

COINCIDENTAL CAVERNOUS AND VENOUS CEREBRAL ANGIOMAS

STENO J, BIZIK I, LAMPERT M

KOINCIDENTÁLNE KAVERNÓZNE A VENÓZNE ANGIÓMY MOZGU

Abstract

Steno J, Bizik I, Lampert M:
Coincidental Cavernous and Venous Cerebral Angiomas
Bratisl Lek Listy 1999; 100 (6): 317–320

Presence of venous angioma (VA) in a close vicinity of cavernous angioma (CA) of the brain enhances the risk of bleeding from CA. However, VA drains the venous blood from surrounding brain tissue and should be left in place during surgical removal of CA. Coincidence of CA and VA was found in 6 of 44 patients operated on for 45 CA during a six years period (1993–1998).

Coincidental VA were found more often with the CA located in the deep structures of the brain, in the thalamus and the brainstem (5 of 15 cases) than with the superficial CA (1 of 30 cases). The most valuable diagnostic method was T1 weighted MR imaging with contrast enhancement, less reliable was nonenhanced T1 or proton density weighted imaging.

Finding of the VA may positively influence the decision making concerning the indication for surgery and the selection of the most appropriate surgical tactics. (Tab. 1, Fig. 2, Ref. 15.)

Key words: cavernous angioma, venous angioma, surgical therapy.

Kavernózne angiómy (KA) mozgu sú pomerne časté. V súbo-roch pitevných prípadov je ich prevalencia 0,4–0,53 %. Napriek tomu bola väčšina prác o klinických aspektoch KA publikovaná až v 90. rokoch, čo súvisí s ich väčšou záchytnosťou pri vyšetreniach magnetickou rezonanciou (MR), kde ich výskyt dosahuje až 0,9 % celej populácie (Maraire a Awad, 1995).

Morfologicky sú KA charakterizované ako sinusoidné priestory vystlané jednou vrstvou endotelu oddelené navzájom kolagénovou stromou. Medzi cievnyimi priestormi nie je mozgové tkanivo, čím sa tieto lézie líšia od iných cievnych malformácií mozgu (McCormick, 1966). Vyšetrenie štruktúrnych proteínov poukazuje na nižšiu zrelosť KA v porovnaní s ostatnými cievnyimi malformáciami mozgu (Rothbart a spol., 1996). Mozgové KA sa však pomerne často vyskytujú spolu s ostatnými cievnyimi malformáciami, s kapilárnymi, častejšie však s venóznymi angiómami (VA).

Abstrakt

Šteňo J., Bizik I., Lampert M.:
Koincidentálne kavernózne a venózne angiómy mozgu
Bratisl. lek. Listy, 100, 1999, č. 6, s. 317–320

Prítomnosť venózneho angiómu (VA) v tesnej blízkosti kavernózneho angiómu (KA) mozgu zvyšuje riziko krvácania z KA. VA však odvádza žilovú krv z okolitého mozgového tkaniva, preto pri odstraňovaní KA musí byť zachovaný.

Súčasný výskyt KA a VA sme pozorovali u 6 zo 44 chorých operovaných pre 45 KA v priebehu šiestich rokov (1993–1998). Koincidentálne VA boli častejšie pri KA uložených v hlbokých štruktúrach mozgu, v talame a mozgovom kmeni (u 5 z 15 prípadov). Pri povrchových KA bol tento výskyt zriedkavejší (1 z 30 prípadov). Najspoľahlivejšou diagnostickou metódou na detekciu VA sa v našom súbore ukázalo MR vyšetrenie v T1-vážení po kontrastnom zvýraznení, menej T1 bez kontrastnej látky alebo protonové denzitné vázanie.

Zistenie prítomnosti VA môže pozitívne ovplyvniť rozhodovanie pri stanovení indikácie na operáciu aj pri voľbe najvhodnejšej chirurgickej taktiky. (Tab. 1, obr. 2, lit. 15.)

