



Angioma cavernoso

Cos'è un angioma cavernoso?

È una lesione costituita da vasi sanguigni anomali di varie dimensioni, a pareti sottili, pieni di sangue e localizzati nel sistema nervoso. Queste malformazioni dei vasi sanguigni possono localizzarsi a livello del midollo spinale, del tessuto cerebrale, delle meningi che ricoprono il cervello (in particolare a livello della dura madre) o a livello del tronco encefalico e dei nervi cranici. Gli angiomi cavernosi variano in dimensioni da poche decine di mm a diversi cm.

Le malformazioni cavernose sono anche definite cavernomi, angiomi cavernosi, emangiomi cavernosi. Il termine angioma implica una propensione alla crescita che è associata principalmente alla forma familiare della malattia.

Incidenza e prevalenza:

L'incidenza delle malformazioni cavernose è stimata intorno ad 1/100-200 persone.

Le malformazioni cavernose rappresentano circa l'8-15% di tutte le malformazioni vascolari intracraniche e spinali.

Almeno il 30% delle persone con malformazioni cavernose svilupperà sintomi, la maggior parte tra i 20 e i 30 anni.

Le malformazioni cavernose presentano un tasso medio di emorragia intorno allo 0,7-1,7 % per lesione ogni anno.

Almeno il 20% dei pazienti con angiomi cavernosi ha la forma familiare della malattia (indicata come angiomatosi cavernosa). La forma familiare è associata alle popolazioni ispaniche, alla molteplicità delle lesioni e alla comprovata propensione alla crescita delle lesioni stesse. Le ultime due caratteristiche sono meno frequenti nella forma sporadica della malattia.

Se un genitore ha un angioma cavernoso familiare, i figli hanno una probabilità del 50% di sviluppare questa condizione.

Al 40% delle malformazioni cavernose sporadiche si associa una malformazione venosa.

Diagnosi per età:

- 20 anni o più giovani : 25-30%;
- 20-40 anni: 60%;
- 40 anni e oltre: 10-15%.

Sintomi:

I pazienti portatori di un angioma cavernoso possono essere totalmente asintomatici. Quando i sintomi sono presenti, spesso sono correlati alla posizione della malformazione e alla resistenza intrinseca delle pareti della malformazione stessa. Il tipo di deficit neurologico è associato all'area del cervello o del midollo spinale in cui si localizza l'angioma cavernoso. I sintomi possono comparire e scomparire quando la malformazione si modifica in termini di dimensioni a causa del sanguinamento e successivo riassorbimento di sangue.

I sintomi più frequenti sono:

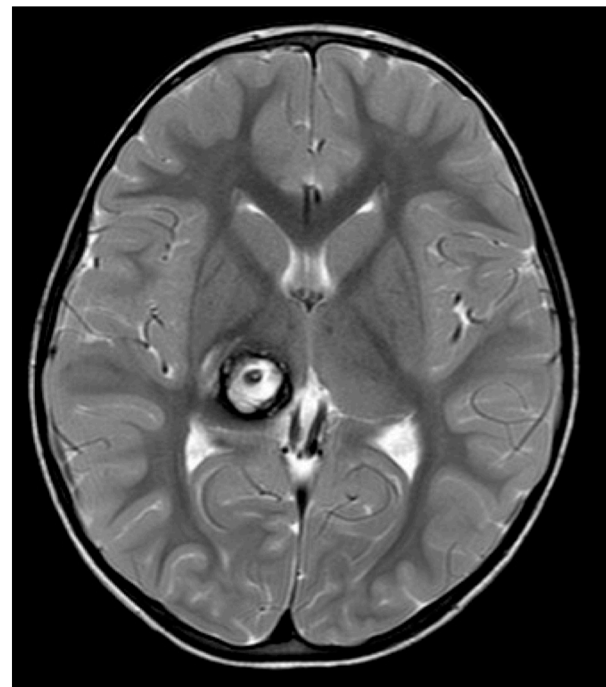
- Crisi epilettiche
- Debolezza delle braccia o delle gambe
- Disturbi visivi
- Problemi di equilibrio
- Disturbi della memoria e problemi di attenzione
- Cefalea

Diagnosi:

Le malformazioni cavernose fanno parte di un gruppo di lesioni note come "malformazioni vascolari angiograficamente occulte". Ciò significa che non sono visibili su un'angiografia.

Questo accade perché nelle malformazioni cavernose il sangue scorre lentamente. Si presume che i sintomi relativamente più lievi della lesione, anche quando si abbia una rottura con sanguinamento, siano correlati a questo stato di flusso sanguigno relativamente basso.

