



LESÃO DO TRONCO CEREBRAL

CASO CLÍNICO

*Marcos Barbosa
Serviço de Neurocirurgia
Hospitais da Universidade de Coimbra*

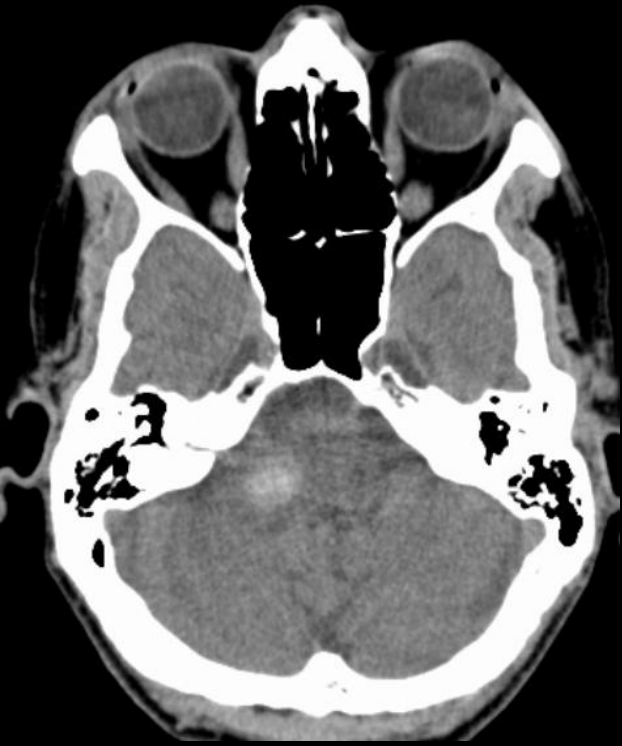
*Congresso da SPNC
Funchal, Maio 2008*

CASO CLINICO

- M, 47a
- 3/52 instalação súbita de cefaleias, parésia VII dto, perda audição dta; ligeiro desequilíbrio.
- TAC; medicado; RM; NC

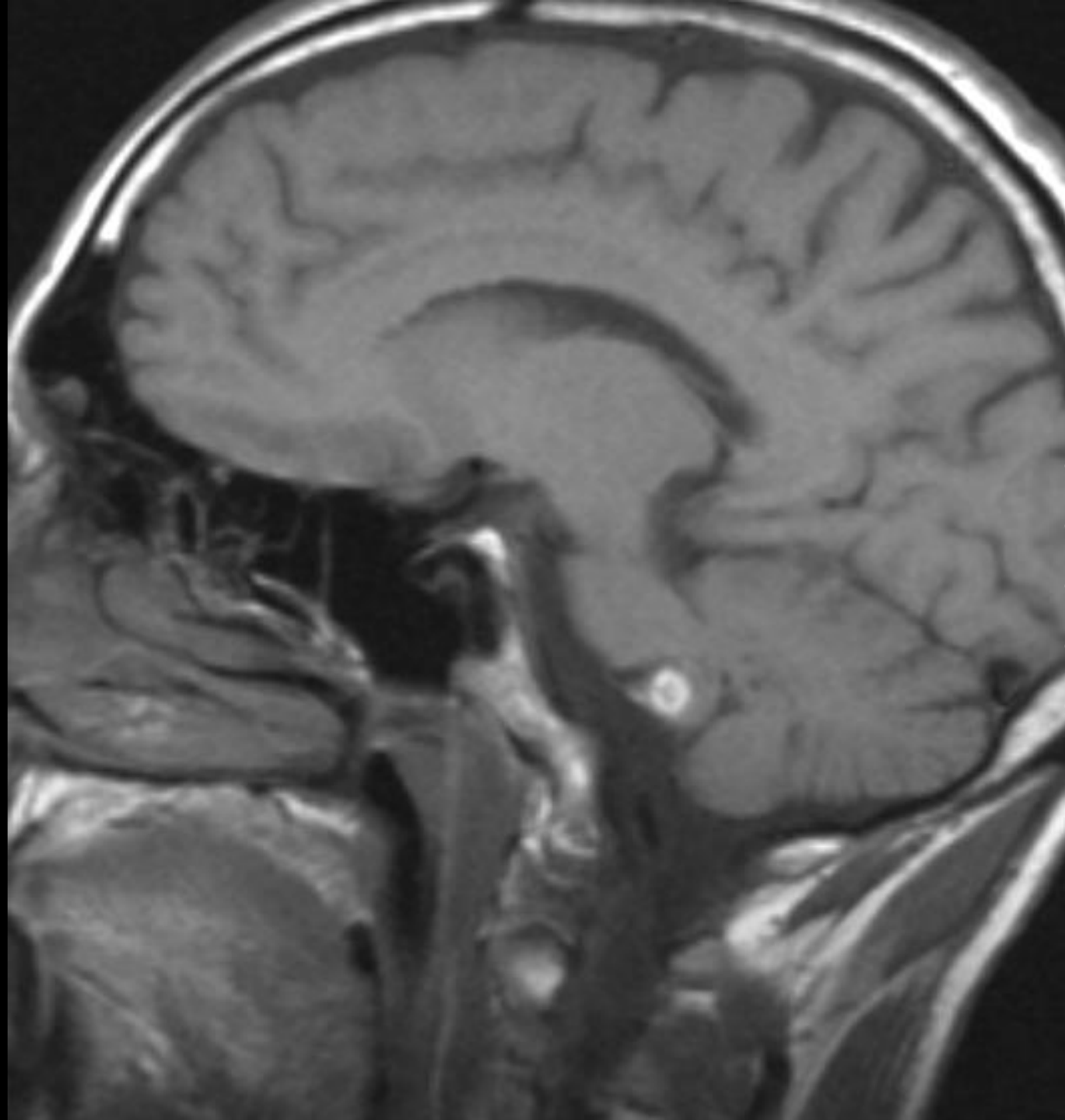
CASO CLINICO

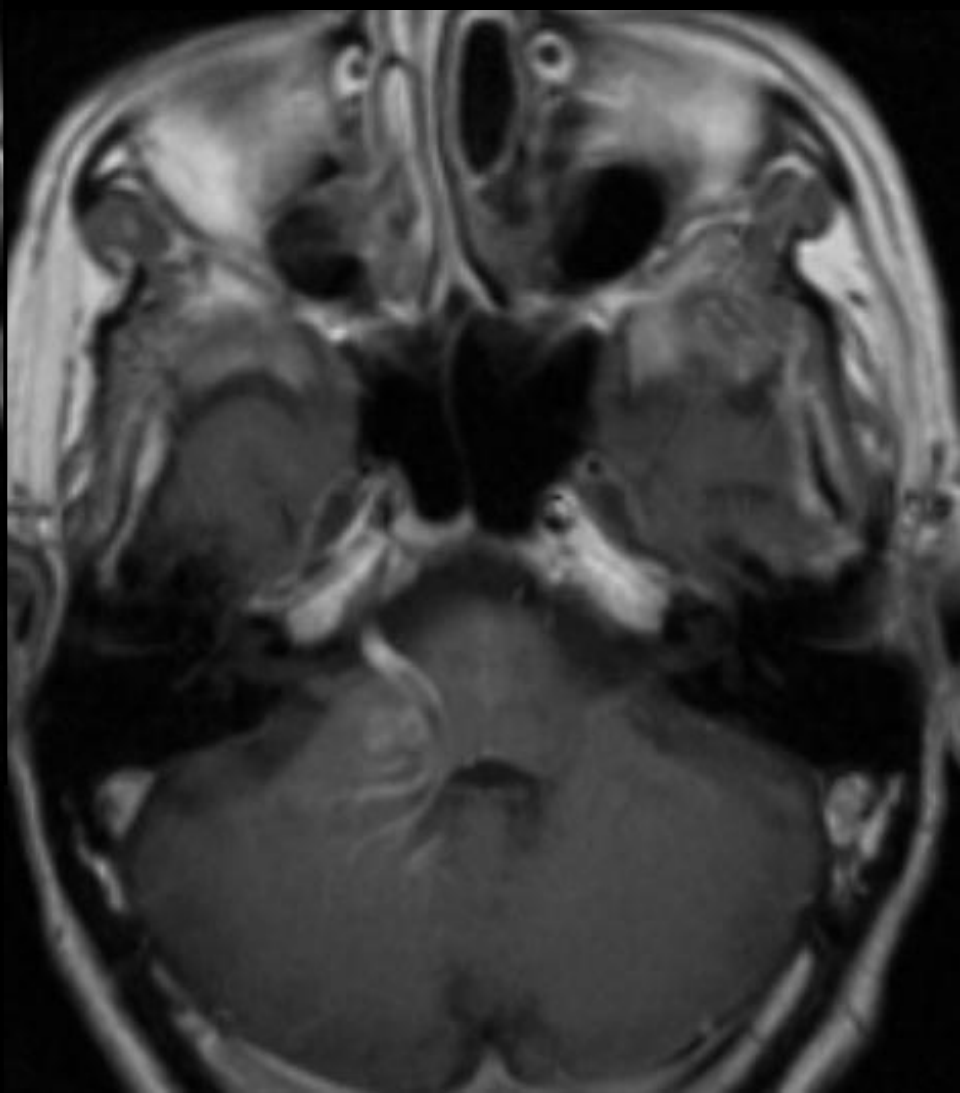
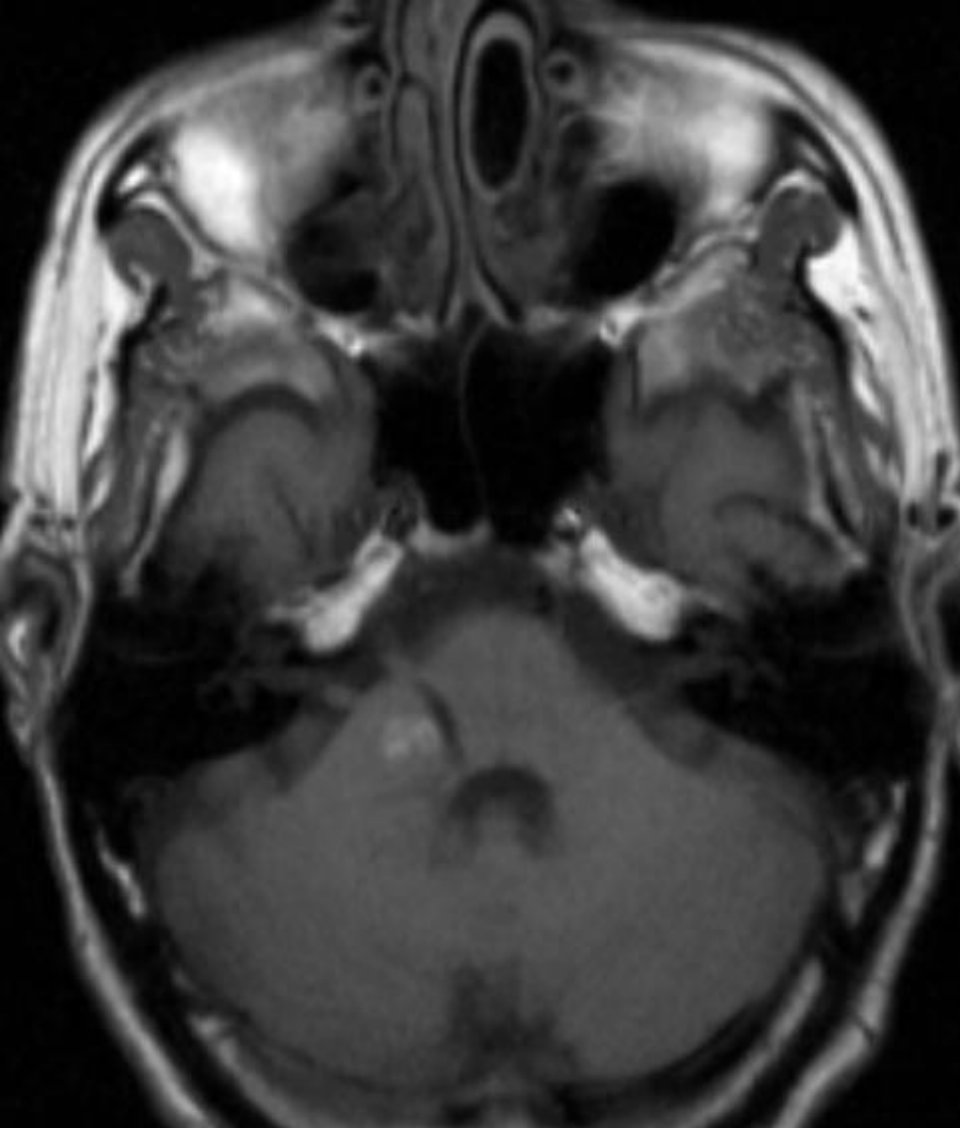
- Sem cefaleias
- VII grau II/III
- ↓ audição dta, com $CA < CO$ e lateralizando Weber à esquerda;
- desvio úvula para a dta, elevação simétrica do palato
- discreta ataxia na marcha sensibilizada.

