

OLGU SUNUMU

CASE REPORT

**BAŞAĞRISI İLE PREZENTE OLAN MUKOZAL LEZYONLARIN EŞLİK ETTİĞİ İNTRAKRANİAL
VENÖZ MALFORMASYON OLGUSU**

Fergane MEMMEDOVA, Esengül LİMAN, İrem BAŞ, Ufuk EMRE

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

ÖZET

Gelişimsel venöz anomaliler veya diğer adıyla venöz malformasyonlar serebral vasküler malformasyonların en sık görüleni olup genellikle manyetik rezonans görüntüleme (MRG) esnasında insidental olarak saptanır. Venöz malformasyonlar, hastanın yaşamı boyunca büyümeye devam eden, ektatik venöz kanallardan oluşan vasküler anormalliklerdir. Bu lezyonlar sıklıkla kafa içi, baş ve boyun bölgelerinde (oral kavite, solunum yolu mukozaları, kaslar...) gelişir. Yerleşim yerine göre baş ağrısı, nöbet, görme alanı kayıpları, motor ve duyuşal defisit gibi farklı klinik bulgular görülebilir. Hemoraji ve iskemik inme ile prezente olabileceği gibi asemptomatik de kalabilir. Biz bu yazıda baş ağrısı yakınmasıyla başvuran mukozalarda vasküler lezyonu ve aynı tarafta intrakranial venöz malformasyonu olan olguyu sunmak istedik.

Anahtar Sözcükler: Baş ağrısı, beyin vasküler malformasyon, mukozal vasküler malformasyonlar.

**THE CASE OF INTRACRANIAL VENOS MALFORMATION ACCOMPANIED BY MUCOSAL LESIONS
PRESENTED WITH HEADACHE**

ABSTRACT

Developmental venous anomalies (DVA) or in the other name cerebral venous malformations are the most common of cerebral vascular malformations and generally found incidentally at magnetic rezonans imaging (MRI) examinations. Venous malformations are vascular anomalies composed of ectatic venous channels that will continue to grow throughout the patient's lifetime. These lesions commonly occur in the intracranial, head and neck region (oral cavity and airway mucosa, muscles). Different clinical signs such as headache, seizure, motor and sensory deficits and visual field deficit may be seen according to lesion localization. Venous malformation can be presented with haemorrhage, ischemic stroke or can stay asymptomatic. In this article, we wanted to present the patient with mucosal vascular lesions and ipsilateral intracranial venous malformation.

Key Words: Headache, brain vascular malformation, mucosal vascular malformations.

GİRİŞ

Venöz malformasyonların en sık lokalize olduğu bölge baş-boyun bölgesidir. Baş boyun bölgesinde sıklıkla, masseter, temporal, dil, oral ve larengeal mukozada etkilenme gözlenir (1). Venöz anomalilerin en sık görülen şekli ise serebral vasküler malformasyonlardır (2). İntrakranial vasküler malformasyonlar arasında tanımlanan, gelişimsel venöz anomaliler diğer adıyla venöz malformasyon veya venöz anjiomlar, insidental

saptanabileceği gibi hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet, fokal nörolojik defisitlerle veya baş ağrısı ile karşımıza çıkabilir (3,4). Literatüre bakılırsa baş ağrısı bu nörolojik tablolar arasında en sık rastlananıdır (5). Biz de bu makalemizde baş ağrısı yakınması ile nöroloji polikliniğine başvuran ve fizik muayene ve ileri radyolojik görüntülemeler ile venöz malformasyon tanısı alan vakamızı sunmak istedik.

Yazışma Adresi: Uzm. Dr. Fergane Memmedova Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 34000 Fatih İstanbul.