Kľúčové slová: kavernózný angióm, venózný angióm, chirurgické liečenie.

KA môže mať v niektorej svojej časti zrelšie cievne elementy pripomínajúce artériovenóznou malformáciu (Maraire a Awad, 1995). Koincidentálny výskyt KA a VA je častejší v hlbokých štruktúrach mozgu, najmä v mozgovom kmeni (Porter a spol. 1999).

Takéto KA majú väčšiu tendenciu ku krvácaniu ako tie, ktoré sa vyskytujú samostatne. Skúsenosti s liečením KA pri koincidentálnom výskyte s VA boli dosiaľ zriedkavé. Väčší súbor bol publikovaný až v súčasnosti (Porter a spol., 1999). Sami sme získali klinickú skúsenosť so šiestimi chorými s koincidentálnymi mozgovými KA a VA.

Pacienti a metódy

Za obdobie šiestich rokov, od začiatku roku 1993, odkedy sa stalo dostupným vyšetrenie magnetickou rezonanciou (MR),

Tab. 1. Clinical manifestation of cerebral cavernous angiomas with coincidental venous angiomas.

Patient (number, age, gender)	Localisation of CA+VA	Subjective complaints	Objective findings
1. 21 y f	parietal lobe	numbness of upper extremity	hypesthesia of upper extremity, epileptic seizures
2. 47 y m	thalamus	hemiparesthesias	hemihyperesthesia
3. 50 y f	thalamus	headache, diplopia, balance disturbances	negative
4. 21 y m	pons Varoli	headache, numbness of the face, weakness of one side of the body	peripheral facial nerve palsy, nystagmus, hemiparesis
5. 30 y f	pons Varoli	diplopia, dysphagia, weakness of one side of the body	oculomotor disturbances, lower corneal reflex, unilateral anacusis, bulbar syndrome, hemiparesis
6. 18 y f	pons Varoli	headache, nausea, vomiting, gait and balance disturbances	ataxia

do konca roku 1998 sme liečili 44 chorých, vo veku 8–53 rokov, ktorých sme operovali pre 45 KA mozgu. Lokalizácia KA v 30 prípadoch bola povrchová (mozgové a mozočkové hemisféry a mozočkový červ, vermis cerebelli). U 15 chorých boli KA uložené v hlbokých štruktúrach mozgu (thalamus, mozgový kmeň).

U 6 chorých (4 žien a 2 mužov vo veku 18–50 rokov, priemer 31,2 roka) v tesnej blízkosti KA sa vyskytoval aj VA. U 1 pacientky bol lokalizovaný subkortikálne v parietálnom laloku, v ostatných 5 prípadoch v hlbokých štruktúrach, 2-krát v pulvínar thalami a 3-krát v pons Varoli.

Všetkých 6 chorých bolo vyšetrených počítačovou tomografiou (CT) aj MR. Angiograficky (AG) sme vyšetřovali mozgové cievy u 5 chorých.

Výsledky klinických pozorovaní

Pacientka s parietálnym KA mala deväť mesiacov hypestézu pravej hornej končatiny a parciálne epileptické záchvaty s komplexnými symptómami, ktoré sa vyskytovali až 10-krát denne. 1–2-krát za mesiac sa generalizovali. U pacientov s KA v hlbokých štruktúrach mozgu boli subjektívne aj objektívne prejavy porúch inervácie hlavových nervov, poruchy rovnováhy, citlivosti a vôľového pohybu na polovici tela (tab. 1). U dvoch z troch chorých s KA Varolovho mosta sa príznaky začali náhle. U ďalšej chorej sa zistili viaceré ataky skokovitého zhoršovania stavu.

Na CT sa zistovalo nehomogénne ložisko. V 5 prípadoch bola lézia čiastočne alebo úplne hyperdenzná v dôsledku krvácania a/

Tab. 1. Klinické prejavy kavernózných angiómov s koincidentálnymi venóznymi angiómami mozgu.

