

IMPACTUL CLINICO-IMAGISTIC AL HEMANGIOMEI CAVERNOASE INTRAMEDULARE

Prezentare de caz clinic și reviu literaturii

Diomid Gherman¹, **Olesa Odainic**², **Angela Feodorovici**², **Rodica Vașchevici**¹

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”¹

Institutul de Neurologie și Neurochirurgie²

Summary

The clinical - imagery impact of the intramedullary cavernous hemangioma

A clinical case was described of the patient T., 68 years old, with spastic paraplegia, sensory and sphincter disturbances which developed acutely after physical load. The patient was examined by means of cervical-thoracic MRI of low resolution (0,2 Tesla). In conclusion spinal stroke with hemorrhagic transformation was detected the neurological manifestations evidently regressed. In 2 years (after a course of acupuncture) the patient's conditions worsened with spastic paraplegia, under lesionary sensory disturbances. A high resolution MRI (1,5 Tesla) was performed. In conclusion intramedullary cavernous hemangioma was established. The clinical picture slowly progressed due to hyaline sclerosis and point hemorrhages adjacent to the vascular malformation. After the medicine treatment the spastic paraplegia regressed.

Rezumat

A fost descris un caz clinic al pacientei T, în vârstă de 68 de ani cu paraplegie inferioară spastică, dereglări de sensibilitate și sfincteriene, care s-a declanșat acut după un efort fizic. Diagnosticul a fost dificil și tardiv stabilit, deoarece inițial, pacienta a fost investigată imagistic prin IRM cervico-toracic cu rezoluție joasă (0,2 Tesla), în concluzie a fost apreciat ictus medular cu reperfuzie hemoragică. Simptomatologia neurologică a regresat semnificativ. Ulterior peste 2 ani după un curs de acupunctură starea pacientei s-a agravat prin paraplegie spastică inferioară, dereglări de sensibilitate sublezionale. Se repetă IRM cervico-toracică cu rezoluție înaltă (1,5 Tesla), în concluzie a fost stabilit hemangiom cavernos intramedular. Clinic pacienta a dezvoltat forma lent progresivă, cauzată de hialinoză și hemoragii punctiforme adiacente malformației vasculare. În rezultatul tratamentului medicamentos paraplegia spastică inferioară a regresat.

Actualitatea temei

Incidența malformațiilor cavernoase intramedulare reprezintă 3-5% din toate anomaliile vasculare de la nivelul măduvei spinării, acestea constituind 5-12% din patologia medulară [1]. Histologic, hemangiom cavernos este reprezentat de multipli lobuli, srâns legați între ei doar de țesut conjunctiv, care sunt vascularizați de către un vas de calibru mare, regiunea terminală al cărui fiind reprezentată de o bogată rețea capilară. Iar localizarea hemangiomei cavernoase medulare poate fi la orice nivel al neuraxisului [1].

Sptomatologia neurologică de afectare a măduvei spinării în cadrul hemangiomei cavernoase medulare se poate declanșa la pacienții cu vârstă cuprinsă între 30 și 50 de ani. Sunt mai frecvent întâlnite la femei decât la bărbați și au o localizare în cadrul SNC atât subtentorial, cât și la orice nivel al măduvei spinării. De menționat că localizarea hemangiomei la nivel medular este foarte rară și poate fi întâlnită în cadrul oricărei regiuni medulare. După datele lui Ogilvy [4] mai frecvent se întâlnește localizarea la nivel cervical sau toracal (Fig.1).

Obiectivele

În baza analizelor retrospective a unui caz clinic de hemangiom cavernos intramedular, diagnosticat imagistic prin IRM cervico-toracal cu rezoluție înaltă (1,5 Tesla) se efectuează analiza teoretică a cauzelor, mecanismelor de producere și a tabloului clinic.

