

A Rare Case of Cerebral Venous Anomaly Presenting with an Epileptic Seizure

Epileptik Nöbet ile Prezente Olan Nadir Bir Serebral Venöz Anomali Olgusu

Burçin Durmuş¹, Sefer Özkaya²

ABSTRACT

Aim: Although there are names such as 'venous angioma' and 'cerebral venous malformation,' they are now called developmental venous anomalies. The most common form of venous anomaly is cerebral vascular malformation. They are usually detected incidentally on computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) scans. In addition, it may present with hemorrhage, ischemic stroke, epileptic seizure, or headache in clinical practice. It is aimed to emphasize that cerebral venous anomalies can be a rare cause of epileptic seizures in this study.

Case: A 24-year-old male patient with no previous history of epilepsy or other disease was brought to the emergency department with convulsions and loss of consciousness in all four extremities, similar to generalized tonic-clonic seizures. It was learned that there were contractions in the whole body, urinary incontinence, foaming at the mouth, and locking in the jaw, which lasted for two minutes, and he remained unconscious for 1 hour. There was no feature in his or his family's medical history. He was conscious and cooperative. His vital signs were: blood pressure: 125/80 mmHg, pulse: 88 beats/min, respiratory rate: 13/min, fever: 36°C. All other system examinations, including the neurological system, were unremarkable. Complete blood count, electrolyte values, and liver and kidney function tests provided normal results. No abnormal findings were found on the CT scan of the brain. In the follow-up examination, a contrast-enhanced brain MRI was performed due to persistent vomiting and headache. Contrast-enhanced brain MRI showed hyperintense in T1 and T2 sequences and heterogeneous contrast transition in contrast-enhanced sequences, extending from the subcutaneous region to the parenchyma in the right occipital region. Brain MR venography revealed a venous malformation extending from under the skin to the cerebral venous system in the occipital region and draining. Since the patient had a neuroradiologically pathological risk factor, 1000 mg/day of levetiracetam was started as an antiepileptic treatment, even though he had his first epileptic seizure.

Conclusion: Developmental venous anomalies may present with hemorrhage, ischemic stroke, epileptic seizure, focal neurological deficits, or headache in clinical practice. In neurology clinics, the first epileptic seizure cases at a young age are frequently encountered as primary epileptic seizures. However, it should be kept in mind that rare clinical situations, such as in this case, may also present with epileptic seizures in young patients, and etiologic examinations should be planned accordingly.

Keywords: Epileptic seizure, venous anomaly, venous malformation

ÖZ

Amaç: 'Venöz anjiom', 'serebral venöz malformasyon' olarak isimlendirmeler olsa da günümüzde gelişimsel venöz anomaliler olarak adlandırılmaktadır. Venöz anomalilerin en sık görülen şekli serebral vasküler malformasyonlardır. Genellikle bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) taramalarında insidental saptanırlar. Bunun yanı sıra hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet veya baş ağrısı ile klinik pratikte karşımıza çıkabilir. Bu çalışmada serebral venöz anomalilerin nadir bir epileptik nöbet nedeni olabileceğinin vurgulanması amaçlanmıştır.

Olgu: Daha önce epilepsi ve başka hastalık öyküsü olmayan 24 yaşında erkek hasta jeneralize tonik klonik nöbete benzer şekilde dört ekstermitede birden olan kasılma ve bilinç kaybı ile acil servise getirildi. İki dakika süren tüm vücutta kasılma, idrar inkontinansı, ağızda köpürme ve çenede kitlenme olduğu ve 1 saat boyunca bilincinin kapalı kaldığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Bilinç açık koopere oryante idi. Vital bulgularında; kan basıncı: 125/80 mmHg, nabız: 88 atım/dk, solunum sayısı: 13/dk, ateş: 36°C olarak ölçüldü. Nörolojik sistem dahil diğer tüm sistem muayeneleri olağandı. Yapılan tam kan sayımı, elektrolit değerleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Beyin BT normal saptandı. Takipte dirençli kusması ve baş ağrısının olması üzerine kontrastlı beyin MRG yapıldı. Kontrastlı beyin MRG'nde sağ oksipitalde cilt altı bölgeden parankime uzanan T1 ve T2 sekansta hiperintens, kontrastlı sekansta heterojen kontrast geçişi şeklinde görünüm izlendi. Beyin MR venografide oksipitalde cilt altından serebral venöz sisteme uzanıp drene olan venöz malformasyon saptandı. Hastanın nöroradyolojik açıdan patolojik bir risk faktörü olması sebebiyle, ilk epileptik nöbeti olmasına rağmen hastaya antiepileptik tedavi olarak 1000 mg/gün levetirasetam başlandı.