Pacient (číslo, vek, pohlavie)	Lokalizácia KA+VA	Subjektívne prejavy	Objektívny nález
1. 21 r ž	parietálny lalok	trpnutie PHK	hypestéza PHK, epilepsia
2. 47 r m	thalamus	hemiparestézie	hemihyperestézia
3. 50 r ž	thalamus	cefalea, diplopia, poruchy rovnováhy	negatívny
4. 21 r m	pons Varoli	cefalea, trpnutie polovice tváre, oslabnutie polovice tela	periférna paréza n. VII, nystagmus, hemiparéza
5. 30 r ž	pons Varoli	diplopia, dysfágia, oslabnutie polovice tela	okohybné poruchy, znížený korneálny r., jednostranná hluchota, bulbárny syndróm, hemiparéza
6. 18 r ž	pons Varoli	cefalea, nauzea, vomitus, poruchy rovnováhy a chôdze	ataxia

alebo kalcifikácie. V jednom prípade bol obraz netypický, predpokladal sa gliový tumor.

Charakteristickejší obraz poskytovalo vyšetřenie MR. Lézia bývala nehomogénna, v centre prevažovala hyperintenzivita ako známka čerstvého, alebo subakútneho krvácania. V okolí ložiska najmä v T2-vážení obrazu sa však zobrazil široký lem nízkeho signálu v dôsledku hemosiderínu uloženého po starších krvácaniach. Stred KA mával zmiešanú intenzitu v dôsledku opakovaných krvácaní v rozličných časových intervaloch, aj ako prejav rozličného prietoku krvi, trombózy aj kalcifikátov.

Angiografické vyšetřenie ani u jedného z piatich chorých priamo nezobrazilo KA ani VA. V jednom prípade bola pri subtrahčnej AG zvýraznená venózna drenáž v oblasti hlbokého venózneho systému.

VA sa pri MR vyšetření zobrazil u 3 chorých. Dvakrát v T1-vážení po kontrastnom zvýranení, keď bol angióm hyperintenzný (obr. 1). U jednej chorej sa široká žila zobrazila na nekontrastných T1 aj na protónových denzitných snímkach ako hypointenzný pruh. Vo všetkých prípadoch bolo zobrazenie VA výraznejšie na pooperačných MR snímkach v porovnaní so snímkami pred operáciou.

Chirurgické liečenie a jeho výsledky

Polohu KA v parietálnom laloku sme peroperačne upresňovali ultrasonograficky. Potom sme rozpreparovali brázdu medzi závitmi tak, aby sme vytvorili v čo najdlhšom úseku extracerebrálny prístup medzi mozgovými závitmi. Do vankúšika talamu sme

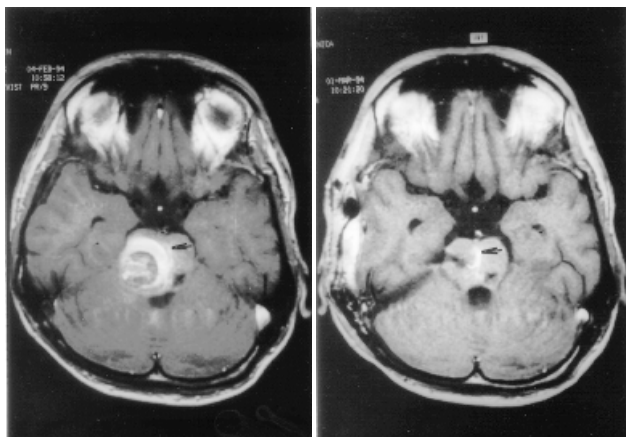


Fig. 1. Coincidental cavernous and venous (arrow) angioma of the pons Varoli on MRI T1 weighted, contrast enhanced axial scan (a). The venous angioma is more clearly visible on postoperative scan. To the right of the venous angioma is the pseudocyst resulting from previous haemorrhage (b).