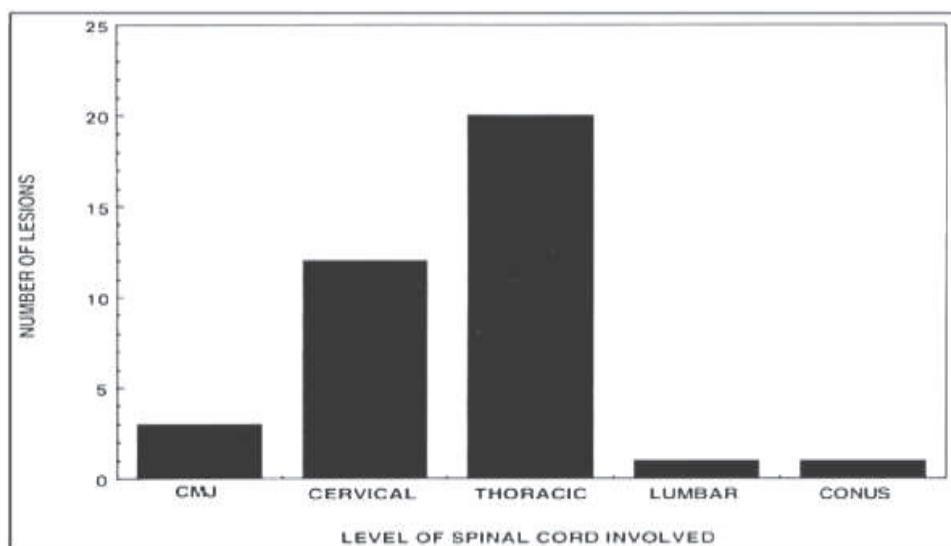


Fig.1 Nivelurile de localizare a hemangiomului cavernos medular

Materiale și metode

A fost examinată clinic, neurologic și imagistic prin IRM cervico-toracală pacienta T., în vîrstă de 68 de ani în cadrul Institutului de Neurologie și Neurochirurgie și a Centrului German de Diagnostic, cu hemangiomă cavernoasă intramedulară.

Prezentare de caz clinic:

Pacienta T., născută în anul 1942 se îmbolnăvește pentru prima dată în 2007, când după un efort fizic (a ridicat 10 kg.) apar dureri violente în regiunea lombară. Bolnava se tratează timp de două zile cu AINS, dar patologia progresează cu apariția amorțelii în căpăta dreaptă, următoarea zi amorțea urcă pînă la nivelul rebordului costal drept concomitent implicându-se piciorul stîng; în final este prezentă paraplegia inferioară și incontinența de urină. Se efectuează CT și radiografia lombară, care nu au relevat cauza de declanșare a patologiei. Se internează în secția de Neurourgențe a Institutului de Neurologie și Neurochirurgie, unde i se efectuează RMN cervico-toracală cu rezoluție joasă (0,2 Tesla), la care se vizualizează sector patologic lentiform cu extindere C6-Th7, plasat central, provocând îngroșarea ușoară a cordonului medular. În concluzie imagistica efectuată a sugerat prezența unui accident vascular medular cu reperfuție hemoragică. După o cură de tratament medicamentos deficitul neurologic a regresat parțial (paraplegia a diminuat pînă la parapareză, prezența mersului spastic, restabilirea funcțiilor sfincteriene) și bolnava a fost externată la domiciliu.

Din 2007 pînă în 2009 maladia a evaluat lent progresiv, evoluția patologiei fiind stopată relativ prin tratamente conservative la locul de trai și cure balneo-sanatoriale.

În luna noiembrie după o cură de tratament acupuncturist, starea pacientei se agravează și aceasta se internează repetat în secția Neurourgente a INN cu următoarele acuze: limitarea severă a mișcărilor active și amorțire în membrele inferioare, cu accent pe stînga, senzație de încordare în ele, amorțea de la genunchi în jos din dreapta, dereglări sfincteriene de tip retenție de urină și constipații. Menționează suplimentar dureri de-a lungul coloanei vertebrale, preponderent regiunea cervicală și lombară. Deficit motor cu lentă progresare pînă la imposibilitatea deplasării independente.

În cadrul consiliului medical se ia decizia de a se repetat IRM cervico-toracică cu rezoluție înaltă (1,5T), pentru evaluarea în dinamică a tabloului radio-imagistic și precizarea diagnosticului anterior stabilit.

Statusul neurologic la internare: Nervii cranieni intacti. ROT superioare înviorate, D=S, patelare și achiliene majorate D<S, clonusoid plantar pe stînga, pozitive semnele patologice de flexie de flexie în membrele inferioare bilateral- Rossolimo, Jukovskii, Babnski. Este prezenta spasticitatea în membrele inferioare. Forța musculară la membrele inferioare 1 ba, bilateral. Hipoestezie de tip conductor Th7-Th8.

La IRM prin contrast (07.11.09) se denotă o formațiune nodulară intramedulară (13mm x 10mm x 8,4mm) în proiecția corpului vertebral Th3, cu component hemoragic, halou hemosiderenic. În concluzie a fost stabilit prezența unui hemangiom cavernos la nivelul Th 3, (fig.2.).

