



**ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΑΘΗΝΩΝ**

ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

“ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑ”

ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΤΗΣ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗΣ ΦΟΙΤΗΤΡΙΑΣ
ΤΣΙΡΜΠΑ ΠΑΝΑΓΙΩΤΑΣ

**ΤΙΤΛΟΣ
ΦΛΕΒΙΚΑ ΑΓΓΕΙΩΜΑΤΑ**

**ΕΠΙΒΛΕΠΟΝ ΜΕΛΟΣ ΔΕΠ:
ΠΑΠΑΘΑΝΑΣΙΟΥ ΜΑΤΙΛΑΝΤΑ
ΕΠΙΚΟΥΡΗ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑΣ
ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΑΘΗΝΩΝ**



**ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ**

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

“ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑ”

**ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΤΗΣ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗΣ ΦΟΙΤΗΤΡΙΑΣ
ΤΣΙΡΜΠΑ ΠΑΝΑΓΙΩΤΑΣ**

ΤΙΤΛΟΣ

ΦΛΕΒΙΚΑ ΑΓΓΕΙΩΜΑΤΑ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

ΕΠΙΒΛΕΠΟΝ ΜΕΛΟΣ ΔΕΠ:

**ΠΑΠΑΘΑΝΑΣΙΟΥ ΜΑΤΙΛΑΝΤΑ, Επίκ. Καθηγήτρια Ακτινολογίας,
Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών**

ΜΕΛΗ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗΣ ΕΠΙΤΡΟΠΗΣ:

**ΓΟΥΛΙΑΜΟΣ ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ, Ομότιμος Καθηγητής Ακτινολογίας,
Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών
ΜΑΓΚΟΥΦΗΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ, Επεμβατικός Νευροακτινολόγος, Δ/ντής
Τμήματος Επεμβατικής Νευροακτινολογίας, Θεραπευτήριο
«Metropolitan» Αθηνών.**

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

I). ΕΙΣΑΓΩΓΗ

1. ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΦΛΕΒΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ	4-9
2. ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ	10-12
3. ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ	12-16
4. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ	17-24
5. ΙΣΤΟΛΟΓΙΑ	24-25
6. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ	25
7. ΕΝΤΟΠΙΣΗ	25-27

II). ΚΥΡΙΟ ΜΕΡΟΣ

1. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ-ΔΙΑΓΝΩΣΗ	28-39
2. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ-ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ	40-44
3. ΜΗ ΤΥΠΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ DVAs	45-48
4. ΠΑΘΟΛΟΓΙΕΣ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ DVAs	48-61
Α) ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ	48-58
Β) ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ ΤΟΥ ΠΑΡΑΚΕΙΜΕΝΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΠΑΡΕΓΧΥΜΑΤΟΣ	58-59
Γ) ΣΥΝΔΡΟΜΑ	59-61
5. ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ	61-72
6. ΘΕΡΑΠΕΙΑ-ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ	72-74
7. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ	74-75
III). ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	76-84

Ι.ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ανάπτυξη του φλεβικού αγγειώματος καθορίζεται την 3^η ή 4^η εβδομάδα ανάπτυξης του εμβρύου, μετά τη σύγκλιση του εμβρυϊκού σωλήνα. Πιστεύεται ότι είναι προσαρμογές σε συμβάματα-για παράδειγμα, ένα ενδομήτριο ισχαιμικό επεισόδιο- κατά την εμβρυογένεση μεταξύ 4^{ου}-7^{ου} σταδίου εμβρυϊκής ανάπτυξης (σε μήκος κυήματος 40-80 χιλ), όπως περιγράφηκε από την εμβρυολόγο D.H.Padget σε μια μελέτη το 1948, σαν αποτέλεσμα απόφραξης ή κακής ανάπτυξης των επιπολής ή εν τω βάθει φλεβών.(1,2)

Εξαιτίας της πλαστικότητας του αγγειακού συστήματος σ'αυτήν την ηλικία τα φλεβικά αγγειώματα σχηματίζονται σαν αντισταθμιστικοί μηχανισμοί στην προυπάρχουσα διαστολή των διαμυελικών φλεβών.

1.ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΦΛΕΒΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ.

Το φλεβικό σύστημα του εγκεφάλου χωρίζεται στο υπερσκληνιδιακό και υποσκληνιδιακό, δηλ σε άνωθεν και κάτωθεν της περιοχής του σκληνιδίου.

Επιπλέον το υπερσκληνιδιακό διαιρείται σε εν τω βάθει και επιπολής φλεβικό σύστημα.

ΥΠΕΡΣΚΛΗΝΙΔΙΑΚΟ ΕΝ ΤΩ ΒΑΘΕΙ ΦΛΕΒΙΚΟ ΔΙΚΤΥΟ:ο υπαραχνοειδής χώρος που οριοθετείται προσθίως από το μεσοκοιλιακό τμήμα του Μοντο, έως την πρόσφυση του ελεύθερου χείλους του δρεπάνου και του σκληνιδίου οπισθίως, συνιστά την μεγάλη εγκάρσια σχισμή του εγκεφάλου, η οποία ανατομικά υποδιαιρείται στη δεξαμενή του χοριοειδούς ιστίου ή της εγκάρσιας σχισμής(ανάμεσα στην οροφή της 3^{ης} κοιλίας, την ψαλίδα και το μεσολόβιο) και την τετραδυμική δεξαμενή στην ραχιαία επιφάνεια του μεσεγκεφάλου. Οι φλέβες που εδράζονται μέσα στο χοριοειδές ιστίο είναι οι έσω εγκεφαλικές φλέβες και οι κλάδοι τους, που παροχετεύουν τις υποεπενδυματικές περιοχές και τα χοριοειδή πλέγματα(**πίνακας 1**)

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.Σύστημα έσω εγκεφαλικών φλεβών
Έσω επενδυματικές φλέβες
-Πρόσθια διαφραγματική φλέβα
-Οπίσθιες διαφραγματικές φλέβες
-Έσω φλέβες του τριγώνου της πλαγίας κοιλίας
-Φλέβες ιπποκάμπου
Πλάγιες επενδυματικές φλέβες
-Επιμήκης κερκοφόρος φλέβα
-Πρόσθια κερκοφόρος φλέβα
-Εγκάρσιες κερκοφόροι φλέβες
-Θαλαμοραβδωτή φλέβα
-Πλάγιες φλέβες του τριγώνου της πλαγίας κοιλίας
-Ανω θαλαμική φλέβα
-Κάτω θαλαμική φλέβα

Σχηματίζονται αρχικά στο μεσοκοιλιακό τμήμα του Μονγο από την συμβολή της φλέβας του διαφανούς διαφράγματος με τη θαλαμοραβδωτή φλέβα και εισέρχονται στη χοριοειδή σχισμή μαζί με το χοριοειδές ιστίο. Ενώνονται με τις βασικές φλέβες σχηματίζοντας τη μεγάλη φλέβα του Γαληνού.

Υποεπενδυματικές φλέβες: Παροχετεύουν τη λευκή ουσία, δεχόμενες αίμα από τις εν τω βάθει μυελικές φλέβες και σε μικρότερο βαθμό από το ραβδωτό σύστημα, το μεσολόβιο, την ψαλίδα και το διαφανές διάφραγμα. Διακρίνονται σε έσω φλέβες(παρά την μέση γραμμή) και πλάγιες(**πίνακας 2**).

ΠΙΝΑΚΑΣ 2.Τοπογραφία των υποεπενδυματικών φλεβών
Μετωπιαίο κέρας
-Πρόσθια διαφραγματική φλέβα
-Επιμήκης κερκοφόρος φλέβα
-Πρόσθια κερκοφόρος φλέβα
Σώμα πλάγιας κοιλίας
-Οπίσθιες διαφραγματικές φλέβες
-Εγκάρσιες κερκοφόροι φλέβες
-Θαλαμοραβδωτή φλέβα
-Άνω θαλαμική φλέβα
Τρίγωνο
-Φλέβα του τριγώνου της πλάγιας κοιλίας
Κροταφικό κέρας
-Φλέβες ιπποκάμπου
-Κάτω κοιλιακή φλέβα

Σύστημα της βασικής φλέβας του Rosenthal: Σχηματίζεται στην επιφάνεια της πρόσθιας διάτρητης ουσίας, από τη συνένωση της προσθίας εγκεφαλικής, της εν τω βάθει μέσης εγκεφαλικής και των κάτω ραβδωτών φλεβών. Διαιρείται σε τέσσερα τμήματα: το τελεγκεφαλικό, το διεγκεφαλικό, το καλυπτρικό και το τετραδυμικό(**πίνακας 3**).

ΠΙΝΑΚΑΣ 3.Σύστημα της βασικής φλέβας.
Τελεγκεφαλικό
-Ιπποκάμπειες φλέβες
-Κάτω ραβδωτές φλέβες
-Οσφρητικές φλέβες
-Μετωποκογχικές φλέβες

-Πρόσθια περιμεσολόβιος φλέβα
Διεγκεφαλικό
-Φλέβα εγκεφαλικού σκέλους
-Κάτω κοιλιακή φλέβες
-Υποθαλαμικές φλέβες
-Πρόσθια γεφυρομεσεγκεφαλική φλέβα
-Οπίσθια αναστομωτική φλέβα
-Υποκροτάφιος φλέβα
Καλυπτρικό
-Πλάγια μεσεγκεφαλική φλέβα
-Οπίσθια μεσεγκεφαλική φλέβα
Τετραδυμικό
-Τετραδυμική φλέβα
-Άνω φλέβα του σκώληκα
-Προκεντρική φλέβα

Το τελεγκεφαλικό τμήμα διατρέχει κάτω από το άγκιστρο του ιπποκάμπου προς την πρόσθια επιφάνεια του εγκεφαλικού σκέλους. Το διεγκεφαλικό τμήμα πορεύεται επί τα εκτός, στην πρόσθια επιφάνεια του εγκεφαλικού σκέλους, παράλληλα με την οπτική ταινία. Το καλυπτρικό τμήμα συνεχίζει από την πλάγια μεσεγκεφαλική σχισμή έως την υπαραχνοειδή σχισμή, από την οποία αρχίζει το τετραδυμικό τμήμα, που τελειώνει στην φλέβα του Γαληνού.

Κάθε μία απ'αυτές τις φλέβες συνιστά πιθανή εναλλακτική έξοδο της φλεβικής παροχέτευσης του συστήματος της βασικής φλέβας. Οι πιθανές φλεβικές εξοδοι είναι προς τα εμπρός, η εν τω βάθει μέση εγκεφαλική φλέβα, στο ύψος του διεγκεφαλικού τμήματος, η πρόσθια γεφυρομεσεγκεφαλική φλέβα και στο καλυπτρικό τμήμα, η πλάγια μεσεγκεφαλική φλέβα ή κόλπος στο σκηνίδιο.

Μυελικές φλέβες. Είναι φλέβες που παροχετεύουν και διασχίζουν τη λευκή ουσία του εγκεφάλου και αποτελούν ένα φυσιολογικό αναστομωτικό σύστημα του επιπολής και του εν τω βάθει φλεβικού δικτύου. Διακρίνονται σε επιπολής, που παροχετεύουν την λευκή ουσία σε βάθος 1-2cm προς το φλοιό, και εν τω βάθει, που παροχετεύουν την υπόλοιπη λευκή ουσία προς τις υποεπενδυματικές φλέβες. Μεταξύ αυτών, υπάρχουν 2000-4000 άμεσες αναστομωτικές φλέβες μεταξύ του φλοιώδους και του υποεπενδυματικού συστήματος.

Στα αρχικά στάδια της ανάπτυξης, η φλεβική παροχέτευση της λευκής ουσίας είναι φυγόκεντρη. Η περαιτέρω ανάπτυξη και διαφοροποίηση του τελικού εγκεφάλου, του διεγκεφάλου και του κοιλιακού συστήματος συντελεί στην δημιουργία εν τω βάθει αποχετευτικού δικτύου και η λευκή ουσία παροχετεύεται πλέον κεντρομόλα. Το μυελικό αναστομωτικό δίκτυο αποτελεί ουσιαστικά την αιμοδυναμική ισορροπία κατά την μορφογένεση.

Τα **φλεβικά αγγειώματα** παριστούν τις ακραίες εκφάνσεις του αναστομωτικού μυελικού φλεβικού δικτύου. Διακρίνονται σε επιπολής, όπου επιπολής μυελικές φλέβες παροχετεύουν εν τω βάθει υποεπενδυματικές περιοχές σε φλοιώδεις φλέβες, και σε εν τω βάθει, όπου υποφλοιώδεις περιοχές παροχετεύονται σε υποεπενδυματικούς φλεβικούς συλλέκτες. Αποτελούν μη παθολογικό φλεβικό πρότυπο, συμβατό με φυσιολογική λειτουργία και παροχετεύουν φυσιολογικό περέγγυμα.

ΕΠΙΠΟΛΗΣ ΦΛΕΒΙΚΟ ΔΙΚΤΥΟ

Πρακτικά διακρίνονται τρία συλλεκτικά συστήματα φλεβικών εξόδων:

-Το **οπίσθιο**, παρά την μέση γραμμή, το οποίο συλλέγει το αίμα από την κυρτότητα και την έσω επιφάνεια των ημισφαιρίων προς τον άνω οβελιαίο κόλπο και από τον κάτω οβελιαίο κόλπο προς την φλέβα του Γαληνού, τον ευθύ κόλπο και τελικά το Ληνό του Ηρωφίλου.

-Το **πλάγιο** σύστημα, που απάγει τις βρεγματοκροταφικές περιοχές προς τον εγκάρσιο κόλπο(φλέβα του Labbe').

-Το **πρόσθιο** σύστημα, που συλλέγει τις μετωποβρεγματικές και έσω κροταφικές περιοχές δια της επιπολής και εν τω βάθει μέσης εγκεφαλικής φλέβας και εκεί διά του σφηνοβρεγματικού κόλπου προς τον σφραγγώδη κόλπο.

Αναστομωτικό φλεβικό δίκτυο συνδέει τις διάφορες φλοιώδεις φλέβες, σχηματίζοντας την άνω αναστομωτική φλέβα του Troland και την κάτω αναστομωτική φλέβα του Labbe'.

ΥΠΟΣΚΗΝΙΔΙΑΚΟ ΦΛΕΒΙΚΟ ΔΙΚΤΥΟ

Κάτωθεν του σκηνιδίου αναγνωρίζονται τρεις κύριοι συλλέκτες φλεβικού αίματος, δύο στη μέση γραμμή(άνω ομάδα προς την φλέβα του Γαληνού, οπίσθια φλεβική ομάδα προς το σκηνίδιο) και από ένας εκατέρωθεν της μέσης γραμμής(πρόσθια ομάδα προς την λιθοειδή φλέβα). Αναλυτικότερα:

Άνω ομάδα φλεβών, προς την φλέβα του Γαληνού: συλλέγει αίμα από την άνω επιφάνεια της παρεγκεφαλίδας και το μέσο εγκέφαλο. Οι σημαντικότερες παρεγκεφαλιδικές φλέβες είναι η προκεντρική φλέβα(μεταξύ της γλωσσίδας και του προκεντρικού λοβίου), οι φλέβες στην άνω επιφάνεια του σκώληκα και οι άνω ημισφαιρικές φλέβες. Από την περιοχή του μεσεγκεφάλου ξεχωρίζουν η πρόσθια και οπίσθια γεφυρομεσεγκεφαλική φλέβα, η πλάγια μεσεγκεφαλική και οι τετραδυμικές φλέβες.

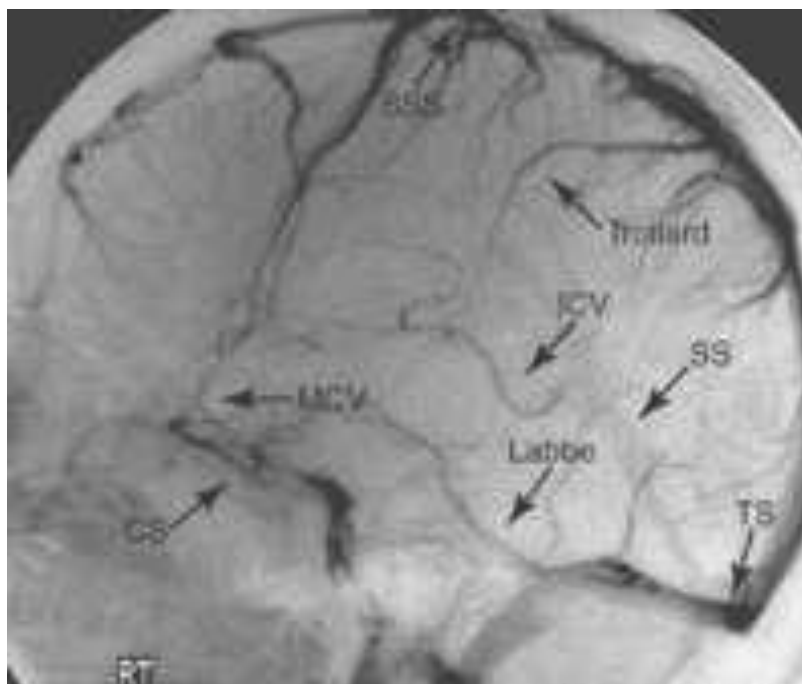
Πρόσθια ομάδα, προς την λιθοειδή φλέβα: η λιθοειδής φλέβα ή μεγάλη πρόσθια παρεγκεφαλιδική φλέβα συνήθως εκβάλλει στον άνω λιθοειδή κόλπο. Συλλέγει αίμα από την πρόσθια επιφάνεια του εγκεφαλικού στελέχους(πρόσθια και πλάγια γεφυρομεσεγκεφαλική και πρόσθια γεφυροπρομηκική φλέβα και φλεβες από γεφυροπρομηκική και γεφυρομεσεγκεφαλική αύλακα), την πρόσθια επιφάνεια της παρεγκεφαλίδας(φλέβα της μεγάλης οριζόντιας σχισμής και κάτω ημισφαιρικές φλέβες) και από την οπισθοπλάγια σχισμή(φλέβες του πλάγιου κολπώματος της 4^{ης} κοιλίας).

Οπίσθια ή κάτω φλεβική ομάδα: εκβάλλει στο σκηνίδιο και περιλαμβάνει φλέβες από την κάτω επιφάνεια της παρεγκεφαλίδας.

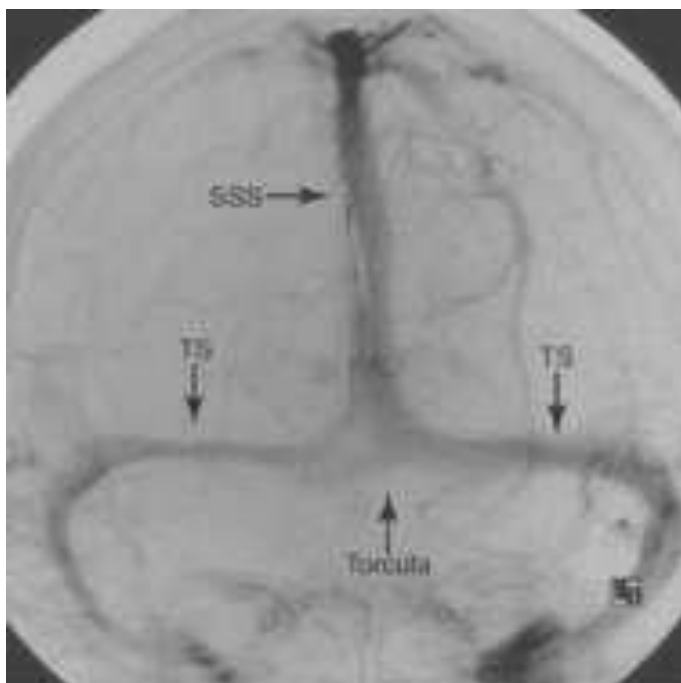
ΦΛΕΒΩΔΕΙΣ ΚΟΛΠΟΙ ΤΗΣ ΣΚΛΗΡΑΣ ΜΗΝΙΓΓΑΣ

Όσον αφορά τους φλεβώδεις κόλπους της σκληράς μήνιγγας, αυτοί είναι οι εξής (εικόνες 1,2):

1. Ο **άνω οβελιαίος κόλπος**, ο οποίος παροχετεύει την κυρτότητα και την έσω επιφάνεια των ημισφαιρίων προς το Ληνό του Ηρωφίλου και συνηθέστερα προς τον δεξιό εγκάρσιο κόλπο.
2. Ο **κάτω οβελιαίος κόλπος**, ο οποίος συλλέγει φλέβες από το δρέπανο, το μεσολόβιο και την έλικα του προσαγωγίου και εκβάλλει στην φλέβα του Γαληνού και τον ευθύ κόλπο.
3. Ο **Ληνός του Ηρωφίλου**, ο οποίος αποτελεί συμβολή του άνω και κάτω οβελιαίου και του ευθέως κόλπου, δεχόμενος και φλέβες από το σκηνίδιο και την παρεγκεφαλίδα.
4. Το **σύστημα του εγκαρσίου και σίγμοειδούς κόλπου**, που εκβάλλει στην έσω σφαγίτιδα φλέβα.
5. Ο **σηραγγώδης κόλπος**, ο οποίος παροχετεύεται προς τα εμπρός στην άνω οφθαλμική φλέβα, προς τα έξω στο σφηνοβρεγματικό κόλπο, προς τα έσω στο σφηνοειδή κόλπο, προς τα κάτω διά του ωοειδούς τμήματος στο πτερυγοειδές πλέγμα, προς τα πίσω και άνω διά του άνω λιθοειδούς κόλπου στον εγκάρσιο κόλπο και προς τα πίσω και κάτω διά του κάτω λιθοειδούς κόλπου στο σφαγιτιδικό βολβό.
6. Ο **άνω λιθοειδής κόλπος**, ο οποίος συνδέει τον εγκάρσιο κόλπο με το οπίσθιο τμήμα του σηραγγώδους κόλπου, στον οποίο εκβάλλουν η λιθοειδής φλέβα, αλλά και υπερ- και υποσκηνιδιακές φλέβες, όπως η πλάγια μεσεγκεφαλική φλέβα.
7. Ο **κάτω λιθοειδής κόλπος**, που βρίσκεται σε αύλακα στο όριο του λιθοειδούς οστού και του αποκλίματος, συνδέει το οπίσθιο τμήμα του σηραγγώδους κόλπου με το βολβό της της σφαγίτιδας. Δέχεται φλέβες από την κάτω επιφάνεια της παρεγκεφαλίδας και το μεσεγκέφαλο.
8. Ο **σφηνοβρεγματικός κόλπος**, ο οποίος αποτελεί τη συνέχεια της επιτολής μέσης εγκεφαλικής φλέβας προς το σηραγγώδη κόλπο, ενώ μερικές φορές εκβάλλει διά του ωοειδούς τμήματος στο πτερυγοειδές φλεβικό πλέγμα.



Εικόνα 1: φυσιολογικό φλεβικό σύστημα όπως φαίνεται στην πλάγια λήψη της DSA. CS-σηραγγώδης κόλπος, SSS-άνω οβελιαίος κόλπος, MCV-μέση εγκεφαλική φλέβα, ICV-έσω εγκεφαλική φλέβα, TS-εγκάρσιος κόλπος, SS-ευθύς κόλπος.



Εικόνα 2 : Φυσιολογικό φλεβικό δίκτυο όπως φαίνεται στην οπισθοπρόσθια λήψη της DSA. SSS=άνω οβελιαίος κόλπος, TS=εγκάρσιος κόλπος, Torcula=Ληνός Ηρωφίλου.

2. ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ

Οι ακτινολογικές αναφορές των φλεβικών αγγειωμάτων του εγκεφάλου χρονολογούνται από το 1967 όταν ο **Wolf et al.**(121) περιέγραψαν μια ασυνήθιστη περίπτωση πολλαπλών φλεβικών αγγειωμάτων σε ασθενή που απεβίωσε από ενδοεγκεφαλική αιμορραγία. Πρόκειται για την πρώτη αγγειογραφική περιγραφή σε εν ζωή ασθενή.

Άλλες έρευνες στηρίχτηκαν μόνο στα ευρήματα των αυτοψιών.

Ο **Constans et al**(122) ανέφεραν δύο, επιβεβαιωμένα με αγγειογραφία, περιστατικά φλεβικών αγγειωμάτων.

Ο **Cushing et al**(123) θεώρησαν τις σηραγγώδεις δυσπλασίες σαν νεοπλασίες, ενώ τις τηλεαγγειεκτασίες σαν μη νεοπλασματικές ανωμαλίες. Η συγγενής δυσπλασία των τριχοειδών και των φλεβιδίων περιγράφηκαν από κάποιους συγγραφείς σαν 'αμαρτώματα'.

Ο **Hamby**(124) απέρριψε την διάκριση μεταξύ αρτηριακών και φλεβικών δυσπλασιών, την οποία θεώρησε τεχνητή.

Το σύνδρομο Sturge-Weber ερμηνεύτηκε από τον **Bergstrand**(125), θεωρώντας το σαν μια εγκεφαλική φλεβική δυσπλασία. Οικογενής εμφάνιση του συνδρόμου σημειώθηκε σε περιπτώσεις τηλεαγγειεκτασιών και σηραγγωδών αγγειωμάτων.

Σε κάποιες αναφορές η συχνότητα των φλεβικών αγγειωμάτων είναι μεγαλύτερη από αυτή των σηραγγωδών.

Η εφαρμογή της CT, σε συνδυασμό με μια μελέτη του **Michels et al.**(126) για την απεικόνιση των φλεβικών αγγειωμάτων στην αξονική τομογραφία, αύξησε τον αριθμό των επαληθευμένων φλεβικών αγγειωμάτων.

Η εργασία αυτή αφορά τους ενήλικες ασθενείς, καθώς δεν υπάρχουν ολοκληρωμένες έρευνες για τον πληθυσμό των παιδιών, αν και είναι γνωστό ότι υπάρχουν διαφορές μεταξύ τους ως προς το είδος και την συχνότητα των συνοδών ευρημάτων.

Η αιτιολογία τους παραμένει αβέβαιη αλλά πιστεύεται ότι σχετίζονται με την ατελή ανάπτυξη των φλεβικών δομών κατά την εμβρυογένεση. Πρόκειται δηλαδή για βλάβες που δεν αποτελούν αληθείς αγγειακές δυσπλασίες αλλά παριστούν ακραίες ανατομικές παραλλαγές ή εξελικτικές φλεβικές ανωμαλίες (DVA, developmental venous anomalies).

Ο **Courville** (127), στηριζόμενος σε μικροσκοπικά ευρήματα, πρώτος τεκμηρίωσε την ύπαρξη μικρών αγγειωματοδών δυσπλασιών αποκλειστικά αποτελούμενων από φλέβες, τα οποία είχαν τυχαία βρεθεί σε αυτοψίες. Ανέφερε ότι τα περισσότερα απ' αυτά εμφάνιζαν ένα πολύπλοκο σύστημα παροχέτευσης με τοπική στάση του αίματος στις φλέβες και αποκάλυψε αυτό το πρότυπο, σύστημα φλεβικής αντιστάθμισης (compensatory venous drainage system). Το σύστημα αυτό είναι ένας μηχανισμός επαρκούς παροχέτευσης και δεν έχει αυξημένη επίπτωση ρήξης. Οι μελέτες του αποδεικνύουν ότι οι DVA, παρότι σπάνιες δεν πρέπει να θεωρούνται αγγειακές δυσπλασίες. Από τις βιβλιογραφικές αναφορές φαίνεται ότι η σύγχυση προκύπτει από τον εσφαλμένο χαρακτηρισμό και την ακατάλληλη χρήση του όρου "αγγείωμα", σαν συνώνυμο τόσο για τις αρτηριακές όσο και για τις φλεβικές δυσπλασίες.

Οι **Huang et al**(128) πρότειναν τον όρο MVM (medullary venous malformations)-μυελικές φλεβικές δυσπλασίες αντί της ονομασίας “αγγείωμα”, που υποδηλώνει νεόπλασμα, γιατί η συγκεκριμένη οντότητα παριστά μια δυσπλασία που έχει μυελώδη φλεβικά στοιχεία.

Οι **Saito και Kobayashi** (2) στηριζόμενοι στα αγγειογραφικά ευρήματα πρότειναν την υπόθεση ότι το φλεβικό αγγείωμα ήταν μια ανωμαλία και ότι το σύστημα φλεβικής αντιστάθμισης εμφανίστηκε δευτερογενώς σαν αποτέλεσμα μιας μη φυσιολογικής φλεβικής παροχέτευσης, που θα μπορούσε να προέρχεται από ατελή ανάπτυξη ή απόφραξη των μυελικών φλεβών και/ή να σχετίζονται με διάνοξη παράπλευρων δικτύων κατά την εμβρυογένεση.

Ο **Lasjaunias et al** (4) εισήγαγαν τον όρο “αναπτυξιακές φλεβικές ανωμαλίες” αντί του “φλεβικού αγγειώματος”, επειδή κανένα αγγείωμα ή δυσπλασία δεν εμφανίζεται μαζί με το DVA αλλά στην ουσία αφορούν παραλλαγές του φυσιολογικού φλεβικού δικτύου.

Ο **Valavanis et al.** (5) με βάση τη θέση των DVAs, τα ταξινόμησαν σε παραφλοιώδη, υποφλοιώδη και εν τω βάθει, ενώ η φλέβα παροχέτευσης που συνδέει την ‘κεφαλή μέδουσας’, χαρακτηρίζεται είτε επιφανειακή είτε εν τω βάθει.

Οι εν τω βάθει αναπτυξιακές φλεβικές ανωμαλίες παροχετεύουν τις φυσιολογικές υποφλοιώδεις περιοχές των επιφανειακών διατεταμένων φλεβών σε εν τω βάθει φλέβες-συλλέκτες. Οι επιφανειακές αναπτυξιακές ανωμαλίες αφορούν τις επιφανειακές διατεταμένες φλέβες, οι οποίες παροχετεύουν τις εν τω βάθει περιοχές στις φλοιώδεις φλέβες. Και στις δύο περιπτώσεις οι ορατές διατεταμένες φλέβες δεν είναι παθολογικές αλλά ασυνήθεις και δεν επηρεάζουν τη λειτουργία της περιοχής, όπως διαπιστώνεται σε αυτοψίες ή από την τυχαία ανακάλυψή τους σε απεικονιστικές εξετάσεις (CT, MRI, angiography).

Σύμφωνα με άλλες θεωρίες, μια πρώιμη (in utero) επίκτητη φλεβική απόφραξη ή παλλινδρόμηση, έχει σαν συνέπεια να διατηρούνται οι εσωτερικές φλεβικές αναστομώσεις ανάμεσα στην λευκή ουσία. Οι DVAs αποτελούν μια πρώιμη προσαρμογή με δημιουργία παράπλευρου δικτύου, αλλά αναπτύσσονται σε ένα ήδη προυπάρχον, διαμορφωμένο φλεβικό σύστημα.

Τα περισσότερα DVAs δεν σχετίζονται με καταστροφή του νευρικού ιστού ή δυσλειτουργία. Αυτό σημαίνει ότι το φλεβικό σύστημα παραμένει επαρκές και η περιστασιακή διαταραχή, αν υπάρχει, είναι αμελητέα.

Συνοψίζοντας αν και δεν υπάρχει κοινή άποψη για την παθογένεσή τους, τα φλεβικά αγγείωματα, θεωρείται ότι είναι το αποτέλεσμα ενός αντισταθμιστικού μηχανισμού των παρεγχυματικών φλεβών στην απουσία ή τμηματική απώλεια του εγκεφαλικού φλεβικού συστήματος (arrested development ή θρόμβωση)(4, 5, 6). Ως εκ τούτου μπορεί να περιγραφεί καλύτερα σαν το αποτέλεσμα ενός παθολογικού συμβάματος κατά την ενδομήτριο ζωή παρά σαν αληθής ανατομική παραλλαγή. Συνήθως δεν σχετίζονται με συγγενείς εγκεφαλικές βλάβες καθώς παρέχουν επαρκή εκροή του εγκεφαλικού παρεγχύματος. Σπανίως υπάρχει σχέση μεταξύ των ανώμαλων εγκεφαλικών φλεβών και των εγκεφαλικών διαταραχών και όταν αυτό συμβαίνει, η φλεβική ανωμαλία αποτελεί το συνοδό εύρημα και όχι την αιτία της μεταναστευτικής ανωμαλίας. (7, 8, 9).

3. EMBRYΟΛΟΓΙΑ

Η παθολόγηση των DVAs είναι άγνωστη. Οι Saito και Kobayasi et al(2) υπέθεσαν ότι ένα ενδομήτριο σύμβαμα κατά την διάρκεια του σχηματισμού των μυελικών φλεβών και των κλάδων τους, μπορεί να δημιουργήσει παράπλευρα δίκτυα φλεβικής παροχέτευσης. Αυτή η υπόθεση ενισχύεται από την απουσία φυσιολογικών φλεβών στην περιοχή της μεγάλης απάγουσας φλέβας.

