

ANGIOMI CAVERNOSI (CAVERNOMI)

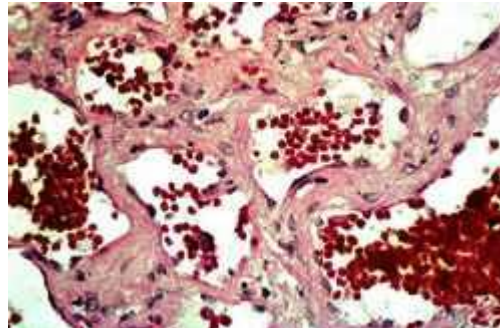


Figura 1: Aspetto macroscopico di un cavernoma in risonanza magnetica.

Figura 2: Aspetto microscopico: la lesione è costituita da ampi canali vascolari.

Gli angiomi cavernosi o cavernomi sono anomalie vascolari che possono insorgere in qualsiasi parte del sistema nervoso centrale. Un cavernoma è un aggregato di vasi sanguigni anomali, dilatati, nei quali il sangue fluisce lentamente e a bassa pressione. La lesione ha forma rotondeggiante, simile a quella di una mora, ed una grandezza variabile da pochi millimetri a qualche centimetro (Fig.1 e 2).

I cavernomi sono presenti nello 0,5% delle persone e interessano in egual misura i due sessi. Si ritiene che alla base del loro sviluppo vi sia una predisposizione congenita. In circa la metà dei casi è riconoscibile una vera e propria familiarità e nelle forme familiari si riscontrano spesso cavernomi multipli. Recenti studi hanno messo in relazione la predisposizione allo sviluppo di cavernomi con la mutazione di uno specifico gene localizzato sul cromosoma 7.

STORIA NATURALE

Gli angiomi cavernosi tendono ad andare incontro a ripetuti piccoli sanguinamenti. A differenza di quanto avviene nel caso delle MAV, il sanguinamento è il più delle volte di modesta entità, poiché la pressione del sangue all'interno dei cavernomi è minima. Questi ripetuti micro-sanguinamenti determinano un progressivo aumento di dimensione della lesione, che a sua volta può causare disturbi neurologici. Più raramente un cavernoma dà luogo ad un sanguinamento di entità maggiore e quindi ad una emorragia cerebrale.

Rischio di sanguinamento

La maggior parte dei sanguinamenti da cavernoma è asintomatica. Il rischio di emorragia sintomatica è di circa lo 0,5% ogni anno. Tale rischio aumentato nel caso in cui la lesione abbia già dato luogo ad un'emorragia clinicamente significativa, nonché nelle forme familiari e in gravidanza.

Manifestazioni cliniche

Nel 70% dei casi i cavernomi sono asintomatici e vengono diagnosticati occasionalmente. Le manifestazioni cliniche si osservano tipicamente nei giovani adulti.

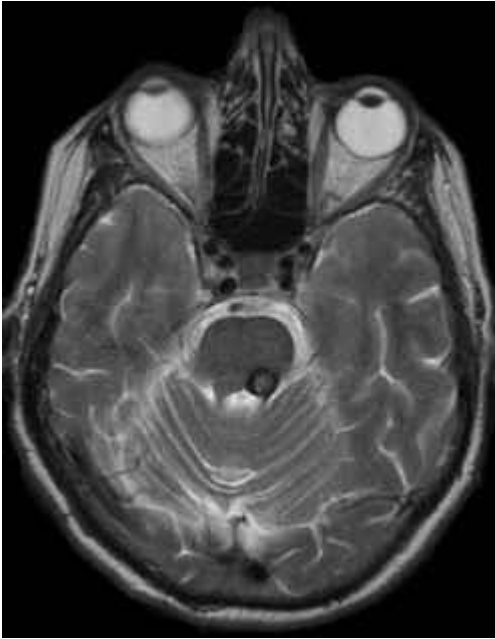
Epilessia

È la manifestazione tipica dei cavernomi localizzati superficialmente, in prossimità della corteccia cerebrale.

L'epilessia è dovuta all'effetto irritativo esercitato sulle cellule nervose dai piccoli sanguinamenti cui la lesione va incontro e alla conseguente deposizione di prodotti di degradazione del sangue dotati di proprietà epilettogene (Fig.3).

