

Caverneuze malformatie (cavernoom)

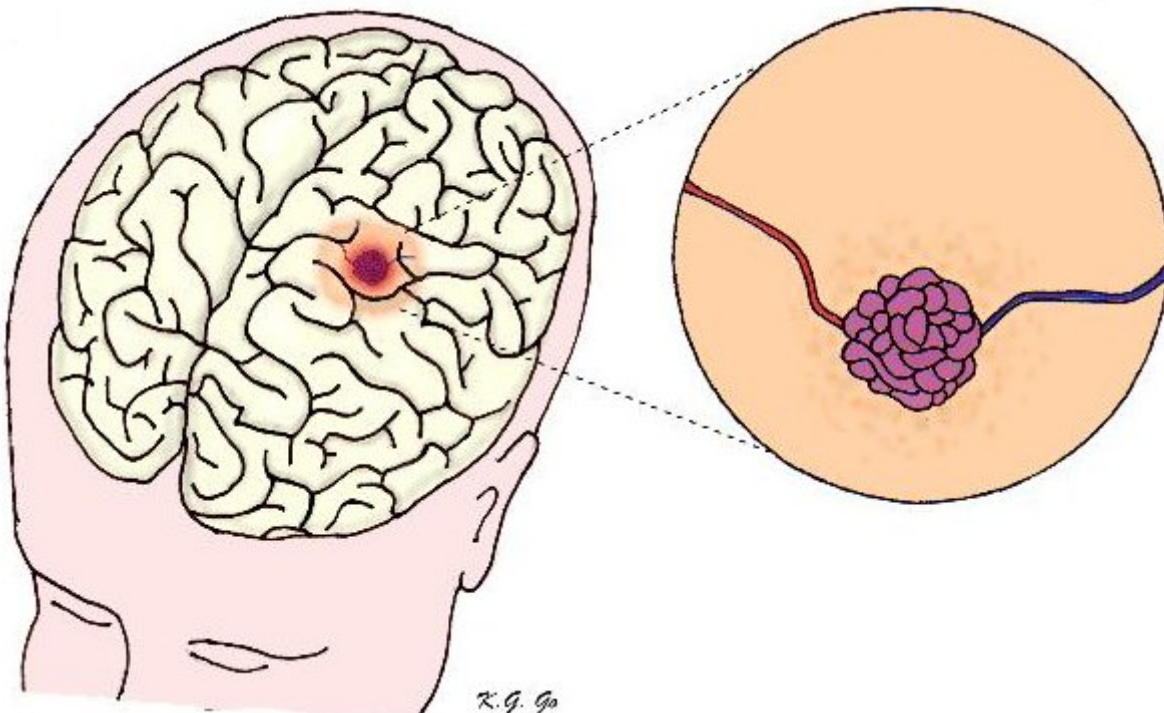
Inleiding

De caverneuze malformatie (kortweg: cavernoom, caverneus hemangioom) is een vaatmisvorming die bestaat uit een kluwen van vooral aderen in de hersenen en het ruggenmerg. Het onderscheidt zich van de andere vaatmisvormingen (zie aneurysma en AVM) doordat het door middel van contrastonderzoek van de bloedvaten (angiografie) niet zichtbaar kan worden gemaakt. Daarom werd het vroeger ook wel een occulte of cryptische ('het is er wel maar je ziet het niet') vaatmisvorming genoemd. Tegenwoordig is de diagnose als regel goed te stellen met een MRI-onderzoek.

Een cavernoom is geen hersentumor, maar doordat er lekkage van bloed kan optreden via de abnormale dunne vaatwand, kan er soms een geleidelijke volumetoename met verkalkingen worden vastgesteld, en kunnen cavernomen sporadisch een aanzienlijke omvang krijgen.

Naast de lekkage van bloed en andere ongemerkt kleinere bloedinkjes, bestaat er een kans op een grotere bloeding, wat afhankelijk van de locatie in het hersenweefsel kan leiden tot neurologische uitval (bijvoorbeeld verlamningsverschijnselen) of epileptische aanvallen. Ook komt het steeds vaker voor dat cavernomen bij toeval worden ontdekt indien er een MRI-onderzoek om een andere reden wordt uitgevoerd.

Cavernomen zijn relatief zeldzaam. Ze komen bij ongeveer 0.5% van de bevolking voor, even vaak bij mannen als bij vrouwen. Meestal zijn cavernomen 'solitair', maar sommige patiënten blijken meerdere cavernomen in het centraal zenuwstelsel (hersenen en/of ruggenmerg) te hebben. Over het algemeen zijn cavernomen niet erfelijk, al er zijn wel enkele families bekend waarbij sprake is van een erfelijke afwijking.



