

KAVERNOMLAR

Şükür Çaçlar*

Nihat Egemen**

Hamit Z. Gökalp**

Nurullah Yüceer*

Kavernomlar (Kavernöz anjiomlar) yaygın olarak ortaya çıkan dört tip serebral vasküler malformasyon olan kavernöz anjiomlar, venöz malformasyonlar, kapiller telenjiektaziler ve arteriovenöz malformasyonlardan birisidir (5,6,8). Sinüzoidal damarlar arasında beyin parankimasını içermeyen patolojik olarak genişlemiş vasküler kanallar olarak tanımlanmaktadır (5,7). Bu malformasyonlar nadir olup, bütün intrakranial vasküler lezyonların sadece % 1'ini ve bütün serebral vasküler malformasyonların % 15'ini içermektedir (5,10). Kavernomların aile öyküsü % 50 - 80 kadardır (5,10). Kavernöz anjiomlar anjiografik olarak sıklıkla görülmezler ve bilgisayarlı beyin tomografisinde (BRT) karakteristik bir görünüme sahip değildirler. Günümüzde Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) gibi radyolojik yöntemlerin daha yaygın olarak kullanılması, bu patolojilere daha kolaylıkla tanı konulmasını sağlamaktadır (2,3,4,5,12,13,14).

KLİNİK MATERYAL VE METOD

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalında; anjiografi, BBT ve MRG tetkikleri sonucunda kavernom ön tanısı alan toplam 3 olgu opere edilerek, vasküler malformasyon total olarak eksize edilmiş ve alınan materyalin histopatolojik incelemeleri sonucu kavernom tanıları kesinleşmiştir. Her 3 olguda kanama ve progresif nörolojik defisitlerinin ortaya çıkması sonucunda kliniğimize başvurmuşlardır.

— Bu çalışma 1991 yılı Ekim ayında yapılan 4. Ulusal Nöroloji Kongresinde sunulmuştur.

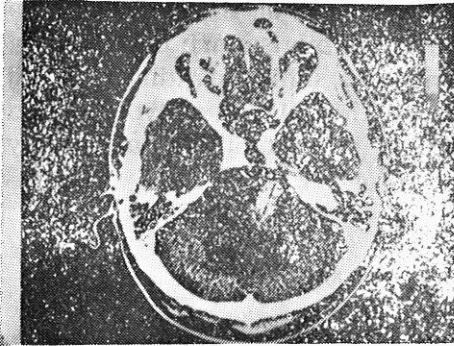
* A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

** A.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

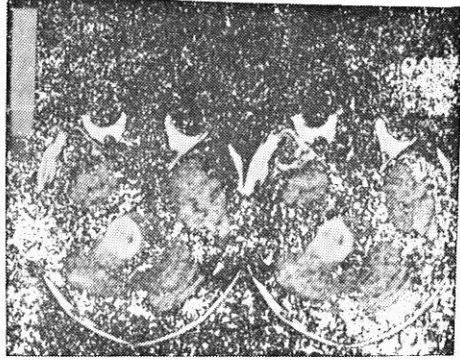
Geliş Tarihi : 3 Ağustos 1992 Kabul Tarihi 15 Eylül 1993

1. Olgu : Kliniğimize 10 gündür mevcut olan baş ağrısı, bulantı, kusma ve dengesizlik şikayetleriyle başvuran 18 yaşındaki kadın hastanın nörolojik muayenesinde ataksi, serebellar hemisferde lokalize olan hiperdens lezyon tespit edilirken, MRG'de aynı lokalizasyonda hiperintens lezyon tespit edilmiştir. Anjiyografi normal olarak bulundu. Operasyon : Genel anestezi altında, oturur pozisyonda, median subokspital kraniyektomi yapılarak, sağ serebellar hemisferde lokalize olan vasküler malformasyon total olarak eksize edilmiştir.

