

Ενδιαφέρουσα περίπτωση**Κύηση και σηραγγώδες
αιμαγγείωμα εγκεφάλου**

**Α. Παπαδόπουλος
Α. Αποστολίδης
Ε. Ασημακόπουλος
Φ. Τζεβελέκης
Π. Μοναστηριώτης
Ι. Μπόντης**

Περίληψη

Παρουσιάζεται περίπτωση γυναίκας, πρωτοτόκου, σε κύηση 38 εβδομάδων, που χαρακτηρίστηκε ως υψηλού κινδύνου λόγω ύπαρξης σηραγγώδους αιμαγγειώματος, με εντόπιση στον αριστερό βρεγματικό λοβό του εγκεφάλου. Η διάγνωση της βλάβης έγινε προ ενός έτους, αφού προηγήθηκε απεικονιστικός έλεγχος με MRI εγκεφάλου λόγω εμμένουσας κεφαλαλγίας. Αποφασίσθηκε και διενεργήθηκε καισαρική τομή με χορήγηση γενικής αναισθησίας. Οι ζωτικές λειτουργίες του νεογνού όσο και η μετεγχειρητική πορεία της μητέρας ήταν φυσιολογικές. Με την αφορμή αυτής της περίπτωσης, πραγματοποιείται βιβλιογραφική μελέτη της σχέσης σηραγγώδους αιμαγγειώματος και κύησης.

Όροι ευρετηρίου: Κύηση, σηραγγώδες αιμαγγείωμα εγκεφάλου.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

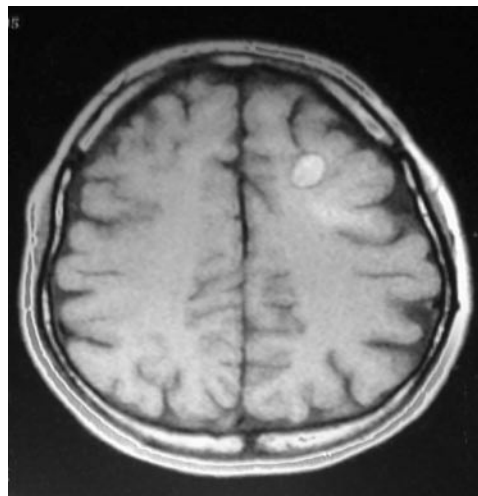
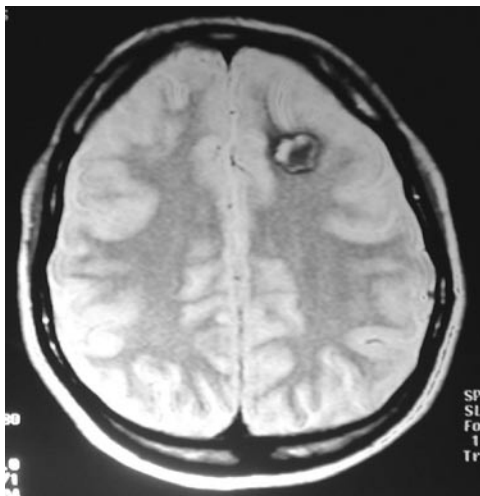
Περιγράφεται περίπτωση πρώτης κύησης τρίτου τριμήνου με ιστορικό σηραγγώδους αιμαγγειώματος εγκεφάλου. Τα σηραγγώδη αιμαγγειώματα του εγκεφάλου αποτελούν τύπο αγγειακής δυσπλασίας, που εμφανίζει δυνητικά τον κίνδυνο αιμορραγίας και πρόκλησης παροδικής ή μόνιμης νευρολογικής βλάβης. Η κλινική εικόνα αυτών των βλαβών συνήθως είναι αμβληχρή ή άτυπη και στην πλειονότητα των περιπτώσεων η απεικονιστική διάγνωσή τους αποτελεί τυχαίο εύρημα. Λόγω αυτής της βλάβης, η κύηση κρίθηκε υψηλού κινδύνου και η επίτοκος υποβλήθηκε σε καισαρική τομή. Η μετεγχειρητική της πορεία ήταν ομαλή και έκτοτε βρίσκεται σε πρόγραμμα παρακολούθησης.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Γυναίκα 28 ετών, σε κύηση 38 εβδομάδων, προσήλθε στα τακτικά ιατρεία της Κλινικής μας για προεγχειρητικό έλεγχο και προγραμματισμό καισαρικής τομής λόγω σηραγγώδους αιμαγγειώματος εγκεφάλου.

