

İntrauterin Ölümüne Neden Olan Serebral ve Serebellar Lokalizasyonlu Bir Kavernöz Hemangiom Olgusu

İBRAHİM ÖZTEK^{a)}, FATİH YAVUZ^{a)}, A.FEVZİ KARSLI^{b)}, YUSUF ZİYA YERGÖK^{c)},
M. NUSRET DEMİRCAN^{d)}

a) GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

b) GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

c) GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

d) GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Nöroşirurji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

A CEREBRAL AND CEREBELLAR MULTI-LOCALIZED CAVERNOUS HEMANGIOMA CAUSING INTRAUTERINE DEATH

Summary

In a 29-year-old woman during her first pregnancy, prenatal ultrasonic examination of the fetus revealed hydrocephalus and a cystic mass measuring 4 cm in diameter in the basis of cerebrum. Full-term delivery terminated with a prenatal death. Autopsy was performed and histopathological examination of the specimens taken from the lesions, located next to lateral ventricle in the occipital region and in the antero-superior region of cerebellum, showed cavernous hemangioma and accompanying hemorrhage. We report this case as we could not find another case of intracranial cavernous hemangioma causing prenatal death in the literature.

Key words: *Cerebral hemangioma - Cavernous hemangioma - Vascular malformation - Intracranial tumor - Prenatal death - Ultrasonography*

Özet

29 yaşındaki bir kadının ilk gebeliği ölü doğumla sonlanmıştır. Doğumdan iki gün önce yapılan ultrasonografi tetkikinde, fetusun beyin tabanında yaklaşık 4 cm çapında kistik bir oluşum ve hidrosefaliye ait bulgular izlenmiştir. Ertesi gün, fetustaki vitalite bulgularının silinmesi üzerine, intrauterin ölü fetus, daha sonra vajinal yolla spontan olarak doğurtulmuştur. Otopsiyi takip eden histopatolojik tetkikte, sol oksipital lopta ve lateral ventriküle yakın, ayrıca anterior serebellumun süperior kısmında yer alan lezyonların kavernöz hemangiom ve buna bağlı yaygın hemoraji alanları olduğu saptanmıştır.

Literatürde, prenatal ölümüne neden olmuş benzer bir başka olguya rastlanmamış olması nedeni ile ilginç bulunarak yayınlanmıştır.

GİRİŞ

Intrakranial kavernöz hemangiomlar, intraparenkimal ve ekstraserebral yerleşimli, ince fibroz doku tabakaları ile birbirinden ayrılmış, bitişik, dilate, duvarlarında elastik veya musküler doku bulunmayan, tek sıra endotel hücreleri ile döşeli sinüzoid benzer vasküler yapılardan meydana gelmiş, konjenital, kan damarları hamartomlarının bir formudur (1-13).

Intrauterin hayattan itibaren doğumu takip eden ilk günlerde ve yaşamın ileri yıllarında, bilhassa 30-40 yaşlarında fazla olmak üzere raslanırlar (7,12,14-17).

Boyutları, milimetrik çaplardaki peteşiyal kanamalara benzeyen yapılardan, birkaç cm çapa varan geniş hemorajik kitlere kadar değişebilir (8,10,18-24).

Her iki cinstе eşit oranlarda ve santral sinir sisteminin herhangi bir bölgesinde oluşabilir. En çok serebral hemisferin frontal lobunun subkortikal bölgesinde yerleşir. Sırasıyla, lateral ventrikül, bazal ganglion, pons, eksternal kapsül bölgesi, nadiren de serebellar beyaz cevher, spinal kord ve dura materde oluşabilirler. Lezyonlar tek veya multipl olabileceği gibi, sağ ve sol hemisferde dağılım farkı göstermezler (1,2,13, 25-30).

Intrakranial kavernöz hemangiomlar kafa içi basınç artışı sendromu veya intrakranial hemoraji için potansiyel bir kaynaktır. Sıklıkla hidrosefalus ve epilepsiye neden olurlar (1,2,4,7,16,22,26,27,31,32).

Olgu

Klinik protokol no: 521-6320/90, Patoloji protokol no: 0-12/4904/90.

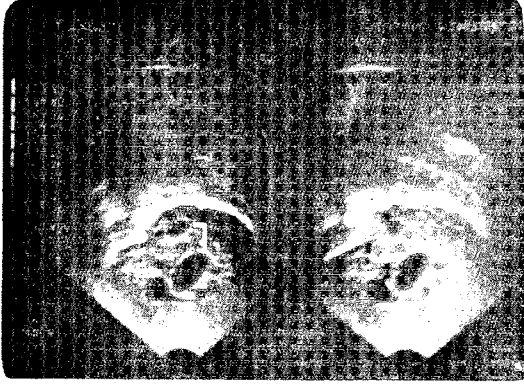
29 yaşındaki M.E.'nin ilk hamileliği olup, son adetini 29 Eylül 1989 günü görmüş ve tahmini doğum günü 6 Temmuz 1990 olarak hesaplanmıştır.