Η εμβρυολογική προέλευση των DVAs δεν είναι απόλυτα κατανοητή, πιστεύεται όμως ότι μπορεί να παριστούν μια διαταραχή της φυσιολογικής εμβρυογένεσης. Έχει υποτεθεί ότι είναι αποτέλεσμα μιας εστιακής αναστολής της φλεβικής ανάπτυξης και διατήρησης των αρχέγονων μυελικών φλεβών, οι οποίες εκβάλλουν σε μια μεγάλη απάγουσα φλέβα(5). Ο Mullan και συν.(10) θεώρησαν ότι αυτή η πρώιμη σύγκλειση των φυσιολογικά αναπτυσσόμενων φλεβών μπορεί να οδηγήσει σε απουσία της φυσιολογικής φλοϊκής φλεβικής αγγείωσης και ανάπτυξη του αντισταθμιστικού μηχανισμού των παράπλευρων διατεταμένων φλεβών. Η απόφραξη αυτών οδηγεί στη δημιουργία καινούριων. Στο τελικό στάδιο, συμβαίνει εκτεταμένη επαναρόφηση των επιφανειακών φλεβών με παραμονή των κύριων απορροών. Αν συμβεί μια αποτυχία σ'αυτή την αντισταθμιστική διαδικασία φλεβικής απόφραξης ή αν θρομβωθεί το επιφανειακό φλεβικό κανάλι, το εν τω βάθει δίκτυο που συνενώνεται, διατείνεται σχηματίζοντας την 'κεφαλή της Μέδουσας' και επάγει τη δημιουργία μιας απάγουσας φλέβας από την λευκή ουσία(10). Έτσι λοιπόν πιστεύεται ότι τα DVAs παριστούν μια λειτουργική προσαρμογή στην απουσία του φυσιολογικού φλοϊκού ή εν τω βάθει φλεβικού προτύπου παροχέτευσης.

Μερικές παρατηρήσεις επιβεβαιώνουν την συγγενή προέλευση των φλεβικών αγγειωμάτων. Η 'κεφαλή της Μέδουσας' και η παροχέτευση μεγάλων περιοχών του αναπτυσσόμενου τελεγκεφάλου, έχουν βρεθεί σε 45 ημερών ανθρώπινο έμβρυο που επανήλθε στο φυσιολογικό σε 90 ημέρες(11). Επιπλέον, ώριμες φυσιολογικές απάγουσες φλέβες απουσιάζουν από το φλεβικό έδαφος ενός DVA. Η αναγνώριση των DVAs σε βρέφη και μικρά παιδιά προσθέτουν περισσότερα στοιχεία υπέρ της εκ γενετής φύσης τους(12).

Η γενετική τους προέλευση υποστηρίζεται από μεταλλάξεις στο **βραχύ** σκέλος του χρωμοσώματος **9p**, το οποίο κωδικοποιεί τους επιφανειακούς κυτταρικούς υποδοχείς και φαίνεται να δίνει το έναυσμα για την έναρξη της φλεβικής ανάπτυξης. Σχετίζεται επίσης με την παρουσία του DVA και με την συνύπαρξή του με φλεβικές δυσπλασίες του δέρματος, του στόματος, του γαστρεντερικού βλεννογόνου και του εγκεφάλου, καθώς επίσης και από το γεγονός ότι κληρονομείται περίπου σε ποσοστό 50% με τον αυτοσωματικό τύπο.

Συμπερασματικά, τα φλεβικά αγγειώματα του εγκεφάλου ανήκουν σε μια κατηγορία συγγενών εξελικτικών φλεβικών ανωμαλιών και παρότι παραδοσιακά περιλαμβάνονται στις αγγειακές δυσπλασίες, έχει γίνει αντιληπτό πρόσφατα, ότι παριστούν μια ιδιαίτερη παραλλαγή του φυσιολογικού προτύπου φλεβικής παροχέτευσης. Τα επιπολής και τα εν τω βάθει συστήματα φλεβικής παροχέτευσης είναι φυσιολογικά σε ισορροπία, αλλά ανάλογα με τις περιστάσεις ανάπτυξης, μπορεί να επικρατήσει το ένα ή το άλλο (4,129). Όμως κάθε σύστημα μπορεί να

εκτείνεται σε άλλη περιοχή και να αναπτύσσει επικουρικούς (παράπλευρους) κλάδους , οι οποίοι παροχετεύουν εντός ενός διατεταμένου φλεβικού κλάδου, ο οποίος είναι κάθετος, είτε στο φλοιό είτε στο κοιλιακό τοίχωμα.

Έχουν χαρακτηριστική απεικόνιση που περιγράφηκε πρώτα σαν αγγειογραφικό εύρημα στην φλεβική φάση, σαν ‘κεφαλή μέδουσας’ ή σαν ‘φοινικόδεντρο’, από την παρουσία μιας σειράς ακτινωτών σωληνωτών δομών εντός του εγκεφαλικού παρεγχύματος που συγκλίνουν σε ένα κοινό σημείο δηλ. πολλές μικρές φλέβες που παροχετεύονται σε μια μεγαλύτερη φλέβα, η οποία με τη σειρά της καταλήγει στους κόλπους της σκληράς μήνιγγας ή σε μια εν τω βάθει φλέβα του επενδύματος(εικόνες 3,4,5).

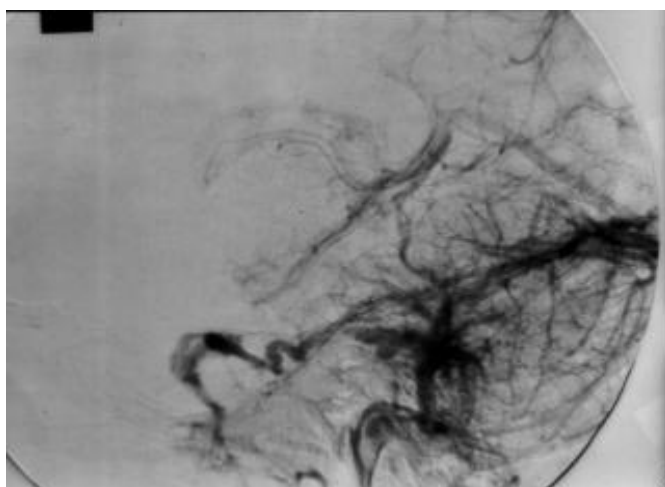
Εικόνα 3



Εικόνα 4



Εικόνα 5: πλάγια λήψη αγγειογραφίας στην φλεβική φάση που απεικονίζει την ‘κεφαλή της ‘μέδουσας’.



REF: Intracranial vascular malformations. James G. Smirniotopoulos, MD.

3. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΔΥΣΠΛΑΣΙΩΝ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

Η ταξινόμηση και διάκριση των αγγειακών ανωμαλιών απασχόλησε ιδιαίτερα τους επιστήμονες.

α). Η πρώτη περιγραφική ταξινόμηση επέτρεψε την διαφοροποίηση μεταξύ των καλοήθων και των πιο σοβαρών μορφών των αγγειακών δυσπλασιών, αλλά λόγω του γεγονότος ότι οι περισσότερες είχαν παρόμοια μορφολογία, αποδείχτηκε ανεπαρκής.

β). Η ιστοπαθολογική ταξινόμηση ήταν πιο βελτιωμένη, αλλά η ευρεία χρήση του όρου "αιμαγγείωμα", σε συνδυασμό με την έλλειψη κλινικής συσχέτισης, περιόρισε την χρησιμότητά της αφού τα αιμαγγειώματα και οι αγγειακές δυσπλασίες διαφέρουν ως προς την παθολογία και την θεραπεία τους.

γ). Η εμβρυολογική ταξινόμηση βασίστηκε στη θεωρία ότι οι αγγειακές δυσπλασίες οφείλονταν σε ακατάλληλη ανάπτυξη διαφόρων κυτταρικών σειρών (αρτηρίες, φλέβες, τριχοειδή, λεμφαγγεία). Και αυτή η ταξινόμηση δεν ήταν κλινικά χρήσιμη να κατευθύνει την θεραπεία.

δ). Σήμερα η πιο πρόσφατη αποδεκτή ταξινόμηση είναι των **Mulliken και Glowacki** (14).

Πρόκειται για μία βιολογική ταξινόμηση που διαφοροποιεί τις αγγειακές ανωμαλίες, σε δύο ομάδες βασιζόμενη στα ενδοθηλιακά χαρακτηριστικά τους: τα αιμαγγειώματα(αγγειακοί όγκοι) και τις αγγειακές δυσπλασίες(δυσπλαστικά αγγεία). Μελετώντας την συμπεριφορά του ενδοθηλίου, παρατήρησαν ότι τα αιμαγγειώματα εμφάνιζαν υπερπλασία του ενδοθηλίου με αυξημένο πληθυσμό των μαστοκυττάρων στην βασική μεμβράνη, ακολουθούμενα από μια ραγδαία εξελικτική φάση, εν συνεχεία από μια σταθερή- plateau φάση, και τέλος από μια φάση υποστροφής.

Αυτό το γεγονός τα διαφοροποιεί από τις αγγειακές δυσπλασίες, στις οποίες διαπιστώνεται ελαττωματική αναδιαμόρφωση των αγγείων, χωρίς ένδειξη κυτταρικού πολλαπλασιασμού, παρότι σημαντικό ρόλο παίζουν κάποιοι αυξητικοί παράγοντες. Δηλαδή το ενδοθήλιο μπορεί να εμφανίζει κάποιες αλλαγές αλλά χωρίς αύξηση των κυτταρικών λειτουργιών.

Οι Mulliken και Glowacki βασιζόμενοι στα χαρακτηριστικά ροής των αγγείων που συμμετέχουν, κατέταξαν τις αγγειακές δυσπλασίες, σε υψηλής ροής(high-flow), όπως είναι οι αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες και τα αρτηριοφλεβώδη συρίγγια, και χαμηλής ροής (low-flow) βλάβες, όπως είναι οι τριχοειδικές, οι φλεβικές και οι λεμφωματώδεις ανωμαλίες, προσθέτοντας σύνδρομα με σύνθετες ανωμαλίες(**Πίνακας 4**)

Πίνακας 4.Η πρώτη 'βιολογική' ταξινόμηση των αγγειακών ανωμαλιών

VASCULAR MALFORMATIONS	
Slow flow	Fast flow
-capillary(CM)	-arterial(AM):aneurysm,coarctation,ectasia
-lymphatic(LM)	-arteriovenous fistulas(AVF)
-venous(VM)	-arteriovenous(AVM)

VASCULAR TUMORS

-Infantile hemangioma

Το **1988**, μια νέα ταξινόμηση των αγγειακών δυσπλασιών διατυπώθηκε στο Hanburg (**7th Meeting of the International Workshop on Vascular Malformations in Hamburg**), με βάση τα υποκείμενα ιστολογικά, παθολογοανατομικά και παθοφυσιολογικά χαρακτηριστικά των Congenital Vascular Malformations-CVMs(15)(**Πίνακας 5**). Εισήγαγε επίσης εμβρυολογικές πτυχές και με βάση το χρόνο της αγγειογένεσης, κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής, τα διαχώρισε σε μεταγενέστερες(truncular) ή πρώιμες(extratruncular) μορφές. Οι πρώιμες μορφές των Α.Δ. προκύπτουν στα πρώτα στάδια της εμβρυϊκής ζωής, όταν το αγγειακό σύστημα είναι ακόμα στο στάδιο του δικτυωτού-reticular. Στην πραγματικότητα πρόκειται για υπολείμματα μεσοδέρματος που διατηρούν την ικανότητα των αγγειοβλαστών να πολλαπλασιάζονται όταν διεγείρονται. Για το λόγο αυτό οι βλάβες μπορούν να συνεχίσουν να αναπτύσσονται και να υποτροπιάζουν ακόμα και μετά τις ανάλογες θεραπείες.

Οι μεταγενέστερες μορφές προκύπτουν σε μεταγενέστερο στάδιο της αγγειογένεσης. Οι βλάβες αυτές έχουν χάσει την ικανότητα του πολλαπλασιασμού και συνεπώς ελάχιστα υποτροπιάζουν. Συχνά σχετίζονται με σοβαρές αιμοδυναμικές συνέπειες. Υποδιαιρούνται περαιτέρω σε λόγω απόφραξης και με διάταση βλάβες και σχετίζονται με αγγειακές ανωμαλίες-είτε αγενεσία ή απλασία, είτε ανευρύσματα ή εμμένοντα εμβρυϊκά κανάλια.

Η ταξινόμηση του Αμβούργου είναι σήμερα το πιο αποδεκτό σύστημα κατάταξης από τους αγγειοχειρουργούς και υπόκεινται σε συνεχή βελτίωση από την **ISSVA**.(16,17)

Πίνακας 5.HAMBURG CLASSIFICATION OF VASCULAR MALFORMATIONS

TYPES	FORMS	
	Truncular	Extratruncular
Predominantly arterial defects	Aplasia or obstruction. Dilation	Infiltrating Limited
Predominantly venous defects	Aplasia or obstruction Dilation	Infiltrating Limited
Predominantly lymphatic defects	Aplasia or obstruction Dilation	Infiltrating Limited
Predominantly AV shunting defects	Deep Superficial	Infiltrating Limited

Compinated/mixed defects	Arterial and venous without shunt Hemolymphatic with or without shunt	Infiltrating lemolymphatic Limited lemolymphatic
--------------------------	--	---

Belov S.Semin.Vasc.Surg.1993:6:219

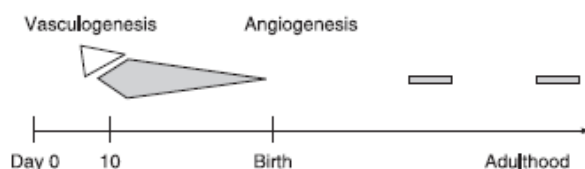
Το **1996** η Διεθνής Εταιρεία Μελέτης των Αγγειακών Ανωμαλιών-δυσπλασιών (**ISSVA: International Society for the Study of Vascular Anomalies**)(18), αποδέχτηκε την βασική κατάταξη των Mulliken, Glovacki και συν. σχετικά με τα αιμαγγειώματα και τις αγγειακές δυσπλασίες, βασισμένη στα ενδοθηλιακά χαρακτηριστικά, η οποία διευκόλυε την κατανόηση της φύσης αυτών των βλαβών και αποτέλεσε τη βάση για την πρόβλεψη της φυσικής τους πορείας και ανταπόκρισης στη θεραπεία.

Τα αιμαγγειώματα έχουν διαφοροποιηθεί από τις αγγειακές δυσπλασίες βάση την κλινική τους εμφάνιση, ακτινολογικά χαρακτηριστικά και βιολογική συμπεριφορά. Η κατάληξη "ώμα" που χρησιμοποιείται στον όρο αγγείωμα σημαίνει πολλαπλασιασμό του όγκου και έτσι οι λέξεις αγγείωμα, αιμαγγείωμα, λεμφαγγείωμα είναι εσφαλμένες όταν χρησιμοποιούνται για αγγειακές δυσπλασίες. Σε αυτή την κατάταξη τα αιμαγγειώματα ορίζονται ως βλαστικοί όγκοι από τα ενδοθηλιακά κύτταρα. Όλες οι άλλες συγγενείς και αναπτυξιακές αγγειακές βλάβες, στις οποίες ο πολλαπλασιασμός των ενδοθηλιακών κυττάρων δεν αποτελεί χαρακτηριστικό, ορίζονται ως αγγειακές δυσπλασίες.

Οι αγγειακοί όγκοι δηλ. συνήθως αναπτύσσονται από κυτταρική-κυρίως ενδοθηλιακή-υπερπλασία. Το κοινό αιμαγγείωμα της παιδικής ηλικίας είναι στην πραγματικότητα ένας καλοήθης όγκος των αγγείων, ενώ οι αγγειακές δυσπλασίες έχουν ένα ανενεργό ενδοθήλιο και θεωρούνται αποτέλεσμα ατελούς μορφογένεσης των αγγείων, η οποία πιθανότατα προέκυψε από δυσλειτουργία στην πορεία της εμβρυογένεσης και της αγγειογένεσης. Οι αγγειακοί όγκοι μπορεί να υποστρέψουν ή να παραμείνουν ανάλογα με τον τύπο τους.

Η αγγειογένεση ξεκινάει τη 7^η μέρα(σε έμβryo-ποντίκι) όταν οι αιμαγγειοβλάστες και ακολούθως οι αγγειοβλάστες βρισκόμενοι σ'ένα περιβάλλον πλούσιο σε αγγειογενετικούς παράγοντες(π.χ. υψηλά επίπεδα VEGF) και φτωχό σε αγγειοστατικούς(π.χ. χαμηλά επίπεδα ιντερφερόνης) ενεργοποιούνται. Σταδιακά οι αγγειογενετικοί παράγοντες ελαττώνονται ενώ συγχρόνως οι ανασταλτικοί παράγοντες αυξάνονται και τελικά υπερισχύουν, ώστε τελικά η αγγειογένεση ολοκληρώνεται και σταματά μετά τη γέννηση(**σχήμα 1**).

Table 1 Vasculogenesis, angiogenesis. As vasculogenesis begins (day 7 in the mouse embryo), the hemangioblasts, then the angioblast, are in a milieu rich in angiogenic factors (high levels of VEGF) and depleted in angiostatic factors (for instance, low levels of interferon, INF). Then, angiogenesis begins, slightly overlapping with vasculogenesis. Slowly over time, angiogenic factors taper and are accompanied by a parallel rise in angiostatic factors. This change in milieu leads to a slow and gradual decline in the relative amount of angiogenic activity, such that by birth, the angiogenic and angiostatic axis meet and global angiogenesis ends.



Reproduced with permission from: Chiller KC, Frieden IJ, Arbiser JL. Molecular pathogenesis of vascular anomalies, classification in three categories based upon clinical and biochemical characteristics. *Lymph Res Biol* 2003; 1: 267–81 (Figure 2).

Σχήμα 1.

Οι αγγειακές δυσπλασίες ποτέ δεν υποστρέφουν αλλά παραμένουν εφ'όρου ζωής, αναπτύσσονται κατά την παιδική ηλικία και αν δεν αντιμετωπιστούν, με την πάροδο του χρόνου επιδεινώνονται.(19,20)

Η διαφοροποίηση μεταξύ αγγειακών δυσπλασιών και όγκων είναι απαραίτητη όχι μόνο για την κλινική τους εμφάνιση, τα ιστοπαθολογικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά τους και την νοσηρότητά τους αλλά κυρίως γιατί η θεραπευτική τους προσέγγιση είναι τελείως διαφορετική.

Με βάση την αιμοδυναμική τους, οι αγγειακές δυσπλασίες διαιρούνται σε **αργής** ή **γρήγορης ροής** και εν συνεχεία υποκατηγοριοποιούνται περαιτέρω, ανάλογα με τον κυρίαρχο ιστολογικά αγγειακό τύπο, σε **1)τριχοειδικές(ΤΔ), 2)φλεβικές (ΦΔ), 3)λεμφαγγειακές (ΛΔ), 4) αρτηριακές(ΑΔ), 5) αρτηριοφλεβώδεις (ΑΦΔ), και 6) μεικτές** δυσπλασίες(**πίνακας 6**). Η κατάταξη αυτή αντανακλά τη βιολογική συμπεριφορά αυτών των βλαβών. Έχοντας ως βάση την κατάταξη των Mulliken και Glovacki, είναι δυνατόν να διαφοροδιαγνωσθούν οι βλάβες κλινικά και με βάση τις διάφορες απεικονιστικές μεθόδους, να καθορισθεί η θεραπευτική στρατηγική. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν ένα σύνθετο συνδυασμό αγγειακών δυσπλασιών που ορίζεται σαν **τριχοειδείς φλεβικές δυσπλασίες(CVM), τριχοειδείς λεμφικές δυσπλασίες(CLM), τριχοειδείς φλεβικές λεμφικές δυσπλασίες(CVLM), λεμφικές φλεβικές δυσπλασίες(LVM), τριχοειδείς αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες(AVM-C), ή αρτηριοφλεβώδεις λεμφικές δυσπλασίες(AVM-L).**

Πίνακας 6: Updated ISSVA classification of vascular anomalies.

<i>Vascular tumors</i>	<i>Vascular malformations</i>
<ul style="list-style-type: none">• Infantile hemangiomas• Congenital hemangiomas (RICH and NICH)• Tufted angioma (with or without Kasabach–Merritt syndrome)• Kaposiform hemangioendothelioma (with or without Kasabach–Merritt syndrome)• Spindle cell hemangioendothelioma• Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.)• Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)	<p><i>Slow-flow vascular malformations:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• Capillary malformation (CM) Port-wine stain Telangiectasia Angiokeratoma• Venous malformation (VM) Common sporadic VM Bean syndrome Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM) Glomuvenous malformation (GVM) (glomangioma) Maffucci syndrome• Lymphatic malformation (LM) <p><i>Fast-flow vascular malformations:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• Arterial malformation (AM)• Arteriovenous fistula (AVF)• Arteriovenous malformation (AVM) <p><i>Complex-combined vascular malformations:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM

C=capillary; V=venous; L=lymphatic; AV=arteriovenous; M=malformation. RICH=rapidly involuting congenital hemangioma; NICH=noninvoluting congenital hemangioma.

ISSVA CLASSIFICATION, Cambridge University Press

978-0-521-84851-0 - Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations
Odile Enjolras, Michel Wassef and Rene Chapot

Από το 1982 ένας σημαντικός αριθμός βιολογικών ερευνών έχει επιβεβαιώσει προφανείς διαφορές μεταξύ των αγγειακών όγκων και δυσπλασιών. Δείκτες κυτταρικού πολλαπλασιασμού όπως το κυτταρικό πυρηνικό αντιγόνο, η κολλαγόνωση τύπου IV, ο ενδοθηλιακός αυξητικός παράγοντας(VEGF), ο βασικός αυξητικός παράγοντας των ινοβλαστών(βFGF), είναι αυξημένα σε πολλαπλασιαζόμενα αγγειώματα και όχι στις δυσπλασίες. Τα επίπεδα ορού του VEGF είναι σημαντικά υψηλότερα στα πολλαπλασιαζόμενα αιμαγγειώματα σε σχέση με τα αιμαγγειώματα που υποστρέφουν, τις αγγειακές δυσπλασίες και τους υγιείς μάρτυρες.

Νέα, κυρίως ανοσοϊστοχημικά στοιχεία έχουν ολοκληρώσει την ταξινόμηση της Διεθνούς Εταιρείας Μελέτης των Αγγειακών Ανωμαλιών-δυσπλασιών(**ISSVA- International Society for the Study of Vascular Anomalies -1996**).

Σύμφωνα μ'αυτήν τα αιμαγγειώματα της βρεφικής ηλικίας είναι κατά κύριο λόγο συνέπεια της υπερβολικής αγγειογένεσης, ενώ οι αγγειακές δυσπλασίες θα μπορούσε να είναι το αποτέλεσμα σφαλμάτων κατά την αναδιαμόρφωση των αγγείων-remodeling. Υπάρχουν όμως και καταστάσεις στις οποίες ο διαχωρισμός είναι προβληματικός και είναι ασαφές κατά πόσο υπάρχει και διαταραχή της αγγειογένεσης σε αγγειακές δυσπλασίες που έχουν την τάση να πολλαπλασιάζονται, ή και να επεκτείνονται σταδιακά. Ενα τέτοιο παράδειγμα μπορεί να βρεθεί στον διαρκώς αυξανόμενο αριθμό των φλεβικών βλαβών στο **σύνδρομο Bean**, γνωστό και σαν blue rubber-bleb nevus σύνδρομο. Πρόκειται για ένα σπάνιο σύνδρομο που

χαρακτηρίζεται από ανωμαλίες του φλεβικού συστήματος στο δέρμα και τα σπλαχνικά όργανα-κυρίως στο ΓΕΣ. Έχει ιδιαίτερη σημασία καθώς μπορεί να οδηγήσει σε αιμορραγίες απειλητικές για τη ζωή του ασθενούς.

Ένα άλλο παράδειγμα είναι η θανατηφόρα επέκταση κάποιας σπλαχνικής, θωρακικής και κοιλιακής μικροκυστικής δυσπλασίας του λεμφικού συστήματος.

Η ύπαρξη των κληρονομικών μορφών αγγειακών δυσπλασιών, αν και σπάνια, δίνει μια άλλη οπτική στην περίπλοκη διαδικασία της αγγειογένεσης και των μοριακών μηχανισμών που εμπλέκονται στις αγγειακές δυσπλασίες. Καθώς γενετικές ανωμαλίες εμφανίζονται σε διάφορους τύπους αυτών, (VM, glomuvenous δυσπλασία, οικογενές λεμφοίδημα, αρτηριοφλεβο-τριχοειδική δυσπλασία), το ζήτημα είναι να κατανοήσουμε πώς αυτές οι μεταλλάξεις γονιδίων μπορούν να οδηγήσουν σε ανώμαλα αγγειακά κανάλια, με αλλαγές στο εμβρυικό αίμα ή την αναδιαμόρφωση των λεμφικών αγγείων, καταλήγοντας στις οικογενείς μορφές των αγγειακών δυσπλασιών.

Η μοριακή βιολογία μπορεί να αλλάξει εντελώς την προσέγγισή μας στην κατάταξη των αγγειακών δυσπλασιών. Ωστόσο όπως δεν γνωρίζουμε κατά πόσο οι βιολογικοί μηχανισμοί των σποραδικών αγγειακών δυσπλασιών είναι παρόμοιοι με εκείνους των κληρονομικών μορφών, είναι σήμερα πολύ αμφίβολο να προταθεί μια μετάβαση σε γενετική ταξινόμηση.

Θα πρέπει να αναφέρουμε ότι μέχρι πρόσφατα ίσχυε η παθολογοανατομική ταξινόμηση-Russel(130), η οποία κατατάσσει τις αγγειακές δυσπλασίες σε 4 ομάδες :τις τριχοειδείς τηλαγγειεκτασίες, τα σηραγγώδη αιμαγγείωματα, τις αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες και τα φλεβικά αγγείωματα. Αυτή η ταξινόμηση έχει αμφισβητηθεί, καθώς η πρόσφατη ακτινολογική και κλινική εμπειρία έχει βελτιώσει σημαντικά την κατανόηση αυτών των οντοτήτων (4, 5,131-133). Τα φλεβικά αγγείωματα πρακτικά παριστούν μια παραλλαγή του φυσιολογικού και έτσι οφείλουν να ταξινομούνται περισσότερο σαν ανωμαλίες κατά την εξέλιξη, παρά σαν δυσπλασίες (4).

Στον **πίνακα 7** που ακολουθεί, φαίνονται οι ποικίλες αγγειακές δυσπλασίες και το διαγνωστικό μέσο που ενδείκνυται για την απεικόνισή τους.

Πίνακας 7: Diagnostic imaging devices and the various vascular anomalies.

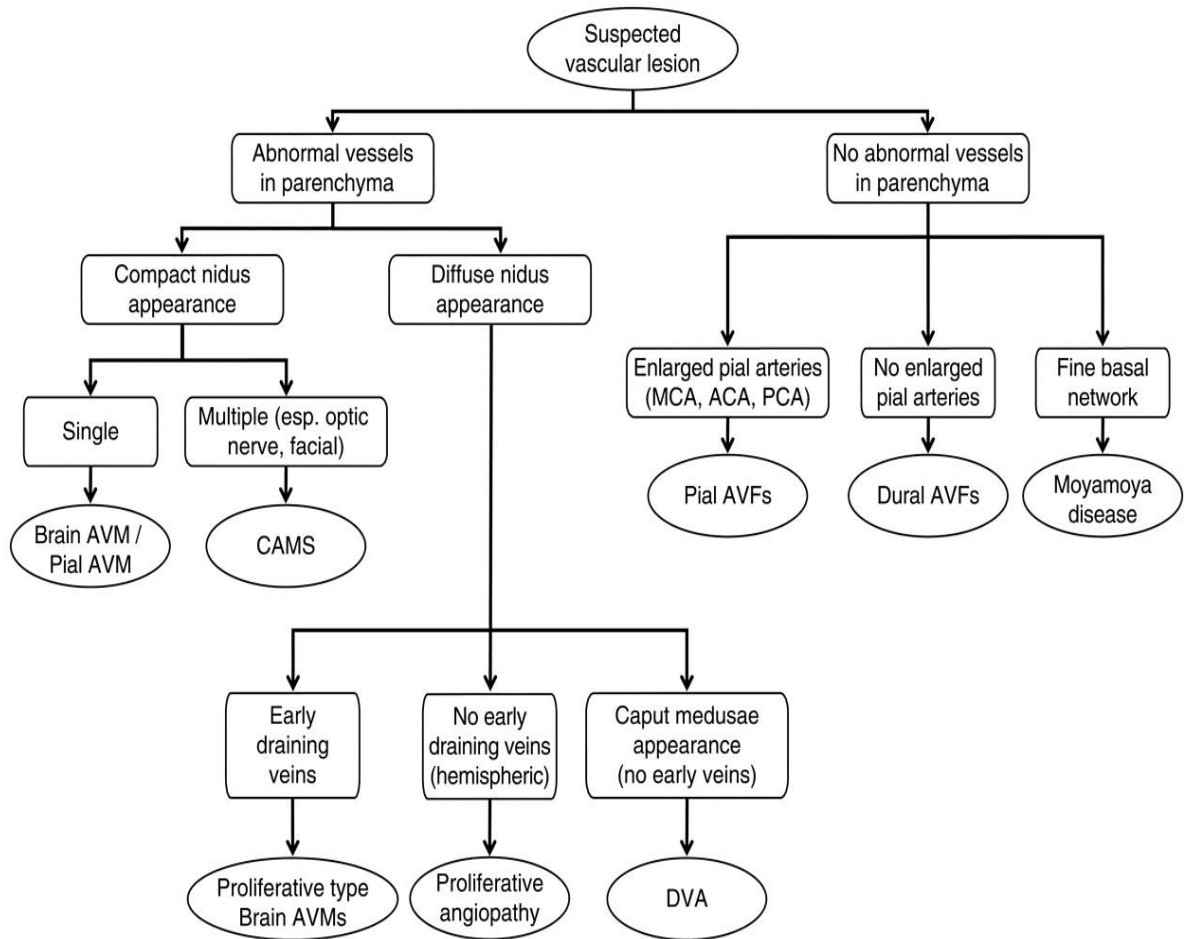
	<i>Infantile hemangioma</i>	<i>CM</i>	<i>VM</i>	<i>LM</i>	<i>AVM</i>
Ultrasonography/Doppler	+++	++	++	++	+++
Plain radiographs	-	-	++ (phleboliths, bone)	+/- (bone)	+ (bone)
MRI, MRA, MRV	++	-	+++	+++	++
CT	+	-	+	+	+
Angio-CT scans	-	-	+	-	++
Lymphoscintigraphy	-	-	-	+	-
Biopsy	+	+	+	+	+
Angiography	-	-	+	-	+++

MRI=magnetic resonance imaging; MRA=magnetic resonance angiography; MRV=magnetic resonance venography; CT=computed tomography; CM=capillary malformation; VM=venous malformation; LM=lymphatic malformation; AVM=arteriovenous malformation.

Ref:ISSVA CLASSIFICATION, Cambridge University Press978-0-521-84851-0 - Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations. Odile Enjolras, Michel Wassef and Rene Chapot

Παρακάτω παραθέτουμε ένα πρακτικό αλγόριθμο απεικονιστικής διάγνωσης των αγγειακών βλαβών του εγκεφάλου.

Diagram illustrates a practical imaging-based diagnostic approach to suspected vascular lesions of the brain.



Geibprasert S et al. Radiographics 2010;30:483-501

RadioGraphics

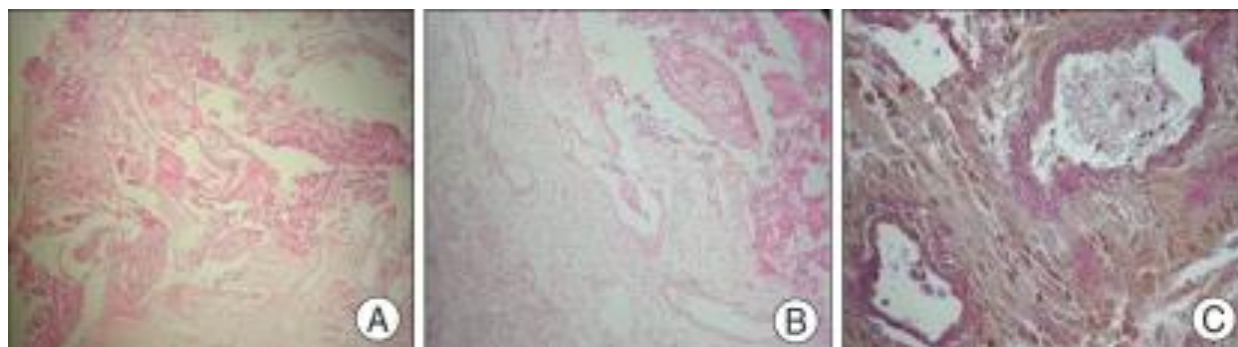
©2010 by Radiological Society of North America

5. ΙΣΤΟΛΟΓΙΑ

Οι ιστοπαθολογικές περιγραφές των DVAs είναι ελάχιστες.

Ιστολογικά, τα φλεβικά αγγειώματα ή MVM (medullary venous malformations) αποτελούνται από δύο κύρια συστατικά : 1) λεπτοτοιχωματικές φλέβες διαφόρου μεγέθους με μικρή ποσότητα-ελάχιστη λείων μυικών ινών και ελαστικού ιστού, συνήθως με παχυμένα και υαλινοποιημένα τοιχώματα και στρώματα μυικών ινών και 2) παρεμβαλλόμενο νευρικό ιστό(εικόνα 6).