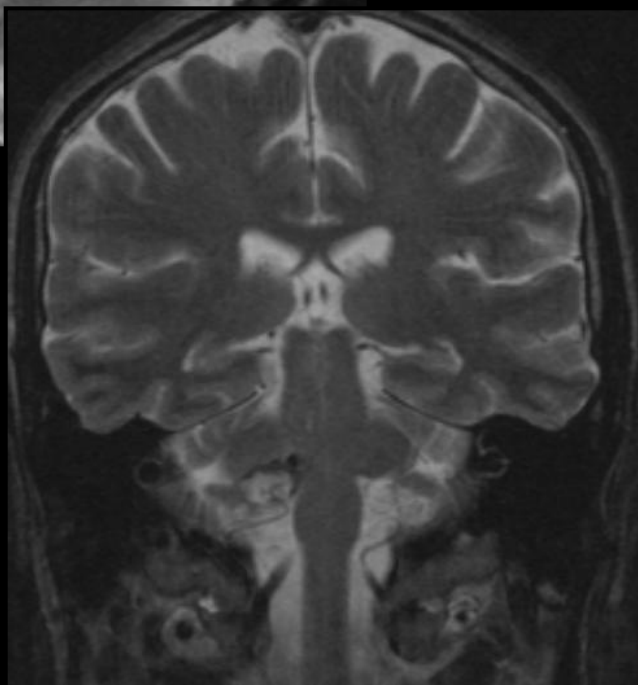
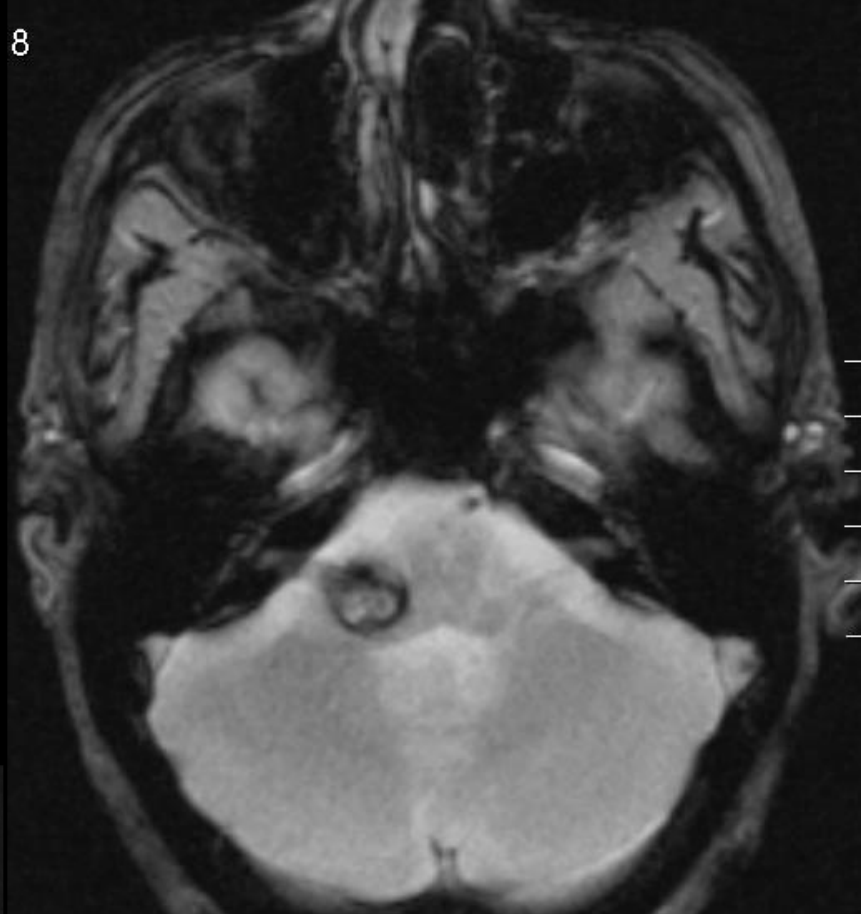
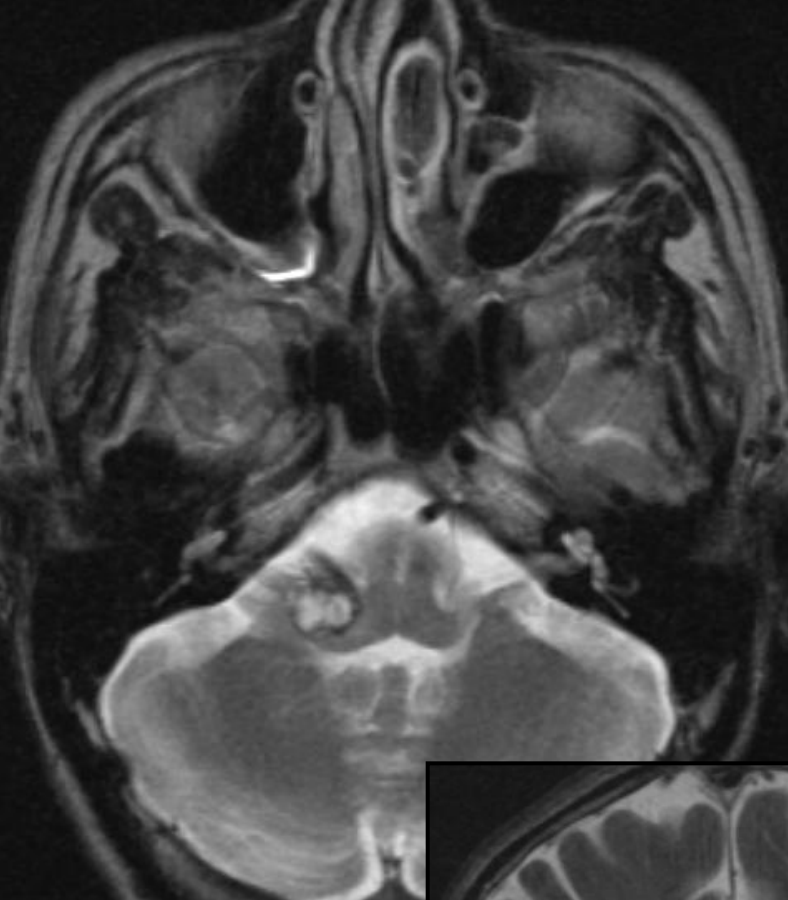