Tel: 0212 459 60 00

E-posta: mfergane@mail.ru

Geliş Tarihi: 08.05.2018

Kabul Tarihi: 22.05.2018

Received: 08.05.2018

Accepted: 22.05.2018

Bu makale şu şekilde atıf edilmelidir: Memmedova F, Liman E, Baş İ, Emre U. Baş ağrısı ile prezente olan mukozal lezyonların eşlik ettiği intrakranial venöz malformasyon olgusu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2018; 24(2): 78-81. doi: 10.5505/tbdhd.2018.93723

OLGU

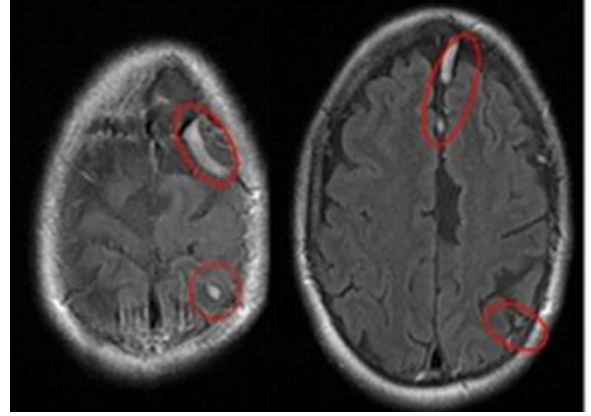
59 yaşında erkek hasta uzun süredir var olan, yaklaşık iki aydır sıklaşan, hemen her gün ortalama 1-2 saat süren, hafif-orta şiddetli, sıkıştırıcı tarzda, gözlerden başlayan enseye doğru yayılarak tüm başı kapsayan, eşlikçi bulguların olmadığı, başağrısı yakınması nedeniyle nöroloji polikliniğine başvurdu. Nörolojik muayenesi normal sınırlarda idi. Çekilen kranial manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) ve MR venografisinde venöz yapılarda dilatasyon, superior sagittal ve konfluens sinuumda trombüs şüphesi görülmesi üzerine servisimize yatırıldı. Özgeçmişinde bilinen hastalık öyküsü ve ilaç kullanımı olmayan hastanın olası sinüs ven trombozu, başağrısı etyolojisine yönelik değerlendirilmesinde; fizik muayenesinde alt dudak, dil, oral ve palatal mukozanın sol yarısında mor renkli vasküler dilate lezyonlar dikkatimizi çekti (Resim I).



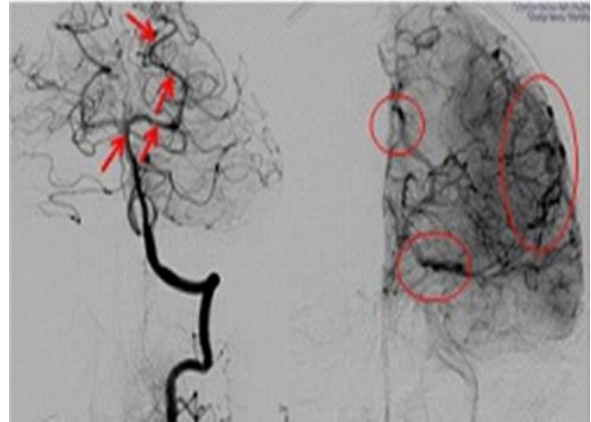
Resim I. Dudak dil ve palatal mukozanın sol yarısında mor renkli dilate vasküler görünüm.

Mukozalardaki lezyonlar vasküler malformasyonla uyumlu olarak değerlendirildi. Göz muayenesinde, sol göz medialde dilate konjonktival damar ve sol fundusta arterlerde skleroz venlerde minimal kalınlaşma saptandı, optik disk sınırları doğaldı. Yapılan lomber ponksiyon incelemesinde BOS biyokimyası normaldi ve hücre izlenmedi, açılış BOS basıncı ise 125 mmH2O idi. Hastanın beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) ve MR venografisindeki görünümün, suboksipital ve sol temporal alanda venöz malformasyon, olası dural arteriovenöz malformasyon (AVM), fistülle uyumlu

olabileceği düşünüldü (Resim II). Dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) incelemesinde sol serebellar hemisferde gelişimsel venöz anomali, sol serebral hemisferde 2 adet gelişimsel venöz anomali ve eşlik eden venöz dönüş malformasyonu, sinus rektusta atrezi ve varyatif falsin sinüs saptandı (Resim III). Hastanın mukozal lezyonları nedeniyle eşlik edebilecek iç organ patolojilerini dışlamak için yapılan toraks ve batin bilgisayarlı tomografisinde özellik saptanmadı.



Resim II. Flair görüntülerde anormal genişlemiş vasküler yapılar.