23 Mart 1990 tarihinden itibaren doğum kliniğinin kontrolü altına girmiş, 5 Nisan günü yapılan US tetkikinde, plasenta arka duvarda aşağı yerleşimli olarak bulunmuştur. 21 Haziran tarihine kadar da tüm klinik ve laboratuvar tetkikleri normal seyretmiştir.

21 ve 22 Haziran günleri yapılan US tetkiklerinde, doğum yaşı 37 ± 3 hafta olan, başla geliş gösteren, tekil canlı fetus saptanmıştır. Fetusun kranial US kesitlerinde, beyin tabanında, lateral ventriküle kısmen bası yapan, bir kenarında tübüler tipte uzantısı bulunan, 36×21 mm boyutlarda, düzgün kenarlı, kistik olması muhtemel bir oluşum izlenmiştir (Resim 1). Yakınında, orta serebral arterin pulsasyonu alınmaktadır. Posterior yerleşimli plasenta mikrokalsifikasyonlar göstermektedir.

23 Haziran günü saat 20.30'da monitörde çocuk kalp seslerinin ortadan kalktığı ve vitalite bulgularının kaybolduğu görülmüştür. 24 Haziran saat 19.00'da vaginal yoldan spontan intrauterin ölü fetus doğurtulmuştur. Plasenta ve ekleri tam olarak çıkarılmıştır.

Otopsi incelemelerinde, 51 cm boyunda, 3400 gr ağırlığında, miadında erkek bebeğin cildi yer yer maseredir. Kafatası şişkince, düzensiz, kemikleri ayrılmıştır. Pelte kıvamındaki beyin dokusunda, sol oksipital lop beyin tabanında subkortikal lokalizasyonlu, lateral ventriküle dıştan bası yapan, 4 cm çapa yakın, yuvarlakça, kahverengi, kanamalı bir alan mevcuttur. Aynı şekilde, anterior serebellumun superior kısmında da 1 cm'den küçük kanamalı ikinci bir alan bulunmaktadır. Akciğerler soluk almamış, testisleri inmiş ve iç organlar hiperemiktir. Plasenta oval, diskoid, kalsifiye, kordon 50 cm uzunlukta, yapışması santral, damarları normaldir. Mikroskopik incelemelerde, beyin tabanı ve beyincikteki lezyo-

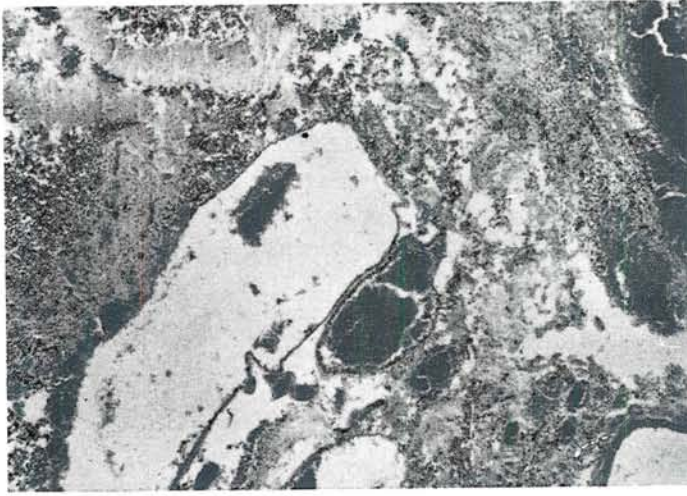


Resim 1. Lateral ventriküle altan bası yapan kistik lezyon.



Resim 2. Beyinde birbirine bitişik, ince duvarlı, tek kat endotelle döşeli geniş damar kesitleri (H.E., x100).

nun çok geniş kanama alanları ve bunların çevresinde, ince, basık endotel hücreleri ile döşeli, değişik boy, bir kısmı kistik, içleri eritrositlerle dolu, bazılarının duvarları kalınca damar kesitleri gözlenmiştir (Resim 2-3). Damar kesitleri arasında gevşek bağ doku stroması mevcuttur. Beynin diğer alanlarında ileri derecede ödem, erime odakları, mikro ve makro kistler ile dilate damarlar yer almaktadır. Diğer organlarda da postmortem otoliz ve hiperemi dikkati çekmiştir. Placenta kalsifik dejenerasyon göstermektedir. Bu bulgular ışığı altında, intrauterin ölümün, serebral ve serebellar kavernöz hemangiom ve buna bağlı yaygın hemoraji sonucu meydana geldiği anlaşıldı.