Obr. 1. a) Koincidentálny kavernózný a venózný (šípka) angióm Varolovho mosta na axiálnom reze MR v T1-vážení po kontrastnom zvýraznení. b) Venózný angióm je výraznejší na pooperačných snímkach. Napravo od venózneho angiómu pseudocysta po staršom krvácaní.

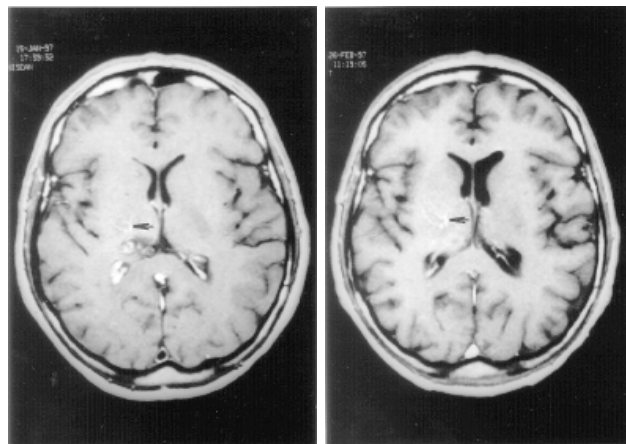
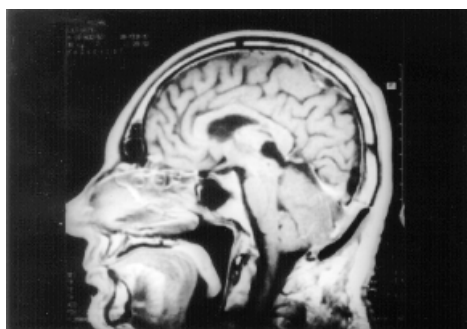


Fig. 2. Cavernous angioma in pulvinar thalami before (a) and after (b) surgical removal on MR T1 contrast enhanced sagittal scans. Axial sections through the upper part of the lesion reveal coincidental venous angioma (arrow): c — before the operation, d — after radical removal of the cavernous angioma.

Obr. 2. Kavernózný angióm v pulvinar thalami pred (a) a po (b) chirurgickom odstránení na sagitálnych T1 MR snímkach po kontrastnom zvýraznení. Na axiálnych rezoch vedených cez hornú časť lézie je koincidentálny venózný angióm (šípka): c — pred operáciou, d — po úplnom odstránení kavernózneho angiómu.

v oboch prípadoch pristupovali medzi mozočkom a tentóriom, subtentoriálne, supracerebrálne (obr. 2). Tri lézie vo Varolovom moste sme dosiahli tromi rozličnými prístupmi, a to cez jeho bočný povrch subtemporálne, cez anterobazálny povrch z laterálneho infratentoriálneho prístupu a cez zadný povrch z dutiny IV. komory.

Samo odstraňovanie cievneho tkaniva nebolo sprevádzané výraznejším krvácaním. Ani hemostáza nepredstavovala osobitný technický problém. Gliotické tkanivo imbibované hemosiderínom sme vzhľadom na lokalizáciu vždy zachovávali.

U jednej chorej nebola možná zrková kontrola celej posthemoragickej pseudocysty a odstránenie KA nebolo úplné. Krvácanie sa opakovalo o 3 týždne po operácii a napokon aj o 18 mesia-

cov po reoperácii. Chorú sme potom odporúčali na rádiochirurgický výkon na gamanoži.

U všetkých chorých sa pri operácii zistila prítomnosť VA. V blízkosti KA sme nachádzali širokú žilu, ktorá bola niekedy spojená s cievnyimi štruktúrami KA. Vždy sme ju zachovávali.

Bezprostredne po operácii sa nezhoršil stav ani u jedného choreho, neskôr došlo k prechodnému prehĺbeniu hemiparézy u chorej s pooperačnou recidívou krvácania.

