

SEREBRAL ARTERIOVENÖZ MALFORMASYONLAR

(Bir vaka dolayısıyla)

Dr. Mehmet ÖZTOPÇULAR*

Dr. Ali Kaya TAŞDEMİR**

Ö Z E T

Serebral arteriovenöz malformasyonlar konusunda özet bilgi sunulmuş ve kliniğimizde yatarak incelemiş olduğumuz bir vakanın, bu konudaki kaynaklara danışılarak irdelemesi yapılmıştır.

GİRİŞ

Sinir sisteminin vasküler anomalileri çok çeşitli şekillerde sınıflandırılmıştır. Anjiografik ve anatomopatolojik verilerin göz önüne alınarak yapıldığı bir sınıflandırmaya göre vasküler malformasyonlar:

1. Damar malformasyonları.
 - A) Anjioma kavernozum.
 - B) Anjioma rasemozum.
 - a) Anjioma kapillare ektatikum (Telenjektazi)
 - b) Anjioma kapillare ve venozum kalsifikans (Sturge-Weber hastalığı).

c) Anjioma arteriovenozum.

2. Damar tümörleri

— Anjioblastoma (Anjioretiküloma). Şeklinde sınıflandırılır (1).

Arteriovenöz anevrizma veya arteriovenöz malformasyon diye de adlandırılan anjiomlar, serebral damarların embriyolojik şekil ve anastomozlarını korumaları sonucu ortaya çıkan patolojilerdir. Erişkinlerde bu damarlar git-tikçe genişler ve sayıları artar. Lezyon dahada büyük ve yaygın bir şekil alır. Anjioblastoma ise embriyojenik vasküler kanallar-

(*) Ata. Ün. Tıp Fak. Nöroloji kliniği doçenti.

(**) Aynı klinik uzmanı.

dan köken alan bir damar tümörüdür (2-5).

Bunlardan sıklık ve klinik önem bakımından ilk sırayı alan anjiomlar, hekimliğin çok eski zamanlarından beri bilinmektedir. İmhotep «Papyrus Ebers» te bu konuya değinmiştir (6).

Anjiomlar çeşitli büyüklükte olup, bazıları tüm hemisferi kapladığı gibi, güçlkle tanınacak kadar küçükleri de vardır. Sıklıkla intrakranial gelişim gösterirler. En çok sulkus lateralis yöresinde bulunurlar. Subkortikal ve intraventriküler yerleşim gösteren anjiomalar seyrektr. Şekilleri kurşun çekirdeği gibi sivri olup; sivri yönü ventriküle bakar. İntrakranial anjiomalar kanlarını çoğunlukla Arteria cerebri media aracılığıyla Arteria carotis interna'dan alırlar. Ekstrakranial kökenliler ise; Arteria carotis interna, Arteria carotis eksterna, Arteria vertebralis ve Vena Jugularis arasında arteriovenöz şöntler oluştururlar (1, 4).

Arteriovenöz malformasyonlar epileptik nöbetlere, ilerleyen nörolojik ve entellektüel kayıplara yol açabilirler. Bu durum şu etkenler nedeniyle olmaktadır:

1. Dolaşım yetmezliği: Arteriovenöz malformasyon, içindeki şöntler nedeniyle komşu beyin dokusuna gitmesi gereken kanı da kendine çeker. Dolayısıyla çevre beyin örgüsünde gittikçe ilerleyen dolaşım yetmezliği ortaya çıkar.

2. Çevre beyin dokusu, arteriovenöz malformasyonunun genişlemesi ile malformasyon içine girer.

3. Arteriovenöz malformasyon içinde ve çevresindeki büyük damarlar, özellikle venler, kitle etkisiyle beyne baskı yaparlar.

4. Yukarıda söylenen olaylar nedeniyle gliyoziz gelişir (2).

Anjiomların genel klinik bulguları şunlardır:

Fokal, genel veya psikomotor tipte epilepsi nöbetleri, hemiparezi, afazi, hemianopsi gibi fokal bulgular görülebilir. Pia'ya göre anjiomlar % 50-60 vakada epilepsi ile seyredir (7). Anjiomlarda klinik olarak kafa içi basınç artması sendromu seyrek görülür. Bu nedenle hastalarda papilla stazı, göz dış kaslarında felçler pek görülmez (2, 8, 9). Hastalarda gelip geçici psikişik bozukluklar dışında epileptik nöbetler nedeniyle ilerleyen bir karakter değişikliği ve zekâ geriliği gözlenebilir (2, 4).