Resim 3. Beyincikte kavernöz hemanjiom ve geniş kanama alanları (H.E., x100).

TARTIŞMA

Santral sinir sisteminin vasküler lezyonları, arterio-venöz malformasyonlar, kapiller telenjektiaziler, venöz malformasyonlar ve kavernöz hemangiomlardır; konjenital bir lezyon olarak kabul edilirler (1,2,12,17,22). Polioma virus inokülasyonu ile bir haftalık farenin sinir sisteminde kavernöz angioma meydana getirilmiş olması, viral orijinin de söz konusu olabileceğini akla getirmektedir (3-5).

Bu amaçla incelenen serilerden birinde, serebrovasküler malformasyon gösteren 147 otopsi olgusunun % 7' sinde kavernöz hemangiomlar saptanmıştır (2). Takaku ve ark. (38), 103 olguluk serilerinde 2'sinin kavernöz angioma olduğunu belirtmişlerdir. Jooma ve ark. (39) ise, 1 yaşına kadar olan 100 intrakranial neoplazmlı olgularından 1 tanesinin kavernöz angioma olduğunu bildirmişlerdir.

Bugüne kadar 250 civarında serebral kavernöz hemangiom olgusu rapor edilmiştir. Bunlar diğer vasküler lezyonlardan, damar duvarlarında elastik veya musküler tabaka bulunmaması, aralarında da glial veya nöral doku olmaması ile ayrılırlar (1,2,8, 10,12,13,22). Kavernöz hemangiomlar kapsülsüz, koyu kahverengi, yuvarlak veya lobüle lezyonlardır. Eski ve yeni hemorajiler, hemosiderin yüklü makrofajlar, değişik oranlarda organizasyon içeren tromboz alanları, fibrozis veya gliosis alanları, intra-vasküler trombozun organizasyonuna bağlı kalsifikasyonlar, hatta ossifikasyonlar gösterebilirler (7,11,16,26,27,30,31). Olguların çoğu serebral hemisferin subkortikal bölgesinde lokalizedir ve genellikle otopsislerde rastlanmıştır (26). İntraparenkimal olanların 3/4'ü supratentorial, 1/4'ü ise infratentorial yerleşimlidir (9,35,36). İntrakranial ekstraserebral kavernöz hemangiomların çoğu orta fossada meydana gelir. Genellikle kavernöz sinüs orijinlidir (9, 16, 27, 37). Dura materden kaynaklananların çoğu ise, arka fossada ekstra-aksiyal olarak bulunur (16,37). 3. ve 4. ventrikül lokalizasyonlu olanlar internal hidrosefalusa yol açabilirler. Ponsta lokalize olanlar, multipl sinir felçlerine ve bazan da fatal hemorajilere neden olabilirler. Multipl olan olgular, deride ve karaciğerde telenjektazi ve hemangiomlar, böbrek ve karaciğerde kistler ve atnalı böbrek gibi malformasyonlarla birlikte (8,10,21,24,26). Familial özellik ve tümör ile birliktelik izlenmemiştir (13,22). Lindau-Von Hippel hastalığında, serebellum, pons ve gözde de kavernöz hemangiomların oluşabileceği bildirilmiştir (32,38). Olguların yarısına yakınında klinik ve radyolojik olarak hidrosefali mevcuttur (2).

Kavernöz angiomların kesin bir spesifik klinik bulgusu yoktur; yine de çocuk ve büyükte aynı olan semptomlarının en önemlileri, baş ağrısı, epileptik nöbetler, hidrosefali ve fatal hemoraji olarak tanımlanmıştır (1,2,4,26,27,30). Hemoraji, prenatal olgularda da görülür (16), intrakranial basınç artışı olur (32). Hamilelik, semptomları artırıcı etki göstermektedir (27).

Yamasaki (12,18)'nin bildirdiğine göre, kendisinin 15 aylık olgusu dahil, bugüne kadar bebeklerde 6 kavernöz hemangiom olgusu saptanmış, bunlardan 4'ü cerrahi olarak tedavi edilmiş, tanılar histopatolojik olarak kanıtlanmıştır.