Resim III. DSA incelemesinde anormal genişlemiş vasküler yapılar.

TARTIŞMA

Vasküler malformasyonlar, embriyolojik gelişimdeki bozukluk sonucu ortaya çıkar. Baskın olan damar tipine göre arteriyel, venöz, kapiller, lenfatik ya da bunların kombinasyonlarından oluşan alt gruplara, akım hızlarına göre ise yavaş akımlı (kapiller, lenfatik ve venöz

malformasyonlar) ve hızlı akımlı (arteriyel ve arteriovenöz malformasyonlar) olarak gruplandırılmışlardır (6). Vasküler malformasyonlar genellikle doğumda vardır, ancak bazen adolesan veya erişkin döneme kadar açığa çıkmayabilir (7). Russell ve Rubinstein'in yaptığı sınıflamaya göre intraserebral yerleşimli vasküler malformasyonlar; arteriovenöz malformasyonlar, kapiller telenjektazi, kavernom ve venöz malformasyonlar olarak 4 gruba ayrılır (8).

Venom anjiyomlar veya güncel adıyla gelişimsel venöz anomaliler en sık görülen serebral vasküler malformasyon olup geniş bir drenaj venine açılan dilate intramedüller venlerden oluşur (2). Embriyogenezin erken dönemlerinde lokal oklüzyon veya venöz drenajdaki hatalı gelişime sekonder olarak kompansasyon için medüller genişlemekte ve transserebral anastomozlar meydana gelmektedir. Bu hipotez derin ve superfisyal venlerin oluşumu esnasında herhangi bir noktada gelişen venöz anjiyomların etyolojisini açıklamaktadır (9). Tekli ve çoklu sporadik venöz malformasyonların büyük bir kısmında Angiopoetin reseptörlerinde somatik mutasyonlar bulunmuştur (10). Bu mutasyonlar TIE2 reseptör fonksiyonunda kayba yol açar. Yapılan çalışmalarda TIE 2 reseptörün vaskülogenezde önmeli bir komponent olduğu belirtilmiştir. Doku growth faktör beta (TGFbeta) ve beta fibroblast growt faktör (betaFGF) gibi diğer vasküler growth faktörlerde de upregülasyon görülmüştür. Venöz malformasyonlarla ilişkili, blue rubber bled nevus sendromu, glomuvenöz malformasyon ve multiple cutanemukozal venöz malformasyon (TIE2 reseptör mutasyonu) gibi tanımlanan sendromlar vardır (11,12). İnsidansının yaklaşık 1/10 000 olduğu belirtilmektedir (12).

Venöz anjiyom, insidental saptanabileceği gibi hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet ya da fokal nörolojik defisitlerle karşımıza çıkabilir. Hastalarda en sık gözlenen semptomlar ise %93 oranında baş ağrısı, %72 oranında diplopi ve %55 oranında unilateral hemipleji olarak bildirilmekte, temporal lobda lokalize olan lezyonlarda ise psikomotor epilepsi sıklıkla gözlenmektedir (13). Bizim olgumuz da baş ağrısı yakınması ile başvurmuştu. Literatür incelendiğinde venöz malformasyonlu hastalarda baş ağrıları %58 oranında daha çok lezyonla unilateral tarafta auralı migren atakları, az oranda

trigemino otonom sefaljiler, kronik günlük baş ağrıları şeklinde klinik tablolar belirtilmiştir (4,5). Hastamız da uzun süredir olan ve son dönemlerde sıklaşarak günlük baş ağrısı atakları şeklini alan nörolojik yakınma ile merkezimize başvurdu.

Anatomik olarak venöz malformasyonların en sık yerleştiği bölge olan baş-boyun bölgesindeki ekstrakranial vasküler anomalilerin intrakranial vasküler anomaliler, özellikle gelişimsel venöz anomaliler ile birlikte görülmesi sıktır. Baş boyun bölgesinde sıklıkla, masseter, temporal, dil, oral ve larengeal mukozada etkilenme gözlenir (1). Literatürde Boukobza ve ark. (13), baş-boyun bölgesinde venöz malformasyon görülen hastaların yaklaşık %20'sinde gelişimsel venöz anomali saptamış, Aagaard ve ark. (14), ise multipl fasiyal hemanjiyomu ve sağ hemisferde yerleşim gösteren kompleks gelişimsel venöz anomalisi olan bir olgu bildirmiştir. Klinik bulgulara bakıldığında sıklıkla doğumda farkedilen venöz malformasyonlar lezyon lokalizasyonuna göre farklı bulgular gösterebilir. Venöz malformasyon lezyonlarının iyileşmesi durumunda hastaların kliniğinde örneğin baş ağrısı sıklığında ve şiddetinde azalma, lezyonların kötüleşmesi durumunda ise malformasyonun olduğu tarafta lokalize baş ağrısı şiddetinde artış izlendiği görülmüştür (5).

Tedavi, yatarken baş elevasyonu, lazer, skleroterapi ile cerrahi ve girişimsel tedavi olarak sıralanabilir. Hangi tedavinin tercih edileceği değerlendiren merkez ve uzman yaklaşımına bağlıdır (11). Tromboz bölgesine sıcak kompres ile ibuprofen faydalı olabilir. Mukozal ve cilt lezyonları için lazer tedavisi en temel tedavidir. Hava yollarındaki lezyonlar içinde endoskopik lazer tedavisi uygulanabilir. Skleroterapi de baş boyun bölgesi lezyonlarında kullanılabilir ancak hava yolu obstrüksiyonu, enfeksiyon, sinir hasarı ve kardiyovasküler kollaps gibi potansiyel komplikasyonları göz önünde bulundurmak gerekir (11).

Olgumuzda da baş boyun bölgesinde özellikle yüzde ve mukozalarda venöz vasküler değişiklikler dikkat çekici idi. Baş ağrısı ile gelen ve yapılan tetkiklerinde sinüs trombozu şüphesi ile değerlendirilirken, ekstrakranial yapılar (mukozalarda) gözlenen değişiklikler, aynı tarafta intrakranial yapılarıdaki vasküler değişikliklerin de tanımlanmasında yardımcı olmuştur.

Sonuç olarak, nöroloji pratiğinde başağrısı, epileptik nöbet veya başka bir klinik tablo ile tarafımıza başvuran hastalarda intrakranial yapılara ait patolojileri değerlendirirken beraberinde fizik muayenede eşlik edebilecek durumları da göz önünde bulundurmak önemlidir. İntrakranial venöz vasküler malformasyon tanı ve takibinde rutin görüntüleme teknikleri yanında DSA gibi ileri tetkikler kadar hastanın fizik muayene ve sistemik değerlendirilmesi de önem taşır.

KAYNAKLAR

1. Young AE. Pathogenesis of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders 1988: 107-12.
2. Töpper R, Jürgens E, Reul J, Thron A. Clinical significance of intracranial developmental venous anomalies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67: 234-238.
3. Abe M, Kjelberg RN, Adams RD. Clinical presentations of vascular malformations of the brain stem; comparison of anjiyographically positive and negative types. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52(2): 167-175.
4. Goadsby PJ. Neurovascular headache and a midbrain vascular malformation: evidence for a role of the brainstem in chronic migraine. *Cephalalgia*, 2002; 22: 107-111.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). *The International Classification of Headache Disorders*, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33(9): 629-808.
6. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; (69): 412-422.
7. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HPW, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000; (214): 747-754.
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. Saito Y, Kobayashi N. Cerebral venous angiomas: clinical evaluation and possible etiology. *Radiology* 1981; 139(1): 87-94.
10. Limaye N, Wouters V. Somatic mutations in angiopoietin receptor gene TEK cause solitary and multiple sporadic venous malformations. *Nat Genet* 2009; (41): 118-124.
11. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Diseases* 2010; (16): 405-418.
12. Boon LM, Mulliken JB. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol* 2004; (140): 971-976.
13. Boukobza M, Enjolras O, Guichard JP, Gelbert F, Herbreteau D, Reizine D et al. Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; (17): 987-994.
14. Aagaard BD, Song JK, Eskridge JM, Mayberg MR. Complex right hemisphere developmental venous anomaly associated with multiple facial hemangiomas. Case report. *J Neurosurg* 1999; (90): 766-769.