Anjiomlarda ilk klinik göstere, özellikle gençlerde kanama tablosu olabilir. Anjiomun yırtılması ile subaraknoid, intraserebral hatta subdural kanamalar görülebilir (6, 7, 9-14). D. Williams anjiomların subaraknoid kanama etiyolojisinde % 11 etken olduğunu bildirmektedir (15). Bu nedenle gençlerde epilepsi nöbeti ile birlikte görülen kanamalarda öncelikle anjioma düşünülmelidir (7).

Çok büyük anjiomlar arteriel sistemden büyük ölçüde kan çalarak serebral iskemi belirtilerinin yanı sıra dolaşım yükünün artmasına yol açarlar (4, 8). Bo-dechtel anjiomadaki şöntlerin kalb atımının % 75 şini emdiği-ni, buna koşut olarak kalb atışla-rının ve dakika volümünün art-masına, dolayısıyla kalbe ağır bir yük yüklediğini göstermiştir (8).

Son yıllarda Japon nöroşi-rürjiyenleri kendi ırklarına özge bir hastalık olarak tanımladıkları bir anjiom türünden söz etmek-tedirler. Yapılan çalışmalarla Ja-pon ırkına özge olmadığı saptan-an, beyin tabanında yerleşerek karotit arterine baskı sonucu tı-kanma belirtileri veren bu tür an-jiomlara antiografik olarak üflen-miş sigara dumanına benzer görü-nüm vermesi nedeniyle «Moyamo-ya hastalığı» adını vermişlerdir (7, 16-18).

Arteriovenöz malformasyon-larda tanı kolaydır. Direkt kafa grafilerinde kalsifikasyonlar, kal-varyumda geniş vena izlerinin gö-rülmesi bu patolojiyi akla getirir. Ancak kesin tanı anjiografi ile yapılır. Seriografinin rutin ola-rak kullanılması arteriovenöz mal-formasyonlarda besleyici arterle-rin ve boşaltıcı venlerin görülme-si lokalizasyon için gereklidir. Bir arteriovenöz malformasyon-da bütün sirkülasyon tam olarak bilindiği zaman cerrahi sağıtım kararı verilebilir. Bir çok vakada malformasyon çok yaygın ve be-yin derinliklerinde, yaşam için son derece önemli bölgelere yerleşti-

ğinde cerrahi sağıtım yapılama-maktadır (2, 4).

VAK'A TAKDİMİ:

M. K. 48 yaşında, erkek, çift-çi. 9972/11091 protokol no ile 21.8.1972 - 30.9.1972 tarihleri ara-sında kliniğimizde yatırılarak in-celeme, gözlem ve sağıtım altında kaldı. Anamnez hastanın yakınla-rından alındı.

Yakınması: Bayılmadan.

Öyküsü. İlk bayılma nöbe-ti 20 yaşında iken askerde baş-lamış. 28 yıldan bu yana, yılda birkaç kez gelen nöbetleri nede-niyle hekime baş vurmamış. Her-hangi bir antiepileptik ilaç kullan-mamış. Nöbetler belirli bir za-man gözetmeksizin günün her sa-atinde gelebiliyor, bu sırada a-yakta ise yere düşüyormuş. Nö-betler sırasında kendini tamamen kaybeden hastada yeğin kasılma-lar ve çirpınmalar oluyor, ağız-dan köpük geliyormuş. Genellikle yarım saat sonra yavaş yavaş u-yanan hasta, nöbeti ile ilgili hiç bi-şey anımsamıyormuş. Bazen nöbet sırasında da dilini ısır-dığı ve idrarını altına kaçırdığı olu-yormuş. Kliniğimize yatışından bir gün önce, aynı şekilde gelen bir nöbetin ardından hastanın u-yanmaması, aksine kısa aralıklar-la çok sayıda nöbetlerin gelmesi üzerine poliklinikten yatırılmış-tır.

Öz geçmişi: Özellik yok. Epi-lepsi veya soya özgü bir hastalık-tan söz edilmiyor.

Genel durum: Bilinç kapalı. Solunum hırıltılı. Genel durum bozuk. Gözlerin ve başın sağa dönmesi ile sağdan başlayan tonik-klonik kasılmalar jeneralize bir durum alıyor ve 15-60 dakika aralarla geliyor.