Sonuç: Gelişimsel venöz anomaliler hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet, fokal nörolojik defisitlerle veya baş ağrısı ile klinik pratikte karşımıza çıkabilir. Nöroloji kliniklerinde genç yaş ilk epileptik nöbet olguları sıklıkla primer epileptik nöbetler olarak karşımıza çıkmaktadır. Ancak bu vakada olduğu gibi nadir görülen klinik tabloların da genç yaş hastalarda epileptik nöbet ile karşımıza çıkabileceği unutulmamalı ve yapılacak etiyolojik tetkikler buna göre planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Epileptik nöbet, venöz anomali, venöz malformasyon

Gönderim: 26 Mart 2022

Kabul: 18 Ağustos 2022

¹ Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Karaman Türkiye.

² Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp Kliniği, Karaman Türkiye.

Sorumlu Yazar: Burçin Durmuş, Uzm Dr Adres: Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Karaman Türkiye. Phone: +90 505 584 50 59 e-mail: burcundas@gmail.com

Atıf için/Cited as: Durmuş B, Özkaya S. Epileptik Nöbet ile Prezente Olan Nadir Bir Serebral Venöz Anomali Olgusu. Anatolian J Emerg Med 2023;6(1):37-40. <https://doi.org/10.54996/anatolianjem.1092947>

Giriş

Venöz malformasyonların en sık görüldüğü bölge baş-boyun bölgesidir. Baş boyun bölgesinde de sıklıkla, masseter, temporal, dil, oral ve larengeal mukozada etkilenme görülür (1). Venöz anomalilerin en sık görülen şekli ise serebral vasküler malformasyonlardır. 'Venöz anjiom', 'serebral venöz malformasyon' veya 'serebral venöz medüller malformasyon' olarak isimlendirmeler olsa da artık günümüzde gelişimsel venöz anomaliler olarak adlandırılmaktadır. Gelişimsel venöz anomaliler (GVA) en sık karşılaşılan serebral venöz malformasyon olup otopsi serilerinde insidansı yaklaşık %2.6 olarak bildirilmektedir (2). GVA'lar venöz yapılanmanın bir varyasyonu gibi düşünülebilir. Genellikle derin venöz sisteme drene olması beklenen alanları sentrifugal bir şekilde pial tarafa doğru veya direkt olarak dural venöz sinüslere doğru; veya normalde pial yüze veya direkt olarak dural venöz sisteme drene olması beklenen alanları sentripedal bir şekilde derin subependimal venlere doğru drene ederler. Meydana geliş şekilleri hala tartışma konusudur ancak intrauterin dönemde geliştikleri düşünülmektedir (3,4). Genel olarak rutin beyin tomografisi (BT) veya manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) taramalarında insidental olarak saptanırlar. Hem pediatrik hem de erişkin popülasyonda karşılaşılabılır (5). İnsidental saptanabileceği gibi hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet, fokal nörolojik defisitlerle veya baş ağrısı ile klinik pratikte karşımıza çıkabilir. Literatürde baş ağrısı en sık karşılaşılan klinik tablodur (6). Bu çalışmada ilk defa nöbet geçirme öyküsü ile başvuran 24 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur. Çalışmamızda hem venöz malformasyonların epileptik nöbetin nadir nedenlerinden biri olabileceğinin hem de acil servis-nöroloji klinikleri arasında yeterli iletişimin önemini vurgulayan, nadir vakaların acil servis izleminde optimal tanı ve tedavi edilebilmesinin önemini vurgulanması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Daha önce epilepsi ve başka hastalık öyküsü olmayan 24 yaşında erkek hasta jeneralize tonik klonik nöbete benzer şekilde dört ekstremitede birden olan kasılma ve bilinç kaybı ile acil servise getirildi. Bilinç kaybı sonrasında kollarda ve bacaklarda ekstansiyon postüründe 2 dakika süren kasılmaların olduğu, bu sırada gözlerinin yukarı deviye olduğu, idrar inkontinansı, ağızda köpürme ve çenede kitlenme şikayeti olduğu ve 1 saat sonra bilincinin açıldığı öğrenildi. Öz geçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Kafa travması öyküsü yoktu. Herhangi bir ilaç ya da madde kullanım öyküsü yoktu. Hastanın ilk değerlendirmesinde genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, oryante idi. Vital bulgularında; kan basıncı: 125/80 mmHg, nabız: 88 atım/dk, solunum sayısı: 13/dk, ateş: 36°C olarak ölçüldü. Fizik muayenesi ve nörolojik sistem muayeneleri olağandı. Acil serviste bakılan tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek

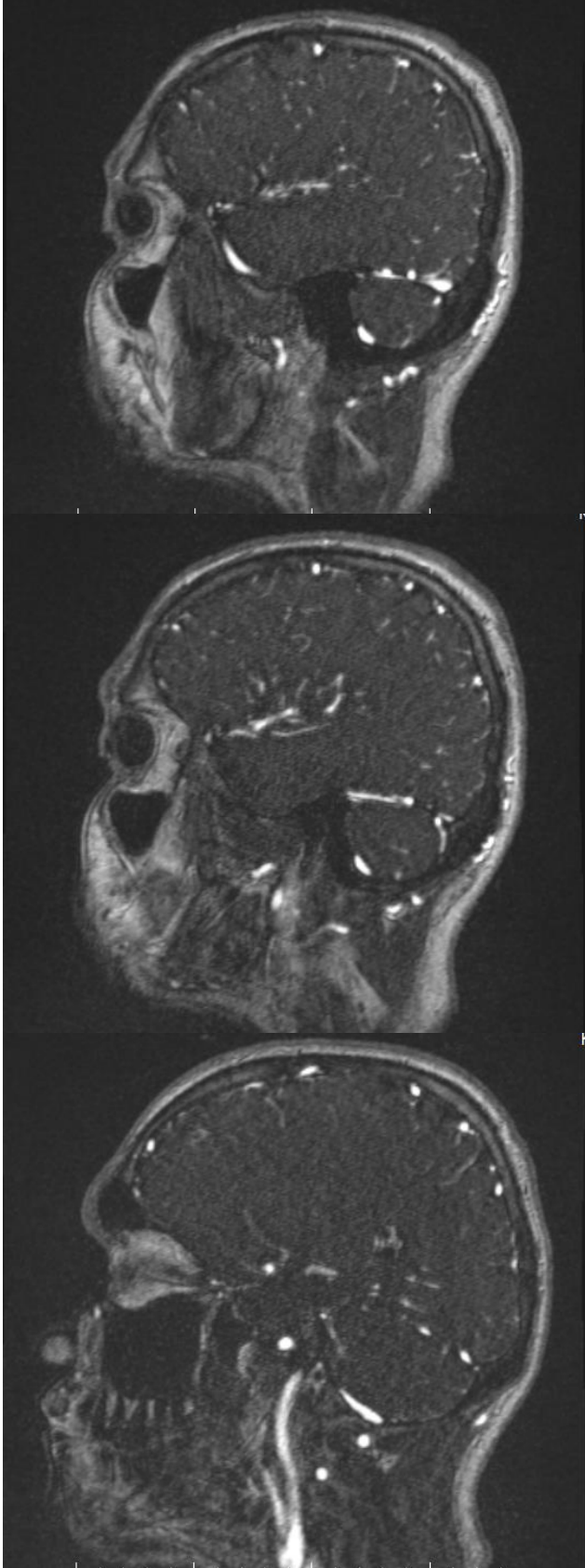
fonksiyon testleri, elektrolit değerleri olağandı. Acil serviste değerlendirilen ilk kan gazı tetkikinde laktat: 16 mmol/L, pH:7.18 saptandı. Hastanın acil servis gözlemi boyunca epileptik nöbet tekrarı olmadı ve izlemi sırasında değerlendirilen kontrol kan gazı normal saptandı. Epileptik nöbet etiyojisi açısından çekilen beyin BT normaldi. Hastanın acil servis takibinde dirençli baş ağrısı ve kusmalarının olması üzerine etiyojistik amaçlı kontrastlı beyin MR planlandı. Takiplerde ateş yüksekliği olmadı, kontrol nörolojik muayenesi olağan saptandı. Kontrastlı beyin MRG'nde sağ oksipitalde cilt altı bölgeden parankime uzanan, T1 ve T2 sekansta hiperintens görünen, kontrastlı incelemede heterojen kontrast geçişin olduğu lezyon saptandı. Hasta ileri tetkik amaçlı nöroloji servisine yatırıldı. Hastaya yapılan beyin MR venografide dinamik kesitlerde ve 3 boyutlu sekansta, oksipitalde cilt altından serebral venöz sisteme uzanıp drene olan venöz malformasyon saptandı (Şekil-1 ve Şekil-2 a,b,c). Yapılan elektroensefalografisi (EEG) normal saptandı. Nöroloji servisi takibinde epileptik nöbeti gözlenmedi. Hastada saptanmış olan venöz malformasyon sebebiyle ilk epileptik nöbeti olmasına rağmen antiepileptik tedavi olarak 1000 mg/gün levetirasetam başlandı. Venöz malformasyonun gelişimsel açıdan değerlendirilmesi ve takibi için hasta üst basamak sağlık kuruluşun sevk edildi. Bu olgu sunumunun ve eşlik eden görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş olur alınmıştır.