2. Olgu : 32 yaşındaki erkek hasta kliniğimize 15 gündür mevcut olan baş ağrısı, bulantı, yüzünün sağ tarafından uyuşukluk ve çiğneme güclüğü şikayetleriyle başvurdu. Nörolojik muayenesinde sağda 5. kranial sinirin 1., 2. ve 3. dallarının dağılım alanlarında hipoestezi, sağda masseter kasında atrofi tespit edildi. Hastanın BBT'sinde sağ pontoserebellar yerleşimli hiperdens lezyon tespit edildi (Şekil 1). MRG'de ise aynı lokalizasyonda hiperintens lezyon bulundu (Şekil 2). Hastanın anjiyografisi normal olarak değerlendirildi.



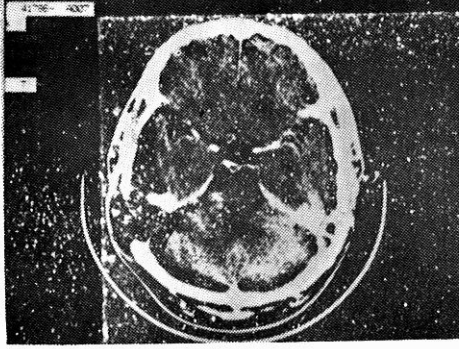
Şekil 1 - Preoperatif BBT : Sağ pontoserebellar yerleşimli hiperdens lezyon görülmektedir.



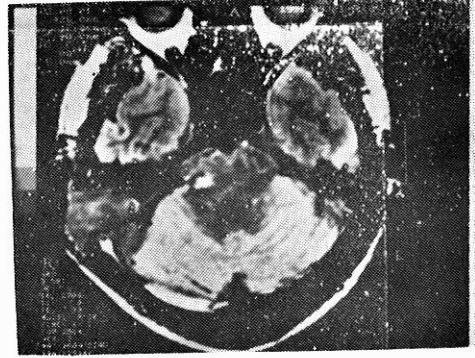
Şekil 2 - Preoperatif MRG : Sağ pontoserebellar yerleşimli hiperintens lezyon görülmektedir.

Operasyon : Genel anestezi altında, sol lateral dekübit pozisyonunda, sağ retroauriküler insizyonla presigmoid, retrolabirintin yaklaşımla vasküler malformasyon total olarak çıkarılmıştır (Şekil 3 ve 4).

3. Olgu : 6 yaşındaki erkek hasta kliniğimize 5 gündür mevcut olan baş ağrısı, bulantı, sol vücut yarısında güçsüzlük şikayetleriyle başvurdu. Nörolojik muayenesinde sağ hemiparezi bulundu. Hastanın BBT'sinde solda bazal ganglionlar düzeyinde hiperdens lezyon görürken (Şekil 5), MRG'de aynı lokalizasyonda hiperintens lezyon tes-



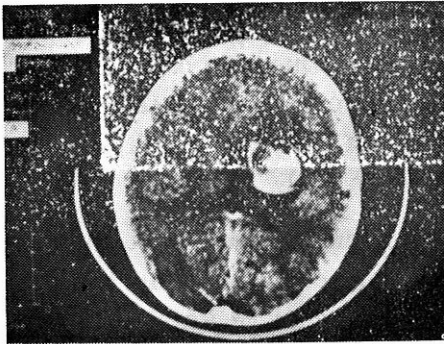
Şekil 3 - Postoperatif BBT : Sağ retrolabirintin, presigmoid yaklaşımla vasküler malformasyonun total olarak çıkarıldığı görülmektedir.



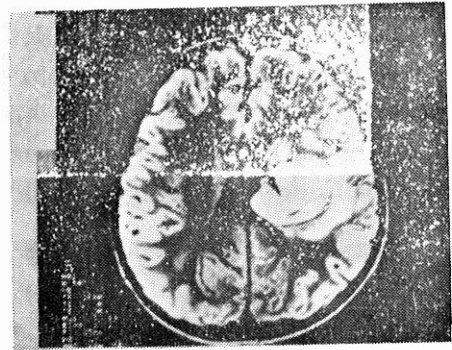
Şekil 4 - Postoperatif MRG : Sağ retrolabirintin presigmoid yaklaşımla vasküler malformasyonun total olarak çıkarıldığı görülmektedir.

pit edilmiştir (Şekil 6). Anjiografisinde ise diğer hastalarinkinden farklı olarak solda vena labbe ile drene olan venöz anjiom tespit edilmiştir (Şekil 7).