La risonanza magnetica (MRI), con e senza contrasto e con sequenze "gradient echo" rimane il mezzo migliore per diagnosticare le malformazioni cavernose. Potrebbe essere necessario ripetere le scansioni MRI per analizzare un cambiamento delle dimensioni di una malformazione cavernosa, un sanguinamento recente o una comparsa di nuove lesioni.



Trattamento:

Lesioni asintomatiche

In generale, le lesioni scoperte casualmente dovrebbero essere seguite con scansioni MRI una volta all'anno per due anni e successivamente una volta ogni cinque anni. Una risonanza magnetica deve essere eseguita

se sono presenti evidenze cliniche di emorragia o se compaiono nuovi sintomi. Ad alcuni pazienti possono essere prescritti farmaci anti-convulsivi. Le malformazioni cavernose sono un sottotipo di malformazione vascolare che può essere monitorato nel tempo con controlli radiologici, perché un'eventuale emorragia è comunque molto meno grave di quella delle classiche Malformazioni arterovenose o degli aneurismi.

Lesioni sintomatiche

La chirurgia deve essere presa in considerazione per il controllo delle crisi se:

- Le crisi comiziali non possono essere controllate attraverso la gestione dei farmaci;
- La malformazione cavernosa si trova in un'area del cervello a basso rischio e facilmente accessibile;
- È stato determinato che la lesione è la responsabile primaria delle crisi.

Se le crisi comiziali riescono ad essere controllate dai farmaci, non c'è alcuna evidenza convincente a favore dell'intervento chirurgico. In generale, sebbene le crisi possano effettivamente essere curate con la rimozione microchirurgica della malformazione, l'obiettivo principale dell'intervento chirurgico è quello di prevenire futuri sanguinamenti e crisi epilettiche ad essi associate. Il controllo primario delle crisi epilettiche di per sé non giustifica l'eseguire un intervento chirurgico su una malformazione cavernosa.

La chirurgia può essere indicata in pazienti che hanno avuto un'emorragia neurologicamente sintomatica causata da una lesione in un'area a basso rischio che sia facilmente accessibile. Quando la lesione si trova in un'area cerebrale funzionalmente importante (area eloquente), la rimozione chirurgica deve essere attentamente valutata bilanciando il rischio di danno neurologico in conseguenza dell'intervento contro il rischio di danno neurologico da sanguinamento in caso di una seconda emorragia.

La rimozione chirurgica deve essere considerata nei pazienti con deficit neurologici progressivi, tenendo presente che tali deficit possono anche peggiorare dopo l'intervento chirurgico. Nonostante la chirurgia cerebrale o della colonna vertebrale possa comportare rischi sostanziali, allo stesso modo un'emorragia che si diffonda nel tessuto nervoso presente sequele importanti. Il rischio di un intervento chirurgico deve quindi essere bilanciato con i rischi legati al non intervento chirurgico, su base individualizzata, caso per caso.

Risultati:

La maggior parte dei pazienti può lasciare l'ospedale pochi giorni dopo l'intervento e riprendere una vita normale entro poche settimane dall'intervento. Molti pazienti vengono trattati senza che abbiano alcun deficit neurologico postoperatorio. In genere i pazienti che prima dell'intervento presentano già deficit neurologici possono rimanere clinicamente stabili o migliorare. In presenza di deficit neurologici può essere necessario un periodo prolungato di riabilitazione. Il tasso di risanguinamento delle malformazioni cavernose è imprevedibile. Alcuni pazienti possono ripresentare una nuova emorragia, mentre altri non sanguinano più.

Angiomi Cavernosi del tronco cerebrale:

I cavernomi del tronco encefalico rappresentano un sottogruppo particolarmente complesso in termini di gestione terapeutica, a causa della loro posizione in area eloquente, ovvero in un'area indispensabile alle funzioni encefaliche, e a causa della possibilità che un'eventuale sanguinamento possa causare dei danni neurologici gravi se non, addirittura, un esito fatale.

Di conseguenza, sforzi incessanti sono stati fatti negli anni per migliorare le tecniche microchirurgiche e la qualità degli strumenti di ausilio impiegati in sala operatoria, come i monitoraggi neurofisiologici e i sistemi di neuronavigazione.

Sintomi:

I cavernomi del tronco encefalico possono avere una presentazione clinica varia.

Circa il 40% dei pazienti rimane asintomatico fino al primo episodio di sanguinamento.

I pazienti con emorragia possono presentare sintomi variabili: dal solo mal di testa a vomito, vertigini, nausea, alterazioni del sensorio o raramente nevralgia del trigemino, fino ad episodi di perdita di coscienza o di insufficienza cardiorespiratoria. Questi ultimi, sebbene riportati, sono rari.