Λόγω εμμένουσας κεφαλαλγίας με άτυπους χαρακτήρες, η ασθενής υποβλήθηκε σε αξονική τομογραφία εγκεφάλου προ έτους και καταδείχθηκε μόρφωμα του αριστερού βρεγματικού λοβού με εικόνα αγγειακής δυσπλασίας. Στη συνέχεια, κατά τη διάρκεια της κύησης, η ασθενής υποβλήθηκε σε μαγνητική τομογραφία και αγγειογραφία εγκεφάλου, κατά την οποία καταδείχθηκε παρουσία εστιακής βλάβης στο πρόσθιο τμήμα του βρεγματικού λοβού αριστερά, με χαρακτήρες σηραγγώδους αγγειώματος. Δεν καταγράφηκε παθολογικό MR σήμα του παρακείμενου και

Α΄ Μαιευτική και Γυναικολογική
Κλινική, Ιατρική Σχολή Α.Π.Θ.
Νοσοκομείο «Παπαγεωργίου»
Αλληλογραφία:
Αθανάσιος Παπαδόπουλος
Βλασίου Γαβριηλίδη 7
54655 Θεσσαλονίκη
Τηλ.: 2310 420314
E-mail: athapar@panafonet.gr
Κατατέθηκε: 03/09/2005
Εγκρίθηκε: 21/12/2005



Εικόνα 1, 2. MRI απεικόνιση του σηραγγώδους αιμαγγειώματος στον αριστερό βρεγματικό λοβό του εγκεφάλου.

λοιπού εγκεφαλικού παρεγχύματος, ενώ το κοιλιακό τοίχωμα ήταν κατά τα φυσιολογικά. Απεικονίσθηκε φυσιολογική βατότητα των κεντρικών αρτηριακών στελεχών του ενδοκρανίου, ενώ διαπιστώθηκε υπεραιμία κόλπων προσώπου.

Από το ατομικό αναμνηστικό της γυναίκας αναφέρονται τα εξής: 1η έμμηνος ρύση στην ηλικία των 14 ετών, κύκλος σταθερός, πρωτότοκος, απουσία ιστορικού προηγούμενων αποβολών ή αιμορραγίας κατά την εγκυμοσύνη.

Κατά τη γυναικολογική κλινική εξέταση και τον υπερηχογραφικό έλεγχο δεν ανευρέθηκαν παθολογικά ευρήματα, ενώ ο εργαστηριακός έλεγχος ήταν εντός των φυσιολογικών ορίων.

Λόγω της διάγνωσης σηραγγώδους αγγειώματος εγκεφάλου κρίθηκε ως κύηση υψηλού κινδύνου και αποφασίσθηκε η πραγματοποίηση καισαρικής τομής της εγκύου. Υπό γενική αναισθησία και με τομή Pfannenstiel έγινε τυπική προσπέλαση των κοιλιακών τοιχωμάτων και της περιτοναϊκής κοιλότητας, ενώ πραγματοποιήθηκε διάνοιξη και διάσπαση της κυστεομητρικής πτυχής με χαμηλή εγκάρσια τομή επί της μήτρας. Εκμαίευση ενός ζώντος ώριμου άρρενος κηπίματος βάρους 3.120gr. και δακτυλική αποκόλληση πλακούντα βάρους 450 gr. Ακολούθησε επιμελής αιμόσταση, έλεγχος και συρραφή των στοιχείων κατά στρώματα. Η συρραφή του δέρματος έγινε με απορροφήσιμο ράμμα, ενώ τόσο η διούρηση, όσο και η ανάνηψη στο χειρουργείο ήταν καλές. Η μετεγχειρητική της πορεία ήταν ομαλή και η ασθενής τέθηκε σε πρόγραμμα παρακολούθησης.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Οι αγγειακές δυσπλασίες του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού έχουν ταξινομηθεί σε τέσσερις κύριους τύπους: τηλεαγγειεκτασίες, σηραγγώδεις δυσπλασίες