Σε ειδικές περιπτώσεις, ανευρίσκονται ακάθαρτο αίμα και στοιχεία αιμοσιδηρίνης από προηγηθείσα αιμορραγία, εστιακή γλοίωση, νευρική ισχαιμία και/ή αποπιτάνωση στο παρεμβαλλόμενο νευρικό παρέγχυμα ή εγγύς της αλλοίωσης, Πρόκειται δηλαδή για ασυνήθιστα διατεταμένες, λεπτοτοιχωματικές φλέβες, παρόμοιες με τα αγγεία των αρτηριοφλεβωδών δυσπλασιών, με φυσιολογικές τροφοφόρες αρτηρίες και τριχοειδή(4,21,22,23). Αρκετοί συγγραφείς αναφέρουν ότι το εγκεφαλικό παρέγχυμα που χωρίζει αυτά τα παθολογικά αγγειακά κανάλια είναι φυσιολογικό. Ο Noran(24) περιέγραψε γλοίωση, εκφυλισμό των νευρώνων, απομυελίνωση και λευκομαλακία γύρω από το DVA, στοιχεία που τεκμηριώνονται καθώς αντιστοιχούν στις αλλοιώσεις της λευκής ουσίας όπως φαίνονται στην CT και την MRI, δηλ. φλοιώδης ή υποφλοιώδης ατροφία, δυστροφικές αποπιτανώσεις, μεταβολές σήματος της λευκής ουσίας, παρουσία αιμορραγίας ή σηραγγώδους αγγειώματος, καθώς και στένωση της φλέβας-συλλέκτη του φλεβικού αγγειώματος.(25)



Εικόνα 6: Παθολογικά ευρήματα δείχνουν τα λεπτοτοιχωματικά αγγεία διάχυτα κατανεμημένα στην φυσιολογική λευκή ουσία με έλλειψη ελαστικών ινών στα τοιχώματα των αγγείων.. A : H & E, ×40. B : H & E, ×100. C : Elastic fiber stain, ×400

J Korean Neurosurg Soc. 2009 January; 45(1): 46–49.

7. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η συχνότητα αυτών των φλεβικών ανωμαλιών δεν είναι ακριβώς γνωστή, αλλά η συχνά τυχαία ανακάλυψή τους κατά την εξέταση με MRI, είναι ενδεικτική συχνότητας υψηλότερης του 0,25 %, όπως ανακοινώνεται από αυτοψίες(129). Διαπιστώνεται επίσης από τις αυτοψίες, ότι είναι πιο συχνά από τα σπληνικά αιμαγγειώματα, τα ανευρύσματα και τις αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες. Ο επιπολασμός των φλεβικών αγγειωμάτων (δηλαδή η παρουσία τους-με απεικονιστικές εξετάσεις- στον γενικό πληθυσμό ανά πάσα στιγμή) ανέρχεται σε ποσοστό 2,5-3 %, και αποτελούν την πιο κοινή από τις αγγειακές ανωμαλίες του ΚΝΣ.Το ποσοστό εμφάνισής τους σε αυτοψίες ανέρχεται στο 60 % του συνόλου των αγγειακών δυσπλασιών, όταν οι τριχοειδείς τηλεαγγειεκτασίες παριστούν το 20%, τα σπληνικά αγγειώματα το 10%, οι αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες το 9% και οι μηνιγγικές αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες το 1% σε πρόσφατες αυτοψίες, γεγονός που αποδεικνύει ότι πρόκειται για μια συχνή βλάβη και όχι σπάνια όπως θεωρούνταν στο παρελθόν.

Συνήθως είναι μονήρη (75%), εντούτοις πολλαπλές βλάβες συναντώνται σε ποσοστό 2-16% των περιπτώσεων ιδιαίτερα όταν συνδέονται με σύνδρομα όπως το blue rubber-bleb syndrome(78).

Είναι ορατά κατά τη γέννηση καθώς μορφοποιούνται κατά την ενδομήτριο ζωή. Εμφανίζονται σε κάθε ηλικία, ανεξαρτήτως φύλου-με μια μικρή υπεροχή στο αρρεν φύλο(25,26), συχνά σαν τυχαίο εύρημα στις απεικονιστικές εξετάσεις.

8. ΕΝΤΟΠΙΣΗ

Γενικά με βάση την εντόπισή τους, διακρίνονται σε **επιφανειακά**-παραφλοιώδη και υποφλοιώδη-(δηλ. αυτά που καταλήγουν σε φλοιικές φλέβες) και **εν τω βάθει**.Τα εν τω βάθει(δηλ. αυτά που καταλήγουν σε βαθύτερες υποεπενδυματικές φλέβες και στο σύστημα του Γαληνού), περαιτέρω υποδιαιρούνται σε αυτά που εντοπίζονται είτε **υπερσκηνιδιακά** είτε **υποσκηνιδιακά**.Τα εν τω βάθει φλεβικά αγγειώματα εμφανίζονται συχνότερα-70%-και συνήθως ανευρίσκεται η φλέβα απορροής στο 20% ενώ ο συνδυασμός εν τω βάθει και επιφανειακής παροχέτευσης σε ποσοστό 10%(4,5).

Εκτός από την κλασική εμφάνισή τους μπορεί να εμφανιστούν σαν σύμπλεγμα και να έχουν πολλαπλούς συλλέκτες που παροχετεύουν μια μεγάλη περιοχή, σχετιζόμενο τόσο με το επιπολής όσο και με το εν τω βάθει σύστημα παροχέτευσης.Η διάκρισή τους με βάση την εντόπισή τους έχει ιδιαίτερη σημασία καθώς εκδηλώνεται αντίστοιχη κλινική σημειολογία.Έτσι τα υπερσκηνιδιακά φλεβικά αγγειώματα, όταν είναι συμπτωματικά, εκδηλώνονται με επιληπτικούς σπασμούς (21-29 %) ή πονοκεφάλους, ενώ εστιακά νευρολογικά ελλείματα είναι λιγότερο συχνά.Τα υποσκηνιδιακά φλεβικά αγγειώματα μπορεί να εκδηλώνονται με αταξία.

Η συνήθης εντόπισή τους περιλαμβάνει τις εξής περιοχές του εγκεφάλου:

Στην εν τω βάθει εγκεφαλική ή παρεγκεφαλιδική λευκή ουσία, πιο συχνά κοντά στο όριο της παρακείμενης κοιλίας.Η πιο κοινή εντόπισή τους είναι στο **μετωπιαίο κέρασ της πλάγιας**

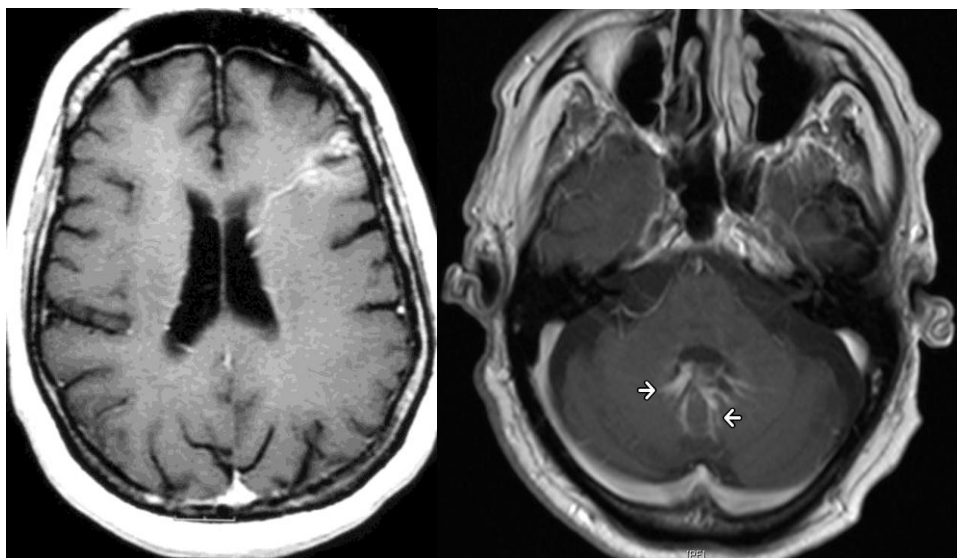
κοιλίας(εικόνα 7), ενώ η αμέσως επόμενη συχνότερη εντόπιση, είναι η **παρεγκεφαλίδα(εικόνα 8).**

Συνοψίζοντας τα φλεβικά αγγειώματα τα συναντάμε παντού στο ΚΝΣ και ειδικά:

- 1.στο μετωπιαίο λοβό και κυρίως μετωποβρεγματικά, όπου παροχετεύονται στο πρόσθιο κέρασ της πλάγιας κοιλίας, (36-64 %),
- 2.στο βρεγματικό λοβό(12-24%)
- 3.στον ινιακό λοβό(4%)
- 4.στους κροταφικούς λοβούς(2-19%)
5. στον οπίσθιο βόθρο, κύρια στο ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας, όπου παροχετεύονται στην 4^η κοιλία (14-29%).
- 6.στα βασικά γάγγλια(6%)
- 7.στο θάλαμο
- 8.στις κοιλίες(11%)
- 9.στο εγκεφαλικό στέλεχος(<5%).

Σπανιότερα εντοπίζονται στην φαιά ουσία του ραβδωτού σώματος και του κοιλιακού συστήματος.(4,5).

Αν και όπως προαναφέραμε τα φλεβικά αγγειώματα θεωρούνται καλοήθεις ανατομικές παραλλαγές, μπορούν να εμφανιστούν σε άτυπες θέσεις του εγκεφαλικού παρεγχύματος, με αποτέλεσμα να προσαρμόζονται δυσκολότερα στις αλλαγές της ενδοκράνιας φλεβικής ισορροπίας.



Εικόνα 7

Εικόνα 8

Εικόνα 7: T1 ακολουθία με σκιαγραφικό δείχνει ένα DVA στην πιο κοινή εντόπισή του, στον μετωπιαίο λοβό αρ, που παροχετεύεται στο μετωπιαίο κέρασ της πλάγιας κοιλίας.

Εικόνα 8: T1 ακολουθία με γαδολίνιο δείχνει την εικόνα 'κεφαλή μέδουσας' στην μέση γραμμή της παρεγκεφαλίδας, χαρακτηριστικό ενός DVA. Υπάρχει μια μεγάλη φλέβα που παροχετεύεται στην φλεβα του Γαληνού(δεν απεικονίζεται).

Reference: Osborn A, et al. Diagnostic Imaging: Brain Amirsys 2004

II. ΚΥΡΙΟ ΜΕΡΟΣ

1.ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ: Α. ΑΞΟΝΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ

Β. ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ

Γ. ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ

Τα φλεβικά αγγείωματα ανακαλύπτονται τυχαία στην αξονική και κυρίως στην μαγνητική τομογραφία, στις οποίες οι ασθενείς υποβάλλονται συχνά για άλλες παθήσεις, καθώς τα DVAs συνήθως είναι ασυμπτωματικά.

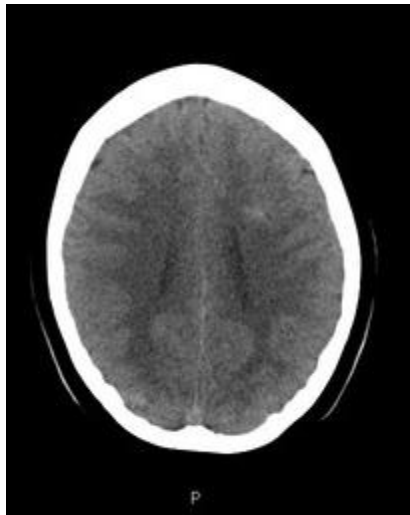
Α. Η απλή CT είναι φυσιολογική στην πλειοψηφία αυτών των περιπτώσεων, παρότι μερικές φορές σημειούνται ισόπυκνες ή ελαφρώς υπέρπυκνες υποστρόγγυλες περιοχές στο φλοιό(όταν υπάρχει θρόμβωση). Επιπλέον μπορούν να αναδειχθούν μικρές αιμορραγικές εστίες, παρεγχυματικές αποπιτανώσεις, ατροφία και βλάβες της λευκής ουσίας στην περιοχή παροχέτευσης του DVA(εικόνα 9,10,11).

Το φλεβικό αγγείωμα στην **CT με σκιαγραφικό** φαίνεται σαν υποστρόγγυλη, γραμμοειδής ή αστεροειδής περιοχή ενίσχυσης, δηλ. εμφανίζονται σαν μία μεγάλη αγγειακή δομή του εγκεφαλικού παρεγχύματος που καταλήγει στο εν τω βάθει ή επιφανειακό φλεβικό σύστημα(εικόνα 12, 13). Οι μικρότερες φλέβες είναι συνήθως τοποθετημένες ακτινωτά γύρω από την κεντρική φλέβα-απεικόνιση ‘κεφαλής Μέδουσας’ ενώ δεν συνυπάρχουν χωροκατακτητικά σημεία ή περιεσσιακό οίδημα(126, 134, 135). Η τυπική εμφάνιση του DVA στην αξονική τομογραφία είναι συχνά διαγνωστική αλλά η μαγνητική τομογραφία μπορεί να χρειαστεί σε άτυπες περιπτώσεις, ιδίως εκείνων που αφορούν τον οπίσθιο βόθρο όπου η CT είναι περιορισμένη λόγω των artifacts(εικόνα 14).

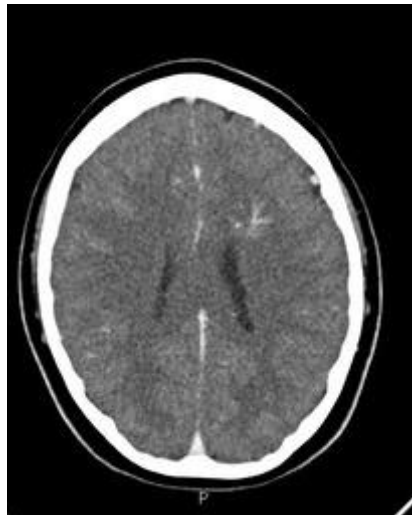


Source: Brad L Kohen

Εικόνα 9: CT χωρίς σκιαγραφικό αναδεικνύει γραμμοειδή υπέρπυκνη περιοχή στην ημισφαιρική σχισμή με παρουσία διακλαδώσεων που συνιστούν το DVA.



10α



10β.

REF: Contributed by: Alex MacLennan, Radiologist, Royal Alexandra Hospital, Paisley, United Kingdom.
DEVELOPMENTAL VENOUS ANOMALY WITH VENOUS THROMBOSIS IN 14 Y/O CT BRAIN

Εικόνα 10α: Εγκάρσια τομή CT χωρίς σκιαγραφικό δείχνει υπέρπυκνη γραμμοειδή περιοχή στον αρ μετωπιαίο λοβό, που εκτείνεται από την πλάγια κοιλία προς το θόλο του κρανίου.

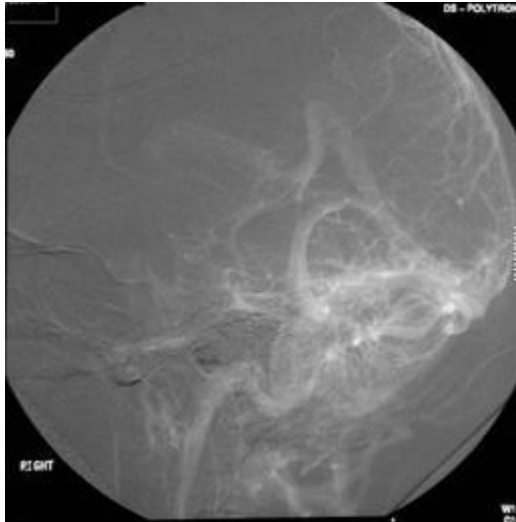
Εικόνα 10β: Εγκάρσια τομή CT με σκιαγραφικό αναδεικνύει το φλεβικό αγγείωμα με την τυπική 'κεφαλή μέδουσας' παρά την σύστοιχη κοιλία. Μία επιφανειακή παροχετεύουσα φλέβα έχει κατεύθυνση προς τον άνω οβελιαίο κόλπο.



Εικόνα 11. α. CT χωρίς σκιαγραφικό



β. T1 MR με σκιαγραφικό



Contributed by: Steven Goldstein, Radiologist, University of Kentucky Chandler Medical Center, Kentucky, USA .” Pontine hemorrhage secondary to rupture of venous angioma “.

γ.DSA φλεβική φάση

Εικόνα 11: α. CT χωρίς σκιαγραφικό δείχνει μικρή εστία αιμορραγίας στο δε ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας. Ακολούθησε β. MRI που ανέδειξε σε T1 ακολουθία με σκιαγραφικό αγγειακή βλάβη, η οποία αποδείχτηκε στην γ. αγγειογραφία ότι πρόκειται για DVA .



Εικόνα 12

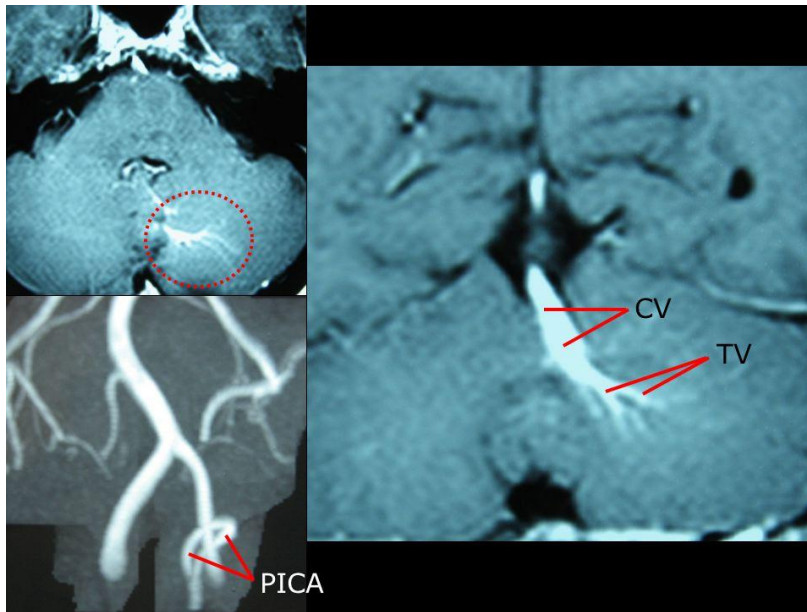
(ref:J. Neurosurg Psychiatry 1999;67:234-238”clinical significance of intracranial developmental venous anomalies”. Rudolf Topper, Eva Jurgens.)



Εικόνα 13

Εικόνα 12: Φλεβικό αγγείωμα του μετωπιαίου λοβού. Η CT με σκιαγραφικό δείχνει μια ενισχυόμενη γραμμοειδή περιοχή εγγύς της αριστερής πλάγιας κοιλίας.

Εικόνα 13: CT μετά χορήγηση σκιαγραφικού αναδεικνύει στο αρ ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας μια γραμμοειδή περιοχή ενίσχυσης

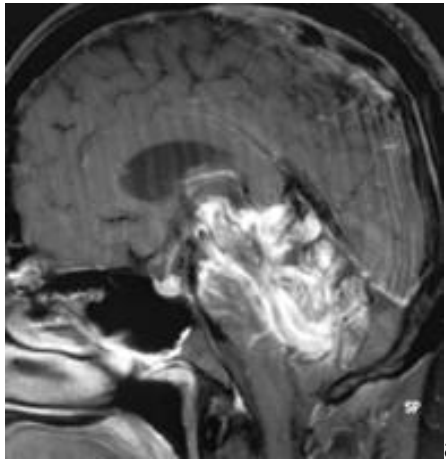


(ref: book: Brain Surgery : A Comprehensive and Practical Resource for Brain Surgery Patients, Their Families and Physicians. By Vini G. Khurana, M.B.B.S., B.Sc.(Med)., Ph.D.)

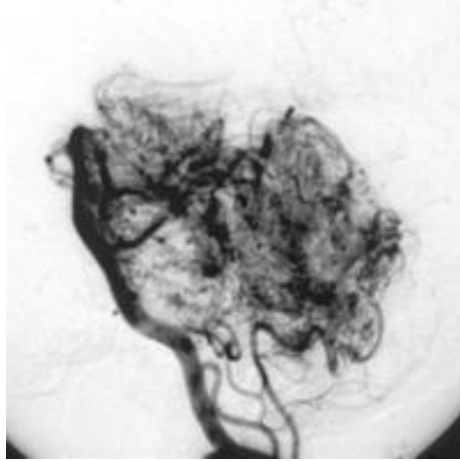
Εικόνα 14. Φλεβικό αγγείωμα του οπισθίου βόθρου. Η CT δεν ήταν διαγνωστική λόγω artifacts στην περιοχή, οπότε ακολούθησε MRI. α. Η MT με σκιαγραφικό δείχνει γραμμοειδή ενίσχυση με ένα αστεροειδές πρότυπο “δίκην ομπρέλας” στη λευκή ουσία του αριστερού παρεγκεφαλικού ημισφαιρίου(κύκλος).β. κάτω αριστερά.Μαγνητική αγγειογραφία του ίδιου ασθενούς, απέτυχε να δείξει το φλεβικό αγγείωμα-όπως αναμενόταν- γιατί η βλάβη είναι φλεβική και όχι αρτηριακή.γ.-δεξιά εικόνα.Στεφανιαίες τομές MRI του ίδιου ασθενούς, δείχνουν το κλασικό μικρό σύμπλεγμα των μικρών φλεβών που καταλήγουν σε ένα διατεταμένο φλεβικό συλλέκτη.

Η δυναμική CT(136) μπορεί να είναι μια κατάλληλη εξεταστική μέθοδος για την εκτίμηση ενός φλεβικού αγγειώματος, όπως είναι και η CT venography καθώς και η HRCT με λεπτές τομές.

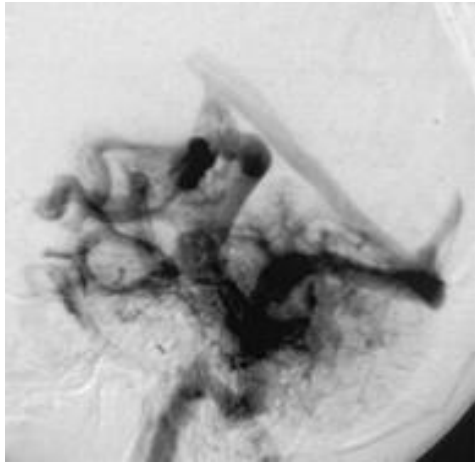
Τα μεγάλα DVAs μπορούν εύκολα να διαφοροδιαγνωστούν από τις αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες με την αγγειογραφία εγκεφάλου (**εικόνα 15**), γιατί οι AVMs έχουν μεγάλες τροφοφόρες αρτηρίες, ελικοειδή αγγεία και παθολογικό το γύρω απ’αυτές εγκεφαλικό παρέγχυμα. Ένα πυκνό τριχοειδικό δίκτυο μπορεί να βρεθεί σε μεγαλύτερες βλάβες, όμως η έλλειψη διατεταμένης,ευμεγέθους αρτηρίας, θέτει τη διάγνωση για το φλεβικό αγγείωμα. Σε ειδικές περιπτώσεις οι φλέβες της ‘κεφαλής μέδουσας’ μπορούν να φανούν στην καθυστερημένη τριχοειδική φάση κάτι που οφείλεται στον ταχύτερο χρόνο διέλευσης των τριχοειδών, λόγω διαστολής των τριχοειδικών διαστημάτων, εύρημα που θα μπορούσε να παρερμηνευτεί σαν αρτηριοφλεβώδης αναστόμωση-shunt



a.



b.



c.

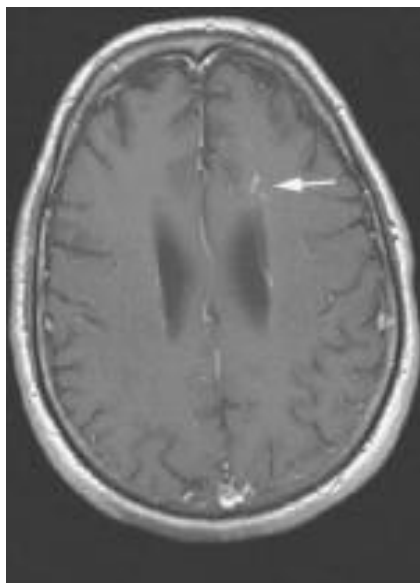
(Ref: Radiographics, march 2010, vol 30, no 2483-501. Radiologic assesment of brain arteriovenous malformations: what clinicians need to know.)

EIKONA 15. DVA σε έναν άντρα 25 χρονών που προσήλθε με κεφαλαλγίες και τυχαία ανακαλύφθηκε αγγειακή βλάβη. (α) Οβελιαία T1 εικόνα με γαδολίνιο δείχνει πολλαπλή ενίσχυση σωληναριακών δομών, κυρίως εντός του εγκεφαλικού στελέχους και του σκώληκα, με διάσπαρτα φυσιολογικό παρέγχυμα του εγκεφάλου. Μερικά DVAs έχουν την εμφάνιση *caput medusae*, αλλά λόγω του μεγάλου μεγέθους του, η βλάβη σε αυτή την περίπτωση είναι δύσκολο να διαφοροποιηθεί από AVM εγκεφάλου με βάση τα απεικονιστικά ευρήματα της MRI και μόνο. (b,c). Πλάγια αγγειογραφία εγκεφάλου σε καθυστερημένη αρτηριακή φάση (b) και φλεβική φάση (c) αποκαλύπτουν ένα πυκνό τριχοειδικό δίκτυο στο στέλεχος και το σκώληκα, χωρίς να υπάρχει αρτηριακή διεύρυνση ή πρόωγη φλεβική. Η εμφάνιση 'κεφαλή μέδουσας' των διαμυελικών φλεβών που καταλήγουν σε πολλαπλές φλέβες-συλλέκτη, φαίνεται καλύτερα στην φλεβική φάση.

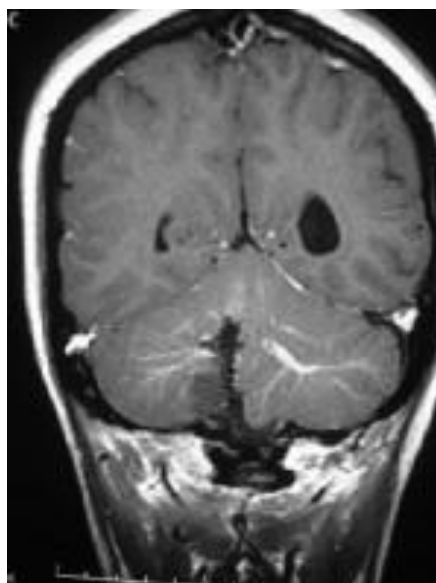
B. Στην Μαγνητική τομογραφία το DVA συχνά φαίνεται σαν ένα αστεροειδές πρότυπο χαμηλής έντασης σήματος, τόσο στις T1, όσο και στις T2-ακολουθίες, λόγω της αυξημένης φλεβικής ροής που συγκλίνει προς ένα διατεταμένο αγγείο, το οποίο διασχίζει το εγκεφαλικό παρέγχυμα κάθετα προς το φλοιό ή προς το κοιλιακό τοίχωμα. (9, 82, 135, 137-140).

Τα ευρήματα στην MRI είναι χαρακτηριστικά, έτσι ώστε η επιβεβαίωση με αγγειογραφία δεν είναι πια αναγκαία. Οι **χωρίς σκιαγραφικό T1** εικόνες θα μπορούσαν να δείξουν το DVA σαν κενό σήμα ροής, αλλά είναι συχνά δύσκολο να απεικονιστεί χωρίς τη χορήγηση σκιαγραφικού. Στην **T1 με σκιαγραφικό** εμφανίζεται η χαρακτηριστική εικόνα της 'κεφαλής

Μέδουσας', από την διάταξη των φλεβών που είναι μικρές στην περιφέρεια και διαστέλλονται όσο πλησιάζουν την κεντρική φλέβα απορροής(εικόνες 16,17,18,19)



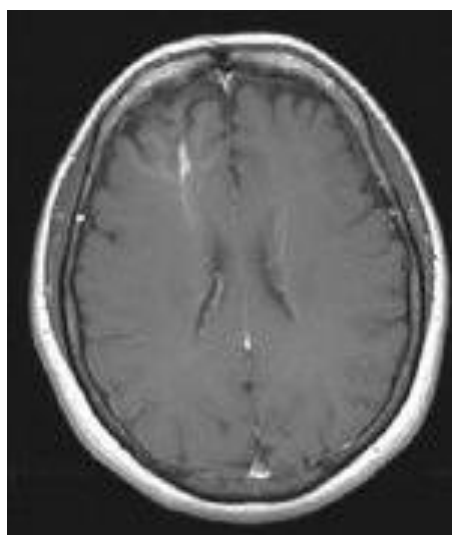
Εικόνα 16



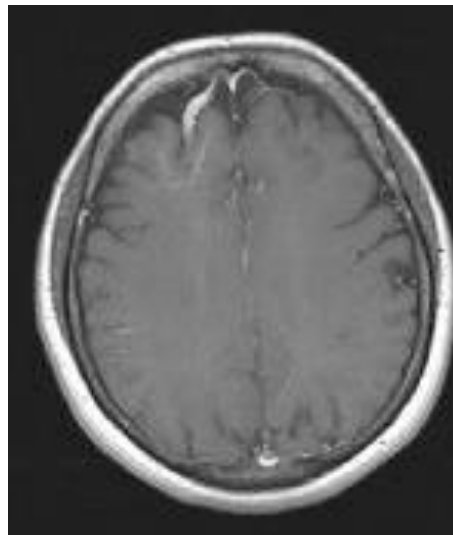
Εικόνα 17

Εικόνα 16. MRI T1 ακολουθία με σκιαγραφικό δείχνει το δίκτυο των τροφοφόρων φλεβών που συγκλίνουν στην μοναδική φλέβα παροχέτευσης.

Εικόνα 17. Στεφανιαία τομή MRI T1ακολουθία με σκιαγραφικό σε έναν ασθενή ο οποίος είχε υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση στο παρελθόν για αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία (AVM) δείχνει τα διμερή DVAs και την κλασική ' carotid Μέδουσα' εμφάνιση. .



Εικόνα 18

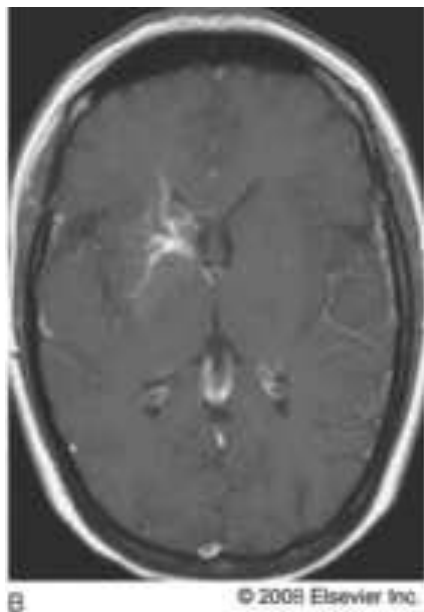


Εικόνα 19

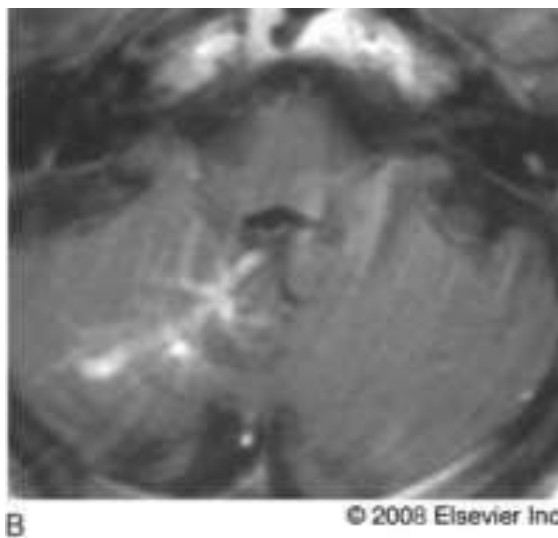
Εικόνα 18. Εγκάρσια T1 ακολουθία με σκιαγραφικό δείχνει ένα μεγάλο DVA στην λευκή ουσία του μετωπιαίου λοβού.

Εικόνα 19. T1 ακολουθία με σκιαγραφικό όπου είναι εμφανής η μεγάλη φλέβα απορροής του DVA, η οποία παροχετεύεται στον άνω οβελιαίο κόλπο.

(REF:medscape: Brain imaging in Venous Vascular Malformations. Author:Andrew L. Wagner, MD;Chief editor:James Smirniotopoulos, MD)



Εικόνα 20

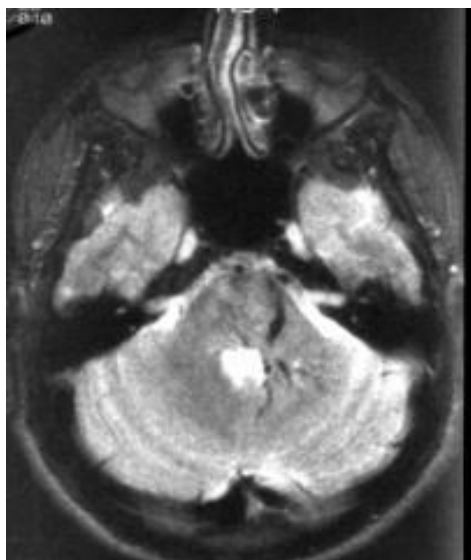


Εικόνα 21

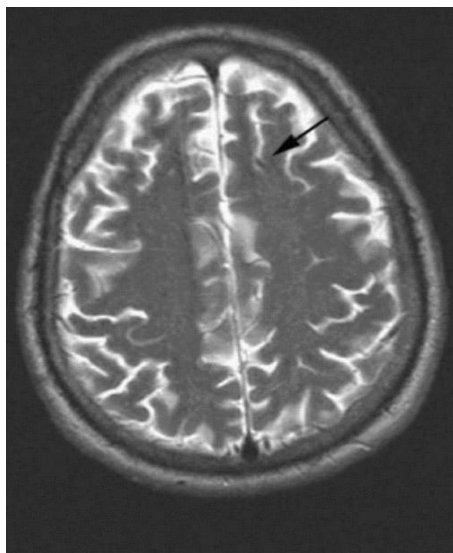
Εικόνα 20: Τυπική εικόνα MR ενός υπερσκηνιδιακού εν τω βάθει φλεβικού αγγειώματος που παροχετεύει την εν τω βάθει λευκή ουσία σε μια υποεπενδυματική φλέβα

Εικόνα 21: MRI εικόνα ενός υποσκηνιδιακού εν τω βάθει φλεβικού αγγειώματος με μια διατεταμένη φλέβα-συλλέκτη και ένα δίκτυο μικρότερων φλεβών που εκβάλλουν σ' αυτήν.