Şekil 1. Beyin MR venografi 3 Boyutlu görüntüsü

Tartışma

Gelişimsel venöz anomaliler; 'venöz anjiom', 'serebral venöz malformasyon' veya 'serebral venöz medüller malformasyon' olarak da adlandırılmaktadır. Gelişimsel venöz anomaliler (GVA) en sık karşılaşılan serebral venöz malformasyon olup otopsi serilerinde insidansı yaklaşık %2.6 olarak bildirilmektedir (2). Vasküler malformasyonlar, embriyogenez sırasındaki bozukluk sonucu ortaya çıkar.



Şekil 2a-2b-2c. Beyin Mr venografi görüntüleri

Baskın olan damar tipine göre arteriyel, venöz, kapiller, lenfatik ya da bunların kombinasyonlarından oluşan alt gruplara ayrılıp; akım hızlarına göre ise yavaş akımlı (kapiller, lenfatik ve venöz malformasyonlar) ve hızlı akımlı (arteriyel ve arteriovenöz malformasyonlar) olarak gruplandırılırlar. Daha sıklıkla supratentorial alanda ve frontal bölgede izlenirler. Russell ve Rubinstein'in yaptığı sınıflamaya göre

intraserebral yerleşimli vasküler malformasyonlar; arteriovenöz malformasyonlar, kapiller telenjiyektazi, kavernom ve venöz malformasyonlar olarak 4 gruba ayrılır. GVA'ların %13-40'ına kavernöz malformasyonlar eşlik edebilir. Güncel adıyla gelişimsel venöz anomaliler en sık görülen serebral vasküler malformasyon çeşidi olup geniş bir drenaj venine açılan dilate intramedüller venlerden oluşur (7).