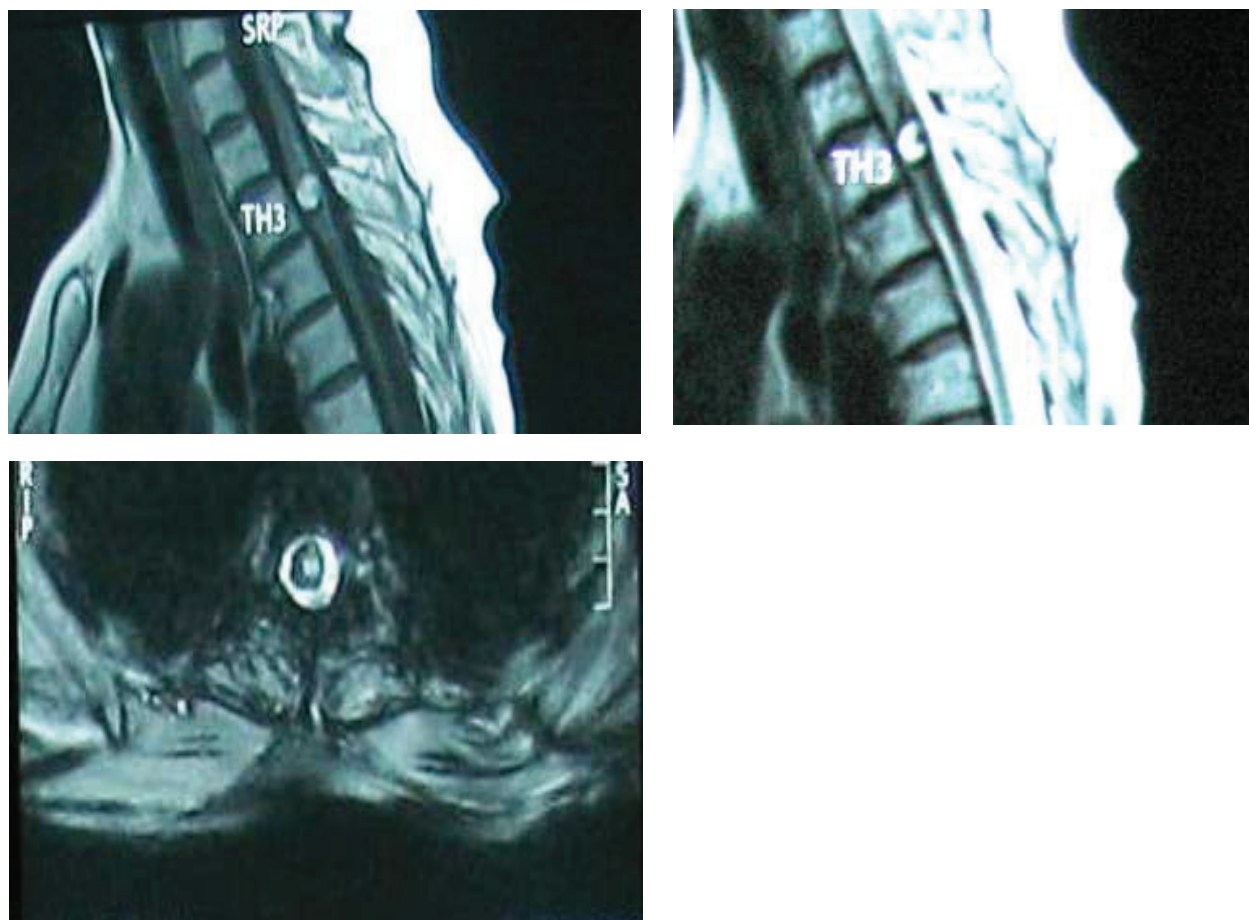


Fig.2 IRM toracală cu substanță de contrast. Prezența formațiunii nodulare intramedulare (13mm x 10mm x 8,4mm) în proiecția corpului vertebral Th3, cu component hemoragic.

Investigațiile de laborator au fost relativ în limitele normei, la urinogramă era prezentă infecția urinară.