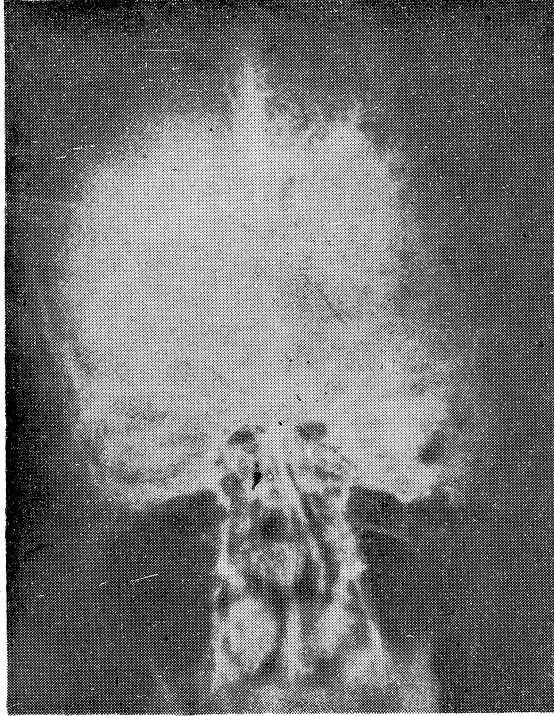
Sistem bakıları: Akciğerlerde tek tük bronşiyal raller dışında başkaca bulgu saptanmadı. Ateş 39 C°, T.A. 100/60 mmHg, Nabız 100/dak.

Nörolojik bakı: Sağda flask tipte hemiparezi ve sağ santral fasiyal parezi, pramidal bulgular

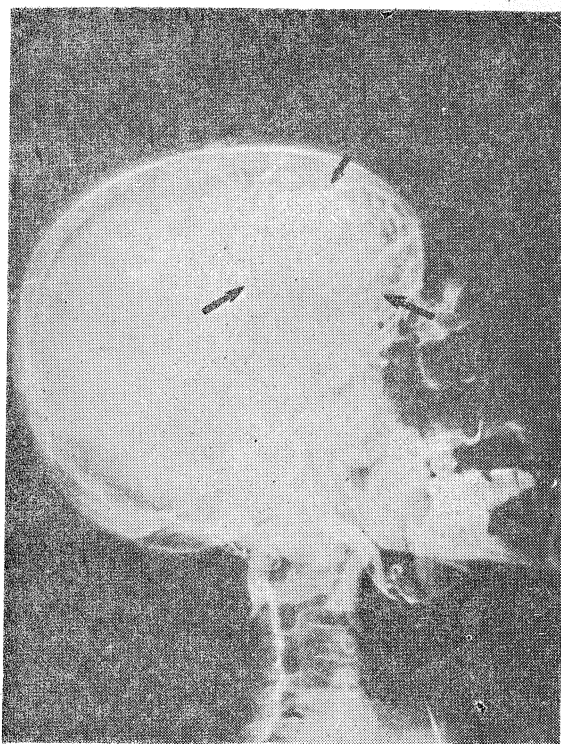
sağda pozitif, göz dibinde bilateral venöz dolgunluk.

Yardımcı incelemeler: Kan ve idrar bulguları normal. Tele-radyogramda bronkovasküler gölgelerde artma dışında patolojik bulgu yok. İki yönlü kranyum grafileri ve E.K.G. normal.

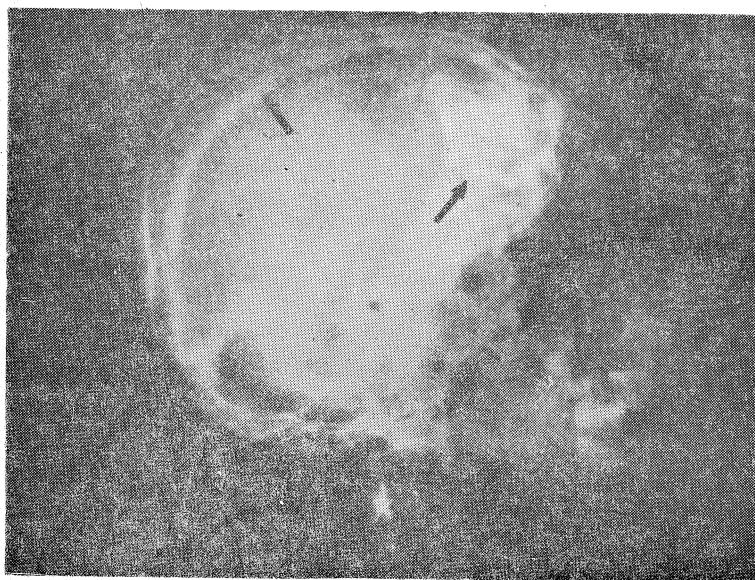
Sol karotit anjiyografisi: Tavn ve yan grafilerde ön frontalde yerleşmiş oldukça büyük bir arteriovenöz malformasyon görülmekte (Resim 1, 2). Geç devrelerde superior sagital sinüs genişlemiş olarak görülüyor (resim 3, 4).