(σηραγγώδη αγγειώματα, σηραγγώματα, σηραγγώδη αιμαγγειώματα), φλεβικά αγγειώματα και αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες. Οι τηλεαγγειεκτασίες είναι τυπικά μικρές βλάβες (0,3-1cm), που συνίστανται σε συσώρευση τριχοειδών αγγείων με ενδιάμεσο νευρικό ιστό. Τα φλεβικά αγγειώματα αποτελούνται από δυσπλασικές φλέβες, που αφορίζονται σαφώς από το φυσιολογικό νευρικό παρέγχυμα και στερούνται άμεσης αρτηριακής παροχής. Οι αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες διακρίνονται για την υψηλή ταχύτητα ροής του αίματος και αποτελούν τον τύπο αγγειακής δυσπλασίας με τη μεγαλύτερη κλινική σημασία^(1,2). Η συχνότητα των αγγειακών δυσπλασιών του ΚΝΣ στο γενικό πληθυσμό ανέρχεται σε ποσοστό 3% έως 7%. Τα σηραγγώδη αγγειώματα αποτελούν το 8-15% των δυσπλασιών, αν και η αληθής συχνότητά τους είναι δύσκολο να υπολογισθεί, αφού συχνά αυτά αποτελούν συνιστώσα μικτών βλαβών και συνήθως παραμένουν ασυμπτωματικά. Το σηραγγώδες αιμαγγείωμα περιέχει προϊόντα αίματος σε διάφορα στάδια της εξέλιξής του, μπορεί να εντοπισθεί σε κάθε σημείο του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού και συνήθως το μέγεθός του δεν υπερβαίνει τα 3 εκ.⁽³⁾. Όταν η εντόπιση της σηραγγώδους δυσπλασίας βρίσκεται στο κροταφικό λοβό του εγκεφάλου, τότε είναι πιθανό να συνυπάρχει η βλάβη και σε άλλη περιοχή. Στην αιτιοπαθογένεια της πάθησης έχει αναφερθεί συσχέτιση με μετάλλαξη του χρωμοσώματος 7 (7q11.2-q21)^(4,5). Επίσης, περιπτώσεις συμπτωματικών σηραγγωδών αιμαγγειωμάτων παρατηρούνται στα πλαίσια του συνδρόμου von Hippel - Lindau που κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, εμφανίζει ηλικιοεξαρτώμενη φαινοτυπική έκφραση και συνίσταται κυρίως σε αγγειακές δυσπλασίες του ΚΝΣ και του αμφιβληστροειδή, κύστες και όγκους του παγκρέατος, φαιοχρωμοκύτωμα και θηλώδες κυσταδένωμα της επιδιδυμίδας^(6,7).

Η κλινική εικόνα του σηραγγώδους αιμαγγειώματος ποικίλλει και αφορά σε αποπληξία, προοδευτική νευρολογική σημειολογία με μόνιμο ή παροδικό χαρακτήρα, αιμορραγία, επιληπτική δραστηριότητα και επίμονη κεφαλαλγία⁽⁸⁾.

Κατά την απεικονιστική μελέτη του σηραγγώδους αιμαγγειώματος χρησιμοποιούνται οι μέθοδοι της υπολογιστικής αξονικής τομογραφίας, της αγγειογραφίας και της απεικόνισης μέσω μαγνητικού συντονισμού. Οι ενδείξεις απεικονιστικής διερεύνησης είναι: η νευρολογική σημειολογία, το ιστορικό αιμορραγικού επεισοδίου, η επίμονη κεφαλαλγία και η απουσία ανταπόκρισης σε αντιεπιληπτική αγωγή. Η μαγνητική τομογραφία εμφανίζει το υψηλότερο ποσοστό αξιοπιστίας στην εντόπιση της θέσης της βλάβης, σε αντίθεση με την αγγειογραφία εγκεφάλου που στερείται ιδιαίτερης διαγνωστικής αξίας^(9,10). Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, που αφορούν σε τυχαία διάγνωση ή ελάχιστη κλινική συμπτωματολογία, η θεραπευτική παρέμβαση περιορίζεται σε περιοδικό απεικονιστικό έλεγχο. Σε ασθενείς με αιμορραγικές επιπλοκές ή με επιληπτική δραστηριότητα, που δεν ανταποκρίνεται στη φαρμακευτική αγωγή, η μικροχειρουργική εκτομή της βλάβης αποτελεί τη μέθοδο εκλογής. Το υψηλό ποσοστό διεγχειρητικών επιπλοκών αυτής της τεχνικής έχει οδηγήσει στην εφαρμογή εναλλακτικών μεθόδων, όπως της στερεοτακτικής ακτινοχειρουργικής, ιδίως στις περιπτώσεις εντόπισης της βλάβης στο εγκεφαλικό στέλεχος και σε ζώνες κριτικής σημασίας των ημισφαιρίων, όπως π.χ. ο κινητικός φλοιός, καθώς και σε περιπτώσεις ατελούς εκτομής⁽¹¹⁾. Έχει διερευνηθεί η σχέση διαφόρων ιδιοσυστασιακών παραγόντων, όπως το φύλο και η ηλικία, με τη συχνότητα εκδήλωσης συμπτωμάτων.

