da sensibilidade da região das mãos e dos pés e cefaleia com aumento gradual da dor. Ao exame, paciente apresentava redução da sensibilidade térmica em membro inferior direito e redução da sensibilidade dolorosa, térmica e tátil em membro inferior esquerdo. Realizada uma Ressonância magnética, foram evidenciadas lesões nodulares que realçam homogeneamente o contraste, podendo estar associadas a cisto. Exames laboratoriais (Hb:12 / Ht: 40 / Plaquetas: 270.000 / Leucocitos: 7.570)

3 DISCUSSÃO

O termo “hemangioblastoma”, originalmente introduzido por Cushing & Bailey em 1928, descreve uma neoplasia benigna altamente vascularizada e de crescimento lento que acomete tipicamente o sistema nervoso central. Também conhecidos como “hemangioblastomas capilares”, estes tumores respondem por cerca de 1-2,5% de todos os tumores intracranianos e por aproximadamente 2-3% de todas as neoplasias intramedulares. Embora possam ocorrer em qualquer área do sistema nervoso central e, excepcionalmente, também fora dele, o cerebelo é, de longe, o local de eleição para a sua localização (LIMA et al, 2014).

Podem ser esporádicos, em cerca de 70 a 80% dos casos, ou associados à doença de von Hippel-Lindau (VHL), doença genética de caráter autossômico dominante em 20 a 30% dos casos (JOAQUIM et al, 2009). A mutação da doença está no gene supressor de tumor no cromossomo 3p26-p25, sendo que perdas alélicas e mutações foram encontradas tanto na síndrome quanto nas formas esporádicas. Há predominância de pacientes masculinos na relação de 2:11. A fossa posterior é a região mais acometida, seguida da medula espinhal e

ocasionalmente de lesões supratentoriais. Na fossa posterior os tumores localizam-se no verme e hemisférios cerebelares, bem como no quarto ventrículo.

Os hemangioblastomas são descobertos normalmente entre os 30 e os 65 anos de idade, quando ocorrem esporadicamente. Quando associados à DVHL, o diagnóstico tende a ser feito em idades mais jovens, normalmente por volta dos 20-30 anos. Estes tumores afetam geralmente os adultos e quando surgem em crianças costumam estar associados à DVHL. É possível descrever dois picos de incidência destes tumores, nomeadamente na terceira e na quinta décadas de vida, o que reflete as médias de idades dos diagnósticos dos casos familiares e dos casos esporádicos, respectivamente (SANTOS et al, 2014).

O aspecto macroscópico é de lesão bem delimitada, composta por nódulos avermelhados altamente vascularizados, com frequência localizados na parede de grandes cistos. Algumas porções podem apresentar-se amareladas devido ao alto conteúdo lipídico das células tumorais. Resumidamente, os hemangioblastomas são constituídos por quatro tipos celulares principais: células estromais (componente neoplásico do tumor), células endoteliais e pericitos (que juntas constituem o elemento vascular) e mastócitos. As células estromais, que representam o verdadeiro componente neoplásico, têm núcleo de tamanho variado, apresentando ocasionais atipias ou hiperchromia, e caracterizam-se por conterem numerosos vacúolos citoplasmáticos de conteúdo lipídico. Devido ao alto componente vascular, hemorragias intratumorais são frequentes. Necrose e calcificação são incomuns. A histogênese dos hemangioblastomas ainda é incerta.¹ Patologicamente, os hemangioblastomas são tumores de baixo grau, segundo a classificação da OMS, como grau 1 (LIMA et al, 2021).

A apresentação clínica dos hemangioblastomas do SNC varia em função da localização do tumor e das complicações eventualmente associadas ao efeito de massa sobre as estruturas adjacentes. Esse efeito compressivo é condicionado pelo crescimento do tumor em si, pela formação e expansão do quisto peritumoral, bem como pelo edema circundante. A cefaleia constitui o sintoma mais comum à apresentação, tanto nos hemangioblastomas cerebelosos quanto nos do tronco cerebral, estando presente em 95% dos casos. Depois desta, náuseas, vômitos, vertigem, tonturas, diplopia, nistagmo, ataxia e perturbações da marcha são as manifestações clínicas mais comumente apresentadas pelos pacientes. Especificamente, os hemangioblastomas do tronco cerebral normalmente acarretam hipotensão ortostática.

