

Supratentoryal ve infratentoryal yerleşimli multiple kavernom olgusu

A case of multiple cavernoma located supratentorial and infratentorial

Erdal Kalkan, Fatih Keskin*, Yaşar Karataş, Bülent Kaya, Ahmed Önder Güney

Nöroşirürji Anabilim Dalı (Doç. Dr. E. Kalkan, Yard. Doç. Dr. F. Keskin, Dr. Y. Karataş, Prof. Dr. A. Ö. Güney), Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, TR-42080 Konya, Nöroşirürji kliniği (Dr. B. Kaya), İnegöl Devlet Hastanesi, TR-16400 Bursa

Özet

Serebral kavernöz hemanjiomlar vasküler yapıların nadir görülen malformasyonlarıdır. Sporadik formda lezyonlar genellikle tek iken, lezyonların multipl olması daha çok familial tipte rastlanılan bir durumdur. Semptomatik hastalar baş ağrısı, epileptik nöbet, fokal nörolojik defisit, hemoraji veya bunların kombinasyonu ile hastaneye başvururlar. Bizim olgumuz multiple supratentoryal lezyonların yanı sıra infratentoryal tutulumun da birlikte görülmesi ve multiple kavernom olmasına rağmen herediter geçişli olmaması nedeniyle literatürdeki sunumlardan farklılık göstermektedir.

Anahtar sözcükler: Epileptik nöbet, herediter, infratentorial, kavernöz hemanjiom

Abstract

Cerebral cavernous hemangiomas are rarely seen malformations of vascular structures. While sporadic forms usually single lesions, multiple lesions are more common familial type of situation. Symptomatic patients with headache, epileptic seizure, focal neurological deficits, hemorrhage, or combinations of these apply to the hospital. Our case differs from the cases presented in the literature, because it has infratentorial involvement beside multiple supratentorial lesions and our case with multiple cavernoma is not hereditary.

Keywords: Epileptic seizure, hereditary, infratentorial, cavernous hemangioma

Geliş tarihi/Received: 15 Haziran 2012; **Kabul tarihi/Accepted:** 14 Kasım 2012

***İletişim adresi:**

Dr. Fatih Keskin, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, TR-42080 Konya. E-posta: drfatihk@yahoo.com

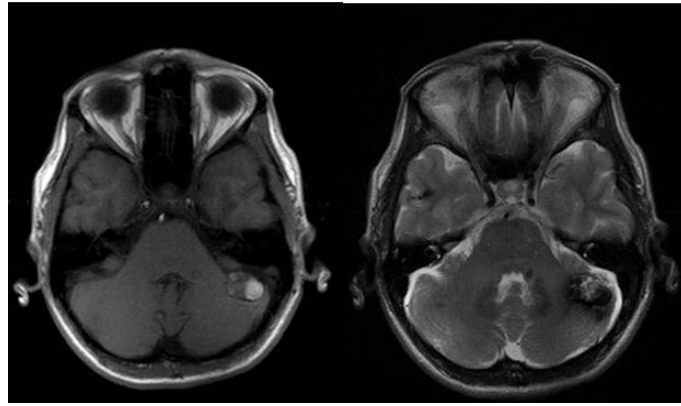
Giriş

Serebral kavernöz hemanjiomlar vasküler yapıların nadir görülen malformasyonlarıdır. Ayrıca bu patolojiler literatürde kavernöz anjiom ve kavernom olarak da adlandırılır. Kavernöz hemanjiomlar büyük sinüzoidal vasküler boşlukların birleşmesiyle oluşur. İçerisinde musküler ve nöral dokuya ait yapılar izlenmez [1]. Geniş manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve otopsi çalışmalarına dayanılarak yapılan araştırmalarda kavernöz malformasyonlar genel populasyonda %0,4-0,5 oranında görülürken serebral vasküler malformasyonlar içerisinde %10-20 oranında görülür [2-4]. Özellikle MRG'nin rutin kullanıma girmesi ile olguların sayısında artış olmuştur [5]. Kavernomlar T1 ve T2 ağırlıklı MRG görüntülemesinde karakteristik olarak merkezde methemoglobine bağlı yüksek sinyalli bir alan ve çevresinde kalsifikasyon ve fibroze bağlı düşük sinyalli alanlar gösterirler. T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens popcorn benzeri bir görüntüye rastlanabilir [6].

