

# hospital**cuf**

## Cavernoma cerebral oligossintomático - caso clínico

Mónica Cró Braz<sup>1</sup>; Alexandre Rainha Campos<sup>1</sup>; Helena Vieira<sup>2</sup>; José Carlos Ferreira<sup>1</sup>; Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

1 - Hospital Cuf Descobertas; 2 - Hospital São Francisco Xavier



#### Introdução

Os cavernomas, também conhecidos como malformações ou hemangiomas cavernosos são colecções de vasos capilares de parede fina, pouco elástica e irregular. As mutações, esporádicas ou herdadas, ocorrem em genes responsáveis por proteínas que reforçam a rede inter-celular; na sua ausência as células da parede ficam fragilizadas, com maior risco de hemorragia. Os cavernomas ocorrem em todos os órgãos, mas o cérebro é o local mais frequente e o que produz sintomas e sinais mais relevantes. Ocorrem com igual prevalência em ambos os sexos, com pico de incidência entre os 30-40 anos e afectam 0,5% da população mundial. Clinicamente manifestam-se por cefaleia, hemorragia, convulsões e/ou défices neurológicos focais. A localização, a dimensão e o número de le sões determinam a gravidade da doença. O aparecimento da RMN-CE permitiu a caracterização e o diagnóstico destas lesões vasculares, outrora sub-diagnosticadas, quer em adultos, quer em idade pediátrica. A epilepsia secundária a estas malformações tem melhor prognóstico quando a lesão é removida precocemente.

### Descrição do Caso Clínico

- Sexo masculino, 8 anos; sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes para a doença actual
- Episódio paroxístico, em jejum e em posição ortostática, de perda de conhecimento de breve duração, movimentos de hipertonia dos membros e desvio conjugado do olhar. Da queda resulta traumatismo occipital.
- EO à admissão: hemodinamicamente estável, discreta queda à direita na prova de braços estendidos e força grau 4 na mão direita com ligeira perda de destreza, sem outras alterações ao exame neurológico; pequeno hematoma occipital
- Por vómitos incoercíveis interna-se para vigilância e realiza TC-CE
- TC-CE: "fractura da escama occipital à esquerda com hematoma epicraniano e pequeno hematoma espontâneo frontal esquerdo, com eventual lesão vascular subjacente, calcificada à periferia"
- Para esclarecimento de lesão vascular realiza RMN-CE que revela "hemorragia recente de cavernoma frontal esquerdo"
- Avaliação laboratorial (incluindo glicémia, sódio, potássio, cálcio, magnésio, fósforo) sem alterações
- Inicia terapêutica profiláctica com valproato de sódio 15mg/kg/dia
- Realiza electroencefalograma sem alterações
- Tem alta clinicamente estável, com seguimento em Neurocirurgia
- Realiza remoção cirúrgica de malformação dois meses após diagnóstico, que decorre sem intercorrências, encontrando-se assintomático







RMN coronal T2



RMN sagital T1

#### Comentários

Os cavernomas cerebrais são malformações geralmente assintomáticas e raras na população pediátrica. Um episódio paroxístico com perda de conhecimento pode ter como origem uma causa identificável, como o sangramento espontâneo de um angioma cavernoso, identificado e caracterizado por imagem. Neste caso, a RMN permitiu o diagnóstico da lesão vascular, tratável cirurgicamente, possibilitando a regressão de sintomas e prevenindo complicações mais drásticas como hemorragia grave, hipertensão intra-craniana, com risco de vida para o doente.