Στις **T2** ακολουθίες(**εικόνα 22,23**) και **PD**(proton density)(**εικόνα 24**) εικόνες η απάγουσα φλέβα φαίνεται με αυξημένη ένταση σήματος κυρίως στις spin-echo εικόνες. Αυτή η εμφάνιση πιθανόν οφείλεται στην κλίση της gradient-echo. Αν το αγγείο είναι πλάγια προσανατολισμένο, μπορεί να προκύψει μια εμφάνιση yin-yang επειδή η υψηλή ένταση σήματος δεν καταγράφεται και ένα κενό σήμα μπορεί να εμφανιστεί δίπλα σε μια παρόμοια περιοχή υψηλής έντασης σήματος. Σε απουσία συνοδού αγγειακής δυσπλασίας, ο περιβάλλον εγκεφαλικός ιστός έχει φυσιολογικά χαρακτηριστικά στις T2 εικόνες, παρόλο που έχουν αναφερθεί περιπτώσεις γλοίωσης γύρω από DVA.



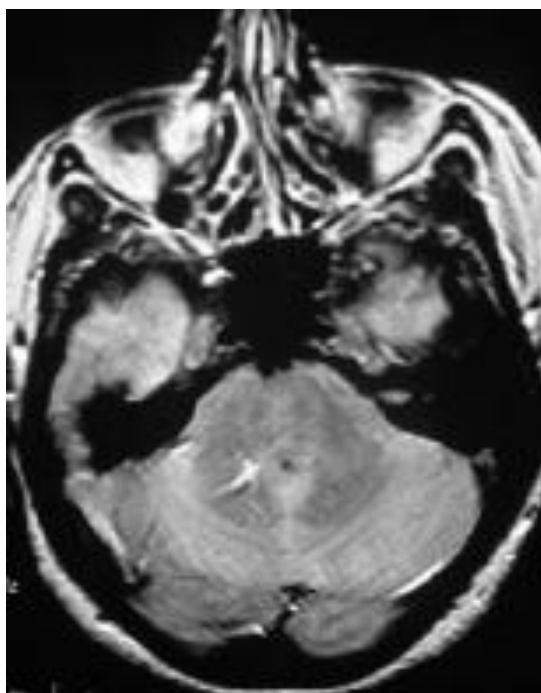
22.



23.

Εικόνα 22: MRI T2-εικόνα δείχνει μια αστεροειδή βλάβη με φαινόμενο κενού ροής στο αρ παρεγκεφαλιδικό ημισφαίριο.

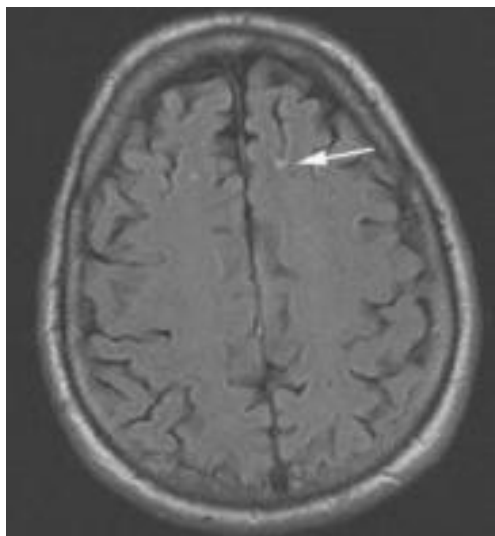
Εικόνα 23: Εικόνα T2 σε MRI δείχνει ότι το φλεβικό αγγείωμα μπορεί να είναι πολύ λεπτό. Σ' αυτό τον ασθενή, η φλέβα αποροής είναι αρκετά μεγάλη ώστε να δίνει κενό σήμα ροής στην εικόνα T2. Η παρεγχυματική ανωμαλία τυπικά δεν είναι ορατή. (ref: medscape: Brain imaging in Venous Vascular Malformations. Author: Andrew L. Wagner, MD; Chief editor: James Smirniotopoulos, MD.)



(Ref: medscape: Brain imaging in Venous Vascular Malformations. Author: Andrew L. Wagner, MD; Chief editor: James Smirniotopoulos, MD)

Εικόνα 24: Εγκάρσια PD εικόνα δείχνει την υψηλή ένταση σήματος της απάγουσας φλέβας, χαρακτηριστικό σ' αυτές τις ακολουθίες. Σημειώνουμε την εμφάνιση yin-yang του αγγείου με μια περιοχή ελαττωμένης έντασης σήματος, εγγύς της προαναφερόμενης περιοχής.

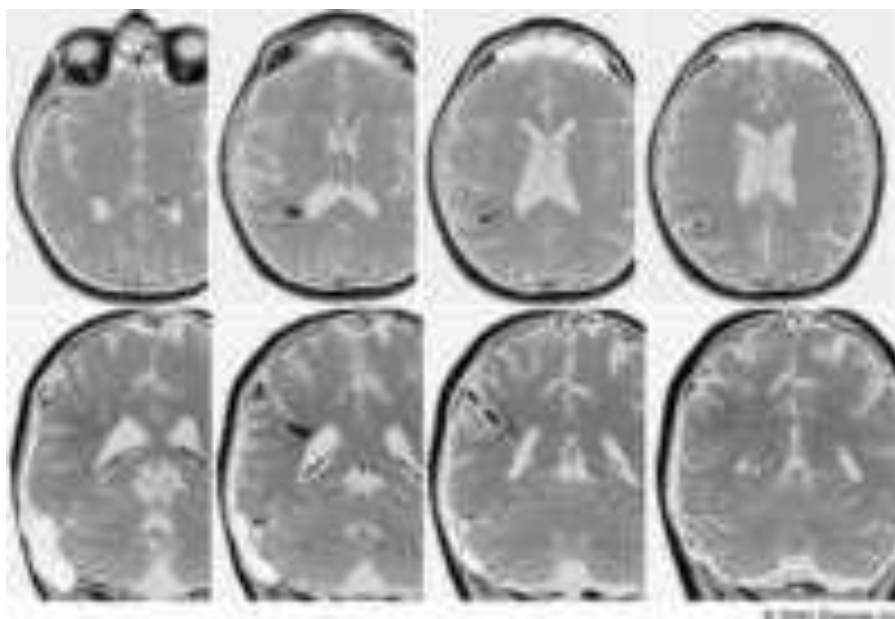
Στις **FLAIR** ακολουθίες(Fluid-attenuated inversion recovery), οι εικόνες μπορεί να είναι φυσιολογικές ή να έχουν μικρή αύξηση της έντασης σήματος(**εικόνα 25**).



(Ref:medscape: Brain imaging in Venous Vascular Malformations. Author:Andrew L. Wagner, MD;Chief editor:James Smirniotopoulos, MD)

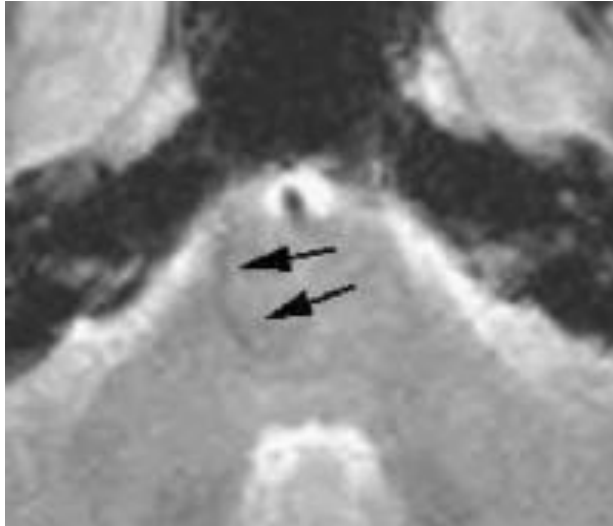
Εικόνα 25: FLAIR ακολουθία δείχνει κάποια τεχνητή αύξηση της έντασης σήματος εντός του αγγείου, στοιχείο που μας βοηθάει στην ανίχνευση ενός DVA σε μελέτες χωρίς σκιαγραφικό.

.Οι **Gradient-echo(GRE)** εικόνες συχνά δείχνουν μειωμένη ένταση σήματος στα φλεβικά αγγεία, το οποίο δεν οφείλεται στην αιμοσιδηρίνη αλλά δευτεροπαθώς στα παραμαγνητικά φαινόμενα της δεόξυαιμοσφαιρίνης στο φλεβικό αίμα(**εικόνα 26,27**). Τα ευρήματα στις εικόνες διάχυσης είναι συνήθως φυσιολογικά.



Ref:2008 Elsevier Inc.(imaging consult.com).

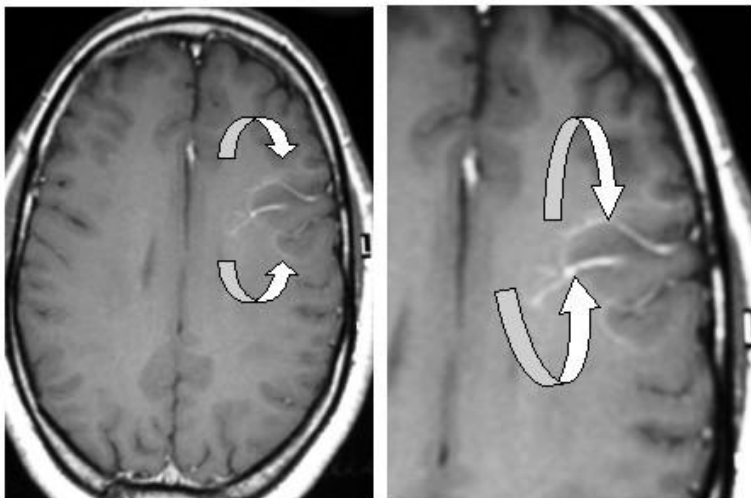
Εικόνα 26: Η MR T2 εικόνα GRE μπορεί να απεικονίσει καλύτερα την φλεβική ανατομία αυτής της εν τω βάθει διαμυελικής φλεβικής ανωμαλίας (DVA) με τις συμβάλλουσες φλεβες της.



(Ref:medscape: Brain imaging in Venous Vascular Malformations. Author:Andrew L. Wagner, MD;Chief editor:James Smirniotopoulos, MD)

Εικόνα 27: Στις **FLASH**(fast low-angle shot)εικόνες τόσο το φλεβικό σύμπλεγμα και η φλέβα απορροής μπορεί να έχουν μικρή ευαισθησία-artifact, (όχι τόσο όσο η αιμοσιδηρίνη), αλλά δευτερευόντως από την δεόξυαιμοσφαιρίνη εντός των αργής ροής φλεβών(βέλη).

Στις T1 εικόνες μετά χορήγηση γαδολινίου απεικονίζεται η χαρακτηριστική εικόνα της 'κεφαλής μέδουσας' και ενίοτε η φλεβική παροχέτευση του DVA(**εικόνες 28,29,30,32**).





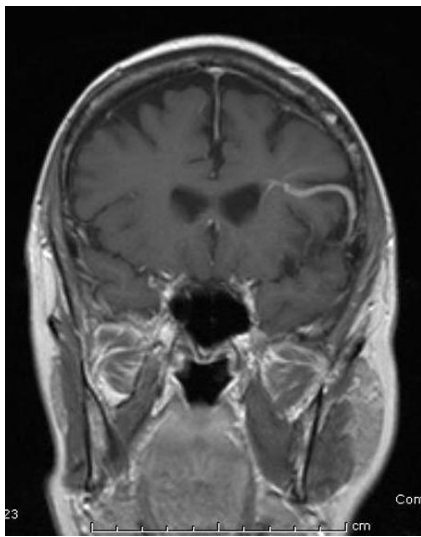
Εικόνα 28

Εικόνα 28: a) (πάνω αριστερά): εγκάρσια MRI με σκιαγραφικό γαδολίνιο δείχνει ένα φλεβικό αγγείωμα-λοξά βέλη- στον αριστερό μετωπιαίο λοβό σε γυναίκα 35 ετών.

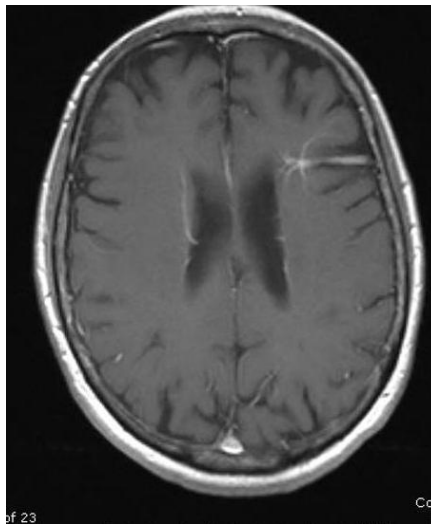
b) (πάνω δεξιά): MRI της ίδιας ασθενούς σε μεγένθυση-το λοξό βέλος δείχνει το μοτίβο φλεβικής παροχέτευσης προς τις φυσιολογικές εν τω βάθει φλέβες.

c) (αριστερά): ίδιος ασθενής, στεφανιαίες τομές. Το λοξό βέλος δείχνει την εν τω βάθει απαύγουσα φλέβα που σχετίζεται με το φλεβικό αγγείωμα.

ΣΗΜΕΙΩΣΗ: η συγκεκριμένη αλλοίωση δεν προκαλούσε κανένα σύμπτωμα στην ασθενή.



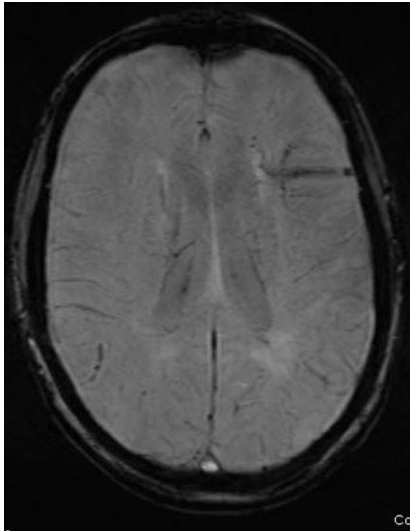
29



30.

Εικόνα 29: Στεφανιαία τομή T1 ακολουθίας με GAD όπου απεικονίζεται η παροχτεύουσα φλέβα του DVA.

Εικόνα 30: Εγκάρσια εικόνα T1 ακολουθίας με GAD όπου φαίνεται το αστεροειδές πρότυπο του DVA παρά την αρ πλάγια κοιλία.



Εικόνα 31: SWI ακολουθία απεικονίζει τις μυελικές φλέβες που καταλήγουν σε μια μεγαλύτερη φλέβα-συλλέκτη.

Η μαγνητική φλεβογραφία σχεδόν ποτέ δεν είναι απαραίτητη. Μπορεί να αναδείξει την απάγουσα φλέβα και γύρω της, τις ακτινωτά διαμορφωμένες φλέβες. Επειδή το DVA αποτελεί την φλεβική παροχέτευση μιας περιοχής του εγκεφάλου, όπως αναμένεται, απουσιάζει η φυσιολογική φλεβική παροχέτευση στην εν λόγω περιοχή.

Τα DVAs, συνδέονται με άλλες αγγειακές ανωμαλίες του ΚΝΣ (ιδιαίτερα με τα σηραγγώδη αγγείωματα) και όταν ανακαλύπτονται πρέπει να μελετάμε το εγκεφαλικό παρέγχυμα με τις gradient-echo ακολουθίες. Τα σηραγγώδη αγγείωματα τυπικά εμφανίζονται σαν περιοχές συγκέντρωσης των προϊόντων αίματος στα διάφορα στάδια εξέλιξής τους(δηλ. αιμοσιδηρίνη με την εξωκυττάρια μεθαιμοσφαιρίνη).

Οι τριχοειδείς τηλεαγγειεκτασίες φαίνονται σαν μικρές περιοχές πρόσληψης του σκιαγραφικού χωρίς παθολογική ένταση σήματος στις T2 ακολουθίες.

Οι αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες αποτελούνται από διατεταμένες τροφοφόρες αρτηρίες και ελικοειδή αγγεία και περιβάλλονται από γλοίωση.

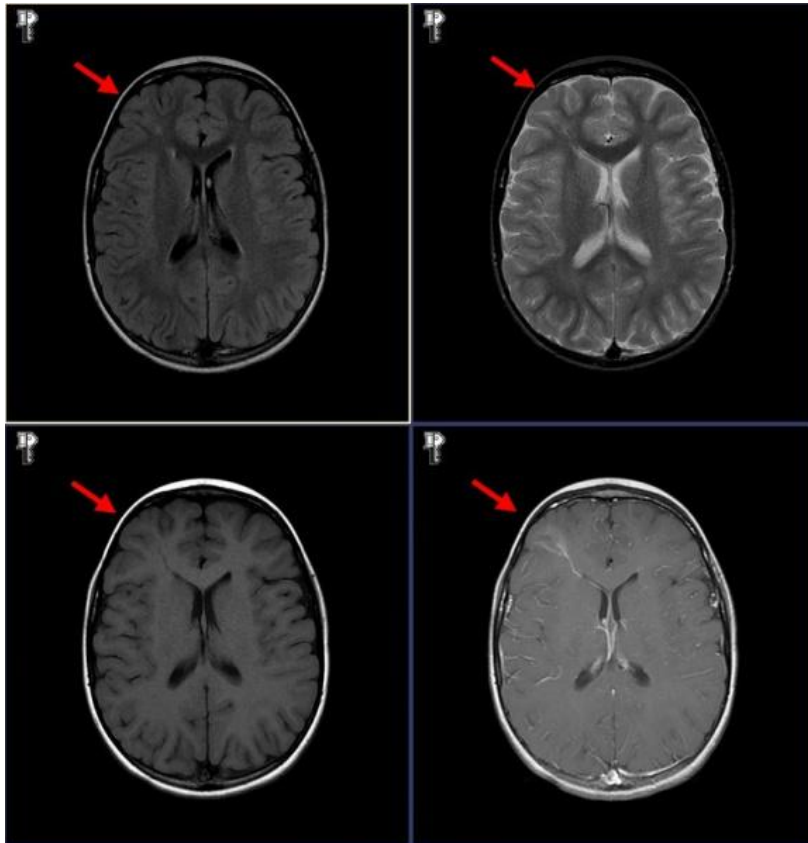
Τα ευρήματα της MRI είναι διαγνωστικά σε σχεδόν όλες τις περιπτώσεις.

Παρόλο που η CT με σκιαγραφικό και η MRI χωρίς σκιαγραφικό μπορούν να αναδείξουν ένα φλεβικό αγγείωμα, η πιο ευαίσθητη μέθοδος είναι η μαγνητική τομογραφία με σκιαγραφικό, λόγω της πολύ καλής απεικόνισης των μικρών φλεβιδίων και της φλέβας απορροής. Η δυνατότητα πολυεπίπεδης απεικόνισης της MRI είναι ιδιαίτερα χρήσιμη καθώς η τυπική διαμόρφωση του φλεβικού αγγείωματος αναγνωρίζεται καλύτερα σε στεφανιαίο επίπεδο.

Συνοψίζοντας, η MRI είναι ανώτερη της CT στην ανάδειξη συνοδών παρεγχυματικών ανωμαλιών, όπως αλλοιώσεις της λευκής ουσίας, τμηματικής εγκεφαλικής ατροφίας και σηραγγωδών αγγειωμάτων(34), στα οποία θα πρέπει να χρησιμοποιούνται ακολουθίες ευαίσθητες στην αιμοσιδηρίνη και την δεόξυαιμοσφαιρίνη, όπως είναι οι gradient-echo T2-weighted εικόνες ή οι susceptibility-weighted images(SWI)(**εικόνα 31,33c**). Οι SWI εικόνες

μπορούν να αναδείξουν καλύτερα τις εν τω βάθει μυελικές φλέβες και τη φλέβα συλλέκτη που είναι μόλις ορατές με εικόνες T2 ή με proton-attenuation εικόνες χωρίς τη χρήση σκιαγραφικών μέσων.

Και η CT και η MRI μπορούν να αναδείξουν την χαρακτηριστική 'caput medusae' που παροχετεύεται στην φλέβα-συλλέκτη και δεν κρίνεται απαραίτητη η DSA για να τεθεί η διάγνωση του DVA



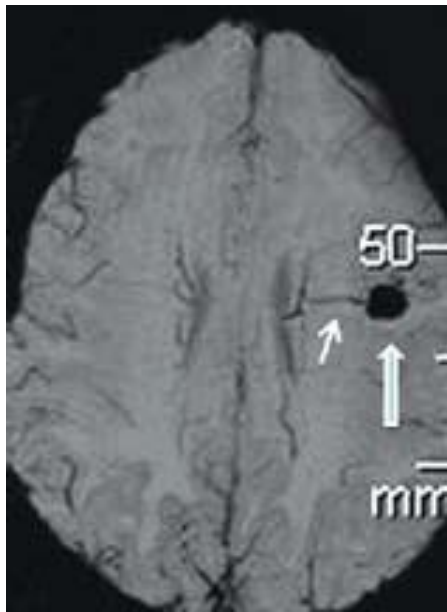
Εικόνα 32: DVA στο δεξιό μετωπιαίο λοβό του εγκεφάλου σε **FLAIR** (πάνω αριστερά), **Dual echo**(πάνω δεξιά), **T1**(κάτω αριστερά) και **T1 με σκιαγραφικό**(κάτω δεξιά) ακολουθίες μαγνητικού συντονισμού.



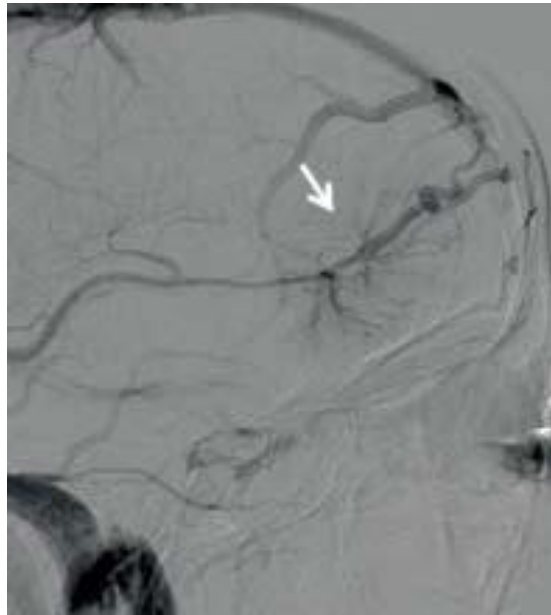
A.



B.



C.



D.

REF: "Concepts and controversies in the management of cerebral DVA". Jose E. Cohen MD, Svetlana Boitsova BSN1 ,Samuel Moscovici MD1 ,and Eyal Itshayek MD1
 Departments of 1Neurosurgery and Radiology, Hadassah-Hebrew University Medical Center (Ein Kerem Campus), Jerusalem, Israel.

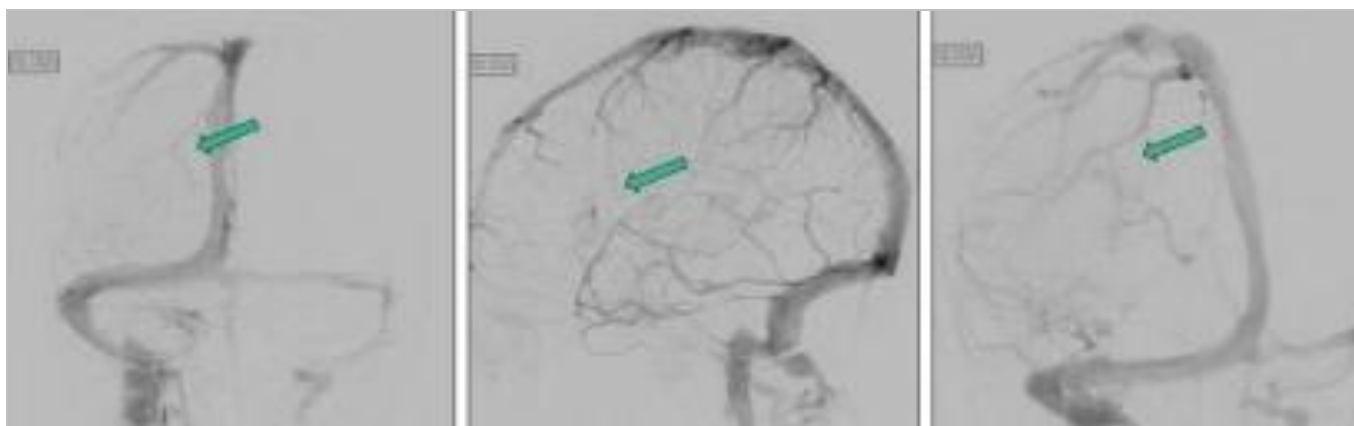
ΕΙΚΟΝΑ 33: Τυπική εμφάνιση του DVA σε CT με σκιαγραφικό, **B.** σε T1 ακολουθία μαγνητικού συντονισμού με σκιαγραφικό και **C.** SW- MRI (susceptibility-weighted) δείχνουν ένα μικρό σηραγγώδες αγγείωμα (χοντρό βέλος) μαζί με ένα φλεβικό (λεπτό βέλος). **D.** Ψηφιακή αγγειογραφία δείχνει την αλλοίωση της 'κεφαλής μέδουσας' ενός φλεβικού αγγειώματος κατά την φλεβική φάση.

Γ. Αγγειογραφία(DSA). Ο Yasargil(141) περιέγραψε τα ακόλουθα διαγνωστικά κριτήρια του φλεβικού αγγειώματος στην αγγειογραφία:

- 1) απουσία τροφοφόρων αρτηριών
- 2) εμφάνιση της βλάβης στην φλεβική φάση και
- 3) παρουσία διατεταμένων μυελικών φλεβών που παροχετεύονται σε μια διατεταμένη διεγκεφαλική ή υποεπενδυματική φλέβα.

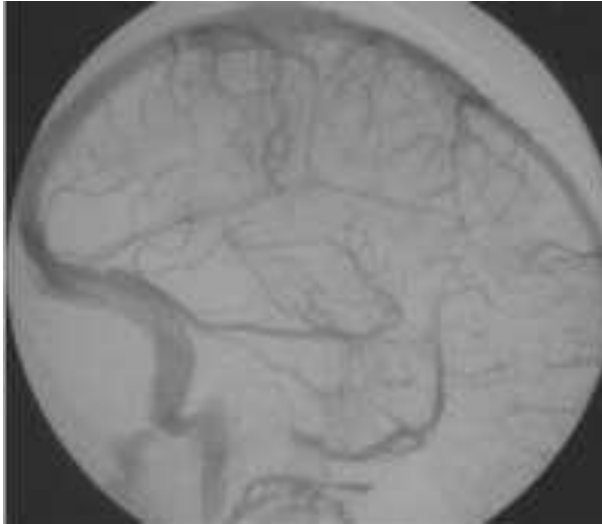
Η αγγειογραφία δείχνει δηλ. μια φυσιολογική αρτηριακή και τριχοειδική φάση, ενώ μόνο στη φλεβική φάση απεικονίζονται πολλαπλά φλεβίδια που παροχετεύονται κατά ένα ``ομπρελοειδές''-αστεροειδές (ή ακτινωτό) πρότυπο, κατά μήκος μιας διατεταμένης παροχετεύουσας(απάγουσας) φλέβας, η οποία συχνά κείται κάθετα στο φλοιό ή στις κοιλίες(22, 5), εικόνα που έχει περιγραφεί σαν εικόνα **‘κεφαλής της Μέδουσας’**.(εικόνα **34,35,36**). Καθυστερημένη εκροή του DVA υποδηλώνει δυσλειτουργία παροχέτευσης και συμβαίνει ακόμα κι αν δεν υπάρχει στένωση στην φλέβα-συλλέκτη.

Η αγγειογραφία εξαιτίας της υψηλής χωρικής διακριτικής ικανότητας που έχει παραμένει η καλύτερη απεικονιστική μέθοδος μελέτης της αιμοδυναμικής συμπεριφοράς των DVAs. Για το λόγο αυτό η DSA χρησιμοποιείται σε ασθενείς που εμφανίζουν ισχαιμικές ή αιμορραγικές επιπλοκές στην περιοχή παροχέτευσης του DVA ή στις περιπτώσεις εκείνες όπου τίθεται η υποψία, από την CT ή την MRI, συνύπαρξης συνοδού αγγειακής δυσπλασίας. Για το DVA που ανακαλύπτεται τυχαία σε CT ή MRI δεν απαιτείται DSA.



Εικόνα 34: Αγγειογραφία εγκεφάλου δείχνει την τυπική εμφάνιση ενός φλεβικού αγγειώματος στην δεξιά μετωπιαία περιοχή με κεντρική εντόπιση της κεφαλής μέδουσας.

Ref: J Korean Neurosurg Soc. 2009 January; 45(1): 46–49.



2008 Elsevier Inc.(imagingconsult.com)

Εικόνα 35



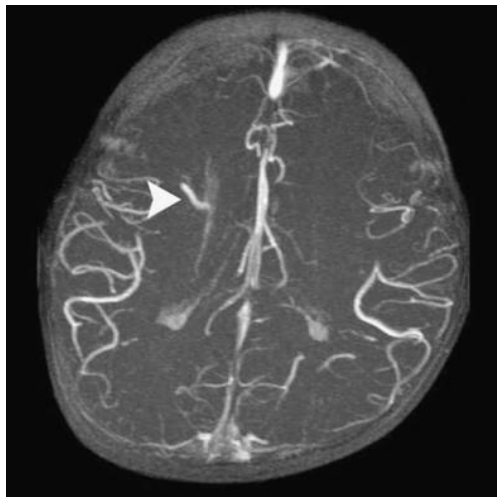
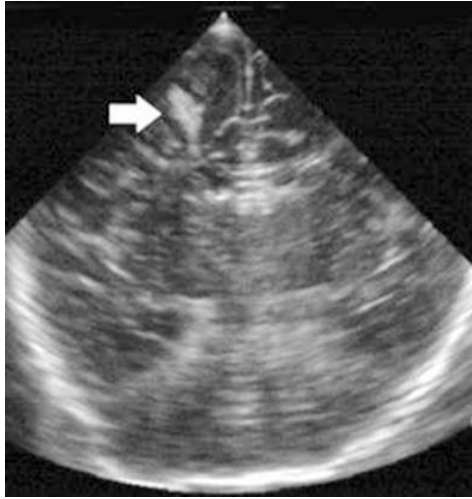
2008 Elsevier Inc.(imagingconsult.com)

Εικόνα 36

ΕΙΚΟΝΑ 35 : Η αγγειογραφία δείχνει το κλασσικό σχήμα της ανάστροφης ομπρέλας, που απεικονίζει τις συνιστώσες φλέβες που παροχετεύονται στην φλέβα-συλλέκτη και που εισέρχονται στον άνω οβελιαίο κόλπο.

ΕΙΚΟΝΑ 36: Περιστροφική αγγειογραφία. Ίδια απεικονιστικά ευρήματα με την εικόνα 34.

Θα πρέπει να αναφέρουμε μία περίπτωση όπου σε έλεγχο ρουτίνας, διαγνώστηκε φλεβικό αγγείωμα σε θήλυ νεογνό με διακρανιακό υπερηχογράφημα. Σ' αυτό φάνηκε ένα αγγείο με κεντρική ροή του αίματος προς την πλάγια κοιλία, οβελιαία με το Doppler υπερηχογράφημα. Το εύρημα επιβεβαιώθηκε με μαγνητική φλεβογραφία (MRI venography)(37)(**εικόνες 37,38**)



Pediatric Radiology© Springer-Verlag 200910.1007/s00247-009-1385-4

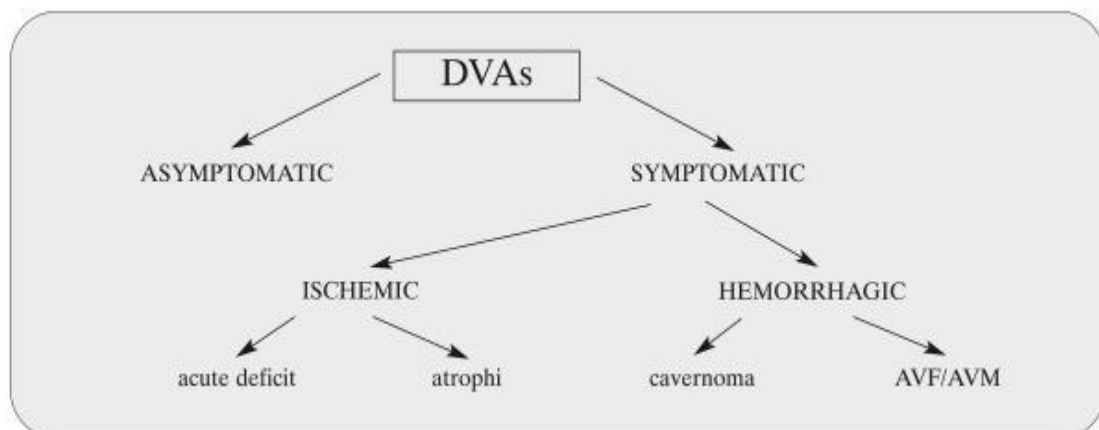
Εικόνα 37: Διακρανιακό U/S, οβελιαία τομή, έδειξε υπερηχογενή περιοχή στον δε μετωπιαίο λοβό.