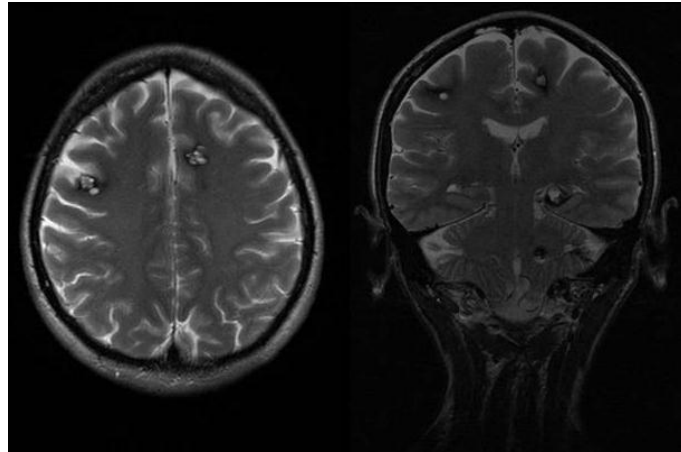
Olgu sunumu

Altmış sekiz yaşında bayan hasta 1 yıldır baş ağrısı ve zaman zaman vücudunda istemsiz kasılmalar nedeniyle servimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Yapılan fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Nörolojik muayenesinde motor ve duyu defisiti yoktu. Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Kranial MR görüntülemesinde her iki serebral hemisfer ve sol serebellar hemisferde yaklaşık 2,5x2 cm ebadında olmak üzere T1A ve T2A’da heterojen hipointens ve hiperintens alanlar içeren periferinde hipointens hemosiderin artıklarını akla getiren kavernomla uyumlu lezyonlar izlenmiştir. (Resim 1-2). Komşu parankimde ödem bulgusu saptanmadı. Hastanın çekilen serebral anjiyografisinde patoloji izlenmedi. (Resim 3).

Antiepileptik tedavi ile nöbetleri kontrol altına alınan hastanın son yapılan nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi ve poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.



Resim 1. Aksiyel T1A ve T2A MRG'sinde sol serebellar hemisferde yaklaşık 2,5x2 cm ebadında heterojen hipo-hiperintens lezyon izlenmekte.



Resim 2. Aksiyel ve koronal T2A MRG'sinde her iki serebral ve sol serebellar hemisferde multipl heterojen lezyonlar izlenmekte.



Resim 3. Serebral Anjiyografide vasküler yapıların normal olduğu izlenmektedir.

Tartışma

Kavernöz hemanjiomlar; arteriyovenöz malformasyon, telenjiektazi, venöz anjiomlar ile birlikte vasküler malformasyonlar içerisinde yer alan patolojilerdir. Sporadik ve familial olmak üzere iki formu tanımlanmıştır. Sporadik formda lezyonlar genellikle tek iken, lezyonların multipl olması daha çok familial tipte rastlanılan bir durumdur. Robinson ve ark. [7] supratentoryal yerleşimin infratentoryal yerleşimden daha fazla olduğunu bildirmişlerdir.

Russell ve Rubinstein'in yaptığı sınıflamaya göre intraserebral yerleşimli vasküler malformasyonlar; arteriovenöz malformasyonlar, kapiller telenjiektazi, kavernom ve venöz malformasyonlar olarak 4 gruba ayrılır. Bu sınıflama içinden kavernomlar nadir olarak gözlenir ve daha çok intraparenkimal olarak serebral hemisferler, beyin sapı ve orta beyin bölgelerinde yerleşir. Subaraknoid, subdural, epidural ve intraventriküler yerleşimleri de çok nadir olarak gözlenir [8, 9]. Santral sinir sistemi kavernöz malformasyonları genellikle tek lezyon olarak görülürken, hastaların %9-18,7 oranında multipl lezyon görülür [10-12]. Multipl lezyonlar çoğunlukla herediterdir ve otozomal dominant geçişlidir. Familial formula ilişkili genler 3. kromozomun uzun kolu ve 7. kromozomun uzun ve kısa kolunda lokalize CCM1(Cerebral cavernous malformation 1), CCM 2, CCM3 genleridir [13, 14].

Bizim olgumuzda da supratentoryal ve infratentoryal yerleşimli multipl sayıda kavernom mevcuttu. Ancak aile üyelerinden herhangi birinde daha önceden saptanmış bir kavernöz malformasyon yoktu. İntrakranial kavernöz malformasyonlar genellikle asemptomatiktir. Klinik bulgular hastanın yaşı, lezyonun lokalizasyonu, boyutu, sayısı, hemoraji gibi komplikasyonların olmasına göre değişir. Semptomatik hastalar başağrısı, nöbet, fokal nörolojik defisit, hemoraji veya bunların kombinasyonu ile hastaneye başvururlar [15, 16]. Bizim hastamızda da uzun süreli başağrısı şikayeti ve nöbet hikayesi mevcuttu. Frontal ve temporal loblar da bulunan lezyonların %36-39'unda belirgin semptom nöbettir [17]. Komşu parankimin hemosiderin ile irritasyonu potansiyel epileptojenik etki oluşturmaktadır [18]. Fokal nörolojik defisitler daha çok beyin sapı lezyonlarında görülür. Kitle etkisi %20-32, akut hemoraji bulguları %19-25, başağrısı %6-8 oranında görülür. Kavernöz malformasyona bağlı hemorajiler genellikle intraparenkimal olarak görülür. Nadiren de subaraknoid veya intraventriküler olabilir. Kanamalar da mortalite düşük olmasına rağmen ölümcül kanamalar beyin sapı kavernomlarında yüksek oranda görülür [19, 20]. Multipl kavernomlarda her lezyon için yıllık kanama riski %0,7 ile 1,1 arasındadır [21, 22].