Os locais mais acometidos do SNC são, respectivamente, o cerebelo, a medula espinhal e o tronco encefálico, com sintomatologia dependente do tamanho e da topografia da lesão.² Embora surjam caracteristicamente no SNC, predominantemente no cerebelo, estas neoplasias podem, excepcionalmente, ser encontrados fora do SNC, em locais muito variados, como por

exemplo, nervos periféricos, tecidos moles, retroperitônio, pele, fígado, pâncreas, pulmões, rins e bexiga urinária. Existem poucos estudos acerca de hemangioblastomas esporádicos nessas localizações.

A angiografia, revelando lesão altamente vascularizada em fossa posterior, bem como a ressonância nuclear magnética e tomografia axial computadorizada, demonstrando nódulo impregnado por contraste nesta mesma topografia, são os métodos de neuroimagem de escolha para o diagnóstico de hemangioblastomas.¹ A ecografia pode ser usada intraoperatoriamente como um componente adjunto durante o tratamento cirúrgico dos tumores (SANTOS et al, 2014).

A maior parte dos indivíduos que apresentam hemangioblastomas do SNC necessitará de tratamento para o mesmo em algum ponto da história natural do tumor. A ressecção cirúrgica do tumor, microcirurgia, é considerada o tratamento de escolha e deve ser oferecida a todos os pacientes sintomáticos que não apresentem risco cirúrgico capaz de ultrapassar o benefício potencial da intervenção.⁴ A cirurgia é curativa se for efetuada a excisão total do tumor uma vez que se trata de tumores benignos não invasivos. O principal objetivo da cirurgia consiste na ressecção tumoral com a preservação da maior quantidade possível de tecido nervoso adjacente. Em 82-98% dos casos, os sintomas irão melhorar ou estabilizar após a cirurgia.

No tratamento intra operatório pode se utilizar o ácido 5-aminolevulínico (5-aminolevulinic acid, 5-ALA), que é um marcador de fluorescência usado em algumas cirurgias de excisão tumoral que permite a identificação imediata de infiltração tumoral ou a presença de células tumorais residuais, observando que a persistência de uma pequena quantidade de células tumorais pode levar à recorrência tumoral sendo por isso importante remover completamente os hemangioblastomas (LIMA et al, 2021).

A radioterapia convencional também deve ser considerada em casos de lesões inoperáveis. Pode ainda ser usada no pós-operatório para melhorar o prognóstico dos pacientes e reduzir a incidência de recorrências quando o tumor não foi totalmente excisado, o que é mais provável acontecer em tumores sólidos ou nos que surgem no tronco cerebral (SANTOS et al, 2014).

Os indivíduos apresentam um prognóstico muito bom após a ressecção cirúrgica completa. No entanto, apesar de serem tumores benignos, apresentam taxas de recorrência de até 27% após a excisão cirúrgica e a recorrência tumoral está, até certo ponto, associada a uma excisão cirúrgica incompleta (SANTOS et al, 2014).

4 CONCLUSÃO

Os Hemangioblastomas são conhecidos como tumores que possuem origem do sistema vascular e que podem acometer principalmente prejudicar o sistema nervoso central, e também rim, fígado e pâncreas. Ademais, em relação a patologia por ter um pico de acometimento principalmente na quarta década de vida, e sem fazer distinção entre homem e mulher possui diagnóstico por meio de exames (JOAQUIM, 2009).

Além disso, tais exames como a angiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética através de exames como angiografia, TC e ressonância magnética. A terapia empregada é a remoção cirúrgica por excisão tumoral (KOELLER., 2000).