Pri kontrolných vyšetreniach o 25—66 mesiacov (priemer 46,2 mesiaca) po operácii je stav 4 chorých zlepšený. U 1 chorej pretrváva stredne ťažká hemiparéza a u ďalšej parestézie na polovici tela v takej intenzite ako pred operáciou. U chorej s epileptickými záchvatmi sa objavujú len občasné krátkodobé „záseky“ v re-

či, predchádzajúce záchvaty s komplexnými symptómami ani ich generalizácia sa neobjavuje.

Diskusia

Klinické prejavy KA sú spôsobené opakovanými krvácami, ktoré môžu byť vo vnútri kavernómu, intralezionálne aj mimo neho extralezionálne; trombotizáciou cievnych priestorov a organizáciou trombov; gliotickou reakciou okolitého mozgu a ukladaním hemosiderínu do gliotického tkaniva v okolí KA.

Za príčinu epileptických záchvatov pri KA sa považuje glióza a uloženie hemosiderínu obsahujúceho železo (Maraire a Awad, 1995; Casazza a spol., 1996), ktoré sa vyskytujú u väčšiny chorých s kortikálnymi a subkortikálnymi supratentoriálnymi KA.

Patologickoanatomické zmeny vyvolané opakovaným subklinickým asymptomatickým krvácaním môžu však spôsobovať aj progresívny neurologický deficit, ktorý je častejší pri KA v hlbokých štruktúrach mozgu (Porter a spol., 1997). Tak sa prejavili oba KA talamu v našom súbore.

Pri kmeňových KA je častejšie symptomatické krvácanie. U všetkých troch našich chorých sa klinické prejavy objavili náhle, ochorenie prebiehalo s príznakmi cievnej mozgovovej príhody.

Riziko symptomatického krvácania z mozgových KA je 0,6–1,6 % za rok (Maraire a Awad, 1995; Porter a spol., 1997; Detwiller a spol., 1997). Opakované krvácania sa vyskytujú až v 4,5 % prípadov (Detwiller a spol., 1997).

Pri KA mozgového kmeňa je symptomatické krvácanie omnoho častejšie. Dosahuje najmenej 5 % a riziko opakovaného krvácania je až 30 % za rok (Porter a spol., 1999). Úmrtnosť pri neoperovaných KA mozgového kmeňa v dlhodobej štúdii bola až 20 % (Fritschl a spol., 1994). Pri súčasnom výskyte KA a VA je tendencia ku krvácaniu vyššia. VA môže totiž sťažiť odtok venózne krvi z postihnutej oblasti. Ak sú medzi KA a VA prítomné spojky (Abdulrauf a spol., 1999), venózna kongescia sa prenáša aj na KA, ktorý praská a krváca (Circillo a spol., 1994; Comey a spol., 1997). Prítomnosť VA môže dokonca spôsobiť recidívu odstráneného KA (Circillo a spol., 1994). Resekcia VA však často spôsobuje poruchu odtoku venózne krvi z okolitého mozgu a ťažkým následkom, preto ho treba pri operácii ušetriť (Porter a spol., 1999; Zimmerman a spol., 1991)).

Drobné diapedetické krvácanie pri venózne kongescii vyvoláva produkciu vazogénneho rastového faktora, ktorý môže spôsobiť aj vznik KA de novo (Comey a spol., 1997). Okrem familiárnych prípadov KA (Zabramski a spol., 1991) a stavov po aktinoterapii mozgu (Pozzati a spol., 1996), pri ktorých sa tento jav pozoruje častejšie, sa takýto vznik KA zistil aj v prípade sporadického KA (Comey a spol., 1997).