Εικόνα 38: Μαγνητική φλεβογραφία εγκεφάλου, έδειξε μια διεγκεφαλική φλέβα διατεταμένη.

2.ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ-ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Τα φλεβικά αγγειώματα όπως προαναφέραμε είναι τυπικά καλοήθεις, κλινικά σιωπηλές αγγειακές δυσπλασίες. Διακρίνονται σε ασυμπτωματικά και συμπτωματικά, τα οποία περαιτέρω διαιρούνται σε ισχαιμικά και αιμορραγικά με βάση τις κλινικές τους εκδηλώσεις. Τα ισχαιμικά DVAs υποδιαιρούνται σ'αυτά που εκδηλώνονται με οξύ έλλειμα και σ'εκείνα που εκδηλώνονται με ατροφία. Τα DVAs που εμφανίζονται με αιμορραγία μπορεί να συνοδεύονται είτε από κάποιο σηραγγώδες αγγείωμα είτε από αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία ή fistula (σχήμα 2).

Σχήμα 2: Σχηματικό διάγραμμα που δείχνει την συμπτωματολογία που σχετίζεται με τα DVAs.



Έτσι παρ'όλο που συνήθως είναι ασυμπτωματικά και ανακαλύπτονται τυχαία, σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί σπάνια να είναι η αιτία ενδοεγκεφαλικής αιμορραγίας, αιφνίδιων επιληπτικών σπασμών, εμβοών, ισχαιμίας ή εστιακών νευρολογικών ελλειμάτων, ιδιαίτερα όταν σχετίζονται με άλλες αγγειακές δυσπλασίες-συχνότερα με σηραγγώδη αγγείωματα, χωρίς να μπορεί να διευκρινιστεί πλήρως αν η αιμορραγία προέρχεται από το φλεβικό αγγείωμα ή από το σηραγγώδες αγγείωμα(38-41). Μόνο λίγες περιπτώσεις έχουν αναφερθεί στην βιβλιογραφία, όπου ενδοεγκεφαλική αιμορραγία έχει προκληθεί αποκλειστικά από ένα φλεβικό αγγείωμα. Η συχνότητα της συμπτωματικής αιμορραγίας (που εκδηλώνεται με ναυτία, έμετο και ενίοτε ληθαργική κατάσταση) είναι πολύ χαμηλή, με επίπτωση 0,22-0,34% το χρόνο(41,42) και είναι χαμηλότερη από αυτή των άλλων αγγειακών ανωμαλιών, εκτός από τις περιπτώσεις εκείνες όπου τα DVAs ανευρίσκονται στον οπίσθιο βόθρο ή κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης(42,43).

Ο **Abdulrauf et al.**(38) έκαναν σύγκριση του κλινικού προφίλ ασθενών με σηραγγώδες αγγείωμα με ή χωρίς συνοδό φλεβικό αγγείωμα, και βρήκαν ότι ο κίνδυνος αιμορραγίας που σχετιζόταν με το DVA ήταν πολύ χαμηλός. Υπέθεσαν ότι, σε περιπτώσεις αιμορραγίας, μικρά συνοδά σηραγγώδη αγγείωματα μπορεί να έχουν διαφύγει της διάγνωσης. Άλλοι ερευνητές πιθανολογούσαν ότι η αιμορραγία κατέστρεψε το υποκείμενο σηραγγώδες αγγείωμα, το οποίο δεν ανιχνεύτηκε στην ιστολογική εξέταση(41,42).

Ο **McLaughlin et al.** (41) θεώρησε ότι η συχνότητα αιμορραγίας ενός DVA ήταν ίδια με εκείνη των σηραγγωδών αγγειωμάτων, στηριζόμενος στο γεγονός ότι η αιμορραγία από το DVA θα μπορούσε να σχετίζεται με το υπάρχον αλλά όχι ακόμα διαγνωσμένο CM.

Ο **Kovacs et al.** (44) τόνισε το γεγονός ότι σε περιπτώσεις με αιμορραγούντα φλεβικά αγγείωματα, θα έπρεπε να αναζητηθούν συνοδές αγγειακές δυσπλασίες. Είναι ενδιαφέρον να αναφερθεί ότι το σηραγγώδες αγγείωμα που συνυπάρχει με ένα φλεβικό, έχει πιο επιθετική κλινική εικόνα(38,45,46,47) και συνήθως εκδηλώνεται με συμπτωματική αιμορραγία, συχνότερα από τις περιπτώσεις που συναντάται μόνο του.

Ο **Abe et al.**(23) υποστήριξε ότι το DVA έχει κοινή προέλευση και παθογενετικό μηχανισμό με το CM. Έχει τεκμηριωθεί ότι ο παθολογικός αιμοδυναμικός μηχανισμός των DVAs θα μπορούσε να προκαλέσει τον σχηματισμό των CMs. Ορισμένα φλεβικά αγγείωματα προκαλούν τοπικά φλεβική υπέρταση, με αποτέλεσμα μικροαιμορραγία και απελευθέρωση αυξητικού παράγοντα και εν τέλει δημιουργία των σηραγγωδών αγγειωμάτων. Βασιζόμενοι σ'αυτήν την υπόθεση, τα DVAs μπορούν να θεωρηθούν σαν οι πρωταρχικές βλάβες που οδηγούν στην δημιουργία των σύνθετων αγγειακών δυσπλασιών. Αυτά τα ευρήματα ενισχύουν τη θεωρία συνύπαρξης των CMs και DVAs (2,1-23% του ρυθμού εμφάνισής τους)(48,49). Παρ'ότι οι σύνθετες αγγειακές ανωμαλίες του εγκεφάλου θεωρούνταν ασυνήθεις, δεν μπορεί να διευκρινιστεί αν οι περισσότερες αιμορραγίες σχετίζονται συχνότερα με τα σηραγγώδη ή με τα φλεβικά αγγείωματα.

Ο **Guglu et al.** (50) χρησιμοποιώντας μια γενετική μελέτη σε μία οικογένεια, μέλη της οποίας εμφάνισαν και τα δύο είδη, επέμενε ότι πρόκειται για δύο διακριτές οντότητες με

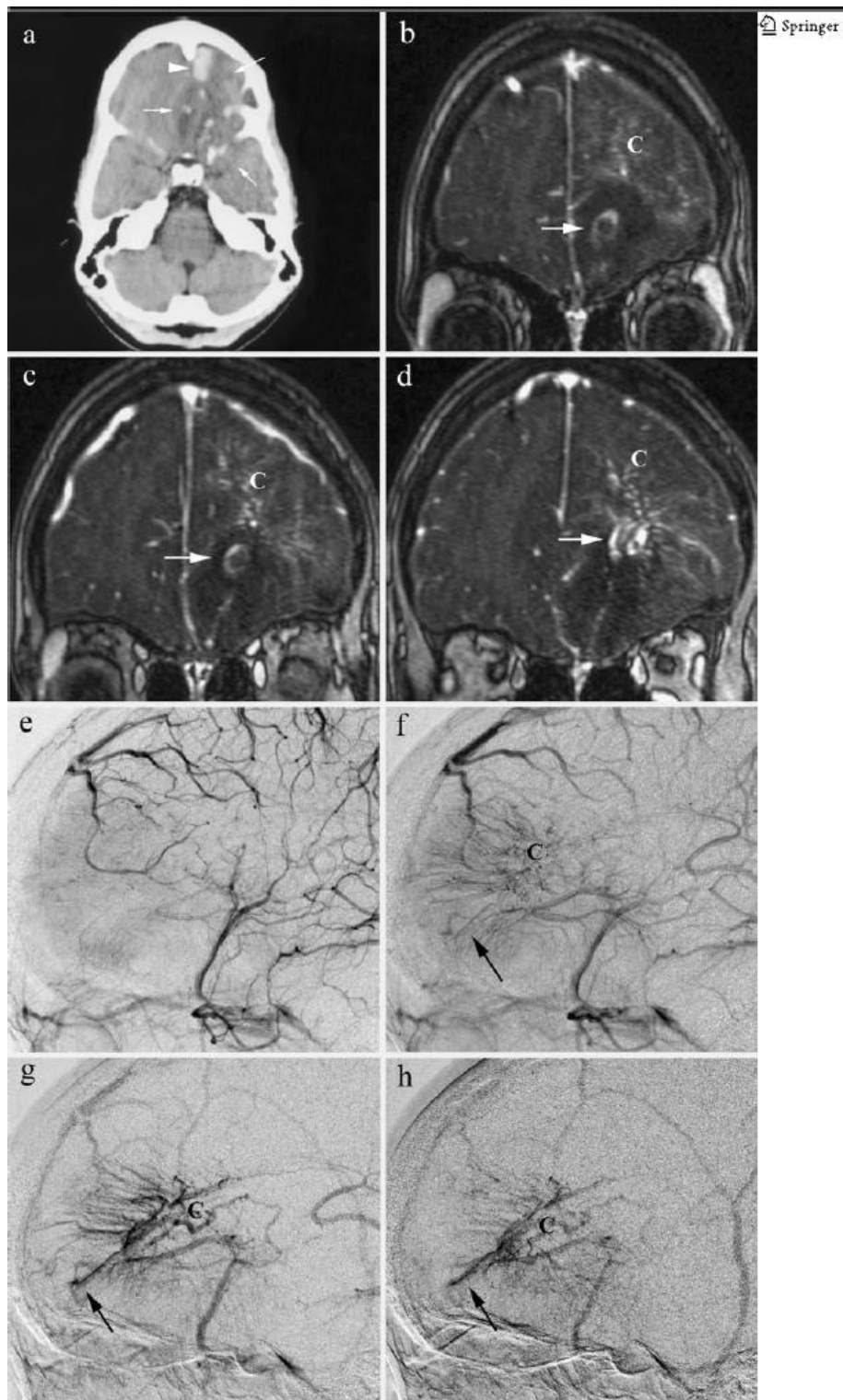
διαφορετικούς παθογενετικούς μηχανισμούς και ότι τα DVAs έχουν διαφορετική βιολογία και κλινική συμπεριφορά όταν συγκρίνονται με τα CMs,

Ο **Rosenheck** (51) ανέφερε μια περίπτωση φλεβικού αγγειώματος με πίεση του υδραγωγού του εγκεφάλου το 1937 σε γυναίκα ασθενή με συμπτώματα παρόμοια με της νόσου Alzheimer.

Από βιβλιογραφικές αναφορές έχει περιγραφεί ασυνήθης περίπτωση ασθενούς με πονοκέφαλο και ψυχιατρικά συμπτώματα κατάθλιψης και διατροφικών διαταραχών, τα οποία οφείλονταν σε φλεβικό αγγείωμα που προκάλούσε συμπίεση του υδραγωγού και αποφρακτικό υδροκέφαλο (52,53,100,103) καθώς και περιστατικά ασθενών-ενήλικων και παιδιών- με κυρίαρχο σύμπτωμα χρόνιο πονοκέφαλο, διαταραχές συμπεριφοράς και ενίοτε διπλωπία. Αυτό εξηγείται από το γεγονός, όπως διαπιστώθηκε από την MRI, ότι η στένωση του υδραγωγού από το DVA, προκάλεσε διεύρυνση των πλάγιων και της 3^{ης} κοιλίας, με αποτέλεσμα την στένωση της άνωθεν του οπτικού χιάσματος δεξαμενής και της perimesencephalic δεξαμενής και την προς τα κάτω μετατόπιση του προμήκη μυελού και των αμυγδαλών στο ινιακό τμήμα.

Έχει αναφερθεί στην βιβλιογραφία και άλλη περίπτωση φλεβικού αγγειώματος που προκάλεσε ετερόπλευρο υδροκέφαλο από απόφραξη του τμήματος του Monro(54).

Συνοψίζοντας θα μπορούσαμε να πούμε ότι τα DVAs καθίστανται επικίνδυνα όταν συνυπάρχουν με τα σηραγγώδη αγγειώματα, τα οποία ευθύνονται για τα συμπτώματα που εμφανίζουν-αιμορραγικό ή ισχαιμικό έμφρακτο ή αναστρέψιμο εγκεφαλικό οίδημα γύρω από το DVA, σαν αποτέλεσμα θρόμβωσης της απάγουσας φλέβας(55-68)(**εικόνα 39**). Από την βιβλιογραφία αναφέρονται περιπτώσεις ασθενών που εκδήλωσαν:φλεβικό ισχαιμικό έμφρακτο(53%), παρεγχυματική αιμορραγία(37%), υπαραχνοειδή και ενδοκοιλιακή αιμορραγία(5%).



Ref.: Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406.Springer-Verlag 2010.

Εικόνα 39: 17χρονο κορίτσι με αρ μετωπιαίο φλεβικό έμφρακτο, δευτεροπαθώς από ένα θρομβωμένο φλεβικό αγγείο.α.) Η CT με σκιαγραφικό δείχνει το φλεβικό έμφρακτο(βέλη) και την υπέρπυκνη, οξεία θρομβωμένη φλέβα του DVA(κεφαλή βέλους).b-d.)Στεφανιαία 3D T1 ακολουθία με σκιαγραφικό δείχνει το έλλειμα σκιαγράφησης στην φλέβα-συλλέκτη-θρόμβος(βέλος) και την ενίσχυση της 'κεφαλής μέδουσας'. e-h.)DSA πρώιμη προς καθυστερημένη φλεβική φάση της αρ κοινής καρωτίδας αρτηρίας, πλάγια λήψη. Το παρέγχυμα σκιαγραφείται κατά την πρώιμη φλεβική φάση(e). Η 'κεφαλή μέδουσας' (c)

δείχνει καθυστερημένη πλήρωση και έκπλυση του σκιαγραφικού συμβατή με την θρομβωμένη φλέβα. Η φλέβα-συλλέκτη που γεμίζει μερικώς (βέλος).

Δεν υπάρχουν εκτενείς και έγκυρες μελέτες που να υποστηρίζουν ότι η συστηματική αντιπηκτική θεραπεία θα μπορούσε να εφαρμοστεί στα θρομβωμένα DVAs.

Τελειώνοντας θα πρέπει να αναφέρουμε ότι σε ανέκδοτη βιβλιογραφία περιγράφονται περιπτώσεις όπου το DVA σχετίζεται με χορεία(69), οφθαλμοπληγική ημικρανία(70) και πίεση των ριζιτικών νεύρων(71,72). Δεν φαίνεται να υπάρχει άμεση σχέση μεταξύ των μη επιπλεγμένων DVAs και της επιληψίας ή των πονοκεφάλων(48,73,74).

3. ΜΗ ΤΥΠΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΤΩΝ ΦΛΕΒΙΚΩΝ ΑΓΓΕΙΩΜΑΤΩΝ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

Εκτός από την τυπική αγγειογραφική εικόνα της 'κεφαλής μέδουσας', τα DVAs εμφανίζονται και με **μη τυπικές μορφές**, όπως είναι το αρτηριοποιημένο DVA.

Πρόωρη σκιαγράφιση ενός DVA μπορεί να συμβεί στα μέσα ή στο τέλος της αρτηριακής φάσης, κατ'εξαιρεση, κατά την διάρκεια ψηφιακής αγγειογραφίας-DSA κυρίως σε μεγάλα υπερσκηνοδιακά DVAs. Δεν υπάρχει αποδεκτός όρος που να χαρακτηρίζει αυτό το είδος του DVA και έτσι αποκαλείται αρτηριοποιημένο DVA, μικτού τύπου αγγειακή δυσπλασία, αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία με φλεβική υπεροχή, ή ενδοεγκεφαλική φλεβικό αγγείωμα με αρτηριακή παροχή αίματος (2, 22, 27-34). Η αβεβαιότητα παραμένει όσον αφορά την φύση και την παθογένεση αυτού του είδους, το οποίο θα μπορούσε να ανήκει σε ένα φάσμα μεταξύ του DVA και της κλασσικής AVM. Μερικοί συγγραφείς πιστεύουν ότι η αρτηριοφλεβική αναστόμωση σχηματίζεται δευτεροπαθώς από ένα προυπάρχον DVA. Κατά την υπόθεση αυτή η θρόμβωση των ακτινωτών φλεβών οδηγεί σε φλεβική υπέρταση και ισχαιμία, ενεργοποιώντας τον VEGF, προκαλώντας νεοαγγειογένεση και τελικά την δημιουργία των αρτηριοφλεβικών shunts. Παρόμοιος μηχανισμός αναφέρθηκε και στην δημιουργία του συνοδού ενός DVA, σηραγγώδους αγγείωματος. Βέβαια αυτές οι θεωρίες δεν αποκλείουν την πιθανότητα ύπαρξης υποκείμενων αγγειακών ανωμαλιών, όπως είναι οι τριχοειδείς τηλεαγγειεκτασίες ή οι μικρο-αρτηριοφλεβικές παρακάμψεις που αποτελούν τους πρόδρομους σχηματισμούς για την δημιουργία των CMs ή του αρτηριοποιημένου τμήματος του DVA.

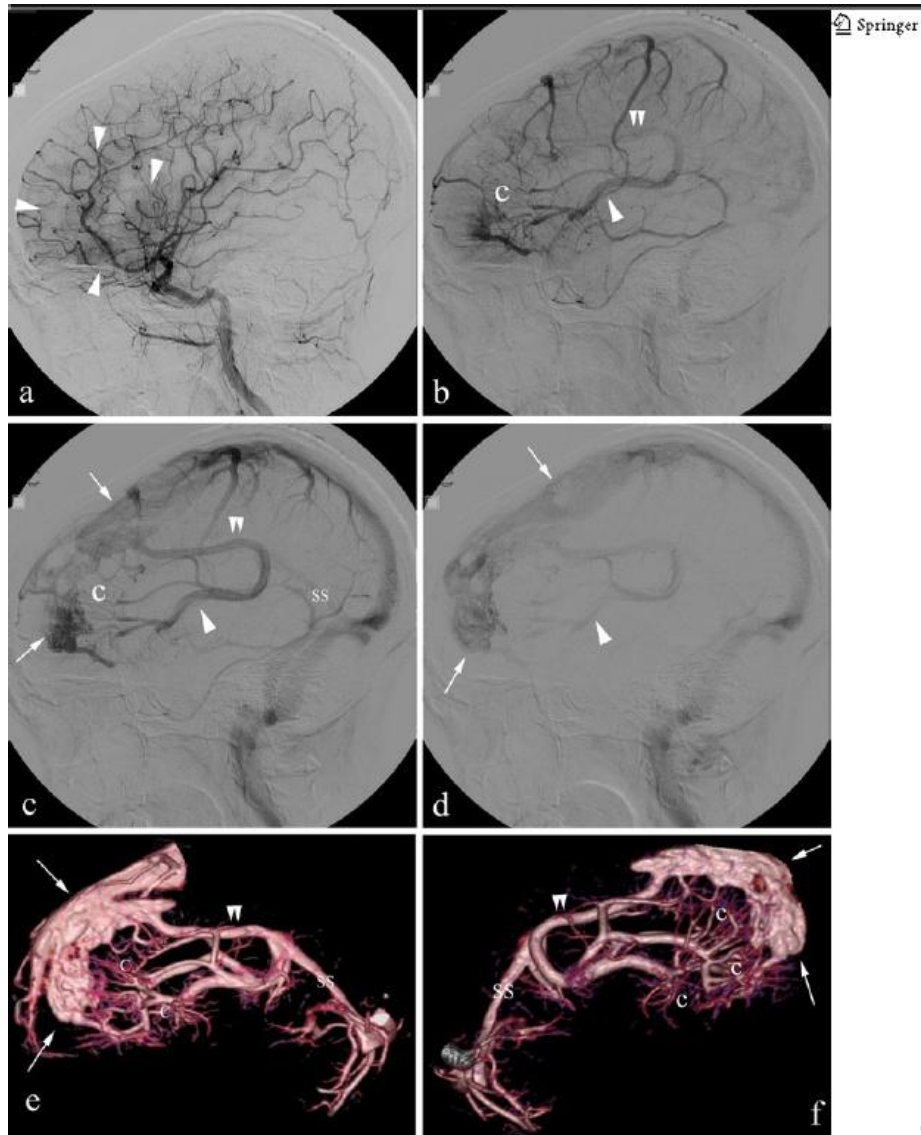
Η DSA παραμένει ικανοποιητική μέθοδος για να χαρακτηρίσει τα αρτηριοποιημένα DVAs, τα οποία σε μια πρόσφατη δημοσίευση(63) διαιρούνται σε τρία είδη:

Τύπος 1: τυπικό DVA που σκιαγραφείται στο μέσο ή το τέλος της αρτηριακής φάσης με εμφάνιση 'κεφαλής μέδουσας', χωρίς τροφοφόρες αρτηρίες ή 'φωλιά' AVM. **(Εικόνα 40)**

Τύπος 2: αρτηριοποιημένο DVA με διατεταμένες τροφοφόρες αρτηρίες στην ‘κεφαλή μέδουσας’, χωρίς αγγειογραφική απεικόνιση της ‘φωλιάς’ της AVM(Εικόνα 41). Αυτός ο τύπος αντιπροσωπεύει τις βλάβες που περιέγραψε ο Im et al. (31), στις οποίες η ιστολογική εξέταση έδειξε ότι πρόκειται για αρτηριοποιημένες φλέβες με υαλινοποιημένα τοιχώματα που περιέχουν ελαστικές ίνες και χωρίζονται από φυσιολογικό εγκεφαλικό ιστό.

Τύπος 3: DVA που παροχετεύει μια αγγειογραφικά διαπιστωμένη AVM(27, 32, 33, 35, 36). Δεν υπάρχουν αναφορές ότι οι τύπου 1 σχετίζονται με αιμορραγίες, ενώ οι τύποι 2 και 3 έχουν τάση να αιμορραγούν(27,32,33,35,36) και η κλινική τους συμπεριφορά μοιάζει πολύ με την τυπική αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία (AVM).(31).

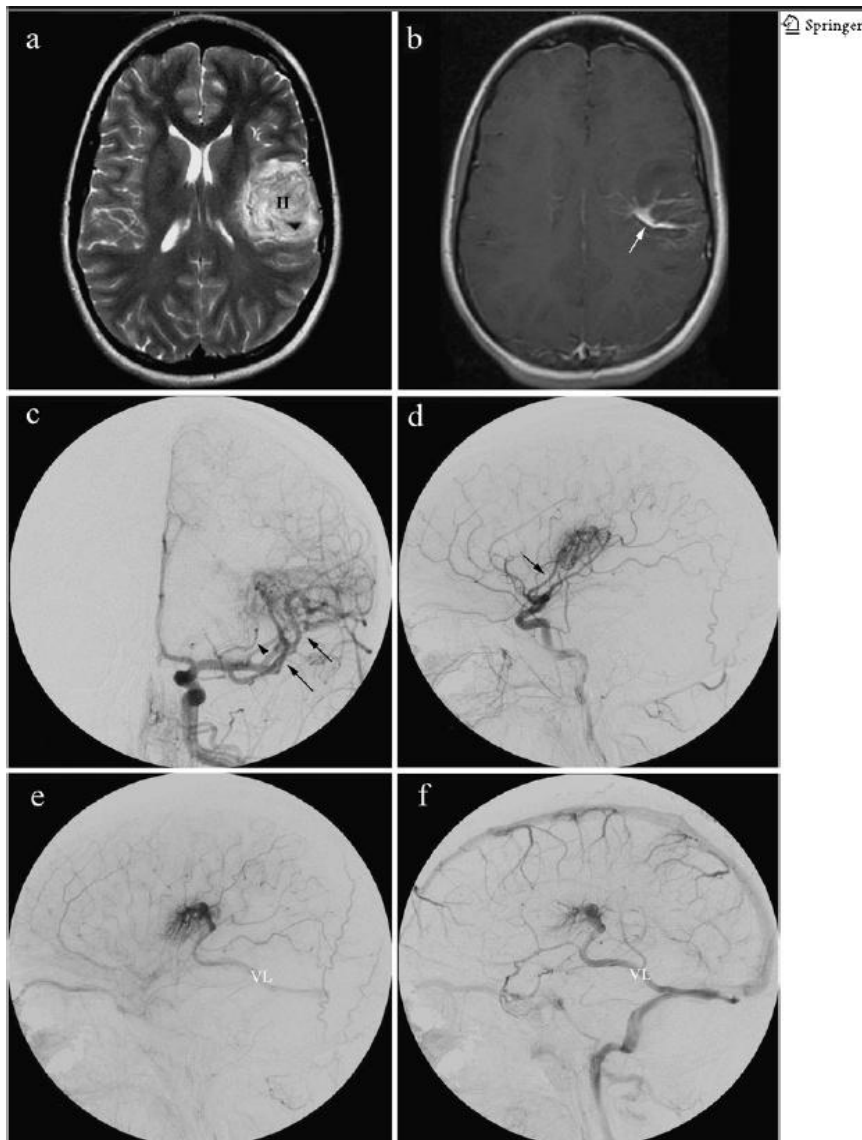
Δεν υπάρχουν επαρκή δεδομένα στην βιβλιογραφία για να καθορίσουν μια συγκεκριμένη θεραπευτική στρατηγική(34). Σε λίγες περιπτώσεις όσον αφορά τα DVAs τύπου 2 και 3, που αιμορραγούν, έχουν εφαρμοστεί διάφοροι θεραπευτικοί συνδυασμοί, ιδίως σ’αυτά που έχουν τη μορφή της ‘φωλιάς’ της AVM, με ενδαγγειακό εμβολισμό, χειρουργική αφαίρεση και γ-knife(27,32,33,35,36). Άλλοι συγγραφείς προτείνουν την συντηρητική αντιμετώπιση.



Childs Nerv Syst

(2010) 26:1395-1406.Springer-Verlag 2010

EΙΚΟΝΑ 40. Μια 20χρονη γυναίκα διερευνάται για κраниοφαρυγγίωμα και στην MRI απεικονίστηκε ένα μεγάλο, πολύπλοκο DVA. A-D ψηφιακή αγγειογραφία αρ κοινής καρωτίδας αρτηρίας, αρτηριακή και καθυστερημένη φλεβική φάσεις. Στον αρ μετωπιαίο λοβό(βέλη) φαίνεται μια έντονη σκιαγράφιση-blush του παρεγχύματος κατά την αρτηριακή φάση(a). Η πρώιμη και καθυστερημένη φλεβική φάση (b-d) δείχνει ένα σύνθετο DVA του εν τω βάθει φλεβικού συστήματος. Το DVA φαίνεται νωρίς στην φλεβική φάση και υπάρχει καθυστερημένη έκπλυση του σκιαγραφικού. Η κλασσική ανατομία των έσω εγκεφαλικών φλεβών δεν αναγνωρίζεται. Αντίθετα μια ανώμαλη συλλογή φλεβών(κεφαλή βέλους) παροχετεύει ένα δίκτυο 'κεφαλής μέδουσας' (c) που εντοπίζεται στο παρέγχυμα γύρω από τα μετωπιαία κέρατα και το σώμα των πλάγιων κοιλιών και στις δυο πλευρές. Η κύρια παροχέτευση του DVA γίνεται μέσω ενός δυσπλαστικού και διατεταμένου οβελιαίου κόλπου(βέλος) με ένα σωληνοειδές φλεβικό κανάλι που αντιστοιχεί στον άνω και κάτω οβελιαίο κόλπο(διπλή κεφαλή βέλους). Μικρή παροχέτευση δευτερευόντως συμβαίνει προς τον ευθύ κόλπο μέσω της φλέβας του Γαληνού.e-f. δυναμική CT αγγειογραφία με ανασύνθεση όγκου της φλεβικής φάσης, αρ πλάγια(e) και δε πλάγια λήψη(f), απεικονίζει την ανατομία του DVA (οι περιβάουσες δομές και τα περιφερικά δύο τριτημόρια του οβελιαίου κόλπου έχουν αφαιρεθεί). Σχήμα όπως στο a-d.



Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406.Springer-Verlag 2010.

EIKONA 41. 16χρονο κορίτσι με αρ μετωπιαία και στην περιοχή της καλύπτρας αιμορραγία.α).T2 ακολουθία απεικονίζει την οξεία αρ μετωπιαία και στην περιοχή της καλύπτρας αιμορραγίας(H).b). T1 ακολουθία μετά χορήγηση γαδολινίου δείχνει την τυπική απεικόνιση του DVA με την παροχετεύουσα φλέβα και την 'κεφαλή μέδουσας'. Η φλέβα αυτή εκβάλλει στην αρ μικρότερη αναστομωτική φλέβα του Labbe' και είναι βατή. Δεν φάνηκε περιφερική στένωση της απάγουσας φλέβας, όμως διατεταμένο ελέγχεται το κέντρικό της τμήμα(βέλος). c-f).H DSA έγινε για να αποκλείσουμε την παρουσία αρτηριοφλεβώδους επικοινωνίας. Αγγειογραφία με έκχυση σκιαγραφικού από την αρ κοινή καρωτίδα αρτηρία,αρτηριακή φάση, προσθιοπίσθια λήψη, αναδεικνύει blush στο παρέγχυμα πάνω από την αρ μετωποκαλυπτρική περιοχή(c). Υπάρχει διεύρυνση των κλάδων της αρ μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας(βέλη) και των πλάγιων φακοραβδωτών κλάδων(κεφαλή βέλους). Αυτά τα ευρύματα φαίνονται επίσης στην πλάγια λήψη, στην ενδιάμεση(d) και την καθυστερημένη(e) αρτηριακή φάση. Η φλέβα-συλλέκτης εκβάλλει στην μικρή αναστομωτική φλέβα του Labbe'(VL), η οποία εμφανίζεται νωρίς στην καθυστερημένη αρτηριακή φάση(e).Οι ακτινωτές διατεταμένες φλέβες της 'κεφαλής μέδουσας' του DVA, διαγράφονται στην φλεβική φάση(f). Δεν παρατηρείται στένωση της φλέβας-συλλέκτη, αλλά η DSA

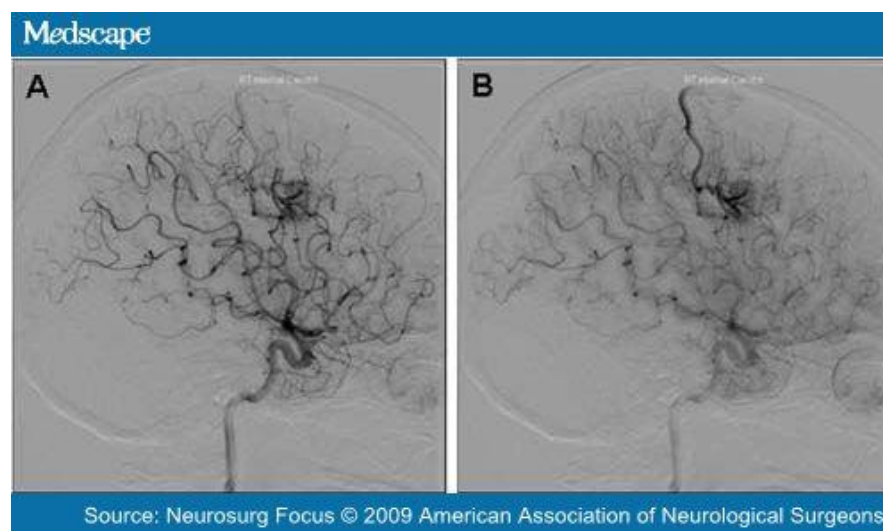
επιβεβαιώνει την διάταση που φαίνεται στην MRI. Σε απουσία AVM τύπου φωλεάς, αυτά τα ευρήματα συμβαδίζουν με Τύπο 2 αρτηριοποιημένο DVA.

4. ΠΑΘΟΛΟΓΙΕΣ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΤΑ ΦΛΕΒΙΚΑ ΑΓΓΕΙΩΜΑΤΑ

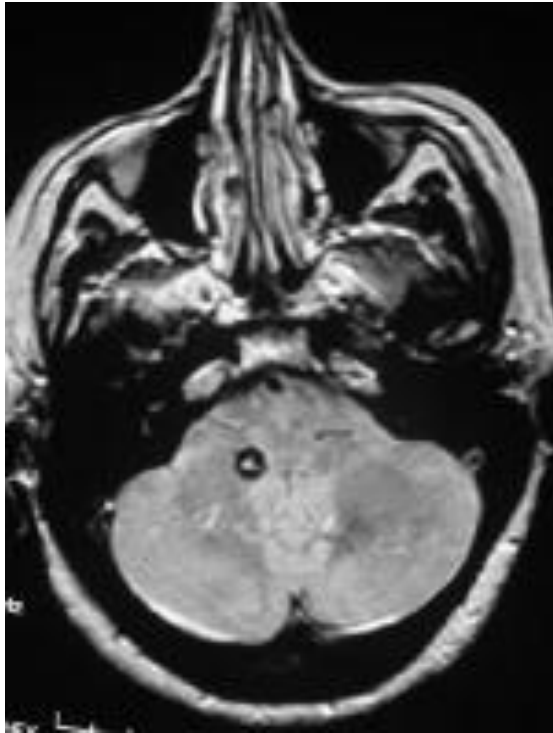
Σ'αυτές περιλαμβάνονται: Α) κάποιες από τις αγγειακές δυσπλασίες, Β) αλλοιώσεις του υποκείμενου εγκεφαλικού παρεγχύματος και Γ) ορισμένα σύνδρομα στα οποία συναντώνται τα φλεβικά αγγειώματα.