După o cura de tratament îndelungată în secțiile de Neurourgențe și Neurorecuperare: tab. Lucetam, tab. Cinarizin, sol Prozerin, tab. Baclofen, tab. Neiromedin, tab. Milgamma, tab. Xantinol Nicotinat, tab. Amitriptilin, kinetoterapie, terapie ocupațională, pacienta se externează la domiciliu cu o dinamică pozitivă prin creșterea mobilității articulare, a forței și a rezistenței la efort în membrele inferioare. Este inițiat mersul cu sprijin și asistență. În poziție șezândă bolnava este mai echilibrată și se poate afla fără sprijin.

Rezumat: așa dar la pacienta T., în vârsta de 68 ani, pentru prima dată s-a declanșat acut după un efort fizic o parapareză spastică cu dereglările sfincteriene. La IRM cervico-toracică (0,5 Tesla) la nivelul Th3 s-a apreciat ca accident vascular medular cu reperfuzie hemoragică (hematomieli). După un tratament conservator medicamentos, evoluția bolii a regresat și la pacientă s-au restabilit mișcările în membrele inferioare și dereglările sfincteriene.

A doua acutizare a apărut după un curs de acupunctură. La pacientă au reapărut parapareza severă inferioară, dereglări de sensibilitate sublezionale și tulburările sfincteriene. IRM repetat cu 1,5 Tesla a apreciat hemangiom cavernos la nivelul Th3. Iar tratamentul medicamentos și de reabilitare înalt specializat a condus la restabilirea dereglărilor medulare. De menționat că pentru diagnosticul imagistic a hemangiomelor se recomandă un aparat cu rezoluție înaltă (1,5 Tesla).

Discuții

După investigațiile lui Rosai J. [6] defectul de angiogeneză, care generează hemangioamele, poate să apară în una din perioadele de formare a vaselor din rețeaua vasculară primitivă: în stadiul plexiform, când există o rețea de capilare care comunică, pot să apară hemangioame capilare, sau în stadiul restiform, când există vase mari, tubulare cu tendință la coalescență, se formează hemangioamele cavernoase și malformațiile arteriovenoase.

De asemenea, se apreciază că 75% din hemangioame sunt congenitale și că, patogenic, prezintă 2 faze evolutive: una proliferativă, în primul an de viață, când creșterea lor este semnificativă, prin clonarea celulelor endoteliale angioblastice precursorare și neovascularizație, și apoi una de involuție de la 1 la 5 ani, uneori cu dispariția lor spontană.

Studii recente au luat în discuție un posibil determinism genetic în patogenia hemangioamelor; cauza este necunoscută, dar declanșează o mutație genică, care se clonează în celulele progenitoare endoteliale și determină disfuncții în morfologia vaselor și în angiogeneză, stimulând neovascularizația [3,8].

O altă verigă patogenică, argumentată ca element distinctiv în raport cu malformațiile arteriovenoase [2], este absența mănunchiurilor mari de fibre nervoase în peretele vascular, cărora li se atribuie un rol patogenetic, în sensul că pot fi responsabile de dilatațiile mari vasculare din hemangioamele cavernoase, însă, acestea sunt descrise în peretele malformațiilor vasculare, care își păstrează peristaltica.

Tabloul clinic. În literatura de specialitate [4] sunt descrise 4 forme clinice de declanșare și evoluare a simptomatologiei neurologice la bolnavii cu hemangiom cavernos intramedular, bazate pe studierea a 36 de cazuri.

1) **hemangioame cu episoade de afectare neurologică discretă** cu diferite grade de recuperare (13 pacienți). La acești bolnavi perioadele de acutizare puteau să se repete de la câteva luni până la câțiva ani, iar episoadele persistă de la câteva ore până la câteva zile;

2) **hemangioame cu evoluție lent progresivă** a declinului neurologic (12 pacienți). De obicei progresarea durează câțiva ani; cu ameliorare după tratament medicamentos sau chirurgical, însă progresia mereu persistă.

3) **hemangioame cu debut acut și declin neurologic sever** (8 pacienți). În cadrul acestei forme clinice, pacienții se invalidizau în câteva zile, cauza fiind disfuncția completă mai jos de leziune;

4) **hemangioame cu debut acut a simptomatologiei neurologice ușoare**, dar cu progresarea declinului neurologic în câteva săptămâni sau luni (3 pacienți).

Cazul nostru poate fi încadrat în forma a doua cu evoluție lent progresivă, durată de câțiva ani și ameliorare după tratament medicamentos.

Pentru a explica mecanismul de declanșare a simptomatologiei neurologice în cadrul hemangiomei cavernoase intramedulare există două ipoteze de afectare a țesutului medular adiacent tumorii, explicându-se prin schimbările morfologice din cadrul focarului.