CAUSAS HEMORRAGIA



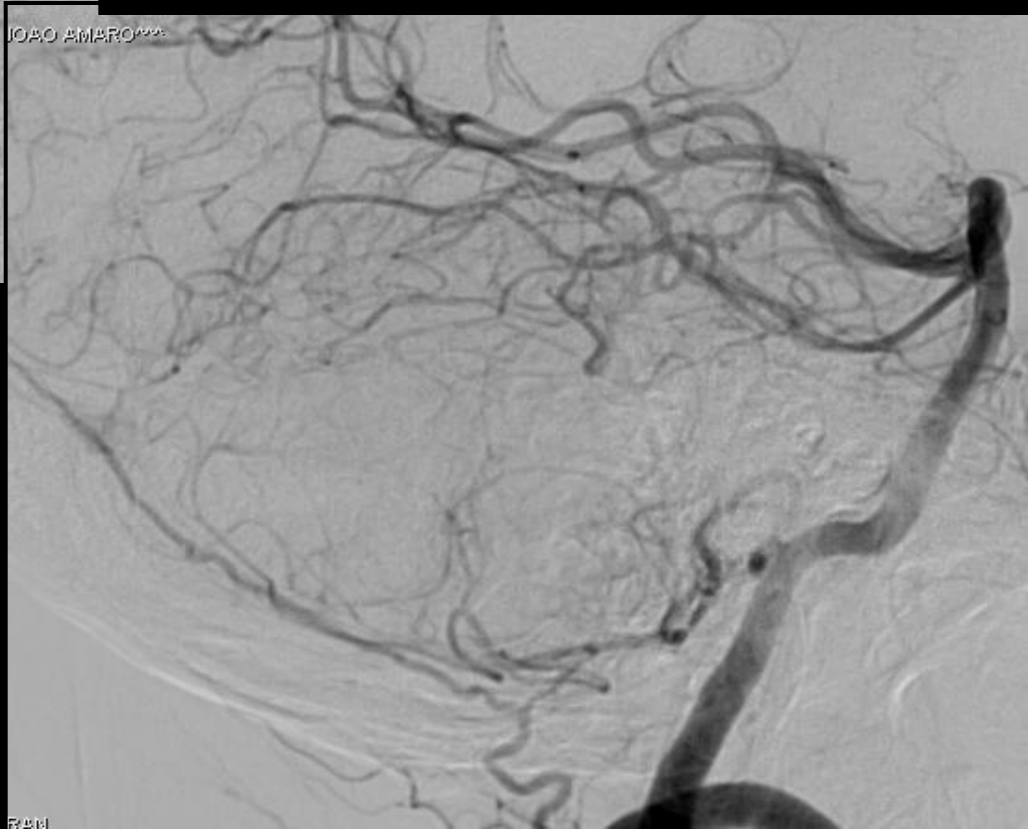






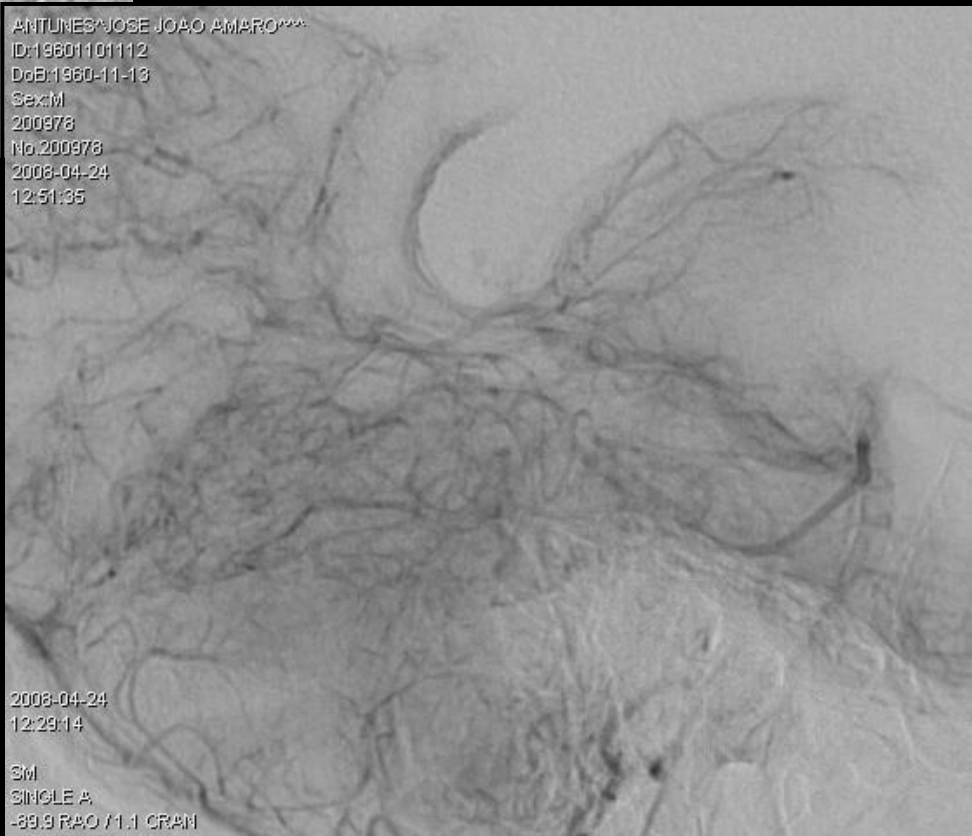
ANGIOGRAFIA ?





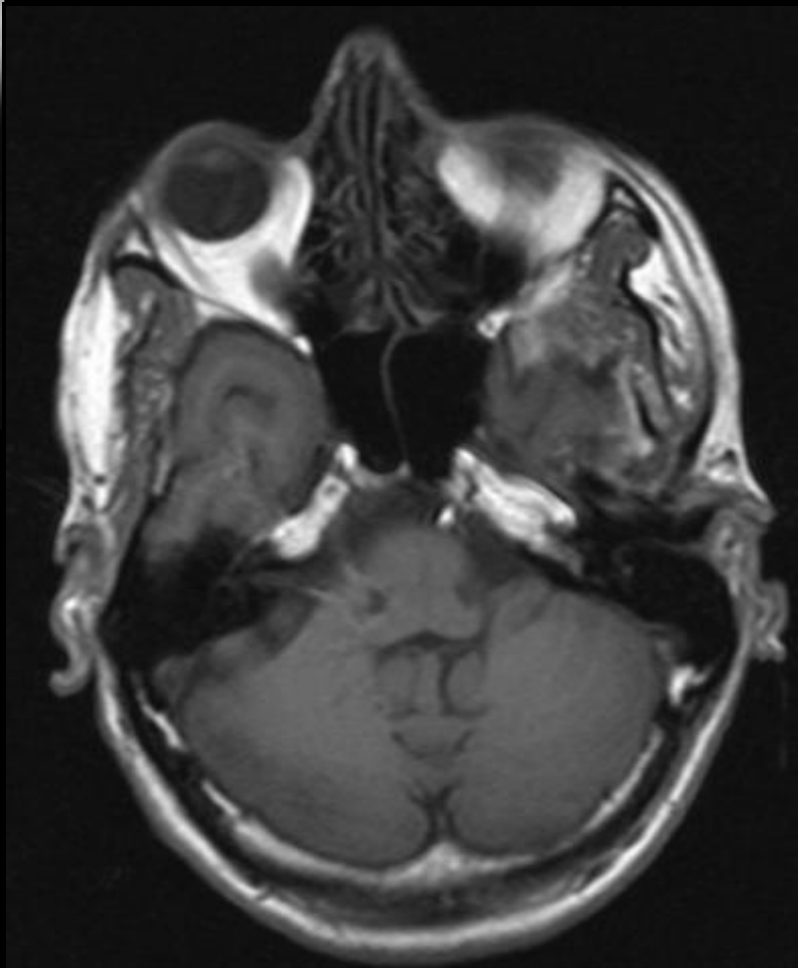
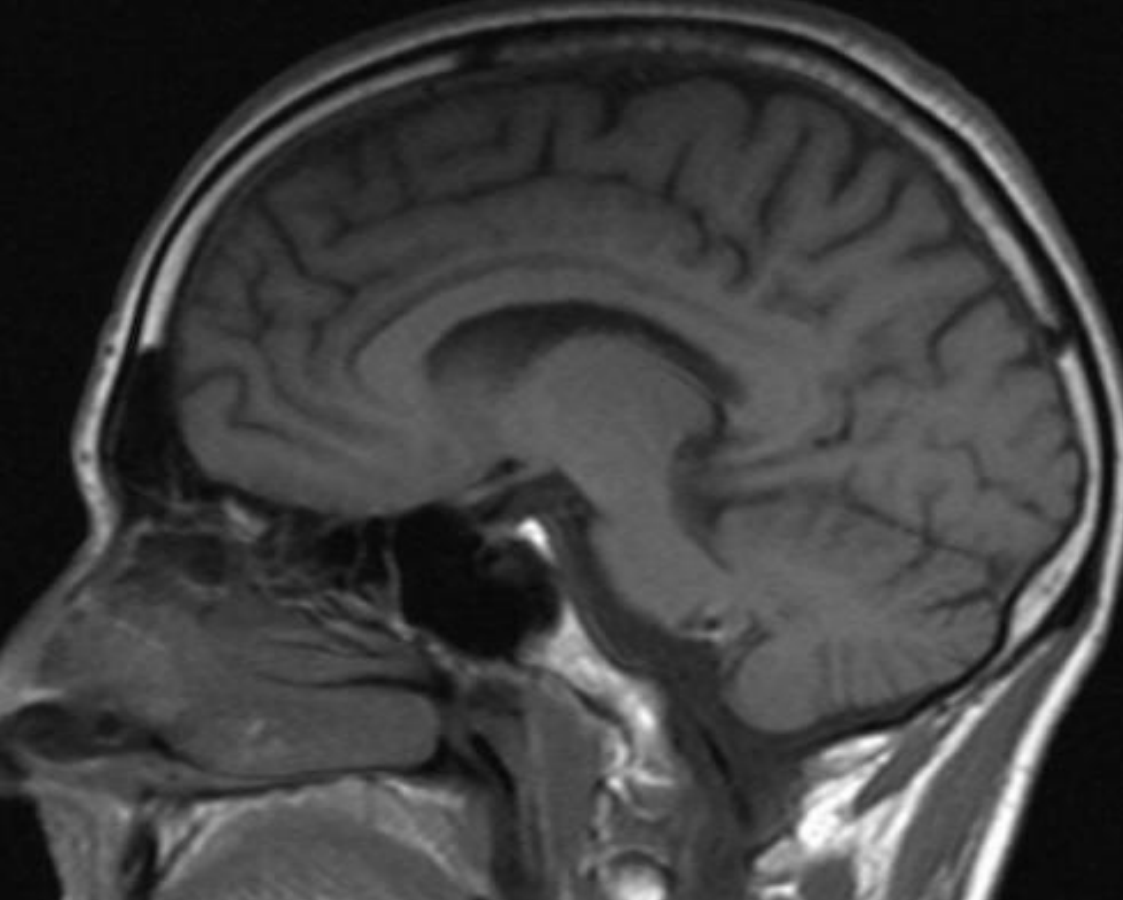