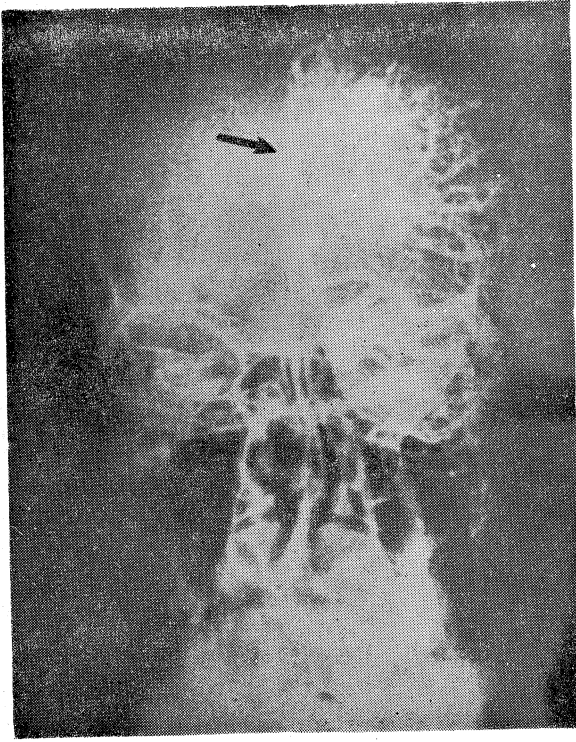
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3



Resim 4.

TARTIŞMA:

48 yaşındaki vakamızın hastalık öyküsünde belirtildiği gibi, 28 yıldır yılda bir kaç kez gelen grand mal tipte nöbetten söz edilmesi karşısında, bu nöbetlerin ilk bakışta idiyopatik olabileceği akla gelmektedir. Hastanın kliniğe yatmasından sonra nöbetlerin, Jaksoniyen tipte başladığının gözlenmesi, vakanın idiyopatik değil semptomatik olduğunu ilk planda vavaş gelişen bir tümöral kitlenin varlığını düşündürmüştür. Çünkü saf Jaksoniyen epilepsilerde, etiyolojik nedenler vakaların yarısında tümör, apse veya anjiomadır. Grand mal nöbetlerle bir-

likte görülen Jaksoniyen epilepsilerde ise; vakaların ancak beşte birinden azından etiyolojik neden tümör, apse veya anjiomalardır (20).

Vakamızda direkt kafa grafileri tanı yönünden bir ip ucu vermemiştir. O günlerde E.E.G. olanaklarımızın yokluğu nedeniyle bu yöntemden faydalanılamamıştır. Hastaya sol karotid anjiyografisi yapıldığında, patolojik süreç aydınlık kazanmış, ön frontal bölgede oldukça büyük bir anjiomun varlığı ortaya konmuştur.

Bizim vakamızda büyük bir anjiomanın saptanmasına karşılık, epileptik nöbetler dışında genel dolanım yetersizliği ile ilgili

hiç bir belirtinin görülmemesi, te-
le, E.K.G. bulgularının normal o-
luşu ilginç bulunmuştur. Yine an-
jiomalarda erken yaşta subarakno-
id kanama tablosunun görülmesi-
ne karşılık, 48 yaşında olan vaka-
mızda anjiografiden sonra yapı-
lan lomber ponksiyonda likörün
normal oluşu, ilerleyici karakter
ve zekâ geriliğinin bulunmaması
ilgi çekicidir (2, 6, 7, 9-14, 21).

