

West sendromu ile prezente olan serebral kavernoöz hemanjiyom

Cerebral cavernous hemangioma presented with West syndrome

Mehmet CANPOLAT¹, Gül Demet KAYA ÖZÇORA¹, Ayşe KAÇAR BAYRAM¹, Gonca KOÇ²,
Sefer KUMANDAŞ¹, Ali KURTSOY³, Hakan GÜMÜŞ¹, Hüseyin PER¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Anabilim Dalı, Kayseri

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Kayseri

ÖZET

Serebral kavernoöz hemanjiomlar vasküler yapının ender hamartomlarıdır. Bunlar gerçek neoplazm olmayıp, klinik ve radyolojik olarak neoplazmları taklit ederler. Sıklıkla serebral hemisferde olmak üzere santral sinir sisteminin tüm kısımlarında oluşabilirler. Fokal nörolojik defisit ve intrakraniyal hipertansiyon bulguları büyük serebral kavernomu (>3 cm) olan çocuklarda en sık klinik başvuru sebebidir (1). Ender olarak hastalar epileptik nöbet ile başvururlar. Bu çalışmada, epileptik spazm ve elektroensefalogram da hipsaritmi paterni ile başvuran metabolik taramaları normal saptanan, kraniyal magnetik rezonans görüntülemesinde kavernoöz hemanjiyom saptanması üzerine cerrahi tedavi yapılan, cerrahi tedavi sonrası hipsaritmi paterni kaybolan, nöbet sıklığı azalan 7 aylık kız hasta, etiyolojik faktörlerin epilepsi prognozunda en önemli belirleyici olduğunu vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar kelimeler: Kavernoöz hemanjiyom, West sendromu, vasküler malformasyon

ABSTRACT

Cerebral cavernous hemangiomas are rarely seen hamartomas of the vascular structure. They are not true neoplasms, but mimic neoplasms clinically and radiologically. Cavernous hemangiomas are vascular malformations that can occur in all parts of the central nervous system being most frequently in the cerebral hemispheres. Focal neurological deficits and symptoms of intracranial hypertension are the most frequent clinical manifestations in children with large (>3 cm) cerebral cavernomas (1). Rarely, patients apply with epileptic seizures. In this study, a 7-month-old girl who was referred with epileptic spasms, hysarrhythmic patterns on EEG, normal metabolic test parameters, antiepileptic treatment-resistant seizures and cavernous hemangioma detected in cranial imaging whose hysarrhythmic pattern on detected on previous electroencephalograms disappeared, and frequency of seizures decreased after surgery is presented to emphasize that the etiological factors are the most important determinants in the prognosis of epilepsy.

Key words: Cavernous hemangioma, West syndrome, vascular malformation

Alındığı tarih: 03.01.2015

Kabul tarihi: 29.01.2015

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Gül Demet Kaya
Özçora, Erciyes Üniversitesi Çocuk Nöroloji
Anabilim Dalı, Kayseri

e-mail: guldemetkaya@hotmail.com

GİRİŞ

Gerçek bir neoplazm olmayan ve kavernoöz anjiyom olarak da adlandırılan kavernoöz hemanjiyomlar damar yapısının hamartomlarıdır (1-5). Vasküler malformasyonların %8-16'sını oluşturmaktadır (1,2).

Çoğunlukla supratentoryal (%80) olmak üzere santral sinir sisteminin her yerinde yerleşim gösterebilirler (1-7). Başlıca başvuru semptomları baş ağrısı, nöbet, nörolojik defisittir (1-7). Ciddi kanama daha ender olmakla birlikte, yineleyen intrakraniyal kanamalarda görülebilir (1,5-7). Nöbet ender bir başvuru

sebebi iken, fokal nörolojik defisit ve intrakraniyal hipertansiyon bulguları büyük serebral kavernomu (>3 cm) olan çocuklarda en sık klinik başvuru bulgularıdır (1,3,7). Tedavisi cerrahi olup, semptomatik olgularda ulaşılabilir kavernomlar rezekt edilir (1-7). West sendromu epileptik spazmı, hipsaritmi olarak adlandırılan elektroensefalogram (EEG) paterni ve psikomotor gerilik ya da gerileme ile karakterize çocukluk çağı epileptik ensefalopati sendromlarından biridir (8). Tüm çocukluk çağı epilepsilerinin %2'sini oluşturur (9). Etiyolojide gelişmiş ülkelerde en sık nedenler, kortikal malformasyon, nörokutan hastalıklar, genetik-metabolik hastalıklar olmasına karşın, gelişmekte olan ülkelerde en sık neden perinatal asfiksidir (10,11). Burada West sendromu kliniğinin etiyojisinde serebral kaverno hemanjiom olgusu bildirilmektedir.