VA takto ešte zvyrazňuje dynamiku morfológického a klinického obrazu pri KA, ktorá je preň charakteristická a odlišuje KA od ostatných cievnych malformácií mozgu. Ich úloha pri venózne drenáži postihnutej časti zdravého mozgu však znemožňuje ich odstránenie. Operačný prístup v týchto prípadoch treba zamerať tak, aby sa ušetrili nielen funkčne dôležité mozgové štruktúry, ale aj cievne štruktúry VA. Jeho záchytnosť pri angiografickom vyšetrení je však pomerne nízka (Requena a spol., 1991). Preto je potrebné vyšetriť každého chorého s KA pomocou MR vrátane T1-váženia s kontrastným zvýraznením. VA sa tu niekedy zobrazuje ako „caput medusae“ (Abdulrauf a spol., 1999). Vlastné skú-

senosti ukazujú, že zistenie prítomnosti VA môže pozitívne ovplyvniť rozhodovanie pri stanovení indikácie na operáciu aj výber optimálnej chirurgickej taktiky. Vhodný chirurgický prístup a správna mikrochirurgická technika operovania potom dovoľujú minimalizovať pooperačnú morbiditu.

Literatúra

Abdulrauf S.I., Kaynar M.Y., Awad I.A.: A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. *Neurosurgery*, 44, 1999, s. 41–46.

Casazza M., Broggi G., Franzini A., Avanzini G., Spreatico R., Bracchi M., Valentini M.C.: Supratentorial cavernous angiomas and epileptic seizures: Preoperative course and postoperative outcome. *Neurosurgery*, 39, 1996, s. 26–32.

Ciricillo S.F., Dillon W.P., Fink M.E., Edwards M.S.B.: Progression of multiple cryptic vascular malformations associated with anomalous venous drainage. *J. Neurosurg.*, 81, 1994, s. 477–481.

Comey C.H., Kondziolka D., Yonas H.: Regional parenchymal enhancement with mixed cavernous/venous malformations of the brain. Case report. *J. Neurosurg.*, 86, 1997, s. 154–158.

Detwiller P.W., Porter R.W., Zabramski J.M., Spetzler R.F.: De novo formation of a central nervous system cavernous malformation: implications for predicting risk of hemorrhage. Case report and review of the literature. *J. Neurosurg.*, 87, 1997, s. 629–632.

Fritschl J.A., Reulen H.J., Spetzler R.F., Zabramski J.M.: Cavernous malformations of the brain stem. *Acta Neurochir. (Wien)*, 130, 1994, s. 35–46.

Maraire J.N., Awad I.A.: Intracranial cavernous malformations: lesion behaviour and management strategies. *Neurosurgery*, 37, 1995, s. 591–605.

McCormik W.F.: The pathology of vascular (“arteriovenous”) malformations. *J. Neurosurg.*, 24, 1966, s. 807–816.

Porter R.W., Detwiller P.W., Spetzler R.F., Lawton M.T., Derksen P.T., Zabramski J.M.: Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. *J. Neurosurg.*, 90, 1999, s. 50–58.

Porter P.J., Willinsky R.A., Harper W., Wallace M.C.: Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J. Neurosurg.*, 87, 1997, s. 190–197.

Pozzati E., Giancaspero F., Marliani F., Acciari N.: Occult cerebrovascular malformations after irradiation. *Neurosurgery*, 39, 1996, s. 677–684.

Requena I., Arias M., López-Ibor L., Pereiro I., Barba A., Alonso A., Montón E.: Cavernomas of the central nervous system: clinical and neuroimaging manifestations in 47 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 54, 1991, s. 590–594.

Rothbart D., Awad I.A., Lee J., Kim J., Harbaugh R., Criscuolo G.R.: Expression of angiogenic factor and structural proteins in central nervous system vascular malformations. *Neurosurgery*, 38, 1996, s. 915–924.

Zabramski J.M., Wascher T.M., Spetzler R.F., Johnson B., Golfinos J., Dramer B.P., Brown B., Rigamonti D., Brown G.: The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J. Neurosurg.*, 80, 1994, s. 422–432.

Zimmerman R. S., Spetzler R.F., Lee K.S., Zabramski J.M., Hargraves R.W.: Cavernous malformations of the brain stem. *J. Neurosurg.*, 75, 1991, s. 32–39.

Received February 10, 1998.

Accepted April 30, 1999.