Α) ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ.

Τα DVAs συνδέονται με τα σηραγγώδη αγγειώματα ή με κάποιον από τους άλλους τύπους των αγγειακών δυσπλασιών του ΚΝΣ, δηλ. με τις αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες(AVMs)(**εικόνα 42**)και τις τριχοειδείς τηλεαγγειεκτασίες, σε ποσοστό περίπου 15-30%.Η πιο συχνή και κοινή συνύπαρξη των φλεβικών αγγειωμάτων είναι με τα σηραγγώδη αγγειώματα(20-30%) και μάλιστα σε τέτοιο βαθμό που εγείρεται η υποψία της κοινής αιτιολογίας τους, τόσο ώστε όταν ανακαλύπτεται ένα DVA απεικονιστικά, θα πρέπει να αναζητάμε το συνοδό σηραγγώδες αγγείωμα, το οποίο έχει ιδιαίτερη κλινική σημασία(**εικόνα 43**).



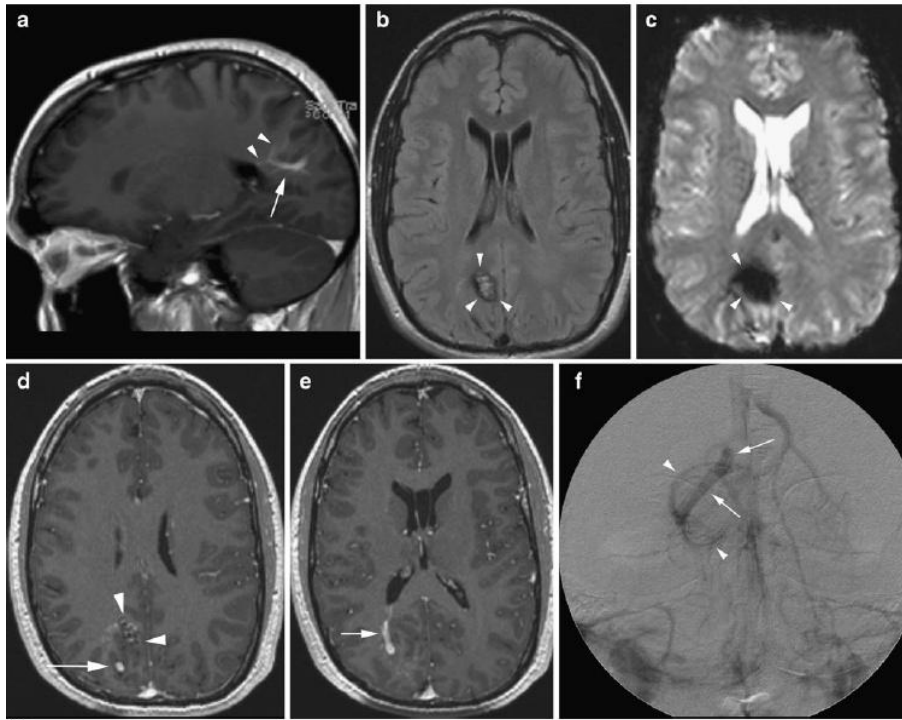
ΕΙΚΟΝΑ 42 . Συνδυασμός AVM-DVA σε 48χρονη γυναίκα που παρουσιάστηκε με αιμορραγία. Α και Β: Αγγειογραφία μέσης(A) και καθυστερημένης αρτηριακής φάσης (B), με έγχυση στην δε έσω καρωτίδα αρτηρία, δείχνει ένα διάχυτο AVM με συνύπαρξη μικτού DVA.



Ref: Medscape/Brain imaging in venous nascular malformations.

ΕΙΚΟΝΑ 43. Εγκάρσια PD(proton density–weighted) εικόνα δείχνει μια περιοχή με χαμηλή ένταση σήματος στο δε ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας πλησίον στο φλεβικό αγγείωμα.Αυτό το εύρημα είναι συμβατό με το συνυπάρχον σηραγγώδες αγγείωμα.

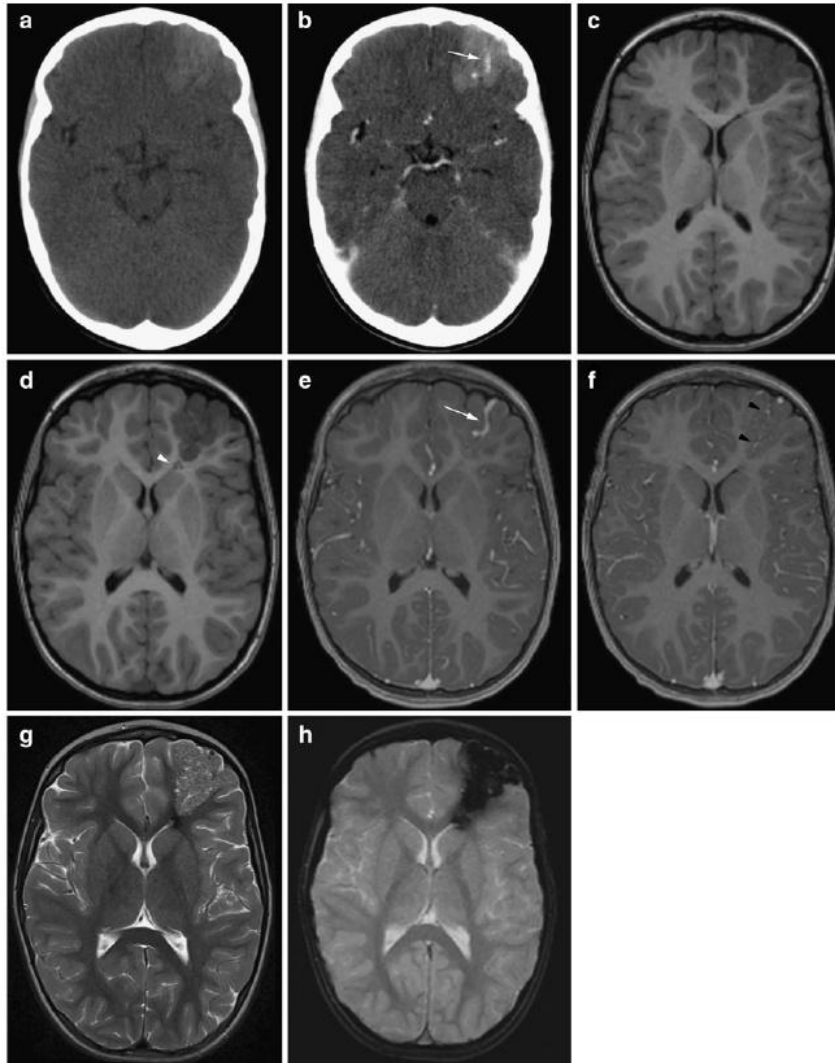
Όπως έχει ήδη αναφερθεί σπάνια τα φλεβικά αγγειώματα δίνουν συμπτώματα, αλλά όταν αυτό συμβεί σχετίζονται άμεσα με την παρουσία τους και είναι αποτέλεσμα θρόμβωσής τους ή αιμορραγίας στην παρακείμενη περιοχή του εγκεφάλου. Ενώ ορισμένοι πιστεύουν ότι τα DVAs μπορούν να αιμορραγήσουν μόνα τους, κυρίως από φλεβικό έμφρακτο μετά από θρόμβωσή τους, οι περισσότερες αιμορραγίες σε DVAs έχουν σημειωθεί σε περιπτώσεις που συνυπάρχουν και άλλες αγγειακές ανωμαλίες. Στην συντριπτική πλειοψηφία των περιπτώσεων αυτών, η αιμορραγία προέρχεται πιθανότατα από την συνοδό αγγειακή δυσπλασία και όχι από το φλεβικό αγγείωμα. Στην πραγματικότητα οι περισσότεροι ασθενείς με DVAs που εμφανίζουν συμπτώματα, έχουν ένα συνοδό σηραγγώδες αγγείωμα, γεγονός που υποδηλώνει ότι τα συμπτώματα προέρχονται από το δεύτερο(εικόνα 44), το οποίο βρίσκεται συνήθως στην περιοχή της *caput medusae*.(εικόνα 44). Ο κίνδυνος αιμορραγίας ενός σηραγγώδους αγγειώματος που συνοδεύεται από ένα DVA είναι μεγαλύτερος από 2,6-3,1% ανά ασθενή το χρόνο που αναφέρεται για ένα μεμονωμένο CM.(75,76). Τα CMs μπορεί να είναι μεμονωμένα ή πολλαπλά και ποικίλου σχήματος. Η MRI και η CT μπορεί να αναδείξει την οξεία αιμορραγία από ένα σηραγγώδες αγγείωμα είτε με τη μορφή αγγειογενούς οιδήματος είτε με *mass effect*. Σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να παρατηρηθεί διάχυτη αλλαγή ολόκληρου του εδάφους παροχέτευσης του DVA λόγω της παρουσίας του σηραγγώδους αγγειώματος(εικόνα 45).



Springer

Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406.Springer-Verlag 2010

EIKONA 44. Άνδρας 34 χρονών προσύλθε με επιληπτικούς σπασμούς . **A)** στεφαναία εικόνα T1 spin-echo ακολουθία δείχνει ένα τυπικό φλεβικό αγγείωμα με τον φλεβικό συλλέκτη του(βέλος) και μικρές ακτινωτές φλέβες σαν 'κεφαλή μέδουσας'(κεφαλές βέλους). **B)** FLAIR ακολουθία επιβεβαιώνει το συνοδό σηραγγώδες αγγείωμα (κεφαλές βελών), που απεικονίζεται σαν ετερογενής, καλά περιγεγραμμένη βλάβη περιβαλλόμενη από χαμηλής έντασης σήματος άλω με εναπόθεση αιμοσιδηρίνης. **C)** Axial BO diffusion weighed image showing susceptibility arifact of the cavernous malformation (blooming effect. **D,E)** 3D T1ακολουθία με γαδολίνιο δείχνει την ετερογενή ενίσχυση του σηραγγώδους αγγειώματος(κεφαλή βέλους) επί εδάφους παροχέυσης του DVA. Ο φλεβικός συλλέκτης είναι εμφανής(βέλος). **F)** DSA, φλεβική φάση με έγχυση σκιαγραφικού στην αρ σπονδυλική αρτηρία, προσθιοπίσθια λήψη, δείχνει ένα DVA με την κεφαλή μέδουσας και τον φλεβικό συλλέκτη να εκβάλλει στον οπίσθιο τριτημόριο του άνω οβελιαίου κόλπου. Σημειώστε ότι η αλλαγή στη διάμετρο του φλεβικού συλλέκτη αμέσως πριν την συμβολή του με τον οβελιαίο κόλπο, υποδηλώνει στένωση.



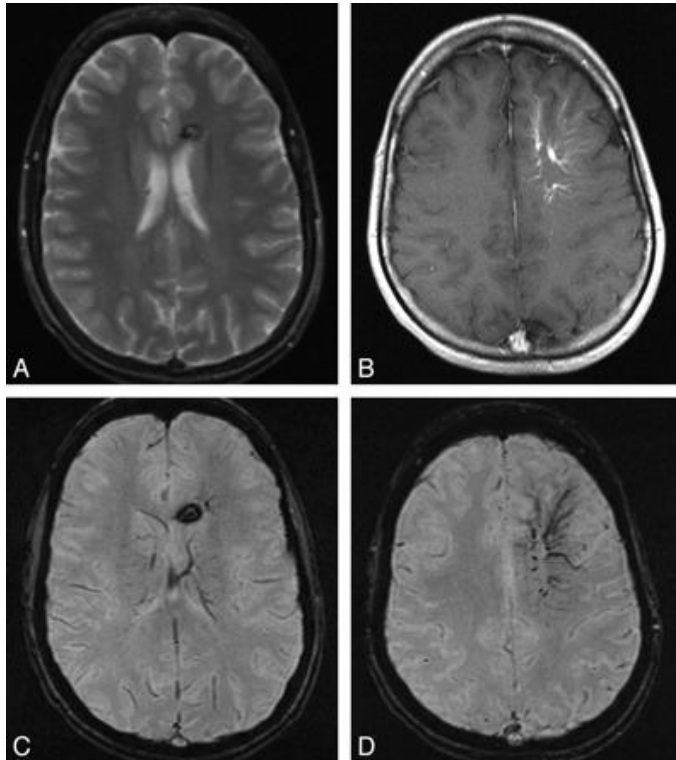
Springer

Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406. Springer-Verlag 2010

ΕΙΚΟΝΑ 45. Ένα 6χρονο κορίτσι παρουσιάστηκε με σύνθετες εστιακές επιληπτικές κρίσεις. **a)** Η CT χωρίς σκιαγραφικό απεικονίζει μια τυχαία υπέρπυκνη, τριγωνική βλάβη στον αρ μετωπιαίο λοβό στον φλοιό και την λευκή ουσία, εκτεινόμενη στην εν τω βάθει λευκή ουσία γύρω από το μετωπιαίο κέρασ της αρ πλάγιας κοιλίας στις επόμενες τομές (δεν απεικονίζονται). **b)** CT με σκιαγραφικό επιβεβαιώνει την ήπια ενίσχυση της βλάβης και την επιφανειακή παροχέτευση του DVA εντός της βλάβης (βέλος). Το DVA δεν εμφάνισε αρτηριοποίηση στην DSA και στην CTA (δεν φαίνεται), αλλά αρκετές στενώσεις αναδείχθηκαν στην φλέβα-συλλέκτη στην πορεία της προς τον άνω οβελιαίο κόλπο. **c-f)** 3D T1 ακολουθίες προ και μετά τη χορήγηση γαδολινίου. Οι υπέρπυκνη βλάβη που απεικονίζεται στην MRI είναι ελαττωμένης έντασης σήματος (c,d) με μικρή αύξηση μετά τη χορήγηση του σκιαγραφικού (e,f). η φλέβα-συλλέκτης του DVA (βέλος) και οι ακτινωτές φλέβες της 'κεφαλής μέδουσας' (μαύρα βέλη) ενισχύονται σημαντικά. Μια μικρή εστιακή περιοχή ανώμαλου σήματος παρατηρείται στην λευκή ουσία γύρω από το μετωπιαίο κέρασ της πλάγιας κοιλίας (λευκή κεφαλή βέλους). **g.)** γρήγορη spin-echo T2 ακολουθία δείχνει την ετερογενή εμφάνιση της φλοιώδους-υποφλοιώδους βλάβης, που περιέχει πολλά υψηλής έντασης σήματος στοιχεία. Η εν τω βάθει λευκή ουσία γύρω από το αρ μετωπιαίο κέρασ έχει χαμηλής έντασης σήμα, που υποδηλώνει την παρουσία δεοξυαιμοσφαιρίνης ή αιμοσιδηρίνης. **h.)** T2 gradient-echo ακολουθία reveals a marked susceptibility effect with "blooming" of the lesion in keeping with hemosiderin deposition. Αυτά τα ευρήματα ταιριάζουν με ένα σηραγγώδες αγγείωμα του

παρεγχύματος που παροχετεύεται από το DVA. Η εστιακή βλάβη εγγύς του αρ μετωπιαίου κέρατος είναι τυπική για ένα σηραγγώδες αγγείωμα. Σ'αυτή την περίπτωση απόφραξη με την μορφή τμηματικών στενώσεων αναδείχτηκε στην DSA

Τα CMs και τα DVAs είναι χαμηλής ροής αγγειακές δυσπλασίες του εγκεφάλου και αν μελετηθούν χωριστά έχουν ένα πολύ διαφορετικό ιστολογικό χαρακτήρα και κλινικές επιπτώσεις. Ως μεμονωμένο εύρημα, ένα DVA συνήθως έχει μικρή σημασία, εκτός από τον κίνδυνο φλεβικού εμφράκτου αν η απάγουσα φλέβα είναι σε κίνδυνο. Αντίθετα, τα CMs είναι καλά περιγεγραμμένες βλάβες που αποτελούνται από κολποειδείς χώρους που επενδύονται από ένα ενιαίο στρώμα ενδοθηλίου και χωρίζονται από μια κολλαγονική μήτρα χωρίς ελαστίνη, λείες μυϊκές ίνες, ή άλλα αγγειακά στοιχεία. Η μαγνητική τομογραφία αντανακλά τα προϊόντα αίματος από διάφορα στάδια, που μερικές φορές σχετίζονται με οίδημα στην οξεία αιμορραγία. Κλινικά, οι ασθενείς με CMs εμφανίζονται με επιληπτικές κρίσεις, κεφαλαλγία, αιμορραγία, ή εστιακά νευρολογικά ελλείμματα που σχετίζονται με το μέγεθος της βλάβης και την τοποθεσία. Επειδή τα CMs είναι χαμηλής ροής βλάβες, οι ασθενείς συνήθως δεν απαιτούν επείγουσα ιατρική αντιμετώπιση, αν και ο θάνατος μπορεί να εμφανιστεί ξαφνικά από αιμορραγία στο κεντρικό νευρικό σύστημα. Οι συνδυασμένες βλάβες ως γνωστόν, συμπεριλαμβανομένου ενός DVA άμεσα συνδεδεμένο με ≥ 1 CM, μπορεί να έχουν διαφορετική αντιμετώπιση. Συγκεκριμένα, υπάρχει ο κίνδυνος φλεβικού εμφράκτου αν η αποχετεύουσα φλέβα του DVA είναι αποφραγμένη. Αν εξετάζεται η εκτομή ενός CM, οι περισσότεροι νευροχειρουργοί θεωρούν ότι είναι σημαντικό να αναγνωρίσουμε αυτές τις συνδυασμένες βλάβες για την αποφυγή του φλεβικού εμφράκτου. Απεικονιστικά το DVA μπορεί να φανεί με την μαγνητική τομογραφία με όλες τις ακολουθίες, αλλά πιο αξιόπιστο θεωρείται όταν χορηγηθεί γαδολίνιο και χρησιμοποιήσουμε τις SWI ακολουθίες(εικόνα 46 D) και συγκεκριμένα τις GRE (gradient-echo) ακολουθίες.

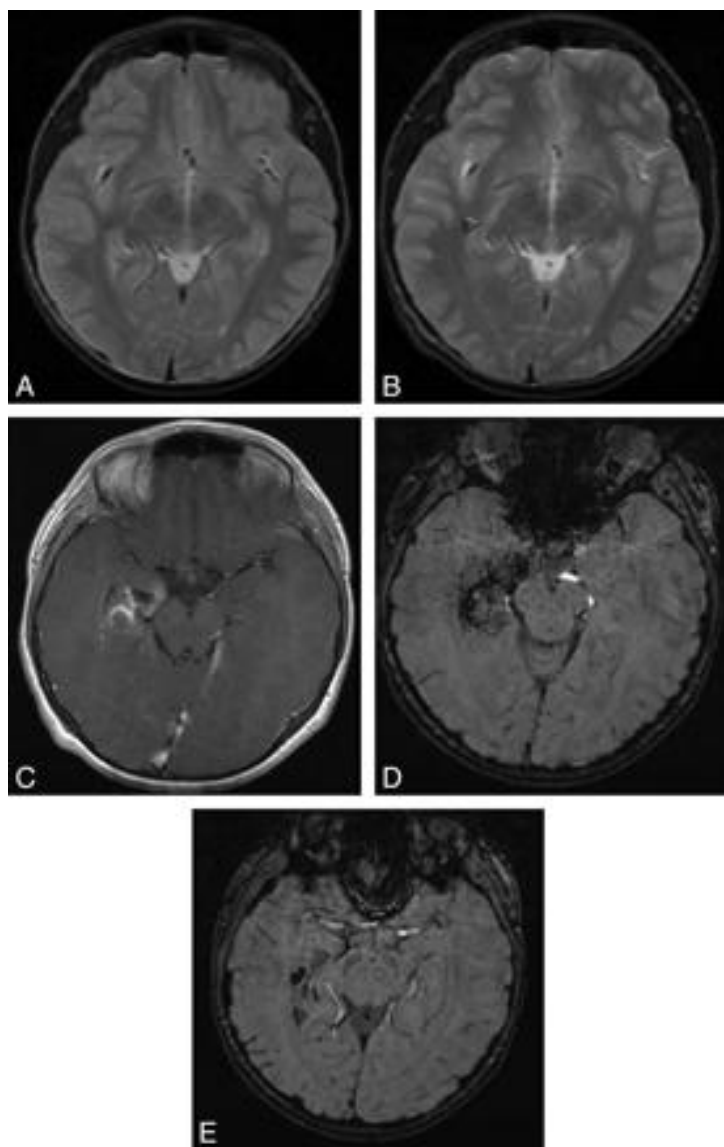


Εικόνα 46: σποραδικές μορφές των CMs με ένα μεγάλο DVA, **A:**Εγκάρσια T2 SE 26χρονης γυναίκας, δείχνει ένα σηραγγώδες αγγείωμα στην αριστερή πλάγια κοιλία, **B:** T1 ακολουθία με γαδολίνιο δείχνει ένα μεγάλο DVA στο μεγαλύτερο μέρος του αριστερού μετωπιαίου λοβού, **C** και **D:** Η SW1 αποδεικνύει ξεκάθαρα την παρουσία και του DVA και του CM χωρίς τη χορήγηση γαδολινίου.

Από μελέτες των Abdulrauf et al.(38), Guglu et al.(50), Petersen et al.(142) διαπιστώθηκε ότι οι σποραδικές(εικόνες 46,47)και οικογενείς μορφές των σηραγγωδών αγγειωμάτων διαφέρουν ως προς την σχέση τους με τα φλεβικά αγγείωματα, και συγκεκριμένα βρέθηκε ότι στους ασθενείς που είχαν σποραδικό CM, οι μισοί περίπου είχαν βλάβες στενά συνδεδεμένες με ένα DVA και μάλιστα σε μεγαλύτερη συχνότητα (44%) από την αναφερόμενη στην βιβλιογραφία.

Ο **Award et al.**,(28) μελέτησαν τους πιθανούς παθογενετικούς μηχανισμούς γι'αυτές τις μικτές αγγειακές δυσπλασίες και θεώρησαν σαν πιθανή εξήγηση ότι κάποιες σποραδικές μορφές CMs προκύπτουν από το προϋπάρχον DVA.Υπέθεσαν ότι η στένωση ενός τροφοφόρου κλάδου του φλεβικού αγγείου μπορεί να οδηγήσει σε διαπίδηση ερυθρών αιμοσφαιρίων και ακολούθως στην ανάπτυξη ενός CM. Ο San Millan Ruiz(34) απέδειξε ότι οι υποκλινικές αιμορραγίες με τη μορφή μακροφάγων που μεταφέρουν αιμοσιδηρίνη γύρω από το DVA οδηγεί στην διαπίδηση αίματος μέσα από τα τοιχώματα των ακτινωτών φλεβών ή μετά από ρήξη τους. Επαναλαμβανόμενες μικροαιμορραγίες γύρω από τα DVAs μπορούν να οδηγήσουν στο σχηματισμό βλαβών σαν τα CMs, ενεργοποιώντας αυξητικούς παράγοντες ανάπτυξης, όπως του αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα(VEGF) και έτσι να

ξεκινήσει η αγγειογένεση με σχηματισμό και συνένωση των αγγείων, διαδικασία γνωστή ως αιμορραγικός αγγειακός πολλαπλασιασμός(28,77).



ΕΙΚΟΝΑ 47: DVA με ένα CM σποραδικού τύπου, το οποίο μεγάλωνε με τον καιρό. A, T2 SE ενός 14χρονου αγοριού δείχνει μια μικρή εστιακή ελάττωση της έντασης σήματος. B, επανάληψη της MR 2χρόνια αργότερα δείχνει μια πιο τυπική δικτυωτή ή σαν ποπ-κορν εμφάνιση ενός CM. C, το συνοδό DVA φαίνεται καλύτερα σε χαμηλότερο επίπεδο τομής(T1 με γαδολίνιο). D και E, το DVA και το CM καταδεικνύονται σαφώς στην δεύτερη μελέτη.

Στις οικογενείς μορφές των σπαραγγωδών αγγειωμάτων υπήρχε σχεδόν απουσία ενός συνοδού φλεβικού αγγειώματος.

Η σχέση των DVAs με τις επιφανειακές φλεβικές δυσπλασίες της κεφαλής και του τραχήλου είναι καλά τεκμηριωμένη και μπορούν να ανευρισκονται σε ποσοστό 20% των ασθενών με

μια μεγάλη φλεβική δυσπλασία, πολύ μεγαλύτερη συχνότητα σε σχέση με το γενικό πληθυσμό(78).

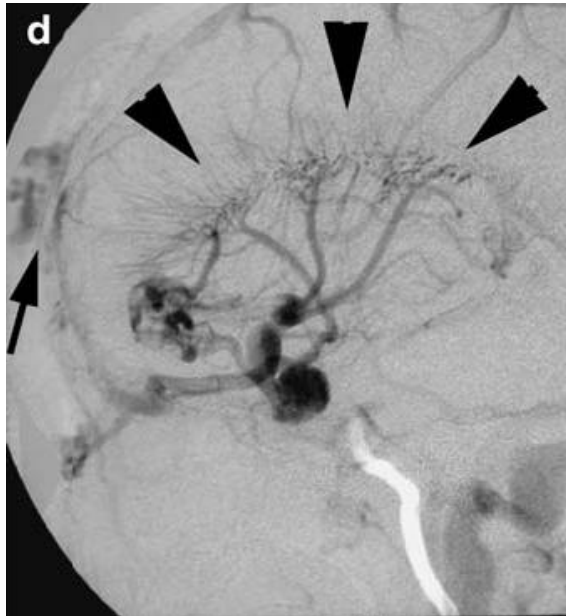
Συνδέονται επίσης με λεμφικές ή λεμφοφλεβικές δυσπλασίες του κόγχου και της περικογχικής περιοχής με συχνότητα 60,6% σε ένα σύνολο 33 ασθενών.(79). Επιπλέον αυτοί οι ασθενείς εμφάνιζαν κι άλλες ενδοκρανιακές αγγειακές ανωμαλίες όπως CMs(6,1%), μηνιγγικές αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες(12,1%) και αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες(3%), και sinus pericranii(3%).

Η ταυτόχρονη εμφάνιση των DVAs με sinus pericranii είναι τεκμηριωμένη(SPi)(80) γεγονός που υποδηλώνει την κοινή τους προέλευση. Το Sinus pericranii είναι μια σπάνια συνήθως ασυμπτωματική κατάσταση που χαρακτηρίζεται από επικοινωνία μεταξύ ενδο- και εξωκρανιακής φλεβικής παροχέτευσης(συνήθως με τον άνω οβελιαίο κόλπο), στην οποία το αίμα μπορεί να κυκλοφορεί και προς τις δύο κατευθύνσεις διαμέσου των διατεταμένων εγκεφαλικών φλεβών. Πρόκειται δηλ. για μια αναστομωτική φλέβα που μέσω της οποίας αναστομώνονται οι κόλποι και οι φλέβες των μηνίγγων της διπλής με τις εξωτερικές φλέβες του κρανίου. Αντίθετα με μια απλή αναστομωτική φλέβα που έχει ένα μικρό αναστομωτικό δίκτυο παροχέτευσης χωρίς συμμετοχή του υποκείμενου εγκεφαλικού παρεγχύματος και χωρίς συνοδό φλεβική εκτασία, ο SPi είναι μια εναλλακτική οδός παροχέτευσης, που αποτελείται από ένα δίκτυο λεπτοτοιχωματικών φλεβών, οι οποίες σχηματίζουν κισσούς στην εξωτερική επιφάνεια του κρανίου(81).

Η ταξινόμησή του στηρίζεται σε συγγενείς, τραυματικές και σποραδικές αιτιολογίες. Η συγγενής αιτιολογία του παραμένει αδιευκρίνιστη, αν και η συχνή εμφάνισή τους με τα φλεβικά αγγειώματα και λοιπές αγγειακές δυσπλασίες, τα συσχετίζει με την υπόθεση ότι η "παροδική φλεβική υπέρταση στα τέλη της εμβρυικής περιόδου επηρεάζουν την φλεβική ανάπτυξη". Επίκτητη εμφάνιση του SPi οφείλεται σε τραυματικές κακώσεις της κεφαλής μετά την νεογνική περίοδο. Μπορεί βέβαια να προκύψει και αυτόματα μετά από φλεβική ασθένεια, μεγάλη πίεση στο κρανίο ή από την υποκείμενη νόσο, πχ. μια σπάνια μορφή οστεΐτιδας.

20% των ατόμων με SPi μπορεί να έχουν και συνοδές φλεβικές δυσπλασίες, όπως στο blue rubber-bleb syndrome, συνοστέωση του κρανίου και αγγειακές δυσπλασίες στο πρόσωπο.

Τα DVAs μπορεί περιστασιακά να παροχετεύονται εν μέρει ή εντελώς στο sinus pericranii. Σε πρόσφατες δημοσιεύσεις, αναφέρεται ότι βρέθηκε ένα DVA σε επτά από τους 15 ασθενείς με SPi και σε δύο περιπτώσεις το SPi ήταν η κύρια παροχετευτική δίοδος του DVA.(**εικόνα 47,48**).

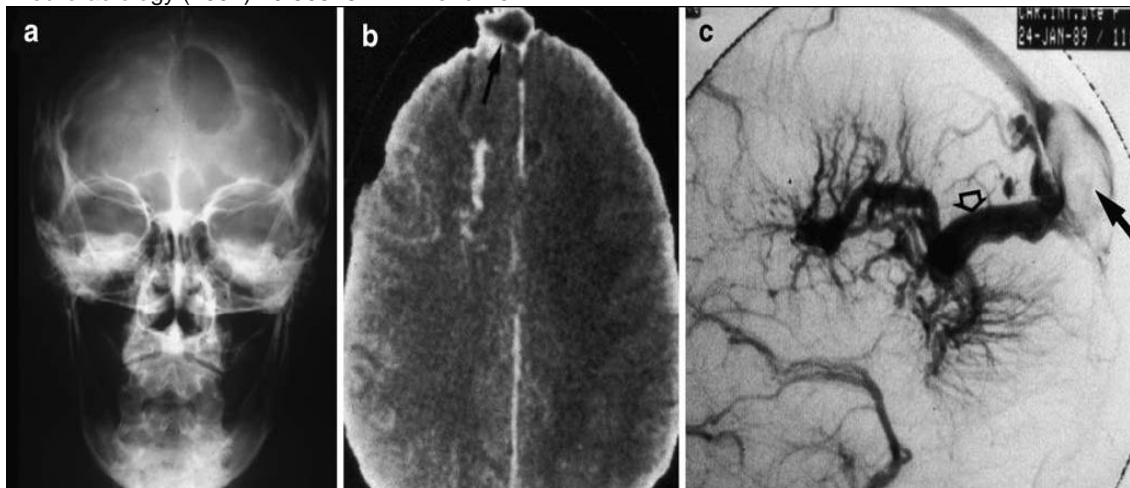


Neuroradiology (2007) 49:505–514

Εικόνα 47: Παρ'όλο που οι φυσιολογικοί κόλποι είναι βατοί και η παροχέτευση μπορεί να γίνει μέσω αυτών των καναλιών, το μεγάλο φλεβικό αγγείωμα(κεφαλές βελών), χρησιμοποιεί το SP σαν την μοναδική παροχετευτική οδό, αν και αντενδείκνυται, καθώς το SP λειτουργεί βοηθητικά της φυσιολογικής εγκεφαλικής παροχέτευσης.

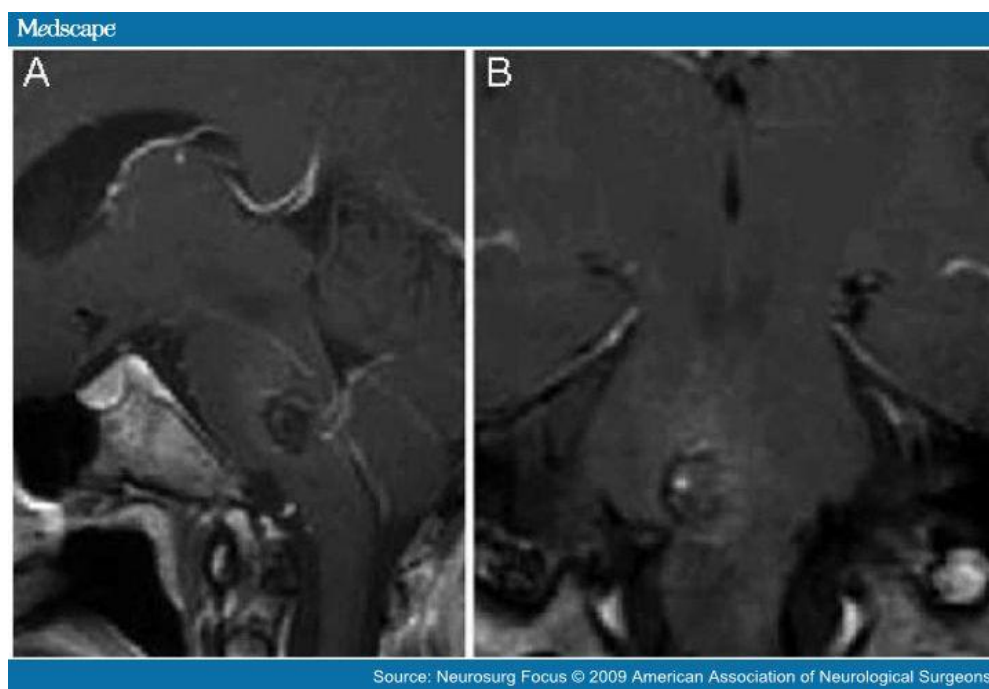
Αυτό το εύρημα δείχνει την αναγκαιότητα ακριβούς και λεπτομερούς ανάλυσης της εγκεφαλικής φλεβικής ανατομίας όταν σχεδιάζεται η θεραπεία του sinus pericranii. Όταν σχεδιάζεται η χειρουργική ή ενδαγγειακή αντιμετώπιση-κλείσιμο του περικράνιου κόλπου, στον οποίο παροχετεύεται ένα DVA, θα πρέπει να βρεθούν εναλλακτικά παροχετευτικά μονοπάτια(34). Αν δεν είναι εφικτό κάτι τέτοιο, δεν προχωρούμε σε περατέρω αντιμετώπιση γιατί είναι μεγάλος ο κίνδυνος εγκεφαλικού φλεβικού εμφράκτου και δευτερεύοντως η διακοπή της εκροής του DVA.