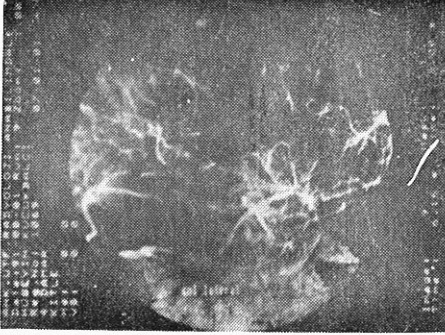
Operasyon : Genel anestezi altında, supin pozisyonunda baş 30 derece sağa dönük vaziyette iken, sol frontotemporal kraniotomi ile girilerek, vasküler malformasyon total olarak eksize edilmiştir (Şekil 8).



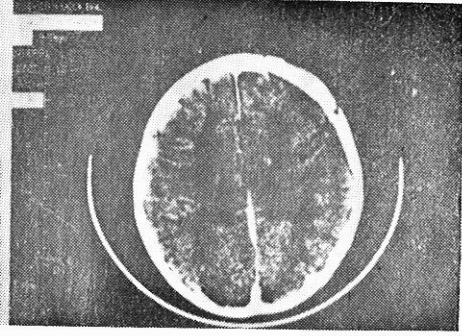
Şekil 5 - Preoperatif BBT : Solda bazal ganglionlar düzeyinde hiperdens lezyon görülmektedir.



Şekil 6 - Preoperatif MRG : Solda bazal ganglionlar düzeyinde hiperintense lezyon görülmektedir.



Şekil 7 - Preoperatif DSA : Solda vena labbe'ye drene olan venöz anjiom görülmektedir.



Şekil 8 - Postoperatif BBT : Sol frontotemporal kraniyotomi ile vasküler malformasyonun total olarak çıkarıldığı görülmektedir.

SONUÇ

Postoperatif dönemde üç olgunun da nörolojik tablosunda progresif bir iyileşme görülmüştür. Ancak olgularımızda en çok dikkati çeken, BBT görünümünün glial tümör, hematoma, tümör içine kanama ve tromboze arteriovenöz malformasyon ile karışmasına karşın negatif angiografik bulguları ve tipik MRG görünümünün tanıda büyük ölçüde yardımcı olmasıdır.

TARTIŞMA

İntrakranial kavernöz anjiomlar, endotel ile sınırlanmış ince duvarlı sinüsoidal mesafelerden ibaret konjenital vasküler malformasyonlardır. Elastik yada müküler tabaka yoktur ve nöral doku bulunmamıştır. Boyutları değişken olmaktadır. Önemli besleyici arterleri yoktur ve drenaj venleri küçüktür. Ailevi olarak ortaya çıktığı bildirilmiştir (5,10). Rigamonti ve arkadaşları, vakaların yaklaşık olarak % 50'sinde görüldüğünü bildirmişlerdir (10).

Kapiller bir telenjiektaziden kavernöz bir anjiom'u ayırt eden tek özellik, vasküler kanallar arasındaki beyin parenkimasının var olup olmamasıdır. Ayrıca, kavernöz malformasyonlar ve kapiller telenjiektazilerin histolojik antitelerinin farklı olmadığı, fakat aynı tip vasküler malformasyonların varyasyonları olduğu da düşünülmektedir (6).

