

HEMANGIOMAS VERTEBRAIS DE COMPORTAMENTO AGRESSIVO – SÉRIE DE CASOS E REVISÃO DA LITERATURA

AGGRESSIVE VERTEBRAL HEMANGIOMAS – CASE SERIES AND LITERATURE REVIEW

HEMANGIOMAS VERTEBRALES DE COMPORTAMIENTO AGRESIVO – SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

LUCAS XAVIER DA LUZ,¹ MARCELO SIMONI SIMÕES,¹ BRUNO DE AZEVEDO OLIVEIRA,¹ GUILHERME JOSÉ MIOTTO,¹ ERNANI VIANNA DE ABREU¹

1. Hospital Ernesto Dornelles, Grupo de Coluna, Porto Alegre, RS, Brasil.

RESUMO

Objetivo: Apresentar a série de hemangiomas agressivos da instituição, com uma revisão das opções de manejo descritas na literatura. **Métodos:** Trata-se de um levantamento retrospectivo dos hemangiomas vertebrais agressivos atendidos pelo serviço nos últimos 10 anos, com confirmação histológica do diagnóstico e seguimento mínimo de um ano. Foi feita análise dos casos e revisão da literatura, com ênfase nas opções de tratamento dessas lesões. **Resultados:** Foram encontrados sete casos, três com dor e quatro com déficits neurológicos graves. Dois pacientes foram tratados com descompressão aberta, um com descompressão aberta e cimentação, um com descompressão aberta e artrodese, um com biópsia e cimentação, um com biópsia percutânea e um com biópsia aberta seguida de cirurgia descompressiva. Todos os pacientes foram submetidos à radioterapia. Houve regressão significativa dos déficits da apresentação, mas uma paciente desenvolveu déficit irreversível durante o tratamento. Não houve recidivas ou complicações tardias no período de acompanhamento. **Conclusões:** A descompressão cirúrgica nos pacientes com déficit neurológico significativo é um ponto de consenso na literatura. A ressecção subtotal seguida de radioterapia foi eficaz no tratamento dos déficits e no controle da patologia. Casos manifestos apenas por dor podem ser manejados com técnicas minimamente invasivas, seguidas ou não de radioterapia. **Nível de evidência IV; Estudo terapêutico de série de casos.**

Descritores: Hemangioma; Neoplasias; Coluna Vertebral.

ABSTRACT

Objectives: To present a series of aggressive hemangiomas of the institution, with a review of the management options described in the literature. **Methods:** This is a retrospective survey of aggressive vertebral hemangiomas treated by the service in the last 10 years, with histological confirmation of the diagnosis and a minimum follow-up of 1 year. The case analysis and literature review were conducted with emphasis on treatment options for these injuries. **Results:** Seven cases were found, three with pain and four with severe neurological deficits. Two patients were treated with open decompression, one with open decompression and cementation, one with open decompression and arthrodesis, one with biopsy and cementation, one with percutaneous biopsy, and one with open biopsy followed by decompression surgery. All patients underwent radiotherapy. There was a significant regression of presentation deficits, but one patient developed an irreversible deficit during treatment. There were no recurrences or late complications in the follow-up period. **Conclusions:** Surgical decompression in patients with significant neurological deficit is a point of consensus in the literature. Subtotal resection followed by radiation therapy was effective in treating deficits and controlling pathology. Cases manifesting pain only can be managed with minimally invasive techniques, whether or not they are followed by radiotherapy. **Level of evidence IV; Therapeutic study of case series.**

Keywords: Hemangioma; Neoplasms; Spine.

RESUMEN

Objetivo: Presentar la serie de hemangiomas agresivos de la institución, con una revisión de las opciones de manejo descritas en la literatura. **Métodos:** Se trata de un levantamiento retrospectivo de los hemangiomas vertebrales agresivos atendidos por el servicio en los últimos diez años, con confirmación histológica del diagnóstico y un seguimiento mínimo de un año. Fue hecho análisis de los casos y revisión de la literatura, con énfasis en las opciones de tratamiento de esas lesiones. **Resultados:** Fueron encontrados siete casos, tres con dolor y cuatro con déficits neurológicos graves. Dos pacientes fueron tratados con descompresión abierta, uno con descompresión abierta y cementación, uno con descompresión abierta y artrodosis, uno con biopsia y cementación, uno con biopsia percutánea y uno con biopsia abierta seguida de cirugía descompresiva. Todos los pacientes fueron sometidos a radioterapia. Hubo regresión significativa de los déficits de presentación, pero una paciente desarrolló déficit irreversible durante el tratamiento. No hubo recidivas o complicaciones tardías en el período de acompañamiento. **Conclusiones:** La descompresión quirúrgica en los pacientes con déficit neurológico significativo es un punto de consenso en la literatura. La resección subtotal seguida de radioterapia fue eficaz en el tratamiento de los déficits y en el control de la patología. Los casos manifestados solo por dolor pueden ser manejados con técnicas mínimamente invasivas, seguidas o no de radioterapia. **Nivel de evidencia IV; Estudio terapéutico de serie de casos.**

Descriptor: Hemangioma; Neoplasias; Columna Vertebral.