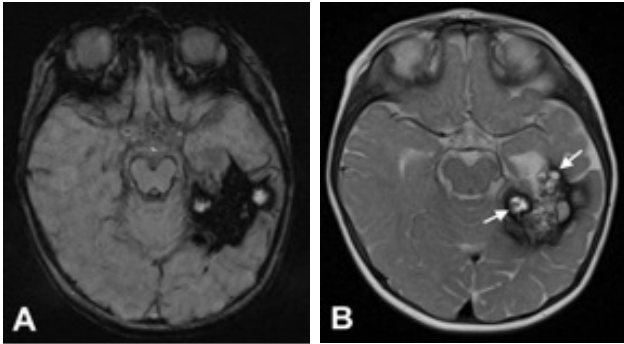
OLGU

Yedi aylık, daha öncesinde tamamen sağlıklı, nöromotor gelişimi normal olduğu belirtilen kız olgu her iki kolda öne kapanır şekilde sıçrayıcı hareket yakınması ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun fizik muayenesi ve rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Olgunun EEG'si hipsaritmi ile uyumluydu. Etiyolojiyi saptama açısından yapılan Kraniyal magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG); sol temporal lobda

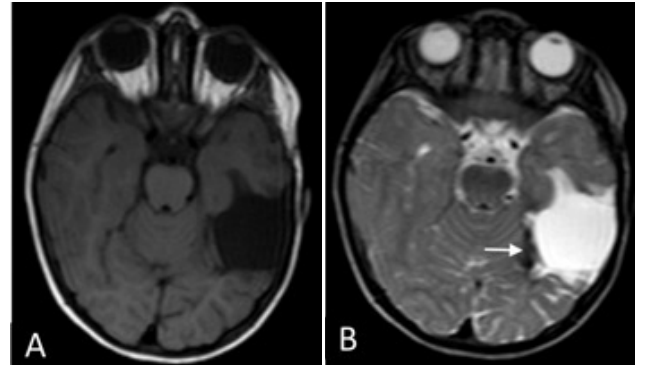
büyük oval şekilli ve homojen hiperintens kitle saptandı. Santral kavitasyonu olmaması, çevresindeki beyin parenkiminde yaygın ödemli görünümü ile beyin tümörünü taklit eden kitlenin koronal T2 ağırlıklı MRG sekans da farklı yaşlarda kan ürünlerinin görülmesi nedeniyle ön tanı olarak kaverno hemanjiom düşünüldü (Şekil 1). Kavernomun 3 cm'den büyük olması ve olgunun tedaviye dirençli spazm tarzında epileptik nöbetlerinin olması nedeniyle cerrahi tedavi kararı verildi. Tam olarak rezekt edilen kitlenin (Şekil 2) patolojik incelemesi eski kanama alanlarının olduğu yaklaşık 3x4 cm boyutunda kaverno hemanjiom olarak raporlandı. Operasyon sonrası herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. Nörolojik defisit kalmayan olgunun postoperatif birinci ayda nöbetleri tamamen kontrol altına alındı ve EEG'deki hipsaritmi paterni kayboldu. Olgu tekli antiepileptik tedavi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Arteriyovenöz malformasyonlar (AVM) çocukluk çağında anevrizmalardan daha fazla görülmekte olup, spontan subaraknoid kanama (SAK) ve intraventricüler hemorajinin (IVH) en sık nedenlerindedir (1,12). Matson AVM'lerin en sık görülen çocukluk çağı serebral dolaşım anomalileri olduğunu bildirmişdir (13). Tüm serebral vasküler malformasyonların %8-16'sını oluşturan kaverno hemanjiomlar çoğun-



Şekil 1. Sol temporal lobda yerleşmiş, gradient eko sekansda yoğun olarak kanama ürünleri içeren (A), T2 ağırlıklı görüntüde ağırlıklı olarak yüksek sinyalli kaverno hemanjiom izlenmektedir (B). Lezyon içerisinde, hipointens hemosiderin halkası ile çevrelenmiş nodüller, kaverno hemanjiom için tipik alanlar bulunmaktadır (oklar).