Neuroradiology (2007) 49:505–514. **Εικόνα 48**



Εικόνα 48: SP σε απλή ακτινογραφία κρανίου(a), σε CT μετά χορήγηση σκιαγραφικού(b), και DSA(c). Η α/α δείχνει το οστικό έλλειμμα στην μέση γραμμή, η CT αναδεικνύει το φλεβικό αγγείωμα πολύ κοντά με το SP(μαύρο βέλος), και η αγγειογραφία δείχνει την παροχέτευση του DVA (ανοιχτό βέλος), μόνο μέσω του SP(μαύρο βέλος). Ablation του SP θα προκαλούσε φλεβική συμφόρηση, καθώς αποτελεί την μοναδική οδό παροχέτευσης για το μεγάλο DVA.

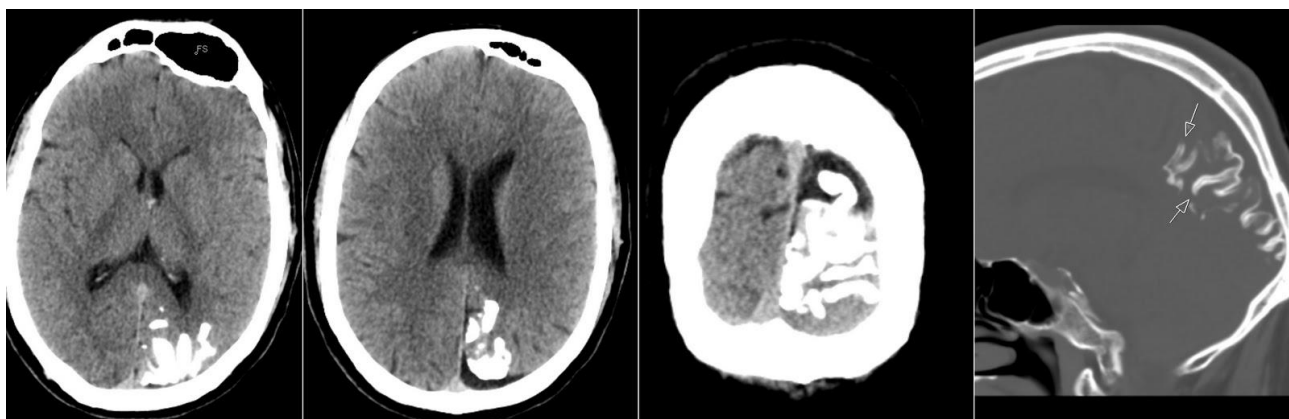
Συνύπαρξη των φλεβικών αγγειωμάτων με τις τριχοειδείς τηλαγγειεκτασίες έχουν αναφερθεί στην βιβλιογραφία(εικόνα 49).



ΕΙΚΟΝΑ 49. Περίπτωση συνύπαρξης DVA, τηλαγγειεκτασίας και σηραγγώδους αγγειώματος. 35χρονη γυναίκα προσήλθε με διπλωπία με ιστορικό ενός μοναδικού επεισοδίου στην παιδική της ηλικία. Στην CT αναδείχτηκε αιμορραγία και στην MRI φάνηκε μια μικτής έντασης σήματος βλάβη, περιβαλλόμενη από χαμηλής έντασης σήματος άλμα με τα χαρακτηριστικά του CM. Μετά την χορήγηση γαδολίνιου, μια σύνθετη αγγειακή ανωμαλία απεικονίστηκε, αποτελούμενη από ένα DVA με πολλαπλά παροχετευτικά κανάλια μέσω της γέφυρας και του σώματος της κοιλίας, και σχετίζονται με τηλαγγειεκτασία γέφυρας. Α και Β: Οβελιαία (Α) και στεφαναία(Β) spin-echo T1 ακολουθία μαγνητικής τομογραφίας μετά χορήγηση γαδολίνιου, ανέδειξε ένα CM περιβαλλόμενο από τριχοειδή τηλαγγειεκτασία και ένα DVA, με πολλαπλά παροχετευτικά κανάλια μέσω της γέφυρας.

Ιδιαίτερα πρέπει να αναφέρουμε την εγκεφαλοπροσωπική αγγειομάτωση της νόσου Sturge-Weber. Αυτή η σπάνια κατάσταση χαρακτηρίζεται από το συνδυασμό μιας εκτεταμένης τριχοειδικής φλεβικής δυσπλασίας, η οποία προσβάλλει τις λεπτομήνιγγες του ενός εγκεφαλικού ημισφαιρίου, με ένα σύστοιχο δερματικό σπίλο, ή “μπορντώ” κηλίδα στην

κατανομή του τριδύμου νεύρου, που παρουσιάζεται με ημιπάρεση της αντίθετης πλευράς και επιληπτικές κρίσεις τύπου Jackson. Η προσβολή και των δύο εγκεφαλικών ημισφαιρίων και του οπισθίου βόθρου είναι σπάνια, αλλά μπορεί να συναντάται. Οι απλές ακτινογραφίες του κρανίου μπορεί να δείχνουν χαρακτηριστικές ασβεστώσεις "δίκην γραμμών του τραμ" κατά μήκος των ελίκων του φλοιού του εγκεφάλου. Το θιγόμενο τμήμα του εγκεφάλου είναι ατροφικό και οι επικείμενες λεπτομήνιγγες είναι παχυσμένες. Η αγγειογραφία δείχνει μια μείωση ή πλήρη απουσία των επιπολής φλεβών του φλοιού και μια διάταση του εν τω βάθει φλεβικού συστήματος του εγκεφάλου(143). Στην απλή CT υπάρχει φλοιώδης ατροφία με επιφανειακές ασβεστώσεις του φλοιού(εικόνα 50). Ο κρανιακός θόλος συστοίχως και το σύστοιχο εγκεφαλικό ημισφαίριο συχνά είναι μικρότερα του φυσιολογικού της αντίθετης πλευράς. Η MRI και η MRA έχουν δείξει, εκτός από την φλοιώδη ατροφία, ελάττωση του αριθμού των φλεβών του φλοιού, έντονα χοριοειδή πλέγματα και διατεταμένο εν τω βάθει φλεβικό σύστημα. Η MRI με σκιαγραφικό έχει αποδειχθεί ότι είναι η πιο ευαίσθητη μέθοδος για την αποκάλυψη της έκτασης της αραχνοειδούς φλεβώδους αγγειακής δυσπλασίας(144, 145, 146, 147).



Εικόνα 50: Α. Η απλή CT δείχνει φλοιώδη ατροφία και ασβεστώσεις στο φλοιό. Στην τέταρτη εικόνα φαίνονται οι 'δίκην τραμ' φλοιικές αποπιτανώσεις.

Β) ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ ΤΟΥ ΠΑΡΑΚΕΙΜΕΝΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΠΑΡΕΓΧΥΜΑΤΟΣ

Ανέκδοτη βιβλιογραφία αναφέρει ανωμαλίες του εγκεφαλικού παρεγχύματος που περιβάλλει το DVA(2,9,24,29,82-84). Σε πρόσφατες μελέτες 84 ασθενών με DVA που ανακαλύφθηκαν από την MRI και τη CT, ανωμαλίες παρεγχύματος(εκτός των CMs) στην περιοχή αποχέτευσης του DVA, βρέθηκαν στο 65% των περιπτώσεων. Αυτές περιελάμβαναν περιφερική εγκεφαλική ατροφία (στο 1/3 των περιπτώσεων), δυστροφικές αποπιτανώσεις(9,6% από CT), καθώς και μη ειδικές αλλοιώσεις της λευκής ουσίας, που θύμιζαν βλάβες που συναντώνται σε ασθενείς με αγγειακή λευκοεγκεφαλοπάθεια, και όμοιες με τις βλάβες που περιγράφει ο Noran (24)(28,3% από την MRI, 19,3% από την CT). Οι

παρεγχυματικές ανωμαλίες δεν σχετίζονται με το μέγεθος ή την εντόπιση του DVA. Η συχνότητα εμφάνισης αυτών των ανωμαλιών στα παιδιά είναι άγνωστη, αν και είναι πιθανό ότι συναντώνται λιγότερο συχνά σε σχέση με τους ενήλικες, καθώς οι αλλαγές του εγκεφαλικού παρεγχύματος πιστεύεται ότι είναι δευτεροπαθείς στην μακροχρόνια φλεβική υπέρταση (VHT) στο πλαίσιο ύπαρξης του DVA.

Ενας μεγάλος αριθμός πληροφοριών από την βιβλιογραφία υποστηρίζει ότι η φλεβική υπέρταση είναι ο βασικός μηχανισμός που οδηγεί στο φάσμα των εγκεφαλικών βλαβών που σχετίζονται με τα DVAs. Η μειωμένη αιμάτωση του εγκεφάλου αποδίδεται στην φλεβική συμφόρηση και έχει τεκμηριωθεί από πολλούς συγγραφείς, σε περιοχές που αποχετεύονται μικρά ή μεγάλα DVAs(85,86).

Ο **Dillon** (29) δημοσίευσε στοιχεία που αποδεικνύουν ότι εντός του DVA έχουμε αύξηση της φλεβικής πίεσης. Η ελάττωση της φλεβικής εκροής λόγω στένωσης της φλέβας-συλλέκτη, μπορεί να ευθύνεται για την ανάπτυξη της φλεβικής υπέρτασης σε αρκετές περιπτώσεις. Όπως προαναφέραμε η πάχυνση των φλεβών που αποτελούν το DVA βρεγματικά, μπορεί επίσης να συμβάλλει στην ανάπτυξη της VHT, ακόμα και σε απουσία μιας στένωσης, μειώνοντας το μέγεθος και την προσαρμοστική ικανότητα των αγγείων, αυξάνοντας την αντίσταση στη ροή και τελικά την αδυναμία των αγγείων να προσαρμοστούν στις αλλαγές της πίεσης(25,34). Επιπλέον το DVA αντιπροσωπεύει το σημείο φλεβικής συμβολής, όπου μια μοναδική φλέβα-συλλέκτης παροχετεύει ένα αφύσικα μεγάλο τμήμα του παρεγχύματος με αποτέλεσμα, αυτή η υπερβολική αύξηση του φλεβικού όγκου μπορεί να συμμετέχει στην εμφάνιση της μακροχρόνιας φλεβικής υπέρτασης(VHT)(25). Μια πρόσφατη μελέτη υποστηρίζει ότι αγγειοαρχιτεκτονικοί παράγοντες, όπως η ελίκωση των μυελικών φλεβών-ακτινωτή διαμόρφωση και της φλέβας-συλλέκτη, μπορεί να προδιαθέτουν στην ανάπτυξη των CMs στο έδαφος παροχέτευσης ενός DVA.(87).

Γ) ΣΥΝΔΡΟΜΑ

Οι περισσότερες δυσπλασίες φαίνεται πως είναι σποραδικές και εντοπισμένες. Ωστόσο όταν αξιολογούνται ασθενείς με αγγειακές και συγκεκριμένα φλεβικές δυσπλασίες, πάντα θα πρέπει να ελέγχεται η πιθανότητα οι βλάβες αυτές να αποτελούν εκδήλωση ενός ευρύτερου συνδρόμου, τα κυριότερα εκ των οποίων είναι τα εξής (**πίνακας 8**):

ΠΙΝΑΚΑΣ 8: ΣΥΝΔΡΟΜΑ ΠΟΥ ΠΕΡΙΛΑΜΒΑΝΟΥΝ ΤΙΣ ΧΑΜΗΛΗΣ ΡΟΗΣ ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ.

Syndrome	Type of vascular malformation	Other main signs and symptoms
Klippel–Trenaunay syndrome	CM, VM (varicose veins), LM (lymphedema, lymphatic vesicles)	Progressive overgrowth of the affected extremity, possible GI tract and urinary involvement
Proteus syndrome	CM, LM, VM	Disproportionate asymmetric overgrowth, cerebriform connective tissue nevus
Bannayan–Riley–Ruvalcaba	CM, VM?	Macrocephaly, developmental delay, GI tract polyposis

syndrome		
Cutis marmorata macrocephaly syndrome	CM	Ocular anomalies, developmental delay
Cutis marmorata telangiectatica congenita	CM	Hypotrophy of affected limbs
Adams–Oliver syndrome	CM	Transverse limb defects, aplasia cutis of scalp
Rendu–Osler–Weber (hereditary hemorrhagic telangiectasia) syndrome	CM	Visceral AVMs
Ataxia telangiectasia	CM	Ataxia, immune deficiency, malignancies
Bean (blue rubber bleb syndrome	VM	GI tract lesions with hemorrhages, coagulopathy
Maffucci syndrome	VM	Enchondromas
Gorham–Stout syndrome	LM	Bone resorption

CM=capillary malformation; VM=venous malformation; LM= lymphatic malformation; AVM=arteriovenous malformation.

Πιο αναλυτικά, το **σύνδρομο Klippel-Trenaunay** είναι μια σπάνια συγγενής ανωμαλία, άγνωστης αιτιολογίας, η οποία χαρακτηρίζεται από εξαιρετικά ανώμαλες φλέβες στα κάτω άκρα, διόγκωση του σκέλους και δερματικά αιμαγγειώματα. Εάν υπάρχουν και αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, τότε πρόκειται για το σύνδρομο Klippel-Trenaunay-Weber. Η ανωμαλία είναι συνήθως ετερόπλευρη. Οι απλές ακτινογραφίες δείχνουν υπερτροφία του κάτω άκρου, φλεβόλιθους και μερικές φορές ανωμαλίες και των οστών. Το υπερηχογράφημα και η μαγνητική αγγειογραφία χρησιμεύουν στη χαρτογράφηση του φυσιολογικού φλεβικού συστήματος. Υπερηχοτομογραφικές μελέτες έχουν αναγνωρίσει τις εν τω βάθει φλέβες σχεδόν σε όλους τους ασθενείς, ανατρέποντας έτσι την παραδοσιακή άποψη ότι η υποπλασία ή απλασία του εν τω βάθει φλεβικού συστήματος είναι το προέχον χαρακτηριστικό της νόσου. Χαρακτηρίζεται δηλαδή από την παρουσία φλεβικών και λεμφαγγειακών δυσπλασιών σε συνδυασμό με τριχοειδικές δυσπλασίες και υπερτροφία οστών, μαλακών μορίων και άκρων. Η πολυπλοκότητα των βλαβών απαιτεί τη χρήση MRI για τον καθορισμό της έκτασής τους. Χαρακτηριστική είναι η προοδευτική αύξηση των προσβεβλημένων άκρων μέχρι το τέλος της εφηβείας σε σύγκριση με τα φυσιολογικά, γεγονός που το διαφοροποιεί από τις περιπτώσεις απλών εκτεταμένων δυσπλασιών, όπου δεν παρατηρείται υπερτροφία ή παρουσιάζεται ατροφία. Υπάρχει συμμετοχή του ΓΕΣ και ουροποιητικού συστήματος σ' αυτές τις μεταβολές.

Αναφορικά με το **σύνδρομο Πρωτέα**, αυτό χαρακτηρίζεται από τη συγγενή παρουσία νεόπλαστων αμαρτωματωδών βλαβών των αγγείων, των μαλακών μορίων και των οστών, που προκαλούν ασυμμετρία του κρανίου, του κορμού και των άκρων. Το όνομα του αρχαίου

έλληνα θεού που είχε τη δυνατότητα να αλλάζει το σχήμα του, δόθηκε, για να περιγράψει την έκταση και την ποικιλομορφία των παραμορφώσεων που προκαλούνται. Περιλαμβάνει τμηματικό γιγαντισμό, ασυμμετρία των άκρων, υπερτροφία των μακρών οστών, πελματιαία υπερτροφία, αιμαγγειώματα, λιπώματα, κισσούς, μελαγχρωματικές κηλίδες, μακροκεφαλία, υπερκεράτωση, μακροδακτυλία και κρανιακή υπερόστωση. Παθογνωμονική θεωρείται η ύπαρξη μελαγχρωματικής πελματιαίας δερματικής κηλίδας. Υπάρχει μεγάλη ποικιλομορφία βλαβών, συνήθως χαμηλό προσδόκιμο επιβίωσης, παρατηρούνται διάφορα είδη αγγειακών δυσπλασιών καθώς και πνευμονικές κυστικές δυσπλασίες και, ενίοτε, επιθετική ενδοκοιλιακή λιπωμάτωση.

Το **σύνδρομο Bannayan–Riley–Ruvalcaba** χαρακτηρίζεται από μακροκεφαλία, διανοητική υστέρηση και πολυποδίαση του γαστρεντερικού σωλήνα. Συνυπάρχουν φλεβικές και τριχοειδικές δυσπλασίες.

Το **σύνδρομο Bean (blue rubber-bleb nevus)**(80), χαρακτηρίζεται από βλάβες της γαστρεντερικής οδού που συχνά συνοδεύονται από αιμορραγίες, διαταραχές πήκτικότητας και φλεβικές δυσπλασίες.

Τέλος το **σύνδρομο Maffucci** είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή που επηρεάζει τόσο τους άνδρες και τις γυναίκες και χαρακτηρίζεται από πολλαπλά εγχονδρώματα κυρίως στις φάλαγγες και τα μακρά οστά, πολλαπλά αιμαγγειώματα μαλακών μορίων σε συνδυασμό με φλεβικές δυσπλασίες. Οι οστικές και αγγειακές βλάβες υπάρχουν κατά τη γέννηση ή εμφανίζονται κατά την παιδική ηλικία προοδευτικά, ενώ συνυπάρχει καθυστέρηση ανάπτυξης και κισσοί κάτω άκρων. Το σύνδρομο μπορεί να συσχετιστεί με καλοήθεις ή κακοήθεις όγκους (βρογχοκήλη, αδένωμα παραθυροειδούς, αδένωμα της υπόφυσης, αιμαγγειοενδοθηλίωμα, όγκος επινεφριδίων, όγκος ωοθηκών, το χονδροσάρκωμα, τον καρκίνο του μαστού, αστροκύτωμα).

5. ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Είναι κοινώς αποδεκτό ότι τα φλεβικά αγγειώματα του εγκεφάλου είναι καλοήθεις αγγειακές δυσπλασίες, εντούτοις τα τελευταία χρόνια έχει παρατηρηθεί ότι κάτω από ορισμένες συνθήκες μπορούν να γίνουν συμπτωματικά. Οι επιπλοκές τους είναι σπάνιες και οι περισσότερες σχετίζονται με αιμορραγία, με συχνότητα 0,15% ανά βλάβη το χρόνο(88).

Ανάμεσα στα αιμορραγούντα DVAs, 33-48% οφείλονται στα γειτονικά σηραγγώδη αγγειώματα. Η θρόμβωση της απάγουσας φλέβας ενός DVA οδηγεί σε φλεβικό έμφρακτο του εγκεφάλου, αποτελεί σπάνια επιπλοκή και μόνο λίγες περιπτώσεις έχουν αναφερθεί στη βιβλιογραφία(56,58,60,65,88-90,93-98). Ο **Masson et al.** (92) περιέγραψε τα DVAs σαν ανώμαλες διατεταμένες φλέβες που στερούνται λείων μυικών ινών και ελαστικού συνδετικού ιστού, με συνέπεια περιορισμένη ρυθμιστική ικανότητα και προσαρμογή. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα αιμοδυναμικές διαταραχές και προδιαθέτει σε θρόμβωση. Οι προδιαθεσικοί παράγοντες που οδηγούν σε θρόμβωση του φλεβικού αγγειώματος είναι παρόμοιοι με

εκείνους για την θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας και περιλαμβάνουν την p.os λήψη αντισυλληπτικών δισκίων και κληρονομικές υπερπηκτικές καταστάσεις, όπως ανεπάρκεια πρωτεΐνης C ή S ή ανεπάρκεια αντιθρομβίνης. Ο **De Bruijn et al** (99) απέδειξαν ότι οι γυναίκες που έπαιρναν αντισυλληπτικά από το στόμα έχουν 13 φορές μεγαλύτερο κίνδυνο να εμφανίσουν θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων της σκληράς μήνιγγας.

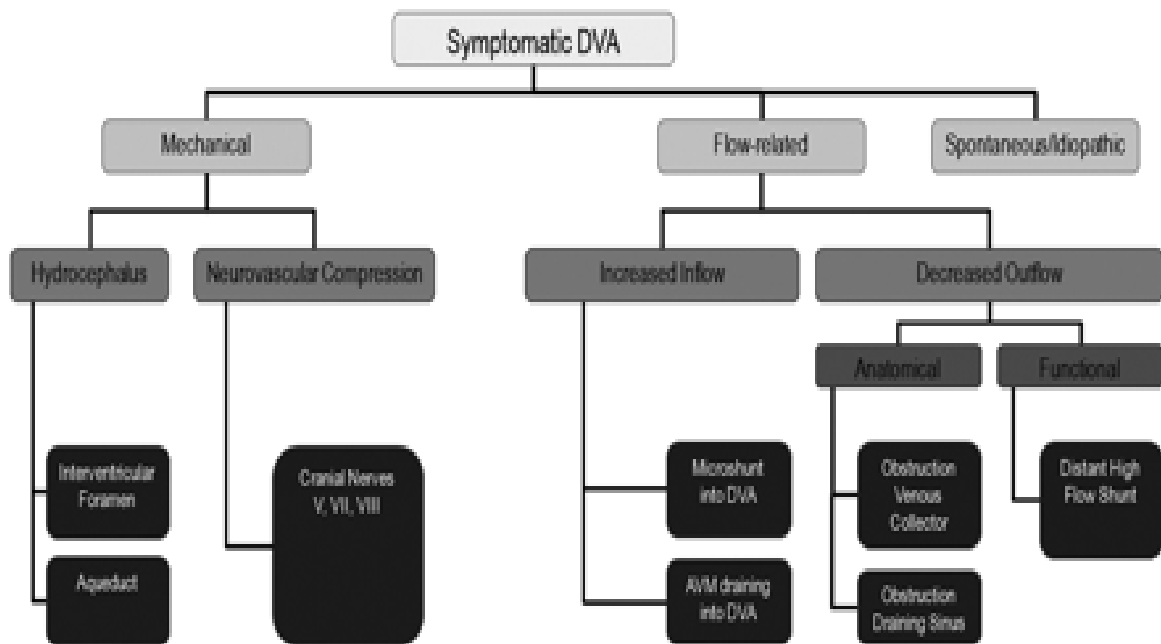
Σύμφωνα με την μελέτη του **Pereira et al.** (117), αποδείχτηκε ότι τα DVAs αν και αποτελούν παραλλαγές του φυσιολογικού συστήματος φλεβικής παροχέτευσης, μπορεί να εμφανίζουν ένα πιο εύθραυστο-μεταβλητό φλεβικό σύστημα το οποίο μπορεί πιο εύκολα να προσβληθεί από τις μεταβολές της εισροής και εκροής του αίματος.

Συνοπτικά **δύο** κύριοι παθομηχανισμοί των συμπτωματικών DVAs , μπορούν να αναγνωριστούν βασισμένοι σε **κλινικά** συμπτώματα και **απεικονιστικά** ευρήματα:

A) μηχανικός και **B) ο σχετιζόμενος με τη ροή**. Στους ασθενείς εκείνους με συμπτωματικό DVA, στους οποίους κανένας από τους δύο κύριους μηχανισμούς δεν ανευρέθηκε, ταξινομείται ξεχωριστά σαν **Γ) ιδιοπαθής ή σποραδικός**.

Οι μηχανικές επιπλοκές οδηγούν είτε σε υδροκέφαλο είτε σε νευρααγγειακή συμπίεση, ενώ οι μηχανισμοί που σχετίζονται με την ροή θα μπορούσαν να υποδιαιρεθούν επιπλέον, σ'αυτούς που προκαλούν αύξηση της ροής εντός του DVA και σ'αυτούς που προκαλούν απόφραξη της(100).(**σχήμα 3**). Περισσότερο από 92% των αληθών συμπτωματικών DVAs ακολουθούν κάποιον από αυτούς τους μηχανισμούς, χωρίς αυτό να σημαίνει ότι δεν υπάρχουν και εξαιρέσεις.

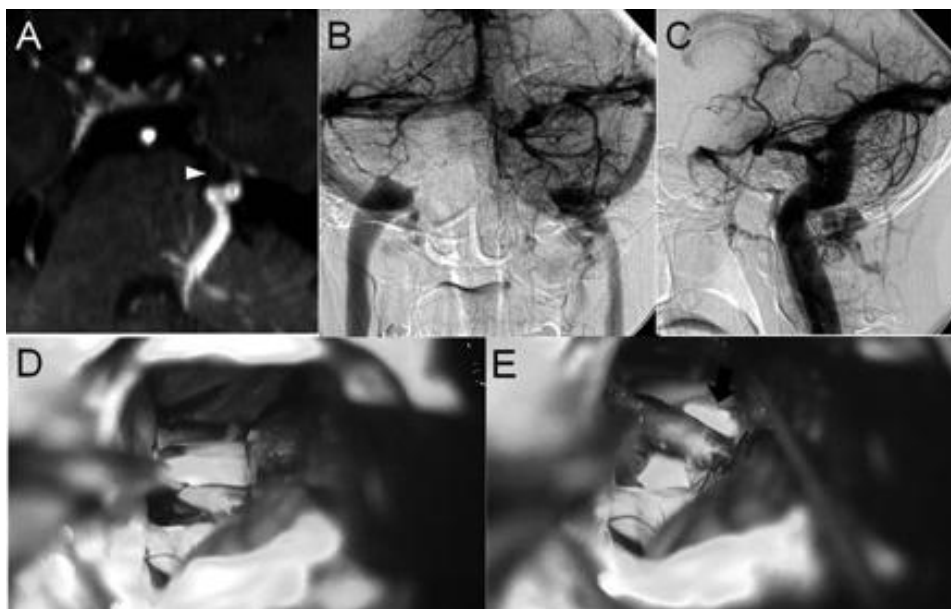
Σχήμα 3. Παθομηχανισμοί των συμπτωματικών DVAs: με βάση τα απεικονιστικά ευρήματα και τα κλινικά συμπτώματα, δύο κύριοι μηχανισμοί διαπιστώνονται ότι συμμετέχουν στη δημιουργία τους:ο μηχανικός και σχετικός με τη ροή.



REF: *Stroke*.2008; 39: 3201-3215, Pathomechanisms of Symptomatic Developmental Venous Anomalies).

A)ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ.

Μηχανικές επιπλοκές θεωρούνται όταν κάποιο συστατικό του DVA(συνήθως η φλέβα απορροής) πιέζει μια ενδοκράνια δομή(παρέγχυμα, κρανιακά νεύρα, κοιλίες ή οστικές δομές), έτσι ώστε παράγονται πιεστικά φαινόμενα που επιβεβαιώνονται με απεικονιστικές εξετάσεις(Πίνακας 9). Ο μηχανικός παθογενετικός μηχανισμός ευθύνεται για το 20% των περιπτώσεων και προκαλεί νευραγγειακές διαταραχές και οφείλεται στην μη τυπική εντόπιση του DVA.



EIKONA 51/REF: Pereira VM, Geibprasert S, Krings T *et al*: Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. *Stroke* 2008, 39(12):3201-3215.

EIKONA 51. DVA που προκαλεί μηχανική πίεση. Ο ασθενής είχε σοβαρή νευραλγία τριδύμου στην περιοχή κατανομής του V2 και V3 νεύρων. Α. T1 ακολουθία με σκιαγραφικό-η διατεταμένη φλέβα-

συλλέκτης του DVA πιέζει το τριδύμο νεύρο κατά την έξοδό του από το εγκεφαλικό στελέχος(βέλος). B–C,Αγγειογραφίες της σπονδυλικής αρτηρίας σε προσθιοπίσθια και πλάγια λήψη, στην φλεβική φάση, δείχνει το κλασσικό σχήμα ‘ομπρέλλας του DVA με τις μυελικές φλέβες να εκβάλλουν σε ένα μεγάλο συλλέκτη, που περαιτέρω εκβάλλει στην άνω λιθοειδή φλέβα.D–E, Χειρουργική απεικόνιση με πίεση του αρ τριδύμου νεύρου(βέλος στην E). Τοποθετήθηκε teflon patch για να διαχωρίσει το νεύρο από τη φλέβα, με άριστα αποτελέσματα και πλήρη ανάρρωση από τον πόνο μετά την επέμβαση.

Η απάγουσα φλέβα του DVA μπορεί να πιέσει τις ενδοκράνιες δομές, ιδιαίτερα αν είναι διατεταμένη ή εκτατική και εγγύς σε ευπαθείς δομές.Τα συνήθη νευρολογικά συμπτώματα που προκαλούνται από την μηχανική πίεση στο 32% των περιπτώσεων με συμπτωματικά DVAs, περιλαμβάνουν υδροκέφαλο, εμβοές, ελλείματα του εγκεφαλικού στελέχους, σπασμοί προσώπου και νευραλγία τριδύμου(9,100-106)(πίνακας 9)(εικόνα 51).

ΠΙΝΑΚΑΣ 9.Ευρύματα σε όλους τους ασθενείς που αναφέρονται στην βιβλιογραφία με ‘μηχανικές’ επιπλοκές σχετιζόμενα με ένα DVA.

(REF:Stroke.2008; 39: 3201-3215, Pathomechanisms of Symptomatic Developmental Venous Anomalies).

Reference	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography/Imaging	Drainage of Venous Collector	Treatment/ Follow-Up
M indicates male; F, female; v., vein; CN, cranial nerve; ICV, internal cerebral vein; VG, vein of Galen.								
Watanabe, 1991 ²⁸	Hydrocephalus	39	M	Progressive headaches, vomiting	Vermis cerebellum	Dilated subependymal venous collector with aqueductal compression	Precentral cerebellar v.	Ventricular shunt/Good recovery
Truwit, 1992 ⁴	Unilateral ventricular dilatation	37	F	Headaches	Left basal ganglia and thalamus	Dilated venous collector with compression of interventricular foramen	Left striate v. → ICV	Not reported
Oka, 1993 ²⁹	Hydrocephalus	43	F	Headaches and seizures	Tectum	Dilated transmesencephalic venous collector with aqueductal obstruction	Precentral cerebellar v. → VG	Endoscopic III ventriculostomy
Nagata, 1995 ³⁴	Vessel–nerve contact	35	M	Left trigeminal neuralgia	Left cerebellar hemisphere	Large and complex; dilated venous collector with compression of CN V	Left petrosal v.	Decompressive surgery
Blackmore, 1996 ³⁰	Hydrocephalus	16	F	Intermittent throbbing occipital	Left thalamus	Dilated subependymal venous collector with aqueductal	VG (direct)	Conservative/clinical follow-up unchanged

Reference	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography/Imaging	Drainage of Venous Collector	Treatment/ Follow-Up
				headache, associated with photophobia and motion sickness		compression		
Chen, 1996 ³²	Vessel–nerve contact	53	F	Left facial hemispasm	Left cerebellar hemisphere	Large dilated venous collector with compression of CN VII	Precentral cerebellar v. → petrosal v.	Decompressive surgery/good recovery
Kuker, 1997 ⁴⁴	Vessel–nerve contact	62	M	Left trigeminal neuralgia and slight dysesthesia V2 and V3	Lobus semilunaris superior and inferior of the left cerebellar hemisphere	Transpontine v. without venous ectasia, compression of CN V	v. of the lateral recess of the fourth ventricle → subependymal v. → VG	Conservative
Korinth, 2002 ³³	Vessel–nerve contact	37	F	Trigeminal neuralgia	Left cerebellar hemisphere	Large DVA compressing CN V, no venous ectasia	Lateral mesencephalic v.	Decompressive surgery/good recovery
Bannur, 2002 ²⁷	Hydrocephalus	11	M	Persistent headache+acute ataxia, vomiting, vertigo, papilledema	Midbrain close to aqueduct	Aqueductal stenosis by dilated venous collector	subependymal v. → VG	Shunt/good recovery
Yagmurlu, 2002 ³¹	Hydrocephalus	7	F	Severe, progressive headaches	Multiple DVAs (thalamic, bilateral cerebellar)	Signs of compression of the aqueduct by dilated venous collectors	v. of the lateral recess of the fourth ventricle → subependymal v. → VG periaqueductal v. → lateromesencephalic v.	Conservative
Malinvaud, 2006 ⁴³	Vessel–nerve contact	55	M	Permanent, nonpulsatile tinnitus in right ear	Right cerebellar hemisphere	Dilated venous collector, compressing CN VIII	Precentral cerebellar v. → petrosal v.	Conservative; clinically unchanged
Shim, 2007 ⁴⁵	Vessel–nerve contact	5	M	Progressive hearing loss	Right cerebellar hemisphere	Dilated venous collector, compressing CN VIII; associated scalp hemangiomas	Petrosal v. (direct)	Conservative

Απόφραξη των κοιλιών έχει περιγραφεί όχι μόνο στα DVAs, αλλά και σε περίπτωση διατεταμένων φλεβών παροχέτευσης σε μια αρτηριοφλεβώδη επικοινωνία(AVM). Πιθανές θέσεις απόφραξης είναι στο επίπεδο του μεσοκοιλιακού διαφράγματος(που σχετίζονται με διατεταμένες θαλαμοραβδωτές φλέβες) ή στον υδραγωγό(λόγω της διατεταμένης φλέβας του Γαληνού ή διαπαρεγχυματικών φλεβών-συλλεκτη.) Αυτές οι περιπτώσεις πρέπει να διαφοροδιαγνωστούν από τον δευτεροπαθή υδροκέφαλο λόγω διαταραχής της φλεβικής ισορροπίας που εμφανίζεται σε νέους ασθενείς με υψηλής ροής fistulae και δυσπλασίες της φλέβας του Γαληνού(107).