Estudo realizado no Grupo de Coluna do Hospital Ernesto Dornelles, Porto Alegre, RS, Brasil.

Correspondência: Lucas Xavier da Luz. Rua Casemiro de Abreu, 770, Bairro Bela Vista, Porto Alegre, RS, Brasil. 90430-131. luz.lucas@gmail.com

<http://dx.doi.org/10.1590/S1808-185120201904223670>



INTRODUÇÃO

Hemangiomas vertebrais são muito comuns e costumam se comportar de forma extremamente benigna, sem provocar nenhum tipo de sintoma. Em raras ocasiões esses tumores apresentam comportamento agressivo, causando problemas que vão desde dor até o desenvolvimento de instabilidade e déficits neurológicos graves.^{1,2} Como o número desses casos é muito reduzido, os estudos se constituem de pequenas séries e são insuficientes para gerar uma abordagem terapêutica ideal ou de consenso, sendo preconizadas condutas e filosofias de tratamento altamente heterogêneas, que variam desde a alcoolização do tumor até sua ressecção em bloco. Nesse trabalho é descrita uma série de casos de hemangiomas de comportamento agressivo com uma breve revisão da literatura, com foco nas opções de manejo da patologia conforme o tipo de apresentação clínica.

MÉTODOS

Foi feito um levantamento retrospectivo dos casos de hemangiomas vertebrais de comportamento agressivo atendidos no serviço nos últimos 10 anos, com seguimento mínimo de um ano e confirmação histológica do diagnóstico. Foram definidos como hemangiomas vertebrais agressivos apenas tumores sintomáticos e com extensão extra óssea ou abaulamento ósseo significativo.¹ Os pacientes assinaram Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Os estudos de imagem e prontuários foram revisados, sendo anotados dados demográficos, apresentação clínica, tratamento, complicações, necessidade de reintervenção, uso de radioterapia e melhora clínica.

RESULTADOS

Foram localizados sete casos, seis do sexo feminino e um do sexo masculino, com idades variando de 38 a 70 anos (média de 51 anos). Três pacientes tinham somente queixas álgicas na apresentação, sendo que uma paciente com lesão sacra desenvolveu déficit neurológico grave (anestesia em sela e perda de controle esfíncteriano) durante o atendimento, após uma biópsia cirúrgica. Os outros quatro pacientes foram diagnosticados devido ao aparecimento de déficit neurológico. Eles apresentavam lesões na coluna dorsal com compressões medulares muito importantes por crescimento de tumor para o canal vertebral, sem fratura patológica ou instabilidade significativa (SINS 6 ou menor).²

Nos três casos de apresentação com dor foi priorizado o diagnóstico histológico, com intenção de encaminhamento para radioterapia. Em um deles havia uma lesão típica de hemangioma que ocupava todo corpo vertebral e causava abaulamento da cortical, sem apresentar componente exófitico, sendo realizada biópsia percutânea e cifoplastia no mesmo tempo cirúrgico. Em outro, havia lesão sugestiva de hemangioma com componente exófitico

de tecidos moles no canal, sem compressão neural importante, sendo optado pela realização de biópsia confirmatória apenas. Em ambos os casos foi realizada radioterapia depois do resultado da biópsia e ambos evoluíram com resolução completa das queixas e sem recorrência em um ano. O terceiro caso se tratava de uma lesão sacra insuflante já submetida a biópsia percutânea em outro serviço, com resultado negativo para tumor, sendo realizada biópsia aberta do sacro. No pós operatório da biópsia a paciente desenvolveu anestesia em sela e perda de controle esfíncteriano, que não melhoraram depois de sete dias de observação. Foi decidido realizar uma descompressão de cauda equina seguida de radioterapia, mas os déficits permaneceram depois do tratamento e a paciente desenvolveu também radiculopatia bilateral de S1, sem evidência de crescimento do tumor nos exames de imagem.