Kavernomların klinik bulguları olarak epilepsi % 60 - 70, progresif nörolojik defisit % 20 - 25, kanama % 20 ve baş ağrısı % 20 - 25 oranında bildirilmiştir (1,3,11,15). Bu tür lezyonlar için literatürde daha sıklıkla rastlandığı bildirilen pons ve silvian yerleşim, epilepsi ile başvuran olgumuz henüz yoktur (1,10,16,17).

Kavernomların BBT görünümleri spesifik değildir. Kontrastsız ve kontrastlı çalışmalarda yeterli bilgi elde edilememektedir. Kontrast madde verilmesini takiben genellikle zayıf bir kontrast tutulumu tespit edilir. Rigamonti ve Spetzler'e göre, yanlışlıkla negatif olan bilgisayarlı tomografi insidensi % 15 - 30 arasındadır (5). MRG bu lezyonların tespit edilmesinde hassasiyet ve spesifite sağlamıştır (5).

Spin-echo MRG'de; kavernöz anjiom'lar için teşhis değeri olan karakteristik sinyal yoğunluğu mevcuttur.

1. Subakut - kronik hemorajiye (methemoglobin) uygun olarak fokal heterojenite içeren alanlar vardır.
2. Bu yüksek yoğunluktaki alanlar etrafında, belirgin olarak hipointense demir yüklü, dairesel halkalar mevcuttur.
3. Kitle etkisi yada ödem yoktur.
4. Gösterilebilir besleyici arterler yada drenaj venleri yoktur (Kavernöz anjiom ile birlikte venöz anjiom yoksa).

Spin-echo MRG'de, hemorajik neoplasm'lardan kavernöz malformasyonların ayırt edilmesi güç olabilir. Fakat ödemin olmaması, tespit edilebilir kanamanın olmadığı tümörün yokluğu, komşu parankimde yaygın hemosiderin, ferritin halkaları ve seri olarak yapılan MRG'de hematoma'nın mevcudiyeti, genellikle neoplasm'dan kesin olarak ayırt edilmesini sağlar.

Venöz malformasyon ve kavernöz malformasyonun birlikteliği çok nadirdir (9). Literatürde, venöz malformasyonlu birkaç vakada insidental bulgular yada spesifik olmayan semptomlarla birlikte olduğu gösterilmiştir (8,9). Klinik olgularımızdan olan 3. olguda da venöz anjiom ile kavernöz anjiom'un birlikteliği gösterilmiştir.

İlginç olarak, birçok semptomatik vakada anjiografik bulgular, venöz anjiom için tipiktir. Fakat BBT bulguları tipik değildir. Bu şekildeki vakalar, klasik «linear» yada «curvilinear» görünüm yerine, kavernöz bir malformasyonla birlikte daha yaygın olarak olan bir

bulgu olarak globuler bir hiperdansite göstermiştir (8). Semptomatik bir venöz malformasyon varsa, hastada birlikte olan kavernöz malformasyonun varlığını ekarte etmek için yüksek alanlı MRG yapılmalıdır. Her iki lezyon mevcut ve kanama ortaya çıkmışsa, Rigamenti ve Spetzler venöz malformasyonun korunmasıyla, sadece kavernöz malformasyonun çıkarılmasını tavsiye etmektedirler (9). Klinik olgularımızdan olan 3. olguda kavernöz anjiom total olarak çıkartılmış fakat venöz anjiom korunmuştur. Venöz drenaj düzensiz, fakat fizyolojik olarak yeterlidir. Venöz bir malformasyonun rezeksiyonu, malformasyon tarafından drene edilen beyin dokusunun ödem ve konjesyonu ile birlikte dir.

ÖZET

Serebral vasküler malformasyonlar genellikle dört tip olarak tanımlanmışlardır. Bunlar venöz malformasyonlar, kavernöz anjiomlar, kapiller telenjiektaziler ve arteriovenöz malformasyonlardır. Kavernöz anjiomlar, sinüzoidal damarlar arasında beyin parankiması içermiyen, patolojik olarak genişlemiş vasküler kanallardan oluşmaktadır. Nadir olarak görülürler ve aile öyküsü tanımlanmıştır. Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) bu lezyonların teşhis ve takibinde seçilmesi gereken radyolojik bir tetkiktir.