Şekil 2. Operasyon sonrası elde edilen MRG'de, T1 (A) ve T2 ağırlıklı (B) görüntülerde lezyonun neredeyse tamamının çıkarıldığı ve operasyon kavitesi medialinde az miktarda kan ürünü görülmektedir (ok).

lukla serebral hemisferlerde yerleşirler⁽¹⁾. Yetişkinler ile karşılaştırıldığında daha büyük boyutlarda olmaya (çocuklarda ortalama 3-7 cm, erişkinlerde 2-3 cm), kanamaya ve kistik değişime daha meyilli olmaktadır^(1,3,14). Kavernoöz hemanjiomların büyümesi; ince duvarlı damarların kanaması, kanama alanında organizasyon sürecinde hematoma içinde endotelizasyon ile yeni damarların ve buna ek olarak fibroz nedbe gelişmesi ile açıklanmaktadır⁽¹⁾. Bu durumdan vasküler endotelial growth faktör (VEGF) salınımındaki artış sorumlu tutulmaktadır^(1,15).

Geleneksel serebral AVM'lerden farklı olarak kavernoöz hemanjiyomların doğal seyri ve risk faktörleri gibi çok iyi bilinmemektedir⁽¹⁾. Scott ve ark.⁽¹⁵⁾ olguların %40'ında ilerleyici semptomlar, %8'inde ise kanama gözlemlendiğini rapor etmişlerdir.

Büyük kavernomlarda intrakraniyal kanama, kanamaya sekonder gelişen nöbet, nörolojik defisit ve baş ağrısı başvuru semptomu iken, bazı hastalarda kavernomun yavaş büyümesine bağlı olarak hiçbir klinik semptom olmayabilir^(3,16-18). Olgumuz olağan olmayan bir semptom olan epileptik spazm ile karakterize West sendromu ile başvurmuştu.

Geniş kavernomlar (>3 cm) hemen hemen her zaman semptomatiktir ve birtakım risklere rağmen, çocuklarda ve üreme çağındaki kadınlarda kanama ve yineleme riskinin yüksek olması nedeni ile bunların cerrahi çıkarılmasında tam bir görüş birliği vardır⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Çocuklarda kavernoöz hemanjiyomlar da standart bir tedavi olmamasına rağmen, genel olarak ortak görüş bu lezyonların semptom meydana getirebileceği için çıkartılmasıdır⁽¹⁾. Kanama cerrahide gözlenebilen ender bir komplikasyondur^(1,15). Total eksizyon ile olguların büyük çoğunluğunda semptomların kaybolduğu belirtilmektedir⁽¹⁾. Radyocerrahinin kavernoöz hemanjiyom tedavisinde rolü, büyük çaptaki lezyonlarda ve çocuklarda kullanımını tartışılan bir konudur^(3,6). Olgumuz dirençli nöbet yakınması ile başvurmuş ve total rezeksiyon sonrası nörolojik defisit oluşmadan semptomlar tamamen gerilemişti.

Görüntüleme yöntemlerindeki yenilikler kavernoöz hemanjiomların saptanmasında kolaylıklar sağlamış-

tır. Ayırıcı tanı akut ve akut olmayan hastalarda zor olabilir. Akut kanamalar; küresel şekilli, keskin düzgün sınırlı veya lezyon çevresi ödemlidir. Ancak intraventriküler kanama enderdir⁽³⁾. Akut olmayan lezyonlar ise kalsifikasyon ve kistik değişimleri nedeni ile bilgisayarlı tomografide veya T1 ağırlıklı MRG sekansında ependimom veya oligodendrogliom olarak yanlış tanı alabilirler^(3,4). T2 ağırlıklı MRG, farklı yaşlardaki kan ürünlerini ve lezyon ve çevresindeki hemosiderin ile boyanmayı göstermesi nedeni ile tanı koydurucudur^(3,4). Olgumuzda da benzer kranial MRG bulguları ile kavernoöz hemanjiyom tanısı konuldu.