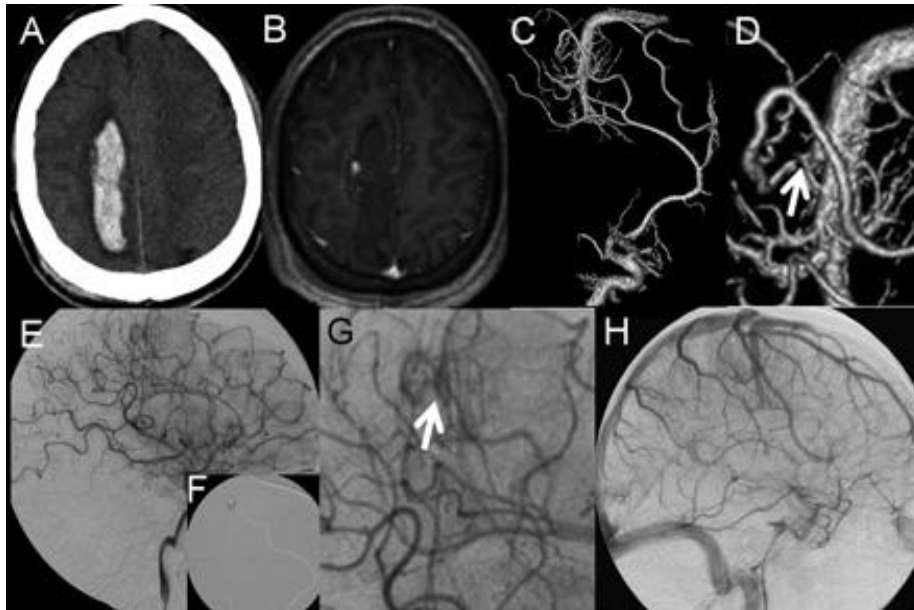
Στον υδροκέφαλο που σχετίζεται με την φλέβα-συλλέκτη ενός DVA, και που δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί συντηρητικά, η αντιμετώπιση πρέπει να είναι αποκλειστικά η θεραπεία του υδροκέφαλου, είτε χρησιμοποιώντας shunt είτε κοιλιοστομία. Τα νευροαγγειακά πιεστικά συμπτώματα μπορούν να θεραπευτούν επιτυχώς με μικροαγγειακή αποσυμπίεση(108). Για τα άλλα ενδοκρανιακά πιεστικά φαινόμενα που σχετίζονται με το DVA, η αντιμετώπιση πρέπει να είναι συντηρητική με στόχο τη διαφύλαξη της ακεραιότητας και της βατότητας του φλεβικού συλλέκτη, προς αποφυγή ισχαιμικών φλεβικών επιπλοκών.

B)ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΟΣ ΜΕ ΤΗ ΡΟΗ.

Τα φλεβικά αγγείωματα αφού συνιστούν παραλλαγές του φυσιολογικού συστήματος παροχέτευσης, έχουν ένα μοναδικό συλλέκτη για μια μεγάλη παθολογική περιοχή εγκεφαλικού παρεγχύματος.Το γεγονός αυτό κάνει πιο ευπαθή το φλεβικό σύστημα εκροής, γιατί η μοναδική φλέβα-συλλέκτης μπορεί να υπερφορτωθεί για τις διατεταμένες μυελικές φλέβες. Στην κατηγορία αυτή ανήκουν τα DVAs, στα οποία η διαταραχή της ισορροπίας εισροής και εκροής του αίματος, ευθύνονται για την εμφάνιση των ανάλογων συμπτωμάτων.

Οι σχετιζόμενες με τη ροή επιπλοκές χαρακτηρίζονται δηλαδή από κακή ισορροπία της εισροής και εκροής αίματος στο σύστημα του DVA, είτε λόγω μιας αυξημένης εισροής-inflow είτε από περιορισμένη εκροή-outflow, και παρατηρήθηκαν στο 71% των περιπτώσεων.

ι) Η αυξανόμενη ροή εντός του DVA μπορεί να οφείλεται σε μικροδιαφυγές-microshunts μέσα στο φλεβικό αγγείωμα(**εικόνα 52**) για παράδειγμα ή στην αρτηριοφλεβώδη επικοινωνία που χρησιμοποιεί το DVA σαν οδό παροχέτευσης. Στην βιβλιογραφία αναφέρονται τα μορφολογικά χαρακτηριστικά των μυελικών φλεβών που καταλήγουν σ'ένα φλεβικό αγγείωμα, οι οποίες είναι διατεταμένες και εκτατικές. Αυτή η χρόνια αύξηση πίεσης μέσα στο DVA μπορεί να αλλάξει την φυσική πορεία του, αυξάνοντας τον κίνδυνο φλεβικής ρήξης, λόγω του ήδη υπάρχοντος ευπαθούς φλεβικού outlet(**πίνακας 10**)

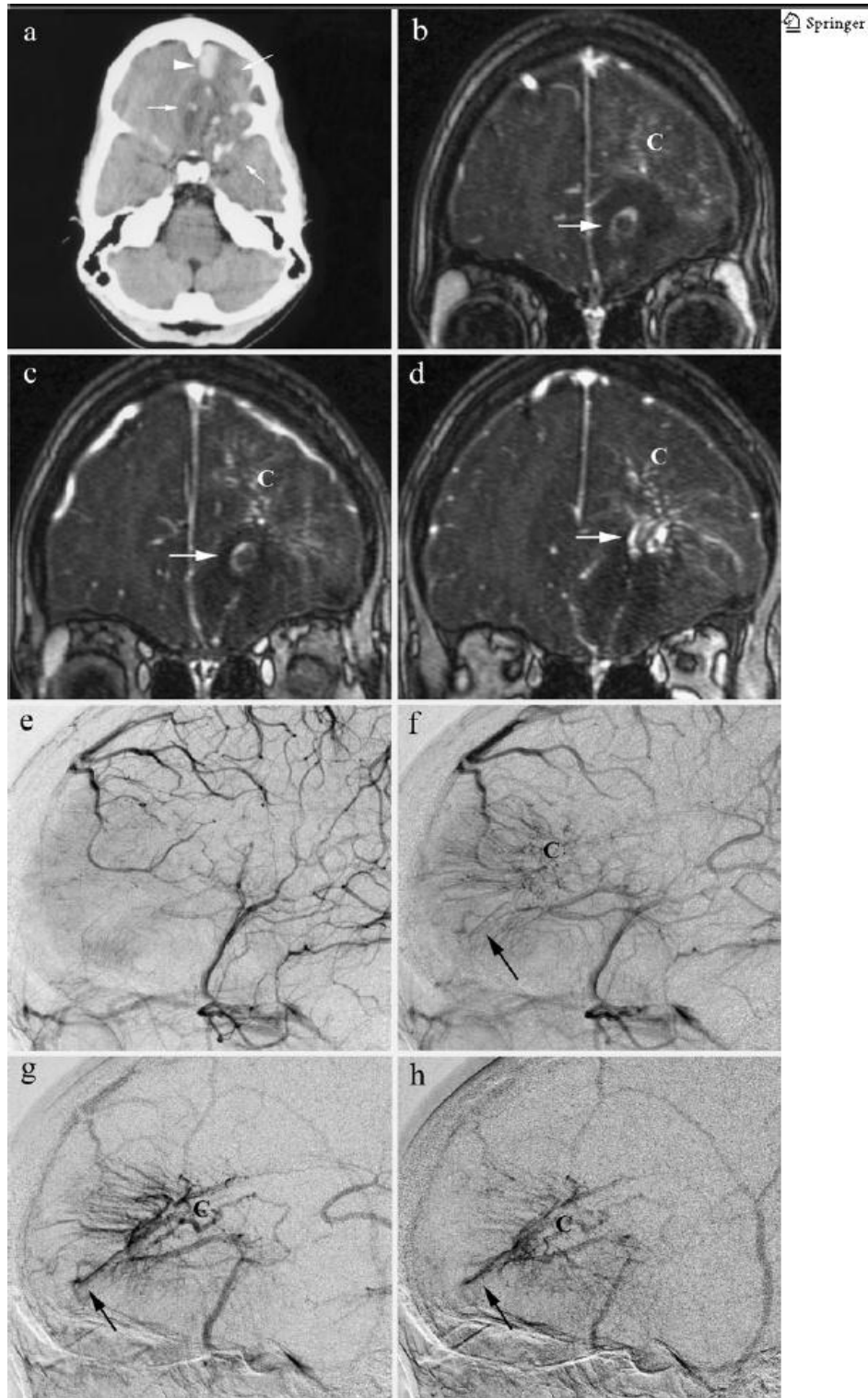


REF: Pereira VM, Geibprasert S, Krings T *et al*: Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. Stroke 2008, 39(12):3201-3215.

ΕΙΚΟΝΑ 52. Επιπλοκή του DVA σχετιζόμενο με τη ροή, λόγω μικροεπικοινωνίας μέσα σ'αυτό. Ο 25 χρονος άντρας εμφάνισε ξαφνικά αρ ημιπάρεση με συνοδό έντονη κεφαλαλγία. Α. Εγκάρσια τομή CT χωρίς σκιαγραφικό-μια μη τυπική μετωποβρεγματική αιμορραγία. Β. MRI, T1ακολουθία με σκιαγραφικό-ο φλεβικός συλλέκτης ενός DVA απεικονίζεται πλάγια του αιματώματος, μέσα στο οποίο οι μυελικές φλέβες φαίνονται σαν υψηλής έντασης σήματος περιοχές. C-D. (Τρισδιάστατη ανασύνθεση αγγειογραφίας της δε έσω καρωτίδας, συμπεριλαμβανομένου του D), η επικοινωνία ενός κλάδου της περιμεσολοβίου αρτηρίας με το DVA(βέλος). Στην πλάγια λήψη της καθυστερημένης αρτηριακής φάσης(E και μεγέθυνση G), η μικροεπικοινωνία μπορεί να φανεί(βέλος). Διαρτηριακός εμβολισμός με κόλλα, οδήγησε στην πλήρη εξάλειψη του shunt και την διατήρηση του DVA(H).

ii) Ο περιορισμός της φλεβικής παροχέτευσης από το DVA μπορεί να οφείλεται σε δύο παθομηχανισμούς: 1) ανατομικά εμπόδια της φυσιολογικής παροχέτευσης, δευτεροπαθώς από μια θρόμβωση ή στένωση του DVA ή απόφραξη της φλέβας-συλλέκτη(εικόνα 53). Και 2) λειτουργικά εμπόδια από αύξηση της φλεβικής πίεσης, δευτεροπαθώς, από μια απομακρυσμένη αρτηριοφλεβική επικοινωνία(dural arteriovenous shunt ή AVM)(εικόνα 54).

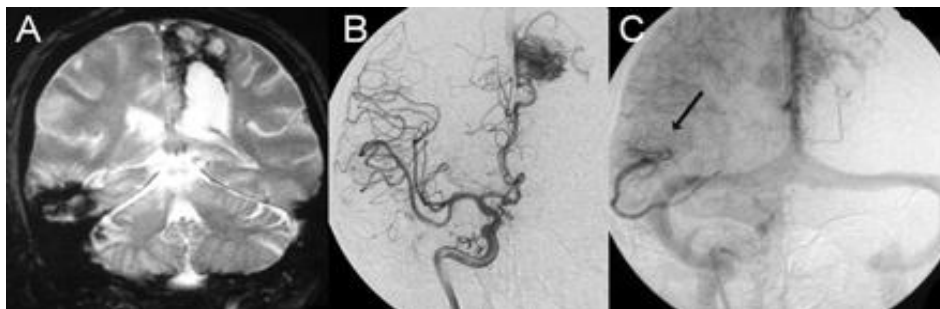
Αιμορραγικό ή ισχαιμικό έμφρακτο γύρω από ένα DVA μπορεί να είναι αποτέλεσμα οξείας θρόμβωσης του φλεβικού συλλέκτη.(58,87)



Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406.Springer-Verlag 2010

EIKONA 53 . 17χρονο κορίτσι με αρ μετωπιαίο φλεβικό έμφρακτο, δευτεροπαθώς από ένα θρομβωμένο φλεβικό αγγείωμα.α.) Η CT με σκιαγραφικό δείχνει το φλεβικό έμφρακτο(βέλη) και την υπέρπυκνη, οξεία θρομβωμένη φλέβα του DVA(κεφαλή βέλους).b-d.)Στεφανιαία 3D T1 ακολουθία με σκιαγραφικό δείχνει το έλλειμα σκιαγράφησης στην φλέβα-συλλέκτη-θρόμβος(βέλος) και την ενίσχυση της 'κεφαλής μέδουσας'. e-h.)DSA πρώιμη προς καθυστερημένη φλεβική φάση της αρ κοινής καρωτίδας αρτηρίας, πλάγια λήψη. Το παρέγχυμα σκιαγραφείται κατά την πρώιμη φλεβική φάση(e). Η 'κεφαλή μέδουσας' (c)

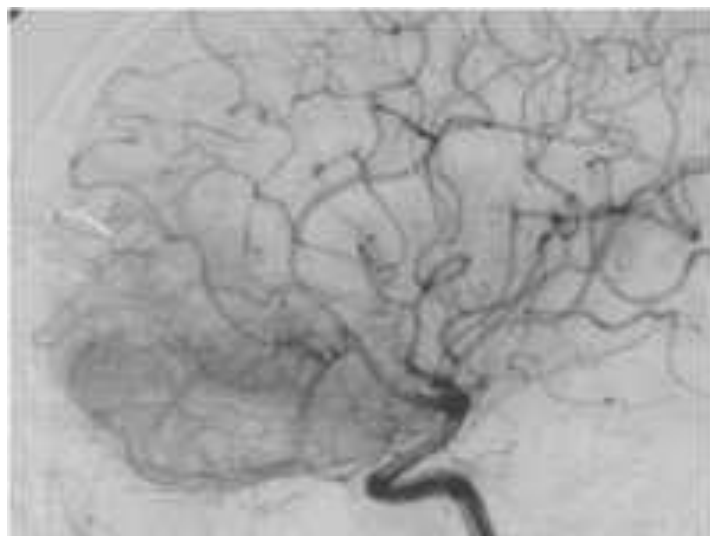
δείχνει καθυστερημένη πλήρωση και έκπλυση του σκιαγραφικού συμβατή με την θρομβωμένη φλέβα. Η φλέβα-συλλέκτη που γεμίζει μερικώς (βέλος).



Childs Nerv Syst (2010) 26:1395-1406. Springer-Verlag 2010

EIKONA 54. Επιπλοκή σχετιζόμενη με τη ροή λόγω λειτουργικού περιορισμού της εκροής του αίματος δευρογενώς από περιφερική αναστόμωση. Αυτός ο 51 χρονός άντρας είχε ξαφνικές κεφαλαλγίες ακολουθούμενες από πρωτοεμφανιζόμενη επιληπτική κρίση. Α. στεφανιαίες T2 ακολουθίες, 2 διαφορετικές περιοχές αιμορραγίας στον αρ μετωπιαίο λοβό και στον δε κροταφικό λοβό. Β-С, αγγειογραφία δε έσω καρωτίδας σε οπισθοπρόσθια λήψη σε αρτηριακή (Β) και φλεβική φάση (С), δείχνει μια αρ μετωπιαία AVM τύπου φωλεάς που εκβάλλει στον άνω οβελιαίο κόλπο. Υπάρχει ένα 2^ο DVA και η εντόπισή του αντιστοιχεί στην 2^η αιμορραγία που παροχετεύεται στον εγκάρσιο κόλπο. Σημειώνεται η στάση του σκιαγραφικού μέσα στο DVA (βέλος). Στις μελέτες follow-up δεν βρέθηκε κάποιο σηραγγώδες αγγείωμα που να ευθύνεται για την αιμορραγία του δε λοβού και θεωρήθηκε ότι οφειλόταν στην αυξανόμενη φλεβική πίεση που οδήγησε σε λειτουργική απόφραξη της εκροής του DVA.

Η μείωση της εκροής μπορεί να προκαλέσει ποικίλα μορφολογικά και κλινικά συμπτώματα, από οίδημα φλεβικής συμφόρησης (εικόνα 55) μέχρι αιμορραγία, παρόμοια με θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων ή των φλεβών του φλοιού.



EIKONA 55 : Αν και εξαιρετικά σπάνια, οι εν τω βάθει φλεβικές ανωμαλίες μπορούν να προκαλέσουν συμπτώματα λόγω φλεβικής συμφόρησης αν η εκροή τους είναι περιορισμένη. Ο ασθενής αυτός προσήλθε στο ψυχιατρικό τμήμα λόγω αιφνίδιας αλλαγής προσωπικότητας. Το DVA επιβεβαιώθηκε στην αγγειογραφία, όπου επιπλέον φάνηκε περιορισμός της εκροής προς τον άνω οβελιαίο κόλπο, με αποτέλεσμα συμφορητικό οίδημα της περιοχής που παροχετεύεται από το DVA.

Η κλινική συμπτωματολογία εξαρτάται από την αιτία, την εντόπιση, την έκταση και την χρονική στιγμή δημιουργίας της φλεβικής απόφραξης. Σημεία αυξημένης ενδοκράνιας πίεσης, νευρολογικά ελλείματα, επιληπτικές κρίσεις εμφανίζονται σε ασθενείς με συμφόρηση και αιμορραγικές βλάβες. Ένα συμφροητικό, δηλ. αγγειογενές οίδημα μπορεί να οδηγήσει σε αιμορραγική ή ισχαιμική μετατροπή, η οποία έχει σαν επακόλουθο την σημαντική ελάττωση της αιματικής εγκεφαλικής ροής και τελικά κυτταροτοξικό οίδημα(109).

ΠΙΝΑΚΑΣ 10.Ευρύματα σε όλους τους ασθενείς που αναφέρονται στην βιβλιογραφία με επιπλοκές από αύξηση της ροής σε ένα DVA.

(REF:Stroke.2008; 39: 3201-3215, Pathomechanisms of Symptomatic Developmental Venous Anomalies).

Reference	Mechanism	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography/Imaging	Drainage of the Venous Collector	Risk Factors/Associated Conditions
F indicates female; M, male; SAH, subarachnoid hemorrhage; DAVF, dural arteriovenous fistula; v., vein; ICV, internal cerebral vein; VG, vein of Gale									
Flacke, 2006 ⁷⁷	Flow imbalance: outflow obstruction	Ischemic—venous congestion	49	M	Seizures	Left frontal	Thrombosis of venous collector	SSS (direct)	Elevated factor VIII activity of 227%
Vieira Santos, 2006 ⁵⁵	Flow imbalance: outflow obstruction	Venous infarction	9	F	Right hemiparesis	Left parietal	Thrombosis of venous collector	SSS (direct)	Homozygous for 4G allele of PAI-1
Seki, 2007 ⁷⁸	Flow imbalance: outflow obstruction	Congestive hemorrhage	33	M	Headache, right hemiparesis, and coma	Left temporoparietal	Ectasia and thrombosis of venous collector	VG (direct) → straight sinus	Straight sinus stenosis
Kuncz, 2001 ⁵⁷	Flow imbalance: outflow restriction due to remote shunt	Venous infarction	31	M	Seizures and right hemiparesis	Left frontal	Concurrence of venous drainage with DAVFs and slow flow in DVA	SSS (direct)	Distant bilateral DAVFs from ethmoidal arteries, draining into SSS
Agazzi, 2001 ⁵³	Flow imbalance: outflow restriction due to remote shunt	Venous infarction	39	M	Seizures, mild left hemiparesis, homonymous left hemianopsia	(1) Right basal ganglia; (2) right temporal	Two DVAs, one of which had microshunts and early drainage; tortuous and dilated medullary veins close to fistula	(1) Subependymal v. → tentorial sinus; (2) inferior temporal v. → Labbé	Restricted venous drainage due to anatomic variations
Dudeck, 2004 ⁷⁹	Flow imbalance: outflow restriction due to	Venous congestion	16	M	Pulsatile tinnitus 14 months after posterior fossa surgery	Right cerebellar hemisphere	Complex DVA, concurrence of venous DVA drainage with DAVF and slow flow in DVA	v. of the lateral recess of the fourth ventricle → precentral cerebellar v.	

Reference	Mechanism	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography/Imaging	Drainage of the Venous Collector	Risk Factors/Associated Conditions
	remote shunt				for brain stem cavernoma resection				

Σύμφωνα με άλλους ερευνητές μια θρόμβωση του DVA πάντα είναι συμπτωματική.(88,110). Έγκαιρη αποκατάσταση του αυλού του φλεβικού συλλέκτη πιθανόν θα αποτρέψει αυτή την επιπλοκή.(66).Η έναρξη αντιπηκτικής αγωγής συνιστάται σαν 1^η γραμμής θεραπεία σε συμπτωματικό φλεβικό αγγείωμα, ακόμα και σε παρουσία αιμορραγίας, παρόμοια με την θεραπεία φλεβικής ή κολπικής θρόμβωσης(61,110).

Λειτουργική απόφραξη της φλεβικής παροχέτευσης εμφανίζεται σε συνοδό φλεβική υπέρταση μετά αρτηριοφλεβική επικοινωνία. Η μηνιγγική αρτηριοφλεβώδης επικοινωνία αυξάνει την πίεση στους φλεβώδεις κόλπους της σκληράς μήνιγγας, προκαλώντας ήπιες ή σοβαρές διαταραχές στην παροχέτευση των άλλων φλεβών. Το λιγότερο σταθερό φλεβικό σύστημα ενός φλεβικού αγγειώματος πιο εύκολα γίνεται συμπτωματικό μετά από φλεβικό συμφορητικό οίδημα ή ισχαιμία(111). Η θεραπεία έγκειται στην αποκατάσταση της αρτηριοφλεβώδους επικοινωνίας-AVM με διαφύλαξη του DVA.

Γ) ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ .

Ένα μικρό ποσοστό συμπτωματικών DVAs δεν μπορεί να εξηγηθεί σύμφωνα με τους δύο βασικούς παθογενετικούς μηχανισμούς που προαναφέρθηκαν. Αυτά εκδηλώνονται συνήθως με ενδοπαρεγχυματική αιμορραγία, η οποία μπορεί να οφείλεται είτε σε κάποιο άτυπο, μικρό σηραγγώδες αγγείωμα είτε σε θρόμβωση του ίδιου του DVA, χωρίς όμως να μπορεί να καθοριστεί η ακριβής αιτία της. Στις περισσότερες ιδιοπαθείς συμπτωματικές περιπτώσεις ανευρίσκονται μεγάλα και πολύπλοκα DVAs.(πίνακας 11)

ΠΙΝΑΚΑΣ 11.Ευρύματα σε όλους τους ασθενείς που αναφέρονται στην βιβλιογραφία με ιδιοπαθείς επιπλοκές σε ένα DVA.

(REF:Stroke.2008; 39: 3201-3215, Pathomechanisms of Symptomatic Developmental Venous Anomalies).

Reference	Mechanism	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography	Venous Drainage	Risk Factors/Associated Conditions	Treatment/Follow-Up
M indicates male; SSS, superior sagittal sinus.										
Uchino, 1996 ⁸⁰	Idiopathic	Hemorrhage	49	M	Aphasia	Left frontoparietal	Large typical pattern	SSS (direct)	None	Conservative/good recovery
Uchino, 1996 ⁸⁰	Idiopathic	Venous infarction	53	M	Seizures	Right frontal	Large typical pattern	SSS (direct)	None	Conservative/good recovery

Reference	Mechanism	Morphology	Age, Years	Sex	Clinical Presentation	Localization	Angiography	Venous Drainage	Risk Factors/Associated Conditions	Treatment/Follow-Up
Masson, 2000 ⁷⁴	Idiopathic	Venous infarction	43	M	Seizures and right hemiplegia	Left parietal	Classical pattern	SSS (direct)	None	Heparin/good recovery

Συνοψίζοντας, τα σηραγγώδη αγγειώματα είναι η πιο συχνή αιτία αιμορραγίας που σχετίζεται με τα DVAs. Τα συμπτωματικά φλεβικά αγγειώματα έχουν τα ακόλουθα χαρακτηριστικά: μεγάλα και πολύπλοκα DVAs, τα οποία στην MRI εμφανίζουν φλεβική συμφόρηση, οξείες ή υποξείες ισχαιμικές αλλοιώσεις, ασύμμετρη εμφάνιση των μυελικών φλεβών και συνύπαρξη με άλλες αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες. Η MRI είναι η εξέταση εκλογής για την διάγνωση των DVAs, των πιθανών επιπλοκών τους και της παθολογίας που τα συνοδεύει. Οι ακολουθίες διάχυσης και αιμάτωσης της MRI μπορούν επίσης να βοηθήσουν στην διάγνωση της φλεβικής συμφόρησης που μπορεί να προκληθεί.

Ο ρόλος της DSA είναι πολύ σημαντικός καθώς μπορεί να βοηθήσει στην κατανόηση της αιμοδυναμικής του DVA, να αναδείξει τα πιθανά σημεία ρήξης, τη φλεβική στένωση και άλλες συνοδές παθολογίες, όπως οι μηνιγγικές αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες ή AVMs. Όταν η αγγειογραφία δεν μπορεί με βεβαιότητα να θέσει τη διάγνωση, θα πρέπει να γίνεται υπερεκλεκτικός καθετηριασμός σε ύποπτες περιπτώσεις (π.χ επαναλαμβανόμενες αιμορραγίες με εστιακό αιμάτωμα, φλεβική ασυμμετρία).

6. ΘΕΡΑΠΕΙΑ-ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ

Λόγω των διαφορών στην παθοφυσιολογία της φλεβικής θρόμβωσης και του αρτηριακού εγκεφαλικού επεισοδίου, το φλεβικό έμφρακτο δεν έχει την ίδια προγνωστική αξία με το αρτηριακό έμφρακτο, καθώς το πρώτο μπορεί να γίνει πλήρως αναστρέψιμο με την έγκαιρη έναρξη της κατάλληλης αντιπηκτικής αγωγής.

Δεν υπάρχει πλήρης συμφωνία για την οριστική θεραπεία και αντιμετώπιση των ασυμπτωματικών ή συμπτωματικών φλεβικών αγγειωμάτων. Οι περισσότεροι επιστήμονες προτείνουν συντηρητική αντιμετώπιση και παρακολούθηση τόσο για τα ασυμπτωματικά όσο και για τα συμπτωματικά DVAs (τα οποία σχετίζονται με συνύπαρξη AVMs) (43). Ορισμένοι προτείνουν την χειρουργική αντιμετώπιση του AVM με διατήρηση της κοινής παροχέτευσας φλέβας ή την χειρουργική με ακτινοβολίες (radiosurgery). Ωστόσο αφού το DVA αποτελεί αντισταθμιστικό μηχανισμό παροχέτευσης του εγκεφάλου, μια απόφραξη αυτής της οδού μπορεί να προκαλέσει φλεβικό έμφρακτο των υποκείμενων ιστών του εγκεφάλου, όπως έχει ήδη αναφερθεί, και αν συμβεί στον οπίσθιο βόθρο μπορεί να αποβεί μοιραίο για τον ασθενή. (112)

Το ζήτημα λοιπόν έγκειται στο κατά πόσο ένας ασθενής πληρεί κάποιες προϋποθέσεις για να χειρουργηθεί.

A) Μεμονωμένο DVA.

Δεδομένης της καλοήθους φύσης του, η χειρουργική αφαίρεση της εν λόγω βλάβης σε ασυμπτωματικούς ασθενείς δεν ενδείκνυται, αφού δεν αποτελούν ανωμαλίες αλλά λειτουργικές οδούς παροχέτευσης του εγκεφαλικού παρεγχύματος. Η αφαίρεσή τους έχει παρόμοιες αρνητικές συνέπειες με αυτές οποιασδήποτε φλοιικής ή παρεγχυματικής φλέβας του εγκεφάλου, καθώς μπορεί να οδηγήσει σε φλεβική συμφόρηση, έμφρακτο, αιμορραγική μετατροπή και τελικά εγκεφαλικό οίδημα. Σημαντικά και καταστροφικά φλεβικά έμφρακτα μπορεί να προκύψουν μετά από χειρουργική απόφραξη του DVA.(112). Η ακτινοχειρουργική θεραπεία έχει εξίσου υψηλά ποσοστά επιπλοκών, όπως ακτινονέκρωση με αυξημένη συχνότητα μετά από στερεοτακτική ακτινοχειρουργική(113).

B)Με συνοδές βλάβες.

Η γνώση των επιπλοκών από μια δυσλειτουργία ή λάθος παρέμβαση σε ένα φλεβικό αγγείωμα είναι πολύ σημαντική και κρίσιμη, ιδιαίτερα όταν αυτά συνδέονται με σηραγγώδη αγγείωματα. Στην περίπτωση αυτή, όταν απαιτείται επεμβατική αντιμετώπιση για την πρόληψη της αιμορραγίας ή των επιληπτικών κρίσεων, η χειρουργική εκτομή είναι η θεραπεία εκλογής για το CM. Δεν είναι όμως πάντα ορατό με την αγγειογραφία και εύκολα προσβάσιμο για ενδαγγειακή θεραπεία, ενώ η ακτινοχειρουργική θεραπεία είναι υψηλού κινδύνου, με ποσοστό επιπλοκών μεγαλύτερο από το μέσο όρο αυτού που σχετίζεται με την ακτινοβολία και με αβέβαιο αποτέλεσμα(114)

Κατά την χειρουργική εκτομή του CM, πρέπει να γίνει εξαρχής καθορισμός της πορείας διέλευσης της βλάβης ώστε να μην προκληθεί τραυματισμός του DVA που μπορεί να βρίσκεται δίπλα ή κοντά σ'αυτό. Σε αντίθεση με τη γενική άποψη, πολλοί συγγραφείς προτείνουν την αφαίρεση του DVA, πιστεύοντας ότι μειώνει το ποσοστό υποτροπής του συνοδού CM(115). Ωστόσο αυτή είναι μια άποψη της μειοψηφίας με σοβαρές αρνητικές συνέπειες, ιδιαίτερα όταν το DVA βρίσκεται στον οπίσθιο βόθρο με συνέπεια θανατηφόρο εγκεφαλικό οίδημα(116).

Όταν τα DVAs σχετίζονται με αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες(AVMs) ή αρτηριοφλεβώδη Fistula(A-V), έχουν ένδειξη για θεραπεία, ιδίως όταν αιμορραγούν. Μία επιλογή μπορεί να είναι η ενδαγγειακή αφαίρεση της αρτηριακής fistula ή της 'φωλεάς' του AVM(32,117). Στην περίπτωση που απαιτείται χειρουργείο, πολύ σημαντική είναι η διαφύλαξη του φλεβικού συλλέκτη για την αποφυγή φλεβικής συμφόρησης(118). Μία άλλη επιλογή είναι η ακτινοχειρουργική και έχει στόχο την 'φωλεά' του AVM και όχι τόσο το DVA(119).

Σε ειδικές καταστάσεις που αφορούν κυρίως συγκεκριμένες επιπλοκές της παρουσίας του DVA -όπως σε θρόμβωση ή εμφάνιση πιεστικών φαινομένων- η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι η ακόλουθη:

-ΘΡΟΜΒΩΣΗ

Η σπάνια περίπτωση της θρόμβωσης του DVA μπορεί να σχετίζεται με πιεστικά φαινόμενα από την αιμορραγία ή οίδημα από το φλεβικό έμφρακτο(92). Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει

χειρουργική αποσυμπίεση, απομάκρυνση του θρόμβου ή κρανιοτομή. Ο ρόλος της αντιπηκτικής θεραπείας στην διαχείριση της θρόμβωσης του φλεβικού αγγειώματος δεν είναι σαφής αν και προτείνεται στην περίπτωση θρόμβωσης του φλεβώδους κόλπου της σκληράς μήνιγγας(120).

Ο έλεγχος για καταστάσεις υπερπηκτικότητας είναι αναγκαίος. Ο θεράπων ιατρός, στην περίπτωση που οι ασθενείς με τα