Bu makalede, histolojik olarak teşhis edilen kavernöz anjiom'lu üç olgunun klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Serebral vasküler malformasyonlar, Kavernöz anjiom, Magnetik Rezonans Görüntüleme, Venöz Anjiom

SUMMARY

CAVERNOMAS

Cerebral vascular malformations have traditionally been divided into four categories : arteriovenous, venous, cavernous and capillary telangiectases. A cavernous malformation (cavernous angioma) is one of four commonly occurring types of cerebral vascular malformations. It is defined as an abnormally enlarged collection of vascular channels

without brain parenchyma intervening. These malformations are rare. The familial incidence of these malformations has been previously described. Magnetic resonance imaging is the radiographic diagnostic technique of choice in the detection and follow of these lesions.

In this article, 3 cases of histopathologically verified cerebral cavernous angiomas have been reported. Their presenting signs, symptoms together with the radiological and histopathological features of the disorder have been discussed.

Key Words : Cerebral vascular malformations, Cavernous angioma, Magnetic resonance imaging, Venous Angioma

KAYNAKLAR

1. Bertalanffy H Gilsbach JM Engert HR Seeger W : Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas; report of 26 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 108 (3-4) P. 91-9, 1991.
2. Fahlbusch R Strauss C : Surgical significance of cavernous hemangiomas of the brain stem. *Zentralbl Neurochir* 52 (1) P. 23-32, 1991.
3. Rapacki TF Brantly MJ et al : Heterogeneity of cerebral cavernous hemangiomas diagnosed by MR imaging. *Comput Assist Tomogr* Jan-Feb 14 (1) P. 18-25, 1990.
4. Rigamonti D Drayer BP et al : The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg* 67 : 518-524, 1987.
5. Rigamonti D Hadley MN et al: Cerebral cavernous malformations. Incidence and familial occurrence. *The New England Journal of Medicine*. 319 : 343-7, 1988.
6. Rigamonti D Johnson PC et al: Cavernous malformations and capillary telangiectasia; A Spectrum within a single pathological entity. *Neurosurg* Vol. 28 No. 1, 1991.
8. Rigamonti D Spetzler F et al : Cerebral venous malformations. *J Neurosurg* 73, 560-564, 1990.
9. Rigamonti D and Spetzler RF : The Association of venous and cavernous malformations. *Acta Neurochirurgica (Wien)* 92 : 100-105, 1988.
10. Rigamonti D Spetzler RF et al : Cerebral vascular malformations. *BNI Quarterly* 3, 3 : 18-27, 1987.
11. Ruel M Keravel Y Mignot R Contamin F : Cerebral cavernoma : a rare vascular malformation. *Press Med*. May 31. 15 (22) 1986.
12. Seifert V Gaab MR : Laser-assisted microsurgical extirpation of a brain stem cavernous : case report. *Neurosurg dec*, 22 (5), P 986-90, 1989.

13. Seifert V Trost HA Dietz H : Cavernous angiomas of the supratentorial compartment. *Zentralbl Neurochir* 50 (7) P 89-92, 1989.
14. Steiger HJ Harkwalder JM Reuler HJ : Clinicopathological relations of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurg dec*, 21 (6), P 879-84, 1987.
15. Steiger HJ Markwalder RV Reulen H : Cerebral cavernoma as a cause of recurrent cerebral hemorrhage and epileptic insults. *Schwiz Med Wochenscher* Apr 2, 118 (13), P 471-7, 1988.
16. Vaquero J Salazar J Martinez R Martinez P Bravn G : Cavernomas of the central nervous system : clinical syndromes, CT scan diagnosis, and prognosis after surgical treatment in 25 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 85 (1-2), P. 29-33, 1987.
17. Zimmerman RS et al : Cavernous malformations of the brain stem. *J Neurosurg* 75 : 32-39. 1991.