No tratamento do Hemangioblastoma cervical, a cirurgia de lesões sintomáticas, o manejo dos tumores controverso, tem sugerido aos pacientes assintomáticos a ressecção quando há evidência de progressão da lesão mesmo na ausência de sinais e sintomas (JOAQUIM; SANTOS; TEDESCHI, 2009).

A indicação cirúrgica é aceita perante lesões sintomáticas. Enquanto que o manejo dos tumores assintomáticos é contraditório sugerindo aos pacientes que apresentam um tumor primário da medula espinhal ser observados se o paciente for assintomático, ou também sendo sugerido, por muitos, a ressecção, quando há evidência de progressão da lesão em exames de imagem seriados, mesmo na ausência de sinais e sintomas. (JOAQUIM; SANTOS; TEDESCHI, 2009).

No modo de tratar intra operatório, temos o ácido 5-aminolevulínico (5- aminolevulinic acid, 5-ALA), que se configura como um marcador de fluorescência realizado em algumas cirurgias de excisão tumoral. Por meio de uma identificação imediata de infiltração tumoral ou a presença de células tumorais residuais, em que se observa a frequência de uma pequena quantidade de células tumorais pode levar à recorrência tumoral sendo por isso importante remover completamente os hemangioblastomas (SANTOS, 2014).

REFERÊNCIAS

- BAKER, K. B. et al. MR imaging of spinal hemangioblastoma. **AJR Am J Roentgenol**, v. 174, n. 2, p. 377-382, 2000.
- GASPARETO, E. L.; FAORO, L. N.; FILHO, J. S. R.; TORRES, L. F.B. **HEMANGIOBLASTOMAS ACHADOS CLÍNICOS, EPIDEMIOLÓGICOS E ANATOMOPATOLÓGICOS EM 14 CASOS**. Arq. Neuropsiquiatria, Curitiba (PR), Brasil. v. 58, n. 2-A, p. 310-314, 2000.
- JOAQUIM, A. F.; SANTOS, M. J.; TEDESCHI, H. Abordagem cirúrgica dos hemangioblastomas intramedulares. **Coluna/Columna**, v. 8, n. 3, p. 274-278, 2009.
- JOAQUIM, A. F.; SANTOS, M. J.; TEDESCHI, H. **Abordagem cirúrgica dos hemangioblastomas intramedulares**. – UNICAMP – Campinas (SP), Brasil, v. 8, n 3, p. 274-278, 2009.
- KOELLER, K. K.; ROSENBLUM, R. S.; MORRISON, A. L. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. **Radiographics**, v. 20, n. 6, p. 1721-1749, 2000.
- LIMA, B. L. S et al. **Hemangioblastoma de cordão cervical: relato de caso**, Brazilian Journal of Health Review, Curitiba, v.4, n.5, p. 21844-21851 sep./oct. 2021
- LIMA, Bruna Luanna Silva et al. Hemangioblastoma de cordão cervical-relato de caso Cervical cord hemangioblastoma-case report. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 4, n. 5, p. 21844-21851, 2021.
- LOUIS, D. N. et al. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4e. **International Agency for Research on Cancer**, 2016
- PATEL, N. P., Robinson, T. M., Lesley, W. S., Garrett, D., Shan, Y., & Huang, J. H. (2019). Hemangioblastoma Retromedular Imitando um Aneurisma da Artéria Cerebelar Inferior Posterior: Relato de Caso e Revisão de Literatura. **Neurocirurgia Mundial**, 122, 165–170. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.10.188>
- SANTOS, A. M. L. Hemangioblastoma – A propósito de um caso clínico. 2014. Dissertação (Mestrado em Medicina) - **Ciclo de Estudos Integrado, Ciências da Saúde**, Universidade da Beira Interior, Covilhã, 2014.
- SANTOS, A. M. L. **Hemangioblastoma: A propósito de um caso clínico**, 2014. Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em Medicina: Universidade da Beira Interior, Covilhã, 2014