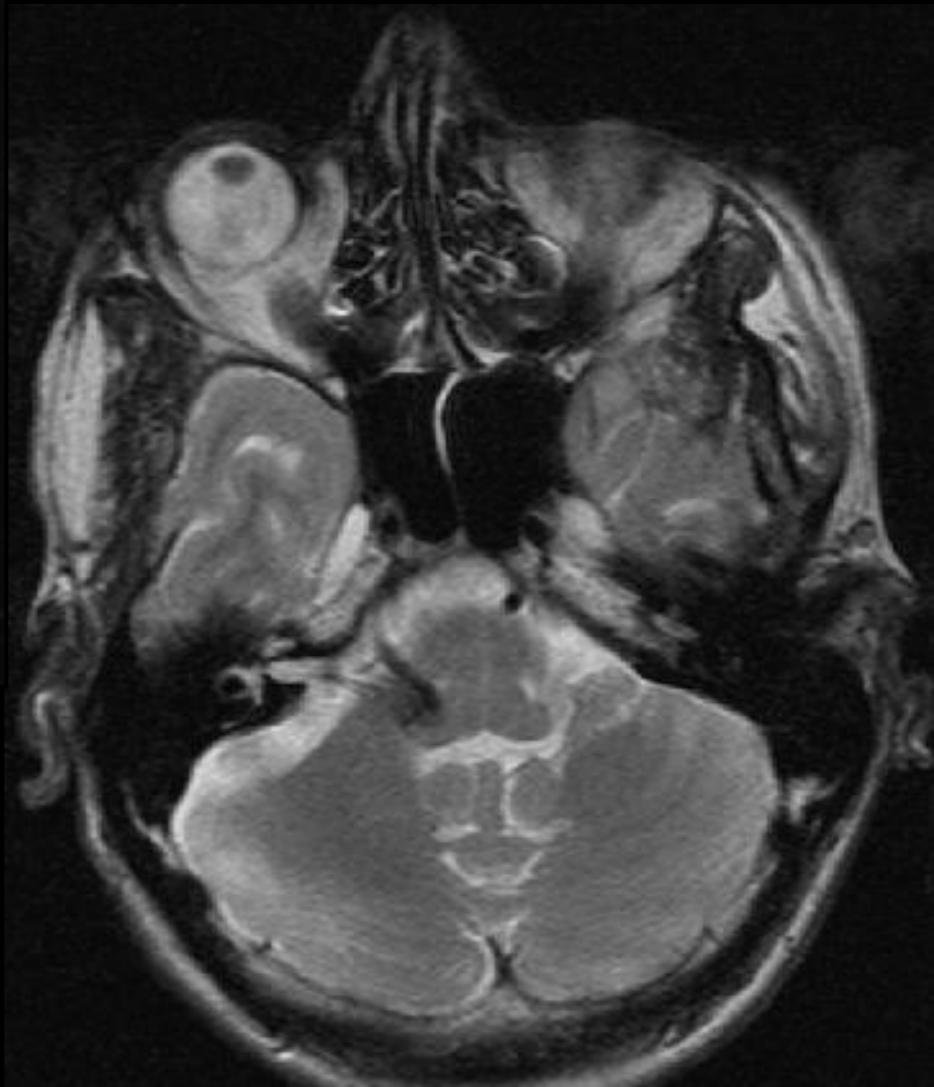
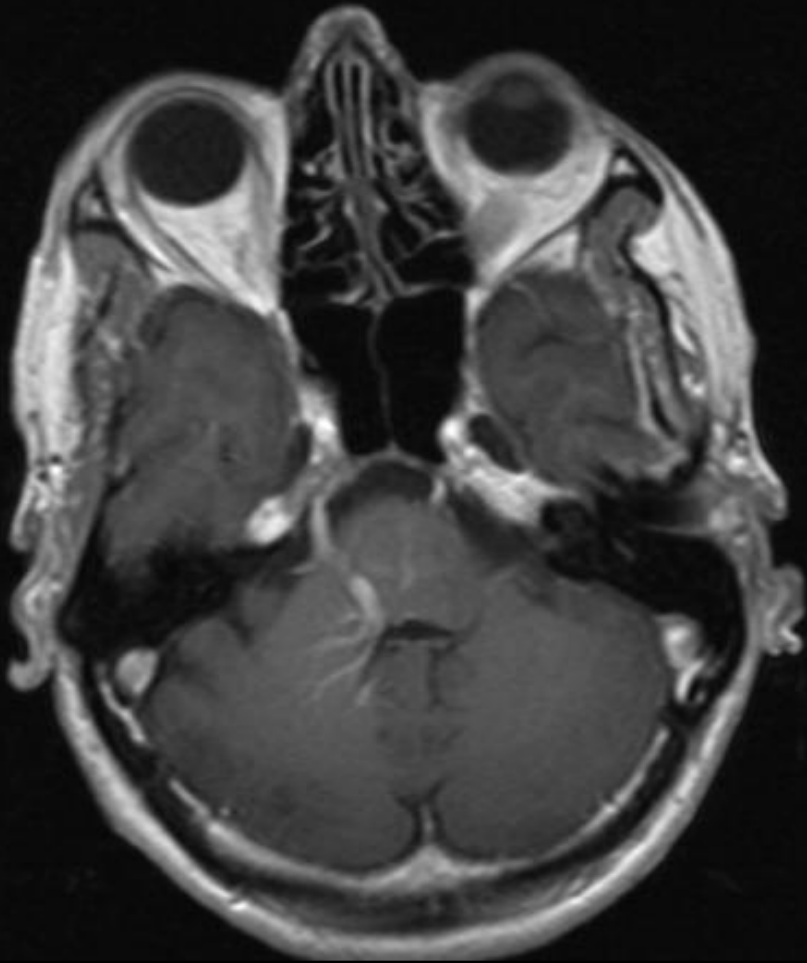
ANTUNES JOSE JOAO AMARO***
ID:19601101112
DoB:1960-11-18
Sex:M
200978
No.200978
2008-04-24
12:51:35

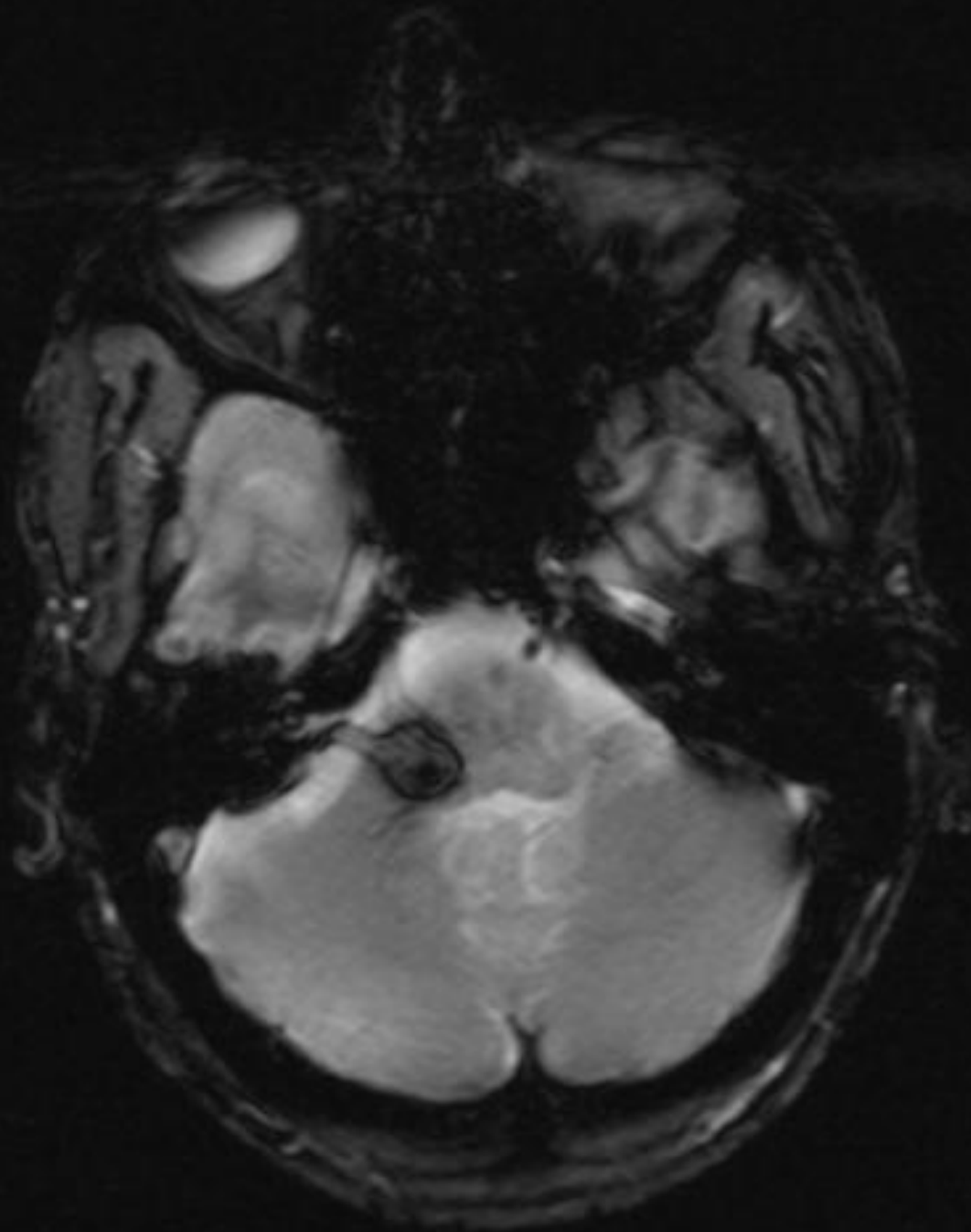


2008-04-24
12:29:14

SM
SINGLE A
-89.8 RAO /1.1 CRAN







CAVERNOMAS

- Angiograficamente ocultas mas lesões associadas
- Mal definidas pela TAC
- RM (T2*) (TDI)