I deficit neurologici possono essere più o meno gravi a seconda della posizione, della dimensione della lesione, del numero di episodi emorragici, singoli o ricorrenti, e dell'estensione dell'emorragia. L'insorgenza dei sintomi ha in genere una progressione graduale nell'arco di ore o giorni. I deficit neurologici di solito migliorano col tempo e alcuni autori hanno riportato fino al 37% di recupero completo.

Rischio di sanguinamento e indicazione chirurgica:

Il tasso di emorragia nei cavernomi del tronco-encefalo è l'aspetto più controverso della loro storia naturale. Nella maggior parte degli studi pubblicati, i tassi annuali di emorragia variano dal 2,3% al 13,6% e i tassi di risanguinamento dopo un primo episodio variano tra il 5% e il 21,5%. Complessivamente si stima un rischio di emorragia annuale del 2,5% all'anno per paziente per cavernoma.

Le indicazioni chirurgiche per i cavernosi del tronco-encefalo sono state per lungo tempo oggetto di dibattito. Sebbene le lesioni asintomatiche abbiano un basso rischio emorragico, per quelle che sanguinano il problema più rilevante è il rischio di risanguinamento, che va dal 15% al 60% nei primi 2 anni dopo un'emorragia, dopodiché diminuisce gradualmente. Anche i deficit neurologici migliorano spontaneamente dopo un'emorragia. Fino a un terzo dei pazienti guarisce completamente nel tempo.

Pertanto, una delle indicazioni più importanti per la chirurgia, nei cavernomi del tronco encefalico, dopo un'emorragia sintomatica, è la prevenzione di una nuova emorragia.

Secondo gli studi più autorevoli, non è indicato operare una lesione che non abbia sanguinato ed è ragionevole attendere la prima o seconda emorragia prima di porre indicazione all'intervento chirurgico.

Quando la lesione crea un significativo effetto compressivo sulle strutture circostanti con conseguente alterazione della coscienza l'intervento chirurgico dovrebbe essere immediato.

L'intervento chirurgico non è in generale indicato in lesioni asintomatiche scoperte per caso, in pazienti con sintomi lievi / transitori o in pazienti con un unico sanguinamento con sintomi lievi.

L'obiettivo dell'intervento è eliminare il rischio di una nuova emorragia, pertanto l'escissione completa è indispensabile per evitare una nuova emorragia. Lasciare un residuo è accettabile quando si prevede che la rimozione completa potrebbe causare un ulteriore deficit neurologico.

L'intervento può avvenire attraverso diverse vie di accesso chirurgico, a seconda della sede dell'angioma o e del sanguinamento. È sempre indispensabile la collaborazione di un neurofisiologo per consentire al chirurgo, durante l'intervento, il continuo monitoraggio delle funzioni neurologiche al fine di preservare l'integrità del tessuto circostante.

Tempi della chirurgia

In generale, si preferisce ritardare l'intervento chirurgico di qualche tempo dopo un'emorragia sintomatica, a meno che il paziente non abbia una necessità di intervento urgente. Aspettando circa 2-3 settimane dal sanguinamento, vi è una progressiva liquefazione dell'ematoma mentre l'edema del tessuto circostante si attenua, favorendo la dissezione chirurgica.

Superate le 8 settimane dal sanguinamento, questo vantaggio chirurgico si riduce a causa della comparsa di aderenze tra il cavernoma e il parenchima circostante, che rendono più complessa la dissezione chirurgica e aumentano la probabilità di trauma meccanico da manipolazione chirurgica.

Risultati:

La rimozione completa nei centri di riferimento è di circa il 95%, con un miglioramento clinico nel 52,3%, un peggioramento nel 10%, mortalità nel 2% dei pazienti ed una stabilità del quadro nei restanti casi.

La SINch e AANS non sponsorizzano trattamenti, procedure, prodotti o professionisti citati in questa scheda. Queste informazioni hanno solo fine illustrativo e non hanno valore di linee guida, né possono sostituire in alcun caso il parere di un medico. Sono intese unicamente come informazione per i pazienti. Chiunque desideri consigli o assistenza neurochirurgica specifica si deve rivolgere ad uno specialista del settore.

Tradotto per la **Società Italiana di Neurochirurgia** in accordo con l'**American Association of Neurological Surgeons** dal sito <https://www.aans.org/en/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments> a cura della dr.sa **Alessia Fratianni**.

Il capitolo sugli **Angiomi cavernosi del tronco encefalico** è stato aggiunto dalla **Società Italiana di Neurochirurgia**