3 günlük bir bebeğin otopsisinde, lateral ventrikül lokalizasyonlu kavernöz hemangiom raslantı olarak bulunmuş (16), intrauterin 33 haftalık bir fetusta, US kesitlerinde, sonradan CT tetkikleri ile de belirlenen, arka fossada progressif ventrikülomegali ve kraniomegaliye yol açan bir anjiom saptanmıştır (17). Beyin tabanında serebral ve serebellar yerleşimli olgumuz, *Moritake* (17)'nin olgusu ile, prenatal yaşamdaki aynı haftalara uyması ve lezyonun US tetkiki ile saptanmış olması açısından ileri derecede benzerlik göstermektedir. Otopsi isteği ve histopatolojik tetkik ise, natürel şüpheli olan lezyonun kavernöz hemangiom olduğunu kanıtlamıştır. Olgumuz multipl olmakla beraber bir başka anomali izlenmemiştir. Lezyonun içerisinde ve çevresinde de kalsifikasyon saptanmamıştır. *Moritake* (17)'nin işaret ettiği ve olabileceğini ileri sürdüğü fatal prenatal hemorajiler de olgumuzda intrauterin yaşamı sona erdirmiştir. Ayrıca olaya minimal hidrosefali de eşlik etmektedir.

Günümüzde CT ve US'nin kullanım alanına girmesi ile, fetusta, bebeklerde ve yetiş-

kinlerde intrakranial lezyonlar etkin olarak belirlenebilmekte, gün geçtikçe de olguların sayıları hızla artmaktadır. Böylece, anjiografiyle 1/3 olan doğru tanı oranı, gelişmiş yöntemlerle %100'e varabilmektedir (16,18,22,23,39,40-42).

Kavernöz hemangiomlarda, büyük kanamalar söz konusu olmakla beraber, kesin tedavi cerrahidir (1,12).

SONUÇ

Olgumuzun, serebral ve serebellar bifokal kavernöz hemangiom ile buna bağlı yaygın hemoraji sonucu prenatal dönemde yaşamı sona ermiş, spontan doğurtulan ilk olgu olduğunu düşünmekteyiz. Daha çok raslantı sonucu ortaya çıkan kavernöz hemangiomlar, günümüzdeki teknik gelişmelere paralel olarak US ve CT tanı yöntemleri ile kolayca belirlenebilmektedir. İntrauterin ölüm nedenleri arasında kavernöz hemangiomların da yer alabileceği akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

- 1 Bartlett, J.E., Kishore, P.R.S. (1977) *Am. J. Roentgenol.*, **128**, 653-656.
- 2 Chaddock, W.M., Binet, E.F., Farrell, F.W.Jr., Araoz, C.A., Reding, D.L. (1985) *Neurosurgery*, **16**, 189-197.
- 3 Chée, C.P., Johnston, R., Doyle, D., Macpherson, P. (1985) *J. Neurosurg.*, **62**, 145-147.
- 4 Fischer, E.G., Sortel, A., Welch, K. (1982) *J. Neurosurg.*, **56**, 430-434.
- 5 Gross, L. (1970) in *Oncogenic Viruses*, 2nd edn., p. 991, Pergamon Press, Oxford, New York.
- 6 Huang, Y.P., Ohta, T., Okudera, T., Robbins, A. (1984) in *The Cerebral Venous System and its Disorders*, (Kapp, J.P., Schmidek, H.H., eds) pp. 109-167, Grune & Stratton, Orlando.
- 7 Marin-Padilla, M. (1987) in *Microneurosurgery*, Vol. 3a (Yaşargil, M.G., eds) pp. 23-49, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York.
- 8 McCormick, W.F. (1984) in *Intracranial Arteriovenous Malformations*, (Wilson, C.B., Stein, B.M., eds) pp. 44-63, Williams & Wilkins, Baltimore.
- 9 McCormick, W.F., Bault, T.R. (1966) *J. Neurosurg.*, **25**, 309-311.
- 10 Russell, D.S., Rubinstein, L.J. (1989) in *Pathology of Tumours of the Nervous System*, 5th edn., pp. 727-746, Edward Arnold, Hodder & Stoughton, London, Melbourne, Auckland.
- 11 Simard, J.M., Garcia-Bengochea, F., Bollinger, W.E., Mickle, F., Quisling, R.G. (1986) *Neurosurgery*, **18**, 162-172.
- 12 Yamasaki, T., Handa, H., Yamashita, J., Moritake, K., Nagasawa, S. (1984) *Surg. Neurol.*, **22**, 461-466.
- 13 Yamasaki, T., Handa, H., Yamashita, J., Paine, J.T., Tashiro, Y., Uno, A., Ishikawa, M., Asato, R. (1986) *J. Neurosurg.*, **64**, 197-208.
- 14 Holden, K.R., Alexander, F. (1970) *Pediatrics*, **46**, 411-421.
- 15 Jooma, R., Kendall, B.E., Hayward, R.D. (1984) *Surg. Neurol.*, **21**, 165-170.
- 16 Moritake, K., Handa, H., Nozaki, K., Tomiwa, K. (1985) *Neurosurgery*, **16**, 207-211.
- 17 Yamasaki, T., Handa, H., Moritake, K. (1985) *Surg. Neurol.*, **23**, 249-254.