CAVERNOMAS

- Tipo I - T1 hiper e T2 hiper/hipo com anel hipo
- Tipo II - T1 e T2 heterogéneo com anel hipo
- Tipo III - T1 iso ou hipo e T2 hipo com anel hipo GE hipo (>T2)
- Tipo IV - T1 e T2 mal ou não visualizadas GE hipo, punctiformes

CAVERNOMAS

- 5-15% das malformações vasculares SNC
- 0,3-0,7% da população
- Incidência
- Sexo
- 20-50 anos

CAVERNOMAS

- 70-80% supratentoriais
- 10-20% infra
- 5-10% medulares
- Fossa posterior: protuberância e cerebelo; outras localizações no tronco, IV ventrículo e APC



CAVERNOMAS

- Cefaleias
- Convulsões
- Défices focais
- Hemorragia/crescimento



CAVERNOMAS

- Formas esporádicas - 80 a 90%
- Formas familiares - 10 a 20%
- Autossômica dominante
CCM1,2: cromossoma 7(p,q)
CCM3: cromossoma 3 (q)

CAVERNOMAS

- Lesões múltiplas/formas familiares (6-14% versus 50-80%) (7/51)
- Sintomáticas / hemorrágicas
- Jovens
- Localizações

CAVERNOMAS

- Lesões dinâmicas: crescem estáveis regridem recidivam
- Casos “de novo” (0,4/doente/ano)
- Agressividade

CAVERNOMAS

- 114 cavernomas, 68 doentes (13 F)
- 26/48 meses
- 10/22% estáveis
- 35/43% aumentaram
- 55/35% diminuíram

CAVERNOMAS

- Agressividade

formas familiares

hemorragia prévia

localização profunda/tronco

aspecto imagiológico (I e II)



CAVERNOMAS

- Agressividade

gravidez

remoção incompleta

angiomas venosos associados

radioterapia



CAVERNOMAS



- Agressividade
- Factores genéticos, HTA, produtos de degradação da Hb (e eventualmente outros metabolitos), perturbações hormonais ou enzimáticas.
- Factores angiogénicos e de crescimento: Ki67 e bel-2; factores de proliferação vasculares como PDGF (factor de crescimento das plaquetas) e TGFb (transforming growth factor-b).

DECISÃO TERAPÊUTICA

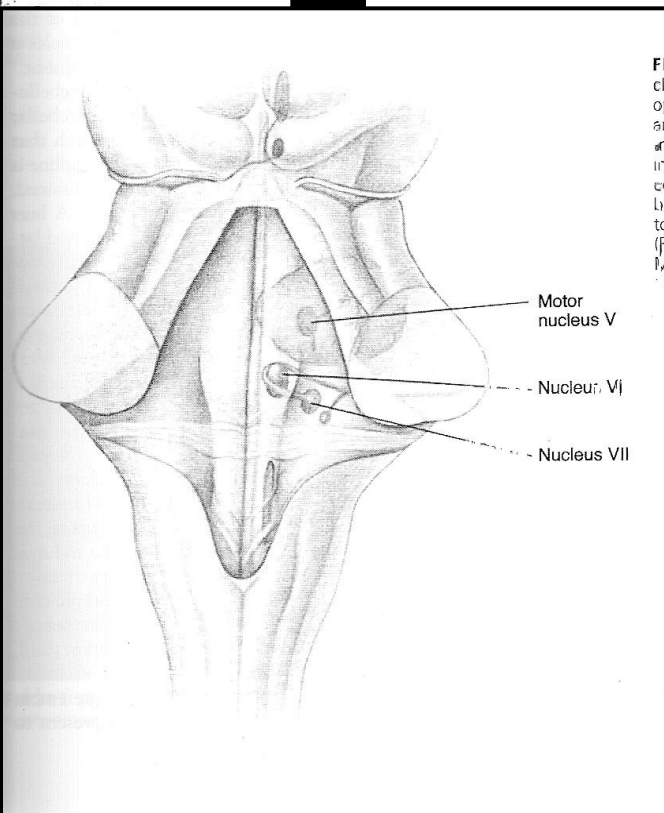
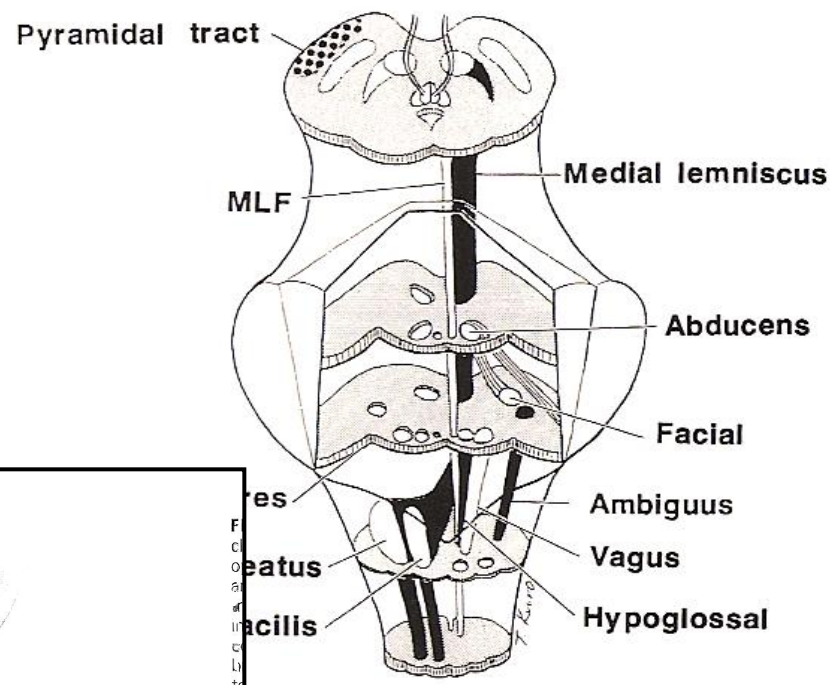
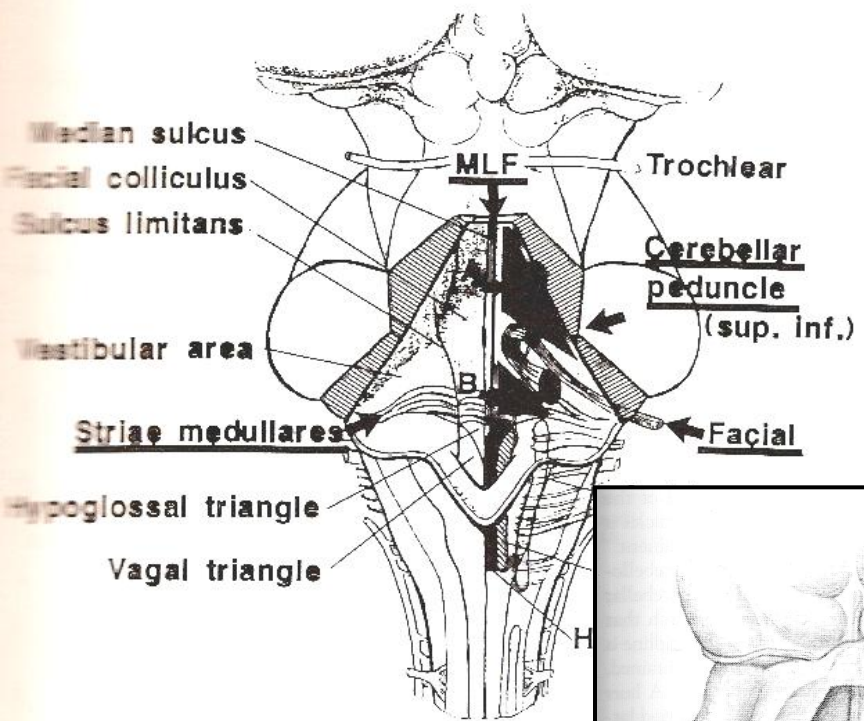


CAVERNOMAS DO TRONCO

- Indicação cirúrgica
- Hemorragia
- Deterioração progressiva
- Contacto pial
- Zona de entrada “segura”



Safe entry zones for brain-stem lesions



CAVERNOMAS DO TRONCO

- 13-15%
- Protuberância (80%)
- Devastadores
crescimento e hemorragia (4,5%
após 1^a; 25,8% 2^a; 56,6% 3^a)

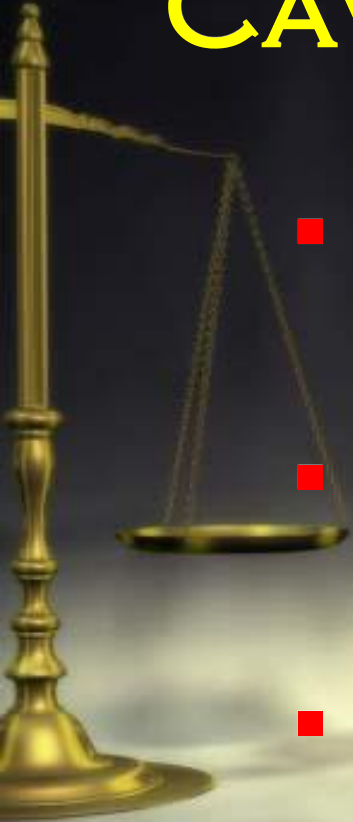
CAVERNOMAS

- Risco de hemorragia
- 0,25 a 3,1% ano
- Sintomáticas
- Forma familiares
- Formas múltiplas



CAVERNOMAS

- Risco de re-hemorragia
- 0,6 a 4,5% ano
- 10x (30%)
- Intervalo (12m; 2m)