Οι Roelvink και συν αναφέρουν ότι οι στεροειδείς ορμόνες δεν αποτελούν κρίσιμο παράγοντα στην εξέλιξη ενός ασυμπτωματικού αιμαγγειώματος σε συμπτωματικό⁽¹²⁾.

Αντίθετα, οι Aiba και συν, μελετώντας ομάδα 110 ασθενών με σηραγγώδες αγγείωμα, για χρονικό διάστημα μέσης διάρκειας 4,7 ετών, παρατήρησαν ότι ο κίνδυνος αιμορραγίας της βλάβης σχετίζεται με το φύλο και την ηλικία των ασθενών και συγκεκριμένα, είναι υψηλότερος στις γυναίκες έως 40 ετών (34% ανά έτος), σε σύγκριση με το 22% των ανδρών της ίδιας ηλικίας⁽¹⁾. Επίσης, οι Pozzati και συν, αναλύοντας στατιστικά τα επιδημιολογικά στοιχεία σειράς 145 ασθενών με σηραγγώδη αγγειώματα εγκεφάλου, αναφέρουν συντριπτική υπεροχή της συχνότητας στο θήλυ φύλο (13:5)⁽³⁾.

Ως προδιαθεσικοί παράγοντες επιθετικής βιολογικής συμπεριφοράς των σηραγγωδών αγγειωμάτων έχουν αναγνωρισθεί: η κύηση, ο οικογενής ή πολλαπλός τύπος της βλάβης, η εγκεφαλική εντόπιση, η ατελής εκτομή της δυσπλασίας, η εκτεταμένη ή στερεοτακτική ακτινοθεραπεία, καθώς και η ύπαρξη συνοδών

φλεβικών δυσπλασιών⁽¹³⁾. Σε όλες τις στατιστικές μελέτες διαπιστώνεται ότι οι γυναίκες κατά την εγκυμοσύνη ανήκουν στην ομάδα με τον υψηλότερο κίνδυνο για εμφάνιση αιμορραγικών επεισοδίων^(10,13,14). Οι Robinson και συν δημοσίευσαν τα αποτελέσματα μελέτης σε αριθμό 57 ασθενών με σηραγγώδη δυσπλασία, με τεκμήριο τη μαγνητική τομογραφία. Η μοναδική αιμορραγία σε αυτή την ομάδα των ασθενών ήταν σε γυναίκα που διέφυγε το δεύτερο τρίμηνο της κύησης⁽⁸⁾. Επίσης, οι Perez Lopez και συν αναφέρουν ότι οι δύο περιπτώσεις αιμορραγίας που παρατηρήθηκαν σε μεγάλη σειρά ασθενών, αφορούσαν σε εγκύους⁽¹⁵⁾.

Κάποιοι από τους ερευνητές πιστεύουν ότι η αύξηση των οιστρογόνων κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης είναι η αιτία των αλλαγών στα τοιχώματα των δυσπλασικών αγγείων, που οδηγεί στην ευθραυστότητα και τη ρήξη τους. Στην πλειονότητα των γυναικών με σηραγγώδεις αγγειακές δυσπλασίες έχει καταγραφεί ευόδωση φυσιολογικού τοκετού χωρίς επιπλοκές. Αποτελεί στοιχείο προβληματισμού ο κίνδυνος αιμορραγίας της βλάβης κατά την αύξηση της φλεβικής πίεσης, που παρατηρείται στη φάση της εξώθησης, ιδίως σε εργώδεις τοκετούς. Σε περιπτώσεις που η βλάβη εντοπίζεται σε περιοχές όπως το εγκεφαλικό στέλεχος και ο νωτιαίος μυελός, η καισαρική τομή αποτελεί την προτεινόμενη λύση^(16,17). Προτείνεται η επιλογή της επισκληρίδιας αναισθησίας κατά την καισαρική τομή, διότι επιτρέπει πληρέστερη αξιολόγηση της νευρολογικής εικόνας της μητέρας, δεν απαιτεί χρήση οπιοειδών ναρκωτικών ή υποτασικών φαρμάκων, τα οποία είναι δυνητικά επικίνδυνα για το έμβρυο, ενώ αποφεύγεται η απότομη αύξηση της αρτηριακής πίεσης, που παρατηρείται κατά την ενδοτραχειακή διασωλήνωση. Μετά την παρακέντηση του επισκληρίδιου χώρου με επιμελή τήρηση των αρχών της τεχνικής, η έγχυση γίνεται με πολύ αργό ρυθμό, έτσι ώστε να αποφευχθεί τυχόν αύξηση της ενδοκρανιακής πίεσης⁽¹⁸⁾.