SONUÇ:

Serebral damar malformas-
yonlarının tanısında hastalık sey-
ri, bulgular ve direkt kafa grafisi
her zaman yol gösterici olmaya-
bilir ve bazan yanlışmalara yol a-

çabilir. Bizim vakamızda oldu-
ğu gibi; serebral malformasyon-
lar oldukça büyük bir kitle gös-
termesine karşılık, uzun yıllar
yalnızca seyrek olarak görülen e-
pileptik nöbetler şeklinde seyre-
debilir. Dolaşım yetmezliği, sub-
araknoid veya intraserebral kana-
malar, ilerleyici karakter değişik-
liği ve zekâ geriliği her zaman gö-
rülmez. Hastalık öyküsünün ek-
sik veya yanlış verilebileceği de
göz önüne alındığında, idiyopatik
epilepsi tanısına varmadan önce
vakalar iyice araştırılmalı ve epi-
lepsi etiolojisinde serebral da-
mar malformasyonlarının ihmal
edilemeyecek kadar yeri olduğu
düşünmelidir.

SUMMARY

ARTERIO VENOUS MALFORMATIONS

Brief information was present-
ed about arterio-venous malfor-
mations and a case, who was
investigated in our clinic, was
discussed in the light of related
literature.

KAYNAKLAR

1. Krayenbühl, H. Yaşargil, M.
G.: Die zerebrale Angiograp-
hie. 202.2.Aufl. Georg Thieme
Verlag. Stuttgart. 1965.
2. Bertan, V.: Serebral arteive-
nöz malformasyonlarda cer-
rahi tedavi. VII. Milli Nöro-
psikiyatri Kongresi Bilimsel

Çalışmaları. 27 Eylül - 2 E-
kim 1971. s. 91. Ankara.

3. Merritt, H. H.: Textbook of
Neurology. 28.44.ed. Lea and
Fediger, Philadelphia 1970.
4. Scheid, W.: Lehrbuch der
Neurologie. 251.3.Aufl. Georg
Thieme Verlag. Stuttgart,
1968.
5. Toole, F. J., Aneel, N., Patel,
D.: Cerebrovascular disord-
ers. 234. McGraw-Hill Book
Company. Newyork. 1967.
6. İsford, A.: On prognosis of
spontaneus subarachnoid he-
morrhage. Lebensversiche-
rungsmedizin. 21: 5. 1969.

7. Schulte, W.: Epilepsie und ihre randgebiete in Klinik und Praxis. 140. J. F. Lehmann Verlag. München. 1964.
8. Bodenchtel, G.: Differentialdiagnose Neurologischer Krankheitsbilder. 316. 2. Aufl. Georg Thieme Verlag. Stuttgart. 1963.
9. Trouillas, P. et al.: The premonitory syndrome of menengial hemorrhage. Lyon med. 227: 1233. 1972.
10. Buge, A., Martin, M.: Hemorragies meningées. E. M. G. Neurologie. 17152 A¹⁰ 1968.
11. Clarke, A., Walkon, J. R.: Subdural hematoma complicating intracranial aneurysm and angioma. Brain. 76: 378. 1953.
12. Elliott, A. F.: Clinical Neurology. 386. 2. ed. Saunder Company. London. 1971.
13. Thomas, H., Mc Cornell, Sloan, L.: Microangiomatic malformations with intraventricular hemorrhage. Neurology. 17: 718, 1967.
14. Youmans, J. R.: Recognized causus of subarachnoid hemorrhage. Neurological surgery. 714. W. B. Saunder Company. London. 1973.
15. Williams, D.: Subarachnoid hemorrhage. Trans med. soc. London. 86: 20. 1970.
16. Kumral, K.: Serebral «Rete mirabile». Ege Üniversitesi Tıp Fak. Mec. 119. 1972.
17. Kumral, K., Tunçbay, O. T., Enüştekin, S.: Moyamoya hastalığı (iki vaka nedeniyle). IX. Milli Psikiyatri Nörolojik Bilimler Kongresi Bilimsel Çalışmaları. 24-29 Eylül 1973. s. 373 İstanbul.
18. Nishimoto, A., Takeuchi, S.: Moyamoya disease abnormal cerebrovascular network in cerebral basal region. In handbook clinical neurology. vascular diseases of the nervous system. Part II. Nord-Holland Pub. Company. 252. 1972.
19. Taveras, J. M.: Multiple progressive intracranial arterial occlusion syndrome of children and young adults. Amer. J. Rcant. 106. 1969.
20. Janz, D.: Die Epilepsien. 398. Georg Thieme Verlag. Stuttgart 1969.
21. Kenneth, E. Q., Jr., R. Jay Whaley.: Subarachnoid hemorrhage in a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Neurology. 17: 718, 1967.