CAVERNOMAS DO TRONCO

TABLE 3. Reported risk of hemorrhage in brainstem cavernomas

Series (ref. no.)	No. of patients	Bleeding rate/yr	Rebleeding rate/yr
Fritschi et al., 1994 (16)	139	2.7%	21%
Porter et al., 1999 (35)	100	5%	30%
Kupersmith et al., 2001 (26)	37	2.46%	5.1%
Wang et al., 2003 (53)	137	6%	60%
Current series	52	3.8%	34.7%

CAVERNOMAS DO TRONCO

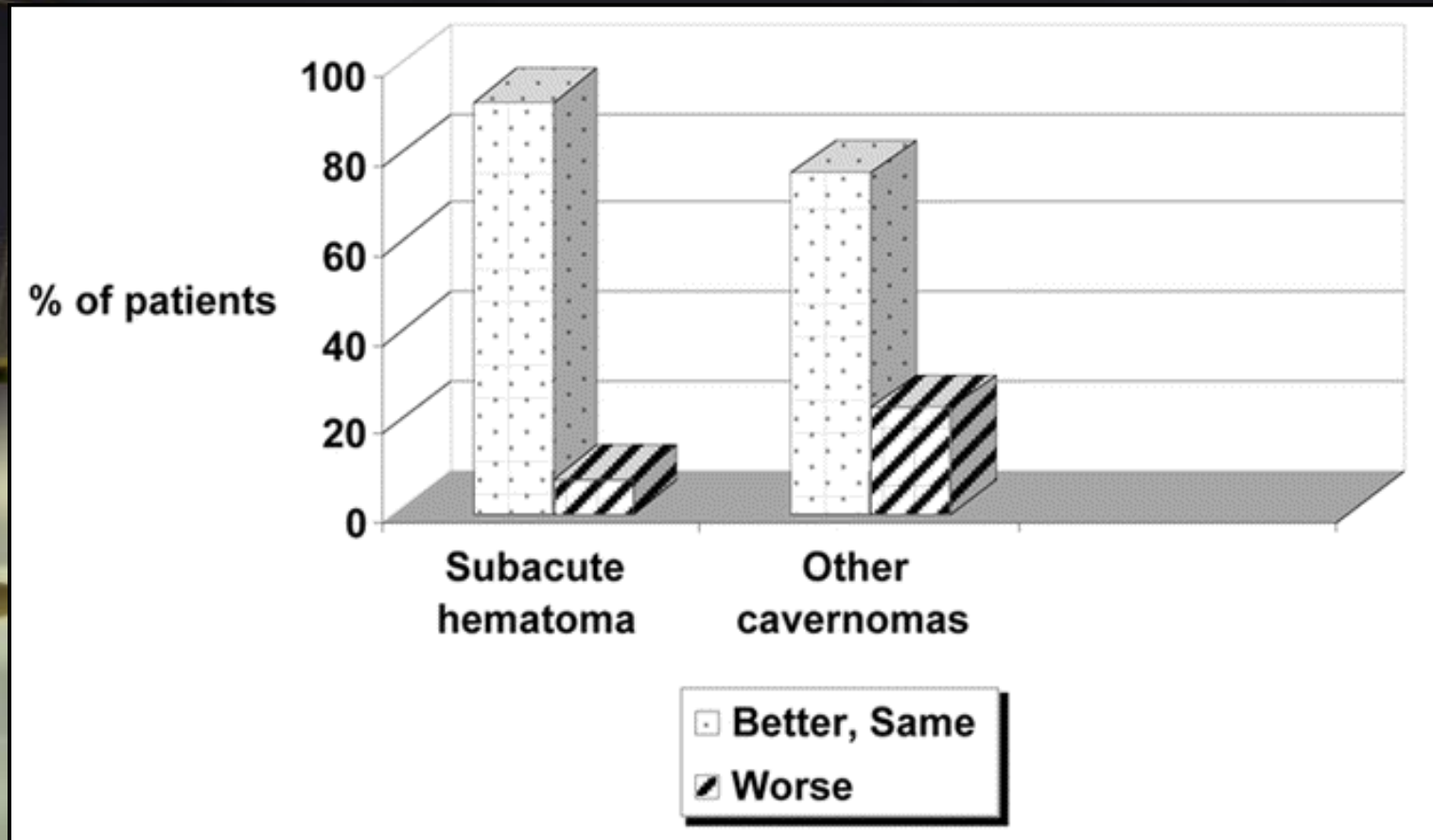
- Sintomáticos
- Risco anual de hemorragia 5% (2,5 a 6%)
- Risco de re-hemorragia 30% (5,1 a 60%)

CAVERNOMAS DO TRONCO

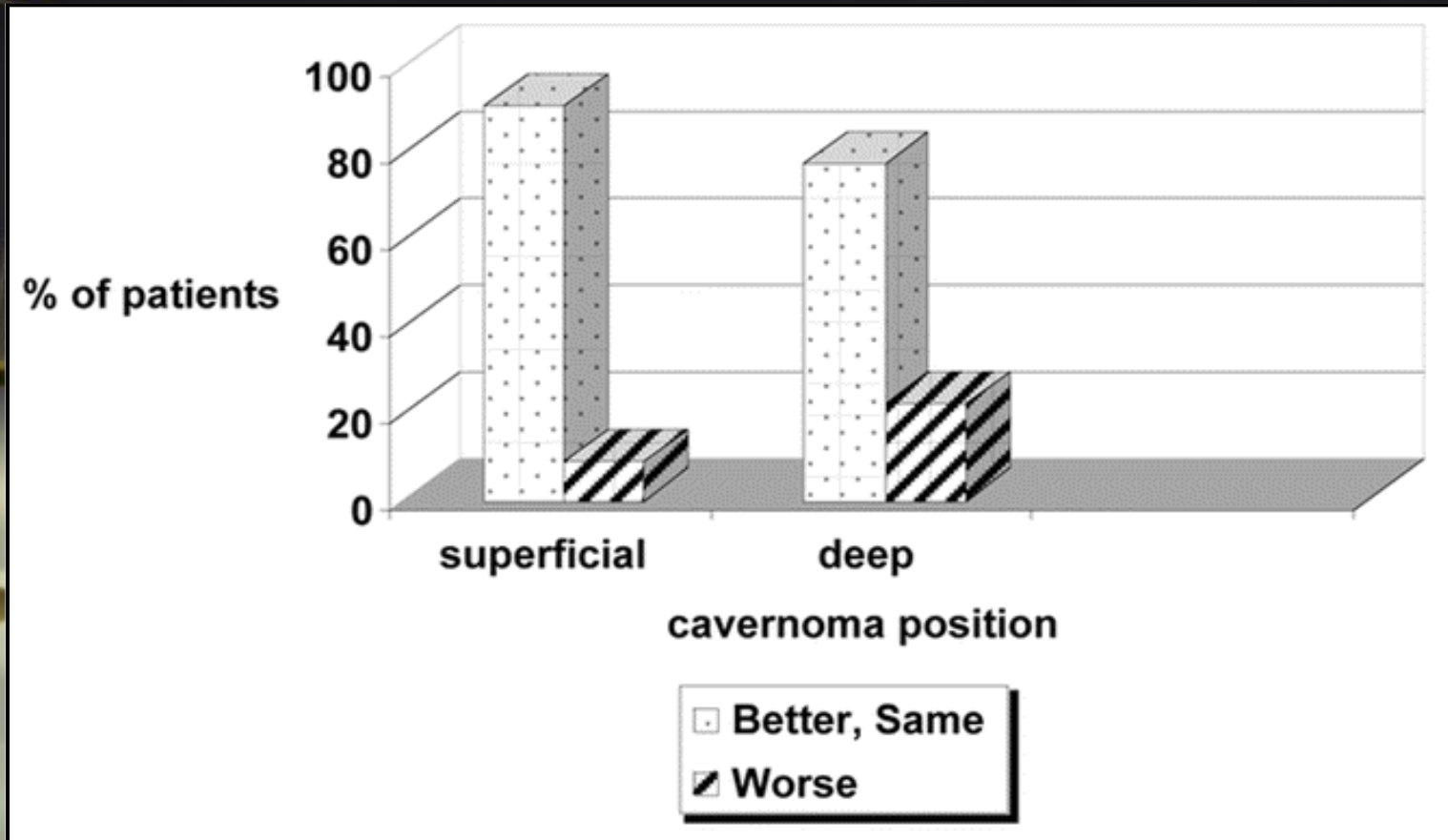
- Resultados cirurgia
- “Timing”
- Extrínseco / Intrínseco
- Hemorragias múltiplas
- Tipo histológico
- Anomalias vasculares



CAVERNOMAS DO TRONCO



CAVERNOMAS DO TRONCO



CAVERNOMAS

- Radiocirurgia
- 47 doentes
- 26% agravaram (1/3 definitivos)
- Re-hemorragia 8,8% ano (2 anos)
1,1% ano (6 anos)

CAVERNOMAS

- Radiocirurgia
- 15 doentes (17 lesões)
 - 12 lesões desapareceram (70,6%)
 - 3 reduziram 50 a 80% (17,6%)
 - 2 estáveis (11,7%)

CAVERNOMAS

- Radiocirurgia
- 4 doentes re-hemorragia (26,7%)
- Taxa anual 7,1%
- 2 doentes edema tronco (13,3%)
- 1 doente morreu (6,7%)

CAVERNOMAS

- Radiocirurgia
- 22 doentes
- 9 re-hemorragias (40,9%)
- 6 complicações radiocirurgia (27,3%)
(5 definitivas - 23%)

CAVERNOMAS

- **CONCLUSIONS:** The high incidence of radiation-induced complications does not seem to justify the limited protection the treatment may afford in only exceptional cases. A prospective randomized study is needed before the role of radiosurgery in the management of these lesions can be defined. Until such a study has proved differently, a caveat must be raised for the treatment of CM with GKRS.