Nos casos que se apresentaram com déficit neurológico a conduta foi cirurgia descompressiva urgente, pois todos tinham paraparesia severa e rapidamente progressiva. Embolização pré-operatória com partículas foi realizada apenas em uma paciente transferida de outro serviço, onde teve a cirurgia abortada devido a sangramento durante a fase inicial da laminectomia. Neste caso o hemangioma restante após a descompressão ocupava todo o corpo vertebral e foi realizada uma vertebroplastia aberta no mesmo tempo cirúrgico. Nos outros casos foi realizado ressecção do componente exófitico do tumor sem embolização prévia, não havendo problemas maiores com sangramento. Em um desses casos foi realizada uma artrodese posterior, pois a vértebra afetada estava no ápice de uma curva cifótica e houve receio de piora da deformidade após a laminectomia. Uma dessas pacientes desenvolveu a paraparesia após a 30ª semana de gestação e foi operada na 36ª semana, devido a progressão rápida do déficit. Todos os pacientes foram encaminhados para radioterapia pós operatória. Todos os quatro pacientes que se apresentaram com déficits neurológicos tiveram melhora neurológica muito importante e voltaram às suas atividades habituais no máximo um ano depois da cirurgia. A paciente que desenvolveu síndrome da cauda equina após a biópsia não apresentou melhora neurológica. Não houve nenhum caso de recidiva clínica, instabilidade pós tratamento ou aumento da lesão em exames de imagem, com seguimento mínimo de um ano (média de 27 meses). Os casos estão sumarizados na Tabela 1.

DISCUSSÃO

Hemangiomas são tumores vertebrais extremamente comuns que se comportam de forma muito benigna, mas que em aproximadamente 0,9% a 1,2% dos casos podem causar sintomas que vão desde dor até lesões neurológicas graves.³⁻⁷

A gravidez é um fator conhecido de risco para desenvolvimento de comportamento agressivo dos hemangiomas. Além de fatores hormonais que podem contribuir para o crescimento do tumor, o aumento da pressão abdominal causa congestão do plexo venoso

Tabela 1. Série de pacientes com hemangiomas agressivos.

	Sexo e idade	Nível da lesão	Compressão neural	Componente exófitico	Déficit neurológico	Técnica cirúrgica	Complicações pós-operatórias	Necessidade de reintervenção	Radioterapia pós-operatórias	Melhora neurológica
1	F - 67	L1	Não	Sim	Não	Biópsia Percutânea	Não	Não	Sim	Não se aplica
2	M -41	T9	Sim	Sim	Sim	Descompressão aberta	Não	Não	Sim	Sim
3	F - 40	T5	Não	Não	Não	Biópsia + cifoplastia	Não	Não	Sim	Não se aplica
4	F - 70	T6	Sim	Sim	Sim	Descompressão + vertebroplastia	Não	Não	Sim	Sim
5	F - 61	T4	Sim	Sim	Sim	Descompressão + artrodese	Não	Não	Sim	Sim
6	F - 40	T3	Sim	Sim	Sim	Descompressão aberta	Não	Não	Sim	Sim
7	F - 38	S2-S3	Sim	Sim	Não	Biópsia aberta	Anestesia em sela e perda de controle esfíncteriano	Descompressão ampla	Sim	Não

vertebral, com repercussão hemodinâmica em hemangiomas pré existentes. Este é o tumor espinhal benigno mais comum em gestantes, especialmente no terceiro trimestre e em níveis torácicos altos.⁸

Os hemangiomas costumam aparecer na ressonância magnética como lesões do corpo vertebral com aspecto trabecular espesso e hipersinal em T2. Na tomografia computadorizada são típicos a aparência de colméia ou *polka dot* nas imagens axiais e o aspecto estriado nas reconstruções.⁶ Hemangiomas agressivos tendem a envolver totalmente o corpo vertebral, se estender aos elementos posteriores e apresentar aspecto irregular com áreas líticas, além de abaulamento vertebral ou componente exofítico de tecido moles.³

Não há consenso sobre a forma ideal de tratamento, uma vez que se tratam de tumores raros e todos os estudos se compõem de pequenas séries. As opções de manejo envolvem basicamente radioterapia, alcoolização, cimentação percutânea e ressecção, utilizados isoladamente ou em diferentes combinações.