Genellikle doğum sırasında vardır ancak çocukluk çağına hatta bazen erişkin döneme kadar bulgu vermeyebilirler (8). Sıklıkla rutin BT veya MRG taramalarında insidental olarak saptanırlar (5). İnsidental saptanabileceği gibi hemoraji, iskemik inme, epileptik nöbet, fokal nörolojik defisitlerle veya baş ağrısı ile klinik pratikte karşımıza çıkabilir. Literatürde en sık olarak baş ağrısı ile karşılaşıldığı bildirilmiştir (6). Görülme sıklığına göre klinik prezentasyonlar baş ağrısı (%93), diplopi (%72) ve unilateral hemipleji (%55) olarak bildirilmiştir. Temporal lob yerleşimli olanlarda psikomotor epilepsi sıklıkla gözlenebilmektedir (9). Ruiz ve ark. yaptıkları literatür taramasında 19 semptomatik tromboze GVA vakasıyla karşılaştıklarını ve bunların klinik olarak: venöz iskemik infarkt (%53), parankimal hemoraji (%37), subaraknoid ve intraventricüler kanama (%5) şeklinde prezente olduklarını bildirmişlerdir (3). Oksipital lob yerleşimli olanlarda sıklıkla renkli görmede bozukluklar, hareket algısı sorunu, aynı anda birden fazla nesneyi algılayamama gibi görme ile ilgili bozukluklar beklenirken epileptik nöbet genellikle temporal lob yerleşimli olgularda gözlenmektedir. Olgumuz, oksipital yerleşimli olmasına rağmen jeneralize tonik klonik epileptik nöbet ile prezente olmuş genç yaş bir vakaydı.

Gelişimsel venöz anomaliler (GVA) bir toplayıcı vene doğru konverjans gösteren kaput medusa şeklindeki medüller ven kümelerinden oluşur. Toplayıcı venin geçtiği parankim uzunluğu lezyondan lezyona farklılık gösterir. Nadiren hem pial hem de endependimal tarafa drene olabilirler (3). Günümüzde BT ve MRG teknolojisinin gelişimi sonucunda artık Dijital Substraksiyon Anjiyografi (DSA) yapılmadan da GVA tanısı konulabilmektedir. DSA günümüzde sıklıkla; iskemik veya hemorajik infarkt gelişen veya eşlik eden şüpheli vasküler malformasyonu olan vakalarda kullanılmaktadır. Temporal çözünürlüğü daha yüksek olduğundan hemodinamik özelliklerinin gösterilmesinde yine de hala en iyi görüntüleme yöntemi DSA'dır (10,11).

GVA vakalarının kliniğini ve cerrahi yönetimlerini genellikle, eşlik eden kavernomun özellikleri belirler. Kavernomun eşlik etmediği pür GVA vakaları için rutinde takip gerekli değildir (12). Venöz malformasyonun yerleştiği bölgeye göre; yatariken baş elevasyonu, lazer, skleroterapi ile cerrahi ve girişimsel tedaviler tedavi seçenekleri arasında sıralanabilir. Hangi tedavinin tercih edileceği değerlendiren merkez ve uzman yaklaşımına bağlıdır. Mukozal ve cilt lezyonları için lazer tedavisi en temel tedavidir. Hava yollarındaki lezyonlar

için de endoskopik lazer tedavisi uygulanabilir. Skleroterapi de baş boyun bölgesi lezyonlarında kullanılabilir ancak hava yolu obstrüksiyonu, enfeksiyon, sinir hasarı ve kardiyovasküler kollaps gibi potansiyel komplikasyonları göz önünde bulundurmak gerekir (13). Literatürde tromboze GVA'ların tedavilerinde trombozun ilerlemesini engellemek amaçlı veya rekanalizasyonu sağlamak için antikoagülan ajanların kullanılabileceğine dair yayınlar mevcuttur (14). Bizim vakamızda ileri inceleme amaçlı hasta ileri bir merkeze yönlendirilmiş olup yapılan tetkikler sonucunda venöz malformasyona kavernom eşlik etmediği saptandı. Yapılan tüm sistem muayenelerinde de başka bir lokalizasyonda venöz malformasyon olmadığı tespit edildi. Nöroloji pratiğinde ilk kez epileptik nöbet şikayeti ile başvuran genç yaş hastalar, herhangi bir risk faktörü olmaması halinde tedavisiz izleme alınmaktadır. Ancak hastamızda nöroradyolojik olarak patolojik bir risk faktörü olması sebebiyle antiepileptik tedavi ile klinik ve radyolojik takibe alınması kararlaştırıldı.