CAVERNOMAS

- Radioterapia
- Revisão: 76 doentes; idade média 11,7a, >M, intervalo médio 8,9a e dose média 60,45 Gy

Nimjee et al; Neurosurgical Focus 2006

- Estudo prospectivo: 59 crianças com meduloblastoma; 31% (14 e 43%, aos 5 e 10 anos)

Lew et al; J. Neurosur (supp Pediatrics) 2006

CAVERNOMAS DO TRONCO

TABLE 4. Surgical outcome in brainstem cavernomas according to the literature^a

Series (ref. no.)	No. of patients	Mean follow-up (mo)	Outcome
Zimmerman et al., 1991 (56)	16	NR	12 same or better, 4 worse (transient)
Fritschi et al., 1994 (16)	93	NR	39.8% complete recovery, 44.1% minimally disabled, 15% moderate disabled, no deaths, 1.1% severely disabled
Giltsbach et al., 1994 (18)	20	NR	18 good, 2 fair according to GOS
Hamilton et al., 1994 (20)	24	NRc	23 better
Bouillot et al., 1996 (9)	17	43.1	10 better, 2 same, 3 worse, 2 deaths
Amin-Hanjani et al., 1998 (3)	14	18	64.2% excellent or good, 35.8% fair to poor, 1 death within 1 yr after surgery
Cantore et al., 1999 (11)	12	25	10 independent life, 1 death
Porter et al., 1999 (35)	86	35	3 deaths, 1 persistent vegetative status, 5 severe disability, 14 moderate disability, 61 good recovery
Sindou et al., 2000 (44)	12	66	2 worse, 2 same, 8 better
Steinberg et al., 2000 (45)	42 (56 ^b)	>6	3 worse, 24 same, 29 better
Samii et al., 2001 (43)	36	21.5	3 deaths, 22 KPS >80
Bertalanffy et al., 2002 (7)	24	5.9	2 worse, 7 same, 15 better
Wang et al., 2003 (53)	137	>6	72.3% same or better (postoperatively); 89% working, studying, or doing housework (long-term)
Current series	52	>6	81% same or better

^a NR, not reported; KPS, Karnofsky Performance Scale score; GOS, Glasgow Outcome Scale.

^b Total studied; results for brainstem not specifically mentioned.

CAVERNOMAS DO TRONCO

- 56% sem défices acrescidos
- 44% agravaram, 2% mortalidade
- 19% morbilidade definitiva
- 81% melhores ou estáveis

CAVERNOMAS DO TRONCO

- 52,2% melhoraram; 21,7% mantiveram; 26,1% agravaram
- 39,1% morbidade precoce; 60,9%
- 45 meses: 90,9% melhor; 4,6% pior; 4,6%?
- 43% GOS 5, 38,1% GOS 4, 19% GOS 3

CAVERNOMAS DO TRONCO

- 72,3% melhor ou estáveis
- 27,7% deteriorados
- 89,2% retomaram actividade
- 7,8% dependentes

CAVERNOMAS DO TRONCO

CIRURGIA	ESTAVEIS	AGRAVAMENTO MINOR	AGRAVAMENTO MAJOR	MORTE
SIM - 93	84%	15%		
NÃO - 30	66%	7%	7%	20%

CAVERNOMAS DO TRONCO

- Critérios para cirurgia

episódios recorrentes de re-hemorragia
défice neurológico progressivo
RM compatível, angiografia negativa

- Critérios para observação

recuperação ou estabilização do déficit
assintomáticos

CAVERNOMAS DO TRONCO

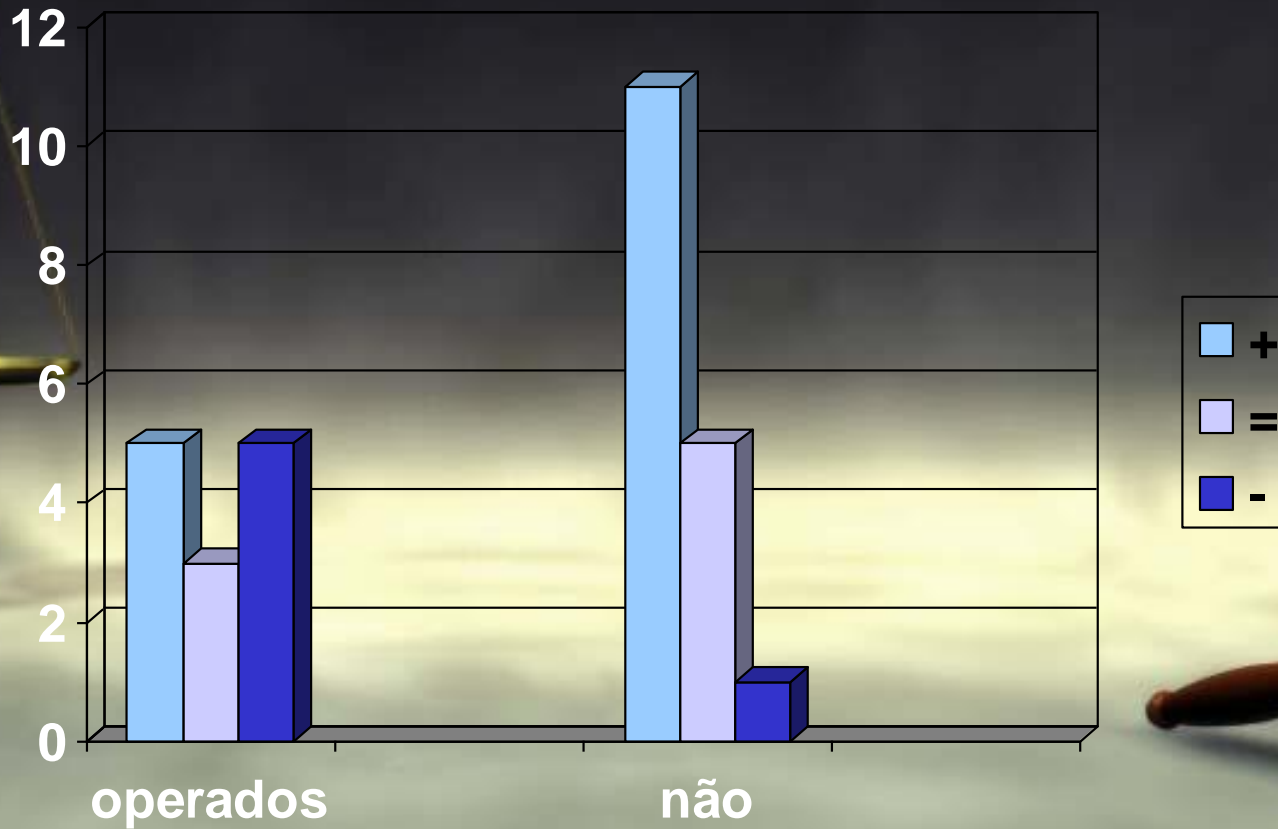
- Critérios para cirurgia sintomáticas
episódios recorrentes de re-hemorragia
défice neurológico progressivo
e com contacto pial
- Critérios para observação assintomáticos
sem contacto pial

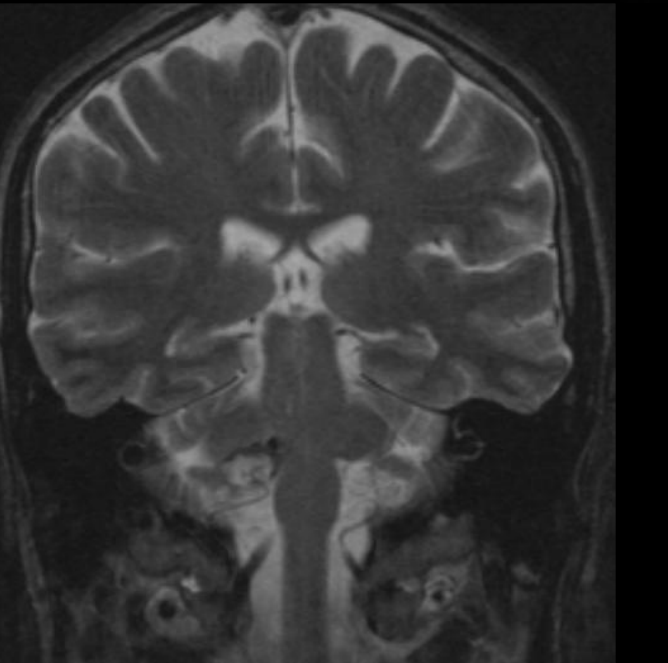
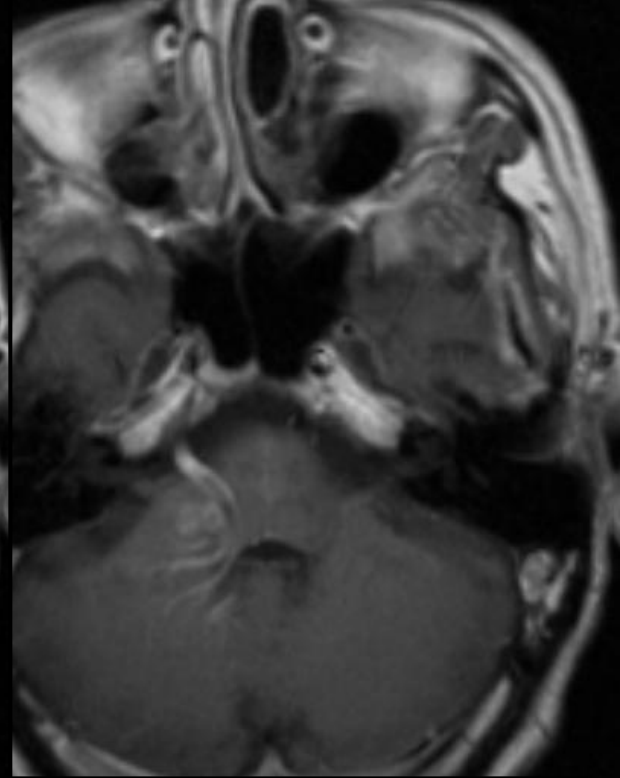
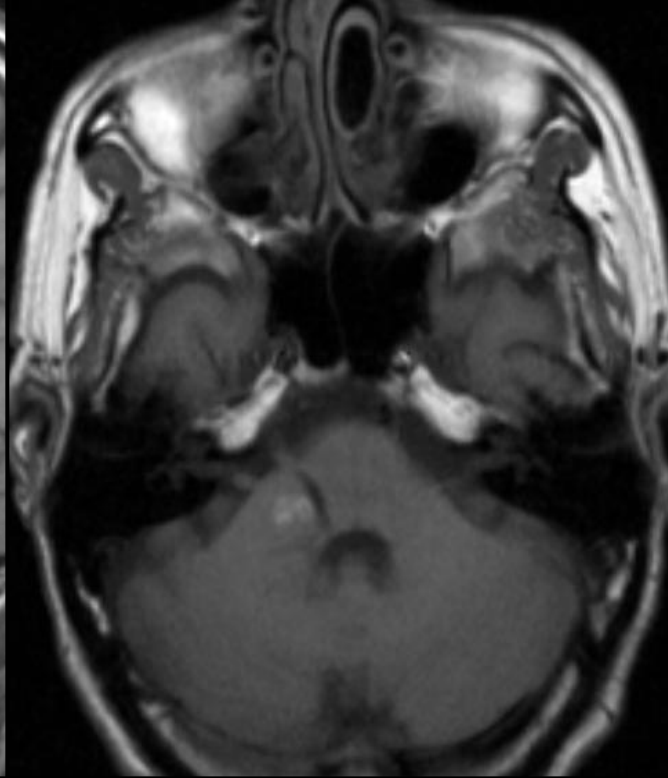
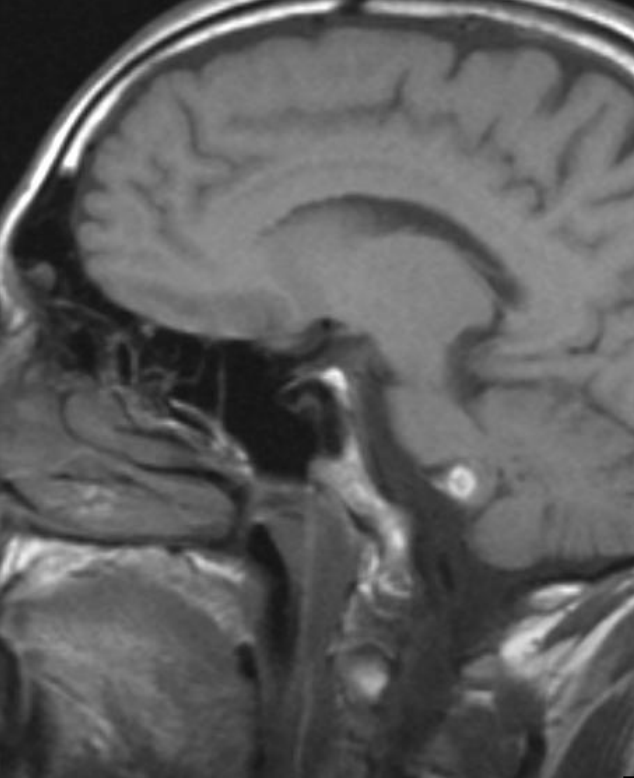
CAVERNOMAS DO TRONCO