- 18 Brühlmann, Y., De Tribolet, N., Berney, J. (1985) *Neurochirurgie*, **31**, 271-279.
- 19 Clark, J.V. (1970) *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, **33**, 871-876.
- 20 Newton, T.H., Troost, B.T. (1974) in *Arteriovenous Malformations and Fistulae in Radiology of the Skull and Brain*, (Newton, T.H., Pots, D.G., eds) pp. 2490-2565, CV Mosby, St.Louis.
- 21 Rengachary, S.S., Kalyan-Raman, U.P. (1985) in *Neurosurgery*, (Wilkins, R.H., Rengachary, S.S., eds) pp. 1465-1473, McGraw-Hill, New York.
- 22 Rigamonti, D., Drayer, B.P., Johnson, P.C., Hadley, M.N., Zabramski, J., Spetzler, R.F. (1987) *J. Neurosurg.*, **67**, 518-524.
- 23 Savoiardo, M., Strada, L., Passerini, A. (1983) *AJ.N.R.*, **4**, 945-950.
- 24 Stehbins, W.E. (1972) in *Pathology of the Cerebral Blood Vessels*, pp. 661, CV Mosby, St. Louis.
- 25 Jain, K.K. (1966) *J. Neurosurg.*, **24**, 762-764.
- 26 Lucien, J., Rabinstein, M.D. (1981) in *Tumors of the Central Nervous System*, pp. 245-246, AFIB, Washington DC.
- 27 Mori, K., Handa, H., Gi, H., Mori, K. (1980) *Surg. Neurol.*, **14**, 21-31.
- 28 Numaguchi, Y., Fukui, M., Miyake, E., Kiskikawa, T., Ikeda, J., Matsuura, K., Tomonaga, M., Kitamura, K. (1977) *Neuroradiology*, **14**, 113-116.
- 29 Roberson, G.II., Kase, C.S., Wolpow, E.R. (1974) *Neuroradiology*, **8**, 83-89.
- 30 Voigt, K., Yaşargil, M.G. (1976) *Neurochirurgia* (Stuttgart), **19**, 59-68.
- 31 Ditullio, M.V.Jr., Stern, W.E. (1979) *J. Neurosurg.*, **50**, 110-114.
- 32 Robbins, S.L., Cotron, R.S., Kumar, V. (1984) in *Pathologic Basis of Disease*, 3rd edn., pp. 539-540, W.B.Saunders Comp., Toronto.
- 33 Takaku, A., Kodama, N., Ohara, H., Hori, S. (1978) *Childs Brain*, **4**, 365-375.
- 34 Jooma, R., Hayward, R.D., Grant, D.N. (1984) *Neurosurgery*, **14**, 31-41.
- 35 Giombini, S., Morello, G. (1978) *Acta Neurochir.*, **40**, 61-82.
- 36 McCormick, W.F., Hardman, J.M., Boulter, T.R. (1968) *J. Neurosurg.*, **28**, 241-251.
- 37 Namba, S. (1983) *Surg. Neurol.*, **19**, 379-388.
- 38 Schneider, R.C., Liss, L. (1958) *J. Neurosurg.*, **15**, 392-399.
- 39 Filly, R.A. (1988) in *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*, 2nd edn., (Callen, P.W., ed) pp. 83-135, WB Saunder, Philadelphia, London, Tokyo.
- 40 Jooma, R., Kendall, B.E. (1982) *Neuroradiology*, **23**, 267-274.
- 41 Spirt, B.A., Oliphant, M., Gordon, L.P. (1990) in *The Radiologic Clinics of North America*, Vol. 28, Number 1, (Benacerraf, B.R., ed) pp. 59-75, WB Saunders, Philadelphia, London, Tokyo.
- 42 Tadmor, R., Harwood-Nash, D.C.F., Savoiardo, M., Scotti, G., Musgrave, M., Fitz, C.R., Chuang, S. (1980) *AJ.N.R.*, **1**, 411-417.

Ayrı baskı için:

Dr. İbrahim Öztekin
 Gülhane Askeri Tıp Akademisi
 Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
 Patoloji Anabilim Dalı
 İstanbul, Türkiye