Η σχετική έρευνα στην ελληνική και διεθνή βιβλιογραφία κατέδειξε ολιγόριθμες περιπτώσιολογικές αναφορές κύησης που επιπλέκεται από σηραγγώδες αιμαγγείωμα εγκεφάλου και θεωρήθηκε σκόπιμη η αναφορά και η μελέτη της περίπτωσης.

Summary

Papadopoulos A, Apostolidis A, Asimakopoulos E, Tzevelekis F, Monastiriotis P, Bontis J
Pregnancy and cerebral cavernous hemangioma (Case report)

Hellen Obstet Gynecol 18(1): 81-84, 2006

We present a case of a woman in the 38th week of high risk pregnancy (primipara) with cerebral cavernous hemangioma, located in the left parietal lobe. Diagnosis of the lesion was established one year ago, based on

the findings of the MRI investigation of brain because of unresolved headache. Cesarean delivery with use of general anaesthesia was carried out. The postsurgical outcome of the mother and the vital signs of the infant were normal. Literature review of the influence of the brain cavernous hemangioma on the pregnancy is presented.

Key words: *Pregnancy, cerebral cavernous hemangioma.*

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Aiba T, Tanaka R, Koike T et al. Natural history of intracranial cavernous malformations. *J Neurosurg* 1995; 83:56-59.
2. Rigamonti D, Johnson PC, Spetzler RF, et al. Cavernous malformations and capillary telangiectasia a spectrum within a single pathological entity. *Neurosurgery* 1991; 28:60-64.
3. Pozzati E, Giuliani G, Nuzzo G. The growth of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 1989; 25:92-97.
4. Gunel M, Awad IA, Anson J, et al. Mapping a gene causing cerebral cavernous malformations to 7q11.2-q21. *Proc Natl Acad Sci USA* 1995; 92:6620-6624.
5. Dubovsky J, Zabramski JM, Kurth J, et al. A gene responsible for cavernous malformations of the brain maps to chromosome 7q. *Hum Mol Genet* 1995; 4:453-458.
6. Ogasawara KK, Ogasawara EM, Hirata G. Pregnancy complicated by von Hippel - Lindau disease. *Obstetrics & Gynecology* 1995; 85:829-831.
7. Grimbert P, Chauveau D, Richard S, Romy SRP, Grónfeld JP. Pregnancy in von Hippel - Lindau disease. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180:110-111.
8. Robinson JR, Award IA. Clinical spectrum and natural course, in Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous malformations*, Park Ridge: American Association of Neurological Surgeons, 1993; 25-36.
9. Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, et al. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg* 1987; 67:518-524.
10. Porter PJ, Willnsky RA, Harper W, et al. Cerebral cavernous malformations: Natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg* 1997; 87:190-197.
11. Maesawa S, Kondziolka D, Lunsford L. Stereotactic Radiosurgery for Management of Deep Brain Cavernous Malformations. Published in *Neurosurgery Clinics of North America* 1999; 10(3):503-511.
12. Roelvink NC, Kamphorst W, August H, van Alphen M, Rao BR. Literature statistics do not support a growth stimulating role for female sex steroid hormones in hemangiomas and meningiomas. *J Neurooncol* 1991; 11(3):243-253.
13. Pozzati E, Acciarri N, Tognetti F, et al. Growth, subsequent bleeding, and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 1996; 38:662-670.
14. Rigamonti D, Spetzler RF. The association of venous and cavernous malformations. Report of four cases and discussion of the pathophysiological, diagnostic, and therapeutic implications. *Acta Neurochir* 1998; 92:100-105.
15. Perez Lopez I, Tapiador MJ, Eiras J, Gimenez JA. Cerebral cavernous angiomas in pregnancy. Two cases and review of literature. *Neurologia* 1995; 10(6):242-245.
16. Lesinski T. High-risk pregnancy. Unresolved problems of screening, management and prognosis. *Obstetrics & Gynecology* 1975; 46:599-603.
17. Joffe D, Robbins R, Benjamin A. Cesarean section and pheochromocytoma resection in a patient with von Hippel Lindau disease. *Can J Anaesth* 1993; 40:870-874.
18. Travesan P. Peridural anesthesia for cesarean section in a patient with inoperable cerebral angioma. *Minerva Anestesiologica* 1993; 59(1-2):75-77.