Kupersmith et al; Neurosurgery, 2001

CAVERNOMAS DO TRONCO





VIA CIRURGICA



CAVERNOMAS DO TRONCO

TABLE 2. Location and surgical approach in 52 patients who underwent surgery for a brainstem cavernoma^a

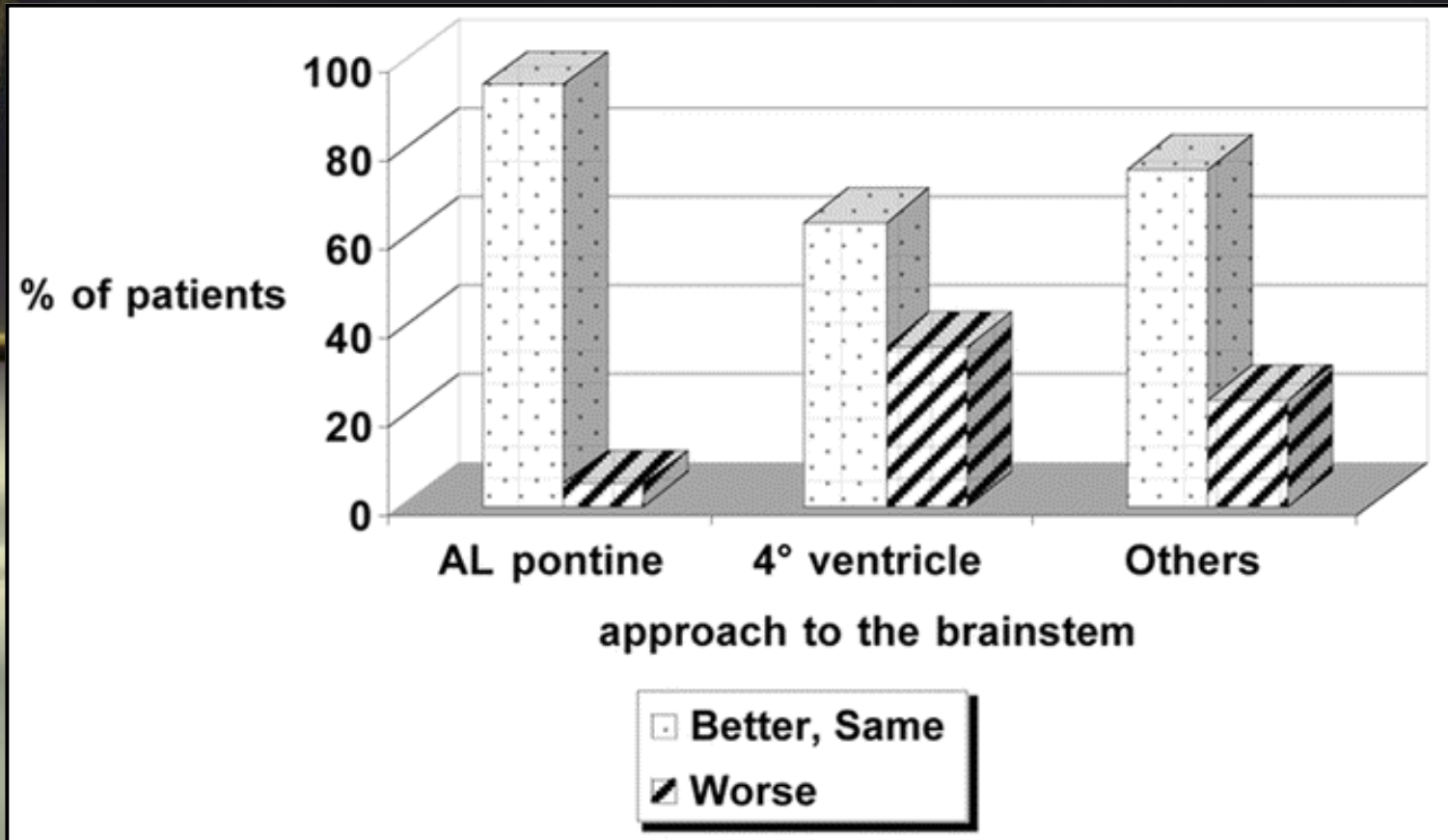
Location	No. of patients	Approach	No. of patients
Bulbar	7	Suboccipital midline	6
		Far lateral suboccipital	1
Bulbopontine	3	Suboccipital midline	1
		Far lateral suboccipital	2
Pontine	31	Suboccipital midline	4
		Suboccipital midline transversian	5
		Suboccipital midline transfissural	5
		Suboccipital retrosigmoid	15
		Presigmoid transtentorial	2
Pontomesencephalic	3	Suboccipital retrosigmoid	2
		Lateral supracerebellar subtentorial	1
Mesencephalic	6	Midline supracerebellar subtentorial	3
		Lateral supracerebellar subtentorial	2
		Presigmoid transtentorial	1
Mesencephalothalamic	2	Subtemporal	1
		Transcallosal	1

^a In the four patients who required repeated surgery, the same approach was used.

CAVERNOMAS DO TRONCO

- Vias cirúrgicas
- Transílvica (ozo), subtemporal, suboccipital, occipital transtentorial, infratentorial supracerebelosa, retrosigmoide (far-lateral), IV ventrículo.
- Neuronavegação / estereotaxia / endoscopia

CAVERNOMAS DO TRONCO



MONITORIZAÇÃO



CAVERNOMAS DO TRONCO

- Monitorização
- Potenciais evocados somatosensitivos
- Potenciais evocados motores
- Potenciais evocados auditivos
- Monitorização facial (EMG)
- Mapeamento núcleos IV ventrículo



LESÃO DO TRONCO CEREBRAL

CASO CLÍNICO

“Timming”

“Blooming”

Tipo III

AVD associada

Evolução clínica

Tratamento conservador

CAVERNOMAS

- Risco de hemorragia
- Género feminino (gravidez)
- Crianças
- Topografia
- Aspecto na RM
- Diferenças ultra-estruturais



CAVERNOMAS

- 6 famílias; 59 membros
- 53% positivos (128 cavernomas)
- 61% eram sintomáticos
- Seguimento até 5,5 anos (média de 2,2 anos)
- 29% cavernoma “de novo”
- 10% alterações de sinal RM
- 3,9% aumentaram de tamanho

CAVERNOMAS

- Risco de epilepsia
- 50% na apresentação
- 4,8 %
- 4,5 a 11%
- Topografia



CAVERNOMAS

- Prognóstico
- 1/3 recuperação total
- 1/3 recuperação parcial
- 1/3 estabilizam



CAVERNOMAS DO TRONCO

TABLE 1. Clinical symptoms in 50 patients affected by brainstem cavernoma

Symptoms	No. of patients
Headache	18
Vertigo or dizziness	15
Nausea or vomiting	8
Cranial nerve deficits	23
Paresis or plegia	15
Ataxia or gait disturbances	13
Dysmetria	9
Numbness, burning, or paresthesia	6
Speech difficulty	2
Decreased level of consciousness or coma	5

CAVERNOMAS

- Assintomáticas/sintomáticas (3-90%)
- Risco hemorragia 0,5-3% ao ano
- Risco de re-hemorragia
- Risco epilepsia
- História natural e topografia