Schematische tekening van een oppervlakkig in de hersenen gelegen cavernoom, waar het aanleiding kan zijn voor bijvoorbeeld het optreden van epileptische aanvallen. Het omgevende hersenweefsel is vaak roestkleurig door eerdere kleine bloedinkjes. Op de vergroting is te zien dat het cavernoom lijkt op een braam en bestaat uit een kluwen

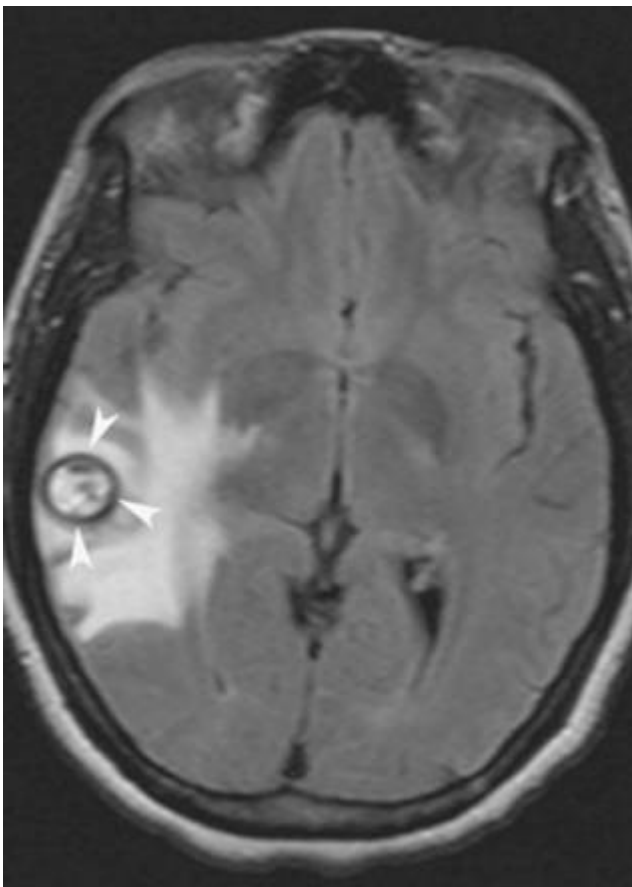
van kleine aderen. De toe- en afvoer van bloed is minuscuul en traag stromend, waardoor een cavernoom niet zichtbaar is op een vaatonderzoek.

Verschijnselen

Meestal treden de eerste verschijnselen van een cavernoom op tussen het 20e en 40e levensjaar. De verschijnselen kunnen bestaan uit epileptische aanvallen, die vaak het gevolg zijn van kleine bloedinkjes waardoor irritatie van het omgevende hersenweefsel. Soms treedt er neurologische uitval op als gevolg van een grotere bloeding, qua ernst en soort uitval afhankelijk van de plaats binnen het zenuwstelsel. Grote hersenbloedingen die aanleiding geven tot een acute levensbedreigende situatie komen bij cavernomen zelden voor.

Het stellen van de diagnose

De aanwezigheid van een cavernoom kan worden vermoed wanneer op een CT-scan een verkalking wordt gezien. De MRI-scan is echter het enige onderzoek dat een typisch beeld oplevert, op grond waarvan de diagnose met een vrij grote zekerheid kan worden gesteld. Zoals eerder vermeld is een cavernoom onzichtbaar op een angiografie.



Een MRI-scan (dwarse doorsnede) waarin een typische afbeelding van een cavernoom. De zwarte ring is het gevolg van bloedinkjes die in het verleden zijn opgetreden.

Behandeling

Of een cavernoom behandeld moet worden hangt van verschillende factoren af.

- Wat de verwachting is als er niets gedaan wordt (natuurlijk beloop)

- Welke verschijnselen het cavernoom heeft veroorzaakt
- De plaats waar het cavernoom zit in het centraal zenuwstelsel
- De leeftijd van de patiënt
- De algemene lichamelijke en neurologische toestand van de patiënt

Het natuurlijk beloop van cavernomen is van belang omdat er steeds een afweging moet worden gemaakt tussen de risico's die een patiënt loopt op een bloeding of een andere complicatie van een onbehandeld cavernoom, versus de risico's op een beschadiging ten gevolge van de behandeling van een cavernoom. Vooral omdat aan de hand van de MRI scans van de hersenen met enige regelmaat bij toeval cavernomen worden gevonden (waarvan de patiënt dus in het geheel geen last heeft) is het belangrijk om te kunnen voorspellen hoe groot de kans is dat er tijdens het leven alsnog verschijnselen worden veroorzaakt. Op dit moment is het gerechtvaardigd om bij asymptomatische cavernomen geen behandeling in te stellen. Op geleide van eventuele klinische verschijnselen kunnen herhalingsfoto's gemaakt om indien noodzakelijk het beleid aan te passen.

Over het algemeen wordt aangehouden dat wanneer een cavernoom aanleiding heeft gegeven tot een bloeding die gepaard is gegaan met blijvende of tijdelijke neurologische uitval, er een operatieve verwijdering is aangewezen. Dat geldt ook voor cavernomen die tot moeilijk te behandelen epilepsie aanleiding geven. Operatieve verwijdering van het cavernoom kan dan eventueel leiden tot afname van de epileptische aanvallen.

Wanneer de vaatmisvorming op een moeilijk te bereiken plaats zit (diep in de hersenen en/of in de buurt van belangrijke functies) kan echter worden besloten van operatie af te zien. Behandelingen als de stereotactische radiochirurgie en neurovasculaire interventie vormen dan helaas geen alternatief gezien het ontbreken van wetenschappelijk bewijs en/of technische mogelijkheden.

Tenslotte

Zoals boven wordt uitgelegd gaat het bij een cavernoom om een zeldzame afwijking. Lang niet iedere patiënt met epilepsie of met neurologische verschijnselen heeft een cavernoom. Daarnaast zal het duidelijk zijn dat de behandeling van een cavernoom maatwerk is, waarover in een algemene tekst als deze geen al te precieze uitspraken gedaan kunnen worden.

Kijk hier als u zich afvraagt of uw aandoening of behandeling consequenties heeft voor het uitoefenen van uw werk.

Terug naar het overzicht.

Voor commentaar op deze tekst kunt U hier klikken.