Sonuç olarak, West sendromu kliniğinde başvuran, kavernoöz hemanjiyom tanısı konan ve operasyon sonrası nöbet kontrolü sağlanan bu olgu, etiyolojik faktörlerin epilepsi prognozunu belirleyen en önemli faktör olduğunu vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Mutluer S. Çocukluk Çağı Serebral Vasküler Malformasyonları. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2(16):120-6.
2. McCormick WF. The pathology of vascular "arteriovenous" malformations. *J Neurosurg* 1966;24(4):807-16. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1966.24.4.0807>
3. Mottolese C, Hermier M, Stan H, Jouveta A, Sainte-Pierre G, Froment JC, Bret P, Lapras C. Central nervous system cavernomas in the pediatric age group. *Neurosurg Rev* 2001;24:55-73. <http://dx.doi.org/10.1007/PL00014581>
4. Siddiqui AA, Jooma R. Neoplastic growth of cerebral cavernous malformation presenting with impending cerebral herniation: A case report and review of the literature on de novo growth of cavernomas. *Surg Neurol* 2001;56:42-45. [http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019\(01\)00505-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019(01)00505-5)
5. Edwards MSB, Baumgartner JE, Wilson CB. Cavernous and other cryptic vascular malformations in the pediatric age group; in Awad IA, Barrow DL (eds): Cavernous Malformations. Park Ridge, AANS Publications Committee, 1993, pp.163-186.
6. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernomas of the central nervous system in children. A report of 22 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:1267-1274. <http://dx.doi.org/10.1007/BF01411054>
7. Baek SH, Yoon KL, Shim KS, Bang JS. Cerebellar cavernous hemangioma that presented with posterior neck myalgia. *Korean J Pediatr* 2008;51(12):1363-1367. <http://dx.doi.org/10.3345/kjp.2008.51.12.1363>
8. Lux AL, Osborne JP. A proposal for case definitions and outcome measures in studies of infantile spasms and West syndrome: consensus statement of the West Delphi group. *Epilepsia* 2004;45:1416-1428. <http://dx.doi.org/10.1111/j.0013-9580.2004.02404.x>
9. Hauser WA. The prevalence and incidence of convulsive

- disorders in children. *Epilepsia* 1994;35(Suppl 2):S1-6.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1157.1994.tb05932.x>
10. Trevathan E, Murphy CC, Yeargin-Allsopp M. The descriptive epidemiology of infantile spasms among Atlanta children. *Epilepsia* 1999;40:748-751.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1157.1999.tb00773.x>
 11. Osborne JP, Lux AL, Edwards SW, et al. The underlying etiology of infantile spasms (West syndrome): information from the United Kingdom Infantile Spasms Study (UKISS) on contemporary causes and their classification. *Epilepsia* 2010;51:2168-2174.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02695.x>
 12. Locksley HB. Report on the Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage. Section V, Part I. Natural history of subarachnoid hemorrhage, intracranial aneurysms and arteriovenous malformations. Based on 6368 cases in the Cooperative Study. *J Neurosurg* 1966;25:219-239
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.1966.25.2.0219>
 13. Matson DD. Neurosurgery of Infancy and Childhood. Springfield, Illinois: Thomas, 1969: 749.
 14. Acciarri N, Galassi E, Giulioni M, Pozzati E, Grasso V, Palandri G, Badaloni F, Zucchelli M, Calbucci F. Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg* 2009;45(2):81-104.
<http://dx.doi.org/10.1159/000209283>
 15. Scott RM, Barnes P, Kupsky W, et al. Cavernous angiomas of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 1992;76:38-46.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.1992.76.1.0038>
 16. Zhao JZ, Wang YG, Kang SA, Wang SO, Wang JF, Wang R, et al. The benefit of neuronavigation for the treatment of patients with intracerebral cavernous malformations. *Neurosurg Rev* 2007;30:313-9.
<http://dx.doi.org/10.1007/s10143-007-0080-x>
 17. Zhao JZ, Kang S, Wang S, Zhao YL, Wang R. Neuronavigation and electrocorticography monitoring in resection of brain cavernous malformations. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2005;85:224-8.
 18. Zhang MZ, Wang L, Zhan W, Qi W, Wang R, Han XD et al. The supraorbital keyhole approach with eyebrow incisions for treating lesions in the anterior fossa and sellar region. *Chin Med J (Engl)* 2004;117:323-6.