

Omurilik Kavernöz Malformasyonları

Cavernous Malformations of the Spinal Cord

Uygur ER¹, Serkan ŞİMŞEK²

¹Özel Kuru Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

²Sincan Lokman Hekim Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Uygur ER / E-posta: uygurer@gmail.com

ÖZ

Omurilik kavernöz malformasyonları manyetik rezonans görüntüleme öncesi dönemde nadir lezyonlar olarak değerlendirilmekteyken, manyetik rezonans görüntülemenin yaygın kullanımı ile beraber iyi bilinen bir myelopati nedeni olarak kabul edilmektedirler. Kavernöz malformasyonlar omurga ve omurilik vasküler malformasyonlarının yaklaşık %5-12'sini ve hem otopsi hem de cerrahi hasta dizilerinde tüm omurga ve omurilik lezyonlarının %3-5'ini oluştururlar. En sık torakal bölgede görülürler. Omurilik kavernöz malformasyonlarında belirtilerin başlangıcı genellikle akut, hızlı gelişimli ve aralıklı ataklarla giden üç durumdan birine uymaktadır. Akut kliniği oluşturan ana neden genellikle sızma tarzındaki kanamalar ve buna bağlı perilezyonel ödemdir. Manyetik rezonans görüntüleme tanıda seçilecek yöntemdir. Tedavileri cerrahidir ve cerrahide mutlaka tam çıkarılmaları amaçlanmalıdır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi, Kavernom, Miyelopati, Omurilik kavernöz malformasyonu

ABSTRACT

Spinal cord cavernous malformations were considered as rare lesions in the pre magnetic resonance imaging era, but after using magnetic resonance routinely, they are accepted as one of a well known the reason of myelopathy. Cavernous malformations account for about 5 to 12% of spinal cord vascular malformations and 3 to 5% of all spine and spinal cord lesions in surgical and autopsy series. They are most frequently located at the thoracic region. Onset of symptoms of spinal cord cavernous malformations usually falls into one of three patterns, acute onset, progressive and episodic. Acute onset neurological deficits usually are due to oozing from the lesion and perilesional edema. Magnetic resonance imaging is a procedure of choice. Treatment is surgical and aim of surgery should be always total excision.

KEYWORDS: Cavernoma, Myelopathy, Spinal cord cavernous malformations, Surgery

GİRİŞ

Kavernöz malformasyon (KM), kavernöz anjiom veya kavernomlar nöral veya glial eleman içermeyen, tek sıralı endotel ile döşeli vasküler malformasyonlardır (9). Bir omurilik KMunun ilk kez Schultze tarafından tanı konularak, ameliyat edildiği 1912 yılından (14), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tekniğinin yaygın olarak kullanılmaya başlandığı 1980'lere kadar, omurilik KMLarı çok nadir görülen lezyonlar olarak değerlendirilmekteydi. İlgili yazında 1985 yılına kadar sadece 19 olgu bildirilmiştir (12).

MRG'nin yaygın kullanıma girmesi ile beraber bu hastalığı tanı güçlüğü büyük ölçüde aşılmış ve daha 1990'lara gelinmeden bazı hasta dizileri oluşmaya başlamıştır (3,10). Günümüzde omurilik KM özellikle genç erişkinlerde myelopati nedeni olarak iyi tanınan bir patolojidir. KMLar intramedüller oldukları gibi, vertebrada ve ekstramedüller alanda da yerleşebilirler (6).

EPİDEMİYOLOJİ

KMLar omurga ve omurilik vasküler malformasyonlarının yaklaşık %5-12'sini ve hem otopsi hem de cerrahi hasta dizilerinde tüm omurga ve omurilik lezyonlarının %3-5'ini oluştururlar (7,10). Omurilik KMLarı genellikle 30-40 yaşlar

arası belirti verirler. Erişkin yaş grubunda kadın-erkek eğiliminde bazı yazarlarca kadın ağırlığı saptanmış olmasına karşın diğerlerinde eşitlik söz konusudur (2,4). Yaklaşık %10'u pediatrik çağda görülür ve bu çağda cins ayrımı saptanmamıştır (5).