Kavernöz hemanjiomların tanısında MRG son zamanlarda kullanılan en güvenilir tanı yöntemidir. Sensivitesi BT incelemeye göre daha yüksektir. Lezyonlar iyi sınırlı, T1A ve T2A imajlarda heterojen sinyal intensitesinde olup genellikle artmış sinyal özellikleri gösterirler. Santral kesimi methemoglobin nedeniyle parlak görünümündedir. Periferik kısmı hemosiderin depositleriyle ilişkili olarak azalmış sinyal intensitesi gösterir [7, 23]. Bizim olgumuzda da MRG'de benzer görünüm mevcuttu.

Sonuç olarak kavernöz hemanjiomlar nadir görülen vasküler malformasyonlardır. Tentoryumun her iki tarafını tutabilmesine rağmen infratentoryal tutulum daha da nadir izlenir. Bizim olgumuz multiple supratentoryal lezyonların yanı sıra infratentoryal tutulumun da birlikte görülmesi ve multiple kavernom olmasına rağmen herediter geçişli olmaması nedeniyle literatürdeki sunumlardan farklılık göstermektedir.

Kaynaklar

1. Smit LM, Halbertsma FJ. Cerebral cavernous hemangiomas in childhood. Clinical presentation and therapeutic considerations. Childs Nerv Syst 1997; 13: 522-5.
2. Mao Y, Zhao Y, Zhou LF, Huang CX, Shou XF, Gong JL, Lawton MT, Yang GY. A novel gene mutation (1292 deletion) in a Chinese family with cerebral cavernous malformations. Neurosurgery 2005; 56: 1149-53.
3. Moriarity JL, Clatterbuck RE, Rigamonti D. The natural history of cavernous

- malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1999; 10: 411-7.
4. Zabramski JM, Henn JS, Coons S. Pathology of cerebral vascular malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1999; 10: 395-410.
 5. İplikçioğlu AC, Benli K, Bertan V, Ruacan S. Cystic cavernous hemangioma of the cerebellopontine angle: case report. *Neurosurgery* 1986; 19: 641-2.
 6. de Oliveira JG, Rassi-Neto A, Ferraz FA, Braga FM. Neurosurgical management of cerebellar cavernous malformations. *Neurosurg Focus* 2006; 15; 21: e-11.
 7. Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-14.
 8. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system: Tumor and hamartoma of the blood vessels, üçüncü baskı, London: Edward Arnold, 1971; 85-108.
 9. Sakai N, Yamada H, Tanigawara T, Asano Y, Andoh T, Tanabe Y, Takada M. Surgical treatment of cavernous angioma involving the brainstem and review of the literature. *Acta Neurochir* 1991; 113: 138-43.
 10. Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC. Cerebral cavernous malformations: Natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg* 1997; 87: 190-7.
 11. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. 131 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989; 35: 82-3,128-31.
 12. Del Curling O Jr, Kelly DL Jr, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg* 1991; 75: 702-8.
 13. Craig HD, Günel M, Cepeda O, Johnson EW, Ptacek L, Steinberg GK, Ogilvy CS, Berg MJ, Crawford SC, Scott RM, Steichen-Gersdorf E, Sabroe R, Kennedy CT, Mettler G, Beis MJ, Fryer A, Awad IA, Lifton RP. Multilocus linkage identifies two new loci for a mendelian form of stroke, cerebral cavernous malformation, at 7p15-13 and 3q25.2-27. *Hum Mol Genet* 1998; 7: 1851-8.
 14. Dubovsky J, Zabramski JM, Kurth J, Spetzler RF, Rich SS, Orr HT, Weber JL. A gene responsible for cavernous malformations of the brain maps to chromosome 7q. *Hum Mol Genet* 1995; 4: 453-8.
 15. Rigamonti D, Johnson PC, Spetzler RF, Hadley MN, Drayer BP. Cavernous malformations and capillary telangiectasia: A spectrum within a single pathological entity. *Neurosurgery* 1991; 28: 60-4.
 16. Hausler R, Levine RA. Auditory dysfunction in stroke. *Acta Otolaryngol* 2000; 120: 689-703.
 17. Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE Jr, Mickle JP, Quisling RG. Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery* 1986; 18: 162-72.
 18. Johnson PC, Wascher TM, Golfinos J, Spetzler RF. Definition and pathological features. In: Awad IA, Barrow DL, eds. *Cavernous Malformations: American Association of Neurological Surgeons, Publications Committee*; 1993: 1-11.
 19. Brown RD Jr, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon WM. Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. *Neurology* 1996; 46: 949-52.
 20. Fritschi JA, Reulen HJ, Spetzler RF, Zabramski JM. Cavernous malformations of the brain stem. A review of 139 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1994; 130: 35-46.
 21. Labauge P, Brunereau L, Laberge S, Houtteville JP. Prospective follow-up of 33 asymptomatic patients with familial cerebral cavernous malformations. *Neurology* 2001; 57: 1825-8.
 22. Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer BP, Brown B, Rigamonti D, Brown G. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994; 80: 422-32.
 23. Brunereau L, Labauge P, Tournier-Lasserre E, Laberge S, Levy C, Houtteville JP. *Radiology* 2000; 214: 209-16.