Sonuç

Nöroloji kliniklerinde genç yaş ilk epileptik nöbet olguları sıklıkla primer epileptik nöbetler olarak karşımıza çıkmaktadır. Ancak bu vakada olduğu gibi nadir görülen klinik tabloların da genç yaş hastalarda epileptik nöbet ile karşımıza çıkabileceği unutulmamalı ve yapılacak etiyolojik tetkikler özenle planlanmalıdır. Bu çalışma venöz malformasyonların nadir bir epileptik nöbet nedeni olabileceğini göstermektedir. Bu nedenle klinisyenler nöbet etiyoloji araştırırken venöz malformasyonları göz önünde bulundurmalıdır. Son olarak vakamız üzerinden; acil servise başvuran nörolojik semptomu olan olgularda, hastanın acil ilk müdahalesi yapıldıktan sonra acil servis ve nöroloji kliniklerinin hastayı birlikte değerlendirmesi sırasında iyi ve düzenli bir iletişimle tetkik algoritmasının düzenli planlanmasının, nadir görülen olgulara acil servis izleminde optimal olarak tanı konulmasına katkı sağladığını görerek acil servislerde konsültan branşlar ile karşılıklı efektif iletişimin öneminin vurgulamak açısından da sunulmaya değer bulduk.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemiştir.

Yazar Katkısı: Cerrahi ve Medikal Uygulama: B.D, Konsept: S.Ö , Dizayn: B.D , Veri Toplama veya İşleme: S.Ö , Analiz ve Yorumlama: B.D, S.Ö, Literatür Arama: B.D, S.Ö, Yazan: B.D

Hasta Onamı: Bu olgu sunumunun ve eşlik eden görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş olur alınmıştır. Yazılı iznin bir kopyası bu dergide incelenmek üzere mevcuttur.

References

1. Young AE. Pathogenesis of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders 1988: 107-12.
2. Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma. Case report and review. *Arch Neurol* 1978;35:323-5.
3. Ruíz DSM, Yılmaz H, Gailloud P. Cerebral developmental venous anomalies: current concepts. *Ann Neurol* 2009;66:271-83. doi:10.1002/ana.21754.
4. Laşaunias P, Burrows P, Planet C. Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angioma. *Neurosurg Rev* 1986;9:233-42.
5. San Millán Ruíz D, Delavelle J, Yılmaz H, et al. Parenchymal abnormalities associated with developmental venous anomalies. *Neuroradiology* 2007;49:987-95. doi:10.1007/s00234-007-0279-0.
6. Abe M, Kjelberg RN, Adams RD. Clinical presentations of vascular malformations of the brain stem; comparison of anjiyographically positive and negative types. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52(2): 167-175.
7. Töpper R, Jürgens E, Reul J, et al. Clinical significance of intracranial developmental venous anomalies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67: 234-238.
8. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HPW, et al. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000; (214): 747-754.
9. Boukobza M, Enjolras O, Guichard JP, et al. Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; (17): 987-994.
10. Rigamonti D, Spetzler RF, Drayer BP, et al. Appearance of venous malformations on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988;69:535-9. doi:10.3171/jns.1988.69.4.0535.
11. Wilms G, Demaerel P, Marchal G, et al. Gadolinium-enhanced MR imaging of cerebral venous angiomas with emphasis on their drainage. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:199-206.
12. Zouaoui A, Hidden G. Cerebral venous sinuses: anatomical variants or thrombosis? *Acta Anat (Basel)* 1988;133:318-24.
13. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Diseases* 2010; (16): 405-418.
14. Ferro JM, Canhão P. Acute treatment of cerebral venous and dural sinus thrombosis. *Curr Treat Options Neurol* 2008;10:126-37.