A radioterapia é utilizada desde 1930 e tem eficiência no controle de sintomas álgicos e déficits neurológicos menos graves e de evolução lenta comprovada desde a década de 50. O efeito da radioterapia nos hemangiomas é dose dependente e são possíveis diversos regimes de tratamento, sendo que a dose mais preconizada atualmente é de 40 Gy.⁹ A melhora permanente é relatada em 77 a 100% dos casos de dor e em pelo menos 60% dos déficits neurológicos. O controle do tumor em termos de progressão ou recidiva é obtido em praticamente 100% dos casos. Como a resposta ao tratamento é demorada, a radioterapia não é indicada como tratamento primário em casos de compressão neural importante ou déficit neurológico maior.¹⁰ O aspecto radiológico da vértebra nos exames de imagem não se modifica após a radioterapia, sugerindo que a radiação seja eficaz no controle do tecido vascular patológico, mas não tenha efeito demonstrável no tecido ósseo, de modo que a radioterapia não deve ser usada no tratamento de compressões por abaulamento ou hipertrofia óssea.¹¹

Alguns autores questionam o uso da radioterapia isolada pelo potencial de instabilidade secundária a necrose tumoral, propondo combinar sua utilização com técnicas de cimentação, como vértebro ou cifoplastia.¹¹ A injeção de metacrilato aumenta a resistência do corpo vertebral, mas a verdade é que fraturas compressivas de hemangiomas agressivos são casos isolados¹² dentro de uma patologia por si só já bastante rara. O uso de cimentação em lesões com invasão epidural é controverso: embora alguns autores relatem redução do componente exofítico após a cimentação do corpo vertebral, a maioria contra-indica o procedimento, considerando que o ganho de resistência não compensa o risco de extravasamento.¹³

A vertebroplastia tem sido mais utilizada como alternativa à radioterapia, funcionando como tratamento primário de hemangiomas agressivos sem déficits neurológicos, especialmente em lesões não exofíticas com comprometimento massivo do corpo vertebral. Ela também pode ser utilizada como reforço estrutural em casos de hemangiomas tratados com ressecção cirúrgica.

A ablação com etanol é outra alternativa à radioterapia, com 93% de bons resultados em uma série de 14 pacientes, inclusive com déficits neurológicos,¹⁴ porém alguns autores citam risco maior de colapso vertebral por necrose e advogam uso concomitante de cimentação. Como sua eficácia é equivalente à de outros tratamentos e existem relatos de complicações significativas, como osteonecrose, deterioração neurológica ou lesão medular, a alcoolização tem sido colocada em segundo plano na maioria dos protocolos.⁴

Alguns autores relatam bons resultados usando a embolização direta ou endovascular como tratamento isolado,^{15,16} mesmo em casos com déficit neurológico significativo, mas também existem séries que falharam em demonstrar melhora com esse procedimento. A embolização é mais utilizada como medida pré operatória em cirurgias de ressecção, tendo o benefício em termos de redução do sangramento trans operatório estatisticamente confirmado.¹⁷ Sua realização envolve riscos e ela é contra indicada quando existe proximidade entre aferências tumorais e a artéria de Adamkiewicz.¹⁸

A descompressão cirúrgica é aceita como tratamento padrão para lesões causando compressão neural, mas o grau de

ressecção necessária e a necessidade de embolização prévia ainda são matéria de discussão.¹⁹

A exérese completa do tumor é marcada por baixa recorrência sem necessidade de radioterapia,²⁰ enquanto a ressecção incompleta sem radioterapia pós-operatória tem uma recorrência de 30 a 50%. Por outro lado, a ressecção completa implica em cirurgias de maior agressividade, maior sangramento, necessidade de instrumentação e maior morbidade, para tratamento de uma lesão histologicamente benigna que tem um índice baixíssimo de recidiva pós radioterapia.²¹

Alguns autores, como Ogawa e cols.,²² chegam a advogar embolização pré-operatória seguida de ressecção em bloco no sentido de evitar recorrência, porém, em sua série de cinco casos, o tempo médio de cirurgia foi de 10 horas, com sangramento de 2400 ml e um índice de complicações próximo de 36%.

A maioria dos autores concorda com o uso de técnicas minimamente invasivas, como alcoolização, cimentação ou radioterapia nas lesões que não causam déficit e ressecção subtotal seguida de radioterapia nas lesões com déficit neurológico ou compressão neural. Embora a cirurgia de uma recidiva pós-irradiação possa ser mais complexa,²¹ o grau de recorrência tumoral após a radiação é baixíssimo e a cirurgia radical é considerada bastante agressiva como tratamento primário de um tumor não maligno.