Figura 3: Cavernoma sottocorticale: una lesione potenzialmente epilettogena.

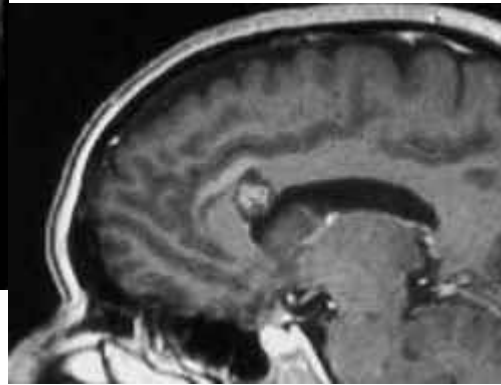




Deficit neurologici

Si sviluppano di solito nel caso in cui il cavernoma si trovi in un'area cerebrale funzionalmente critica (ad esempio i nuclei della base o il tronco encefalico) (Fig.4). Sebbene i deficit possano essere inizialmente reversibili, il verificarsi di sanguinamenti ripetuti può portare con il tempo allo sviluppo di disturbi permanenti e invalidanti.

Figura 4: Cavernoma del tronco encefalico: a causa della sua vicinanza a strutture nervose funzionalmente critiche, questa lesione può causare deficit invalidanti.



Diagnosi

L'esame di scelta per la diagnosi è la risonanza magnetica (RM). Nelle immagini RM il cavernoma ha un aspetto caratteristico, dovuto alla presenza nel suo contesto di prodotti di sanguinamenti cui la

degradazione del sangue in diverse fasi testimoniano i molteplici micro-lesione è andata incontro (Fig.5).

Figura 5: RM: il cavernoma appare come circoscritta, moriforme. La componente centrale iperintensa (bianca) indica un'emorragia sub-recente. L'alone ipointenso (nero) è costituito da emosiderina e rappresenta l'esito di sanguinamenti remoti.

una lesione

Terapia

La terapia dei cavernomi è chirurgica. Il trattamento consiste nella rimozione totale della lesione e ha lo scopo di annullare il rischio di sanguinamento, di prevenire lo sviluppo o l'aggravamento di deficit neurologici e, nei casi di epilessia, di ottenere il controllo delle crisi.

Qualora praticabile, l'asportazione chirurgica del cavernoma è perciò sicuramente indicata nei pazienti con deficit neurologico persistente e in quelli con epilessia farmaco-resistente. Visto il rischio relativamente basso di sanguinamento massivo, nei pazienti asintomatici o con lesioni localizzate in aree critiche, può essere preso inizialmente in considerazione un atteggiamento conservativo.

FAQ

I cavernomi sono dei tumori?

I cavernomi non possono essere considerati dei tumori, sia per la loro natura (sono infatti lesioni vascolari di origine malformativa) che per il loro comportamento biologico: a differenza delle neoplasie, i cavernomi non presentano una crescita incontrollata, non infiltrano i tessuti vicini e non vanno incontro a diffusione in altre sedi.

Cos'è un angioma venoso?

Che cosa comporta l'associazione di un cavernoma e di un angioma venoso?

Molto spesso i cavernomi si associano ad anomalie di sviluppo venoso (talora definite angiomi venosi). Tali anomalie hanno un comportamento benigno e la loro presenza non modifica in alcun modo la prognosi. Lo stesso discorso va riferito alle "ectasie venose" ovvero vene dilatate che spesso si accompagnano ai cavernomi.

In caso di emorragia cerebrale (ictus emorragico) è opportuno ricercare la presenza di un cavernoma?

I cavernomi sono una causa rara di emorragia cerebrale. Tuttavia, in caso di ictus emorragico, la presenza di un angioma cavernoso non può essere esclusa a priori. In caso di emorragia cerebrale in soggetti giovani o privi di fattori di rischio cerebrovascolare, dovrebbe essere effettuata una RM alla ricerca di un eventuale angioma cavernoso. In questi casi la RM viene eseguita a distanza di qualche settimana dall'ictus, poiché la presenza di un ematoma recente può mascherare il cavernoma.