La examenul macroscopic al hemangiomei cavernoase intramedulare, aceasta se prezintă ca o masă spongioasă, fină de culoare roșu închis sau mov, înconjurată de țesut glial, cu elasticitate diminuată, de culoare galbenă-bronz.

Iar la examenul microscopic în regiunea tumorii se vizualizează masă sangvină căptușită în spații, delimitate între ele de un singur strat de endoteliu. Structural pereții acestor vase variază substanțial, unele fiind constituite din țesut fibros, colagen cu absența totală a țesutului elastic și a stratului muscular neted, iar altele fine și ușor lezabile (fig.3).

Deci simptomatologia neurologică apare din cauza perturbării vascularizației de la nivelul malformației cu dezvoltarea fie a hemoragiilor punctiforme la nivelul leziunii, sau a trombozelor acute cauzate de hialinoza vaselor, mecanismul de producere fiind asemănător cu acel din cadrul endarteriitelor obliterante [4].

Diagnosticul hemangiomului cavernos intramedular poate fi diagnosticat selectiv doar prin metoda IRM cu rezoluție înaltă.

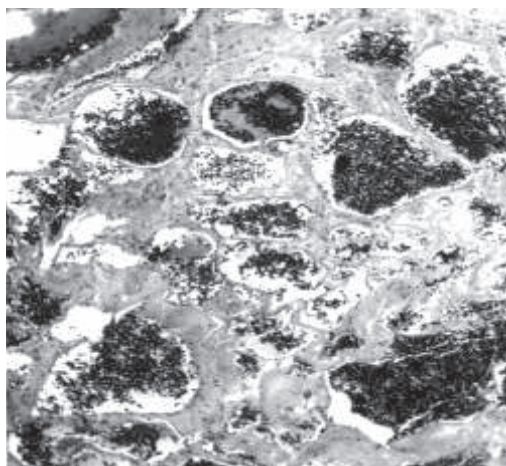


Fig.3 Aspectul microscopic a hemangiomului cavernos medular.

Concluzii

Cazul prezentat demonstrează că hemangioamele intramedulare sunt neoplazii rare, de origine vasculară, cu aspecte clinico-evolutive înșelătoare, care impun un diagnostic diferențial dificil. Cazul se încadrează în forma clinică cu evoluție lent progresivă și cu durată îndelungată a maladiei. Acestor pacienți nu se recomandă efort fizic și acupunctura. Imaginile prin rezonanță magnetică nucleară cu rezoluție înaltă reprezintă metoda de elecție pentru diagnostic.

Bibliografie

1. Angelos G. Koliass, Debasish Pal, Aditya Shivane, Azzam Ismail, Atul K. Tyagi. Paediatric intramedullary spinal cord cavernous malformations: case report and review of the literature. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2009; 111: 784–788.
2. Adegboyega P, Suimin Q - Hemangioma versus vascular malformation: presence of nerve bundle is a diagnostic clue for vascular malformation, *Arch of Pathol Lab Med*: 2005, vol. 129, No. 6, p. 772–775.
3. El Sayed Mona, Ramadan M. Immunohistochemical Study of Some Rare Vascular Tumors, *J Egypt. Nat. Cancer Inst.*, 2004, 16, 2, 123-129.
4. Ogilvy Christopher S., Louis David N., Ojemann Robert G. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical presentation, pathological features and surgical management. *Neurosurgery* 1992; 31 (2): 219-230.
6. Rosai J., Ackerman S. Surgical Pathology. Ninth Edition, Elsevier Inc, 2004, 2289-2283.
7. Williams R. L et. colab. - Endothelioma cells expressin the polyoma middle T oncogene induce hemangiomas by host cell recruitment. *Cell* 1989; 57(6): 1053-1063.
8. Yu Y și colab. - Endothelial progenitor cell in infantile hemangioma. *Blood* 2004; 4: 1373-1375.

TULBURĂRILE COGNITIVE ȘI NEUROPSIHATRICE LA BOLNAVII CU SCLEROZĂ MULTIPLĂ

Mihail Gavriiliuc

Catedra Neurologie USMF “Nicolae Testemițanu”

Summary

Cognitive and neuropsychiatric disorders in multiple sclerosis patients

The problem of cognitive disturbances is known from first description of this disease, but subsequent early writers on multiple sclerosis «ignored» the cognitive changes but emphasized the presence of euphoria. They explained depression among multiple sclerosis patients as a