KM omuriliğin her bölgesinde yerleşebilir, ancak en sıklıkla torakal bölgede görülürken servikal bölge ikinci sıradadır (12). Cauda equina ve conus medullaris yerleşimi ise daha nadirdir (6). Bir omurilik KMu saptandığında merkez sinir sisteminin diğer bölgelerinde de olma olasılığının fazla olduğuna dair ilgili yazında birçok rapor vardır (1,16). Cilt, böbrek ve karaciğer anjiomlarının da sıklıkla eşlik ettikleri bildirilmektedir (6,8,10).

KLİNİK

Omurilik KM kliniği oldukça değişken olmakla beraber belirtilerin başlangıcı genellikle akut, hızlı gelişimli ve aralıklı ataklarla giden üç durumdan birine uymaktadır (10,18). Semptomatik omurilik KMLarının kanama oranı lezyon başına %1.4/yıl olarak hesaplanmıştır (12).

Nörolojik belirtilerin akut başlangıcından lezyon içine veya çevresine olan kanamalar sorumludur. Bu düşünce cerrahi sırasında görülen omurilik içi kanamalarla doğrulanmıştır (11,12). Hastalar motor veya duysal kayıplarla veya mesane,

barsak bozuklukları ile gelebilirler. Yaklaşık yarısında ağrı önemli bir belirti olarak mevcuttur. Hamilelik, travma, ağır kaldırma, zorlayıcı aktiviteler ile olan ilişkisinin rastlantısal mı yoksa tetikleyici faktör olarak mı olduğu açıklık kazanmamıştır. Cauda lezyonlarında ve yüzeyel yerleşimlerde subaraknoid kanama olabilir (15).

Nörolojik işlevlerde yavaş gelişen bozulma ile seyir intramedüller lezyonların %41'inde görülür (18). Tekrarlayan küçük kanamalar veya artan tromboz bu klinik gelişimden sorumludur. Hemosiderinin nörotoksik etkisi ve çevre mikrodolaşım üzerine olan etkisi giderek artan myelopatiyi açıklayabilir. KM gibi düşük akımlı şantlarda arteriyel çalma veya venöz hipertansiyonun artan myelopatiyi açıklamada rolü yoktur.

Ataklarla gelen ve adım adım gelişen nörolojik bozulma omurilik KMLarında %30 görülür (18). Bu klinik diğer demyelinizan hastalıkları taklit eder. Ataklar arasında kısmi düzelmeler görülür. Cerrahi sırasında lezyon içinde görülen değişik yaşlardaki kanamalar bu tip kliniğin açıklamasıdır. Tekrarlayan kanamalar ve çevre dokudaki hemosiderin sonuçtan sorumludur.

Nadiren subaraknoid aralığa minimal sızma tarzında asemptomatik kanamalar sonucu hidrosefali gelişebilir. Bu durumda BOS protein içeriği de yüksek olarak izlenir (13).

TANI

Omurilik KMLarında belirtilerin tanıdan önce yaklaşık ortanca 32 ay mevcut olabildiği bilinmektedir (12). Ancak MRG' nin kullanıma girmesi ile bu süre kısalmıştır. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve myelografinin omurilik KM tanısında duyarlılığı azdır.

Ancak omuriliğin şüphelenilen kısmında bir genişleme, dolayısıyla da intramedüller bir lezyona işaret ederler. Aksiyal BT de kanama ve kalsifikasyonlar görülebilir.

MRG tanıda seçilecek yöntemdir. Omurilik KMLarı ile beyin KMLarı MRG özellikleri arasında fark yoktur. Değişik aşamalardaki trombüs formasyonu, organizasyon, kan ve kan ürünleri ile dolu vasküler boşluklar tipik görünümüdür (Şekil 1A, B). Besleyici veya drenaj kanalları görünmemektedir. İçlerinde nöral doku bulunmaması gelişimsel vasküler anomalilerden ayırır. İntramedüller lezyonlar ayrı bir merkez çekirdeğe sahiptir. Sinyal intensiteleri heterojendir. Bunu T2A görüntülerde hipointens çevre dokusu izler. Eğer perilezyonal ödem varsa bu T2A görüntülerde intensite artışı şeklinde izlenir. Çevre ödem en iyi "short tau inversion recovery" (STIR) sekansında hiperintensite şeklinde görülür (17), (Şekil 2).