Baseado na experiência de 16 casos, Cloran e cols.,²³ propõem um algoritmo de tratamento considerando principalmente o quadro clínico do paciente, onde procedimentos menos invasivos são utilizados nos casos sem déficit neurológico e em pacientes sem boas condições para cirurgia, sendo a ressecção cirúrgica utilizada nos casos de déficit neurológico. (Figura 1)

Em nossos casos foram utilizadas diversas opções de manejo, centradas na apresentação clínica. A descompressão cirúrgica nos pacientes com déficit neurológico significativo é um ponto de consenso entre os autores. A ressecção subtotal nos parece a opção cirúrgica mais lógica e segura. A radioterapia após comprovação histológica foi realizada em todos os casos, uma vez que sua alta efetividade em termos de controle do tumor e prevenção de recidivas é outro ponto de consenso.²² Embora diversos artigos citem o risco de necrose, fratura ou instabilidade pós radioterapia, nenhuma

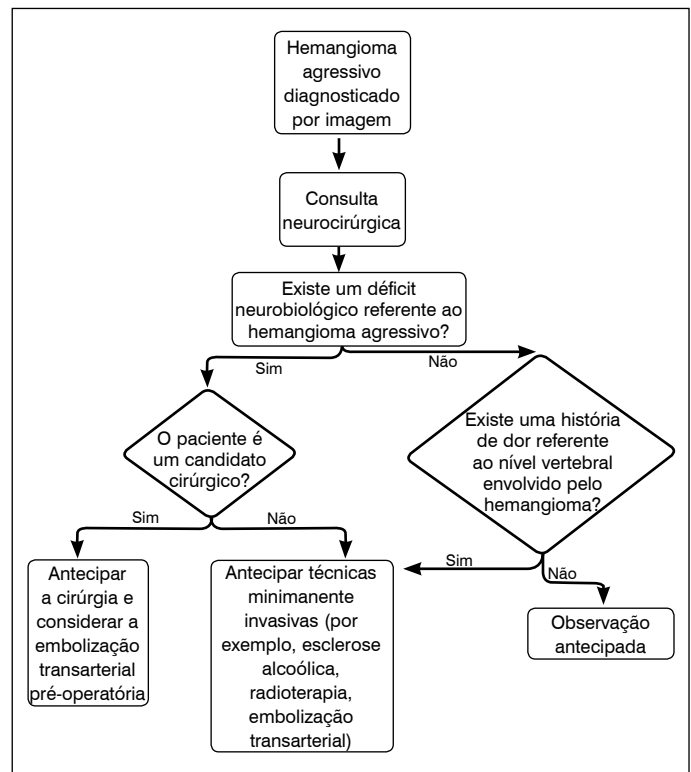


Figura 1. Algoritmo de tratamento considerando o quadro clínico (Cloran e Cols²³).

das séries apresenta casos onde isso tenha efetivamente ocorrido e, embora tenhamos realizado cimentações para reforço da vértebra em alguns casos, é possível que a radioterapia isolada tivesse sido suficiente para tratamento desses pacientes. Fratura patológica parece ser bastante rara entre os hemangiomas agressivos e as indicações de estabilização mais claras são a instabilidade iatrogênica pós-operatória e os tumores com SINS acima de seis pontos.²

As técnicas de embolização ou alcoolização não nos pareceram interessantes como tratamento primário por apresentarem risco neurológico e não serem mais efetivas que a radioterapia em termos de controle do tumor.

CONCLUSÃO

Nossa ideia é que a radioterapia deva ser a base do tratamento para o hemangioma agressivo, precedida de cirurgia descompressiva nos casos de invasão grande do canal ou déficit neurológico e de procedimentos de estabilização, quando necessários.

Todos os autores declaram não haver nenhum potencial conflito de interesses referente a este artigo.

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES: Cada autor contribuiu individual e significativamente para o desenvolvimento deste artigo. MSS: redação, revisão e realização das cirurgias; LXL, EVA: cirurgias, análise dos dados e redação; BAO: análise estatística, cirurgias e revisão; GJM: análise estatística e revisão.

REFERÊNCIAS

- Pastushyn AI, Slin'ko EI, Mirzoyeva GM. Vertebral hemangiomas: diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. *Surg Neurol.* 1998;50(6):535-47.
- Steinmetz MP, Benzel EC. *Benzel's spine surgery: techniques, complication avoidance, and management, Fourth edition.* Amsterdam: Elsevier; 2017.
- Vasudeva VS, Chi JH, Groff MW. Surgical treatment of aggressive vertebral hemangiomas. *Neurosurg Focus.* 2016;41(2): E7.
- Eisenstein S, Spiro F, Browde S, Allen CM, Grobler L. The treatment of a symptomatic vertebral hemangioma by radiotherapy. A case report. *Spine (Phila Pa 1976).* 1986;11(6):640-2.
- Faria SL, Schlupp WR, Chiminazzo H Jr. Radiotherapy in the treatment of vertebral hemangiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1985;11(2):387-90.
- Friedman DP. Symptomatic vertebral hemangiomas: MR findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;167(2):359-64.
- Mohan V, Gupta SK, Tuli SM, Sanyal B. Symptomatic vertebral haemangiomas. *Clin Radiol.* 1980;31(5):575-9.
- Kiroglu Y, Benek B, Yagci B, Cirak B, Tahta K. Spinal cord compression caused by vertebral hemangioma being symptomatic during pregnancy. *Surg Neurol.* 2009;71(4):487-92.
- Rades D, Bajrovic A, Alberti W, Rudat V. Is there a dose-effect relationship for the treatment of symptomatic vertebral hemangioma? *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2003;55(1):178-81.
- Glanzmann C, Rust M, Horst W. Radiotherapie bei Angiomen der Wirbelsäule, Ergebnisse bei 62 Patienten aus dem Zeitraum 1939–1975. *Strahlentherapie.* 1977;153:522–5.
- Sedeño BP, Ibarria NR, Hamdai HM, Varela TF, Arregui ISM, Verde DM, et al. First reported treatment of aggressive hemangioma with intraoperative radiation therapy and kyphoplasty (Kypho-IORT). *Clin Transl Radiat Oncol.* 2017;2:19-22.
- Tarantino R, Donnarumma P, Nigro L, Delfini R. Surgery in extensive vertebral hemangioma: case report, literature review and a new algorithm proposal. *Neurosurg Rev.* 2015;38(3):585-92.
- Evangelopoulos DS, Kontovazeniis P, Kokkinis K, Glynos M, Korres DS, Sapkas G. Cement leakage in a symptomatic vertebral hemangioma: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2009;2:7148.
- Doppman JL, Oldfield EH, Heiss JD. Symptomatic vertebral hemangiomas: treatment by means of direct intralesional injection of ethanol. *Radiology.* 2000;214(2):341-8.
- Gross CE, Hodge CH Jr, Binet EF, Kricheff II. Relief of spinal block during embolization of a vertebral body hemangioma. Case report. *J Neurosurg.* 1976;45(3):327-30.
- Raco A, Ciappetta P, Artico M, Salvati M, Guidetti G, Guglielmi G. Vertebral hemangiomas with cord compression: the role of embolization in five cases. *Surg Neurol.* 1990;34(3):164-8.
- Robinson Y, Sheta R, Salci K, Willander J. Blood loss in surgery for aggressive vertebral haemangioma with and without embolisation. *Asian Spine J.* 2015;9(3):483-91.
- Djindjian M, Nguyen JP, Gaston A, Pavlovitch JM, Poirier J, Awad IA. Multiple vertebral hemangiomas with neurological signs. Case report. *J Neurosurg.* 1992;76(6):1025–8.
- Cloran FJ, Pukenas BA, Loevner LA, Aquino C, Schuster J, Mohan S. Aggressive spinal haemangiomas: imaging correlates to clinical presentation with analysis of treatment algorithm and clinical outcomes. *Br J Radiol.* 2015;88(1055):20140771.
- Acosta FL Jr, Dowd CF, Chin C, Tihan T, Ames CP, Weinstein PR. Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. *Neurosurgery.* 2006;58(2):287-95.
- Kato S, Kawahara N, Murakami H, Demura S, Yoshioka K, Okayama T, et al. Surgical management of aggressive vertebral hemangiomas causing spinal cord compression: long-term clinical follow-up of five cases. *J Orthop Sci.* 2010;15(3):350-6.
- Ogawa R, Hikata T, Mikami S, Fujita N, Iwanami A, Watanabe K, et al. Total en bloc spondylectomy for locally aggressive vertebral hemangioma causing neurological deficits. *Case Rep Orthop.* 2015;2015:72436.
- Cloran FJ, Pukenas BA, Loevner LA, Aquino C, Schuster J, Mohan S. Aggressive spinal haemangiomas: imaging correlates to clinical presentation with analysis of treatment algorithm and clinical outcomes. *Br J Radiol.* 2015;88(1055):20140771.