TEDAVİ

Semptomatik hastaların büyük çoğunluğunda nörolojik bozulmalar izlenir. Aktif tedavi nörolojik kayıpları azaltmak ve semptomların gelişimini önlemeye yönelik olmalıdır. Gelişecek myelopatinin önlenmesi de diğer bir amaçtır. Omuriliğin küçük kesit alanı göz önüne alınırsa çok küçük bir genişlemenin bile çok kötü sonuçlar doğuracağı unutulmamalı ve gelecek kanamaları önlemek için hastaya cerrahi tedavi planlanmalıdır. Omurilik KMunun doğal gidişatı henüz bilinmediğinden asemptomatik veya hafif belirtilerle ataklar atlatan hastalarda da tedavi endikasyonu mevcuttur.

Kısmi çıkarılan lezyonlar yeniden kanamaya meyillidir ve myelopati gelişimi ve nörolojik bozulma nedenidirler. Bu nedenle cerrahi tedavide amaç lezyonu tam çıkarmak olmalıdır (12).



Şekil 1: Torakal omurilikte genişlemeye neden olmuş, düzgün sınırlı ve heterojen görümlü lezyonun sagittal T1A (A) ve T2A (B) kesitleri.

Omurilik küçük kesit alanında bir hayli fazla kıymetli yapıyı barındıran bir organdır. Omurilik lezyonlarında izlenecek cerrahi taktikte bu durum daima göz önünde bulundurulmalıdır. Giriş noktası olarak genellikle lezyonun pial yüzeye ulaştığı yer seçilir ve bu nokta dorsal kök giriş noktası veya dorsal medyan sulkus gibi en kolay feda edilecek nöral traktusun geçtiği yer olabilir. Bunu belirlemede kullanılacak görüntüleme tekniği aksiyal T1A MRG' dir (Şekil 3). Posterior yaklaşım teknikleri omurilik KMLarının çoğunun çıkarılmasında yeterli olurlar.

Cerrahinin hemen sonrasında nörolojik bozulma görülmesi nadir değildir ve bu bozulmaların büyük kısmı geçicidir (12).

PATOLOJİ

Lezyonların makroskopik görünümü karaduta benzer şekil ve renktedir. Etrafında gliosis ve eski kanamalardan kalma hemosiderin halkaları bulunur. İçi sinüzoidal boşluklarla karakterizedir. Bu boşluklar kollajen, fibröz adventisia veya dejenere hyalin ile ayrılabilirler ve düz kas veya elastik lif içermezler (6,12). Kalsifikasyon nadiren görülür (Şekil 4).

SONUÇ

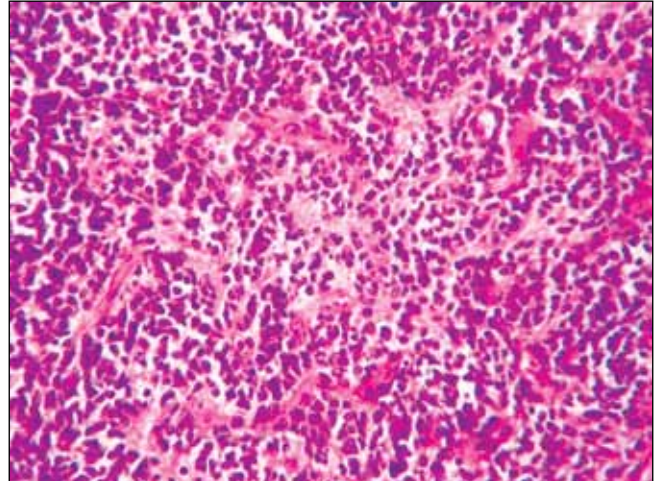
MRG' nin yaygın kullanımı ile omurilik KMLarında tanı güçlüğü kalmamıştır. Artık çok bilinen bir myelopati nedenidirler. Tedavileri cerrahidir ve cerrahide amaç lezyonu tam çıkarmaktır.



Şekil 2: Torakal KMun neden olduğu ödem lezyon kranialinde hiperintens olarak izleniyor.



Şekil 3: Aksiyal MRG kesitinde omuriliği genişletmiş ve pial yüzeye ulaşmış KM.



Şekil 4: İçinde nöral doku elemanları bulunmayan, fibröz ve hyalin ile dolu, vasküler sinüzoidal yapı (Hematoksilen, eozin X10).

KAYNAKLAR

1. Awad IA, Robinson JR Jr, Mohanty S, Estes ML: Mixed vascular malformations of the brain: Clinical and pathogenetic considerations. *Neurosurgery* 33:179-188, 1993
2. Cantore G, Delfini R, Cervoni L, Innocenzi G, Orlando ER: Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Report of six cases. *Surg Neurol* 43:448-452, 1995
3. Cosgrove GR, Bertrand G, Fontaine S, Robitaille Y, Melanson D: Cavernous angiomas of the spinal cord. *J Neurosurg* 68:31-36, 1988
4. Deutsch H, Jallo GI, Faktorovich A, Epstein F: Spinal intramedullary cavernoma: Clinical presentation and surgical outcome. *J Neurosurg* 93:65-70, 2000

5. Deutsch H, Shrivistava R, Epstein F, Jallo GI: Pediatric intramedullary spinal cavernous malformations. *Spine* 26E427-431, 2001
6. Er U, Yiğitkanlı K, Şimşek S, Adabağ A, Bavbek M: Spinal intradural extramedullary cavernous angioma: Case report and review of the literature. *Spinal Cord* 45:632-636, 2007
7. Jellinger KA: The morphology of centrally-situated amygloas. Pia HW, Gleave JRW, Grote E, Zierski J (Eds): *Cerebral Angiomas: Advances in Diagnosis and Therapy*, New York: Springer Verlag, 1975:8-20
8. Lindboe CF, Nordal HJ: Multiple neurolemmomas of the cauda equina, cavernous hemangioma of the spinal cord, and degenerations of the lateral corticospinal tract in a man with the clinical diagnosis of multiple sclerosis. *Clin Neuropathol* 4:260-264, 1985
9. Mastronardi L, Ferrantel L, Scarpinati M, Gigliardi FM, Celli P, Fortuna A: Intradural extramedullary cavernous angioma: Case report. *Neurosurgery* 29:924-926, 1991
10. McCormic PC, Michelsen WJ, Post KD, Carmel PW, Stein BM: Cavernous malformations of the spinal cord. *Neurosurgery* 23:459-463, 1988
11. Ogilvy CS, Louis DN, Ojemann RG: Intramedullary cavernous angioma of the spinal cord: Clinical presentation, pathological features, and surgical management. *Neurosurgery* 31:219-229, 1992
12. Perrini P, Er U, Spetzler RF, Lanzino G: Cavernous malformations of the spinal cord. Lanzino G, Spetzler RF (eds): *Cavernous Malformations of the Brain and Spinal cord*. New York: Thieme, 2008:88-93
13. Ramos F, de Toffol B, Aesch B, Jan M: Hydrocephalus and cavernoma of the cauda equina. *Neurosurgery* 27:139-142, 1990
14. Schultze F: Weiterer Beitrag zur Diagnose und operativen Behandlung von Geschwulsten der Rückenmarkshäute und des Rückenmarks: Erfolgreiche Operation eines intramedullären Tumors. *Dtsch Med Wochenschr* 38:1676-1679, 1912
15. Ueda S, Saito A, Inomori S, Kim I: Cavernous angioma of the cauda equina producing subarachnoid hemorrhage. Case report. *J Neurosurg* 66:134-136, 1987
16. Vishteh AG, Zabramski JM, Spetzler RF: Patients with spinal cord cavernous malformations are at an increased risk for multiple neuraxis cavernous malformations. *Neurosurgery* 45:30-32, 1999
17. Wang LC, Zagarda MT, Fraser K, Lanzino G: Neuroradiology and classification of cavernous malformations. Lanzino G, Spetzler RF (eds): *Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord*. New York: Thieme, 2008:54-62
18. Zevgaridis D, Medele RJ, Hamburger C, Steiger HJ, Reulen HJ: Cavernous hemangiomas of the spinal cord. A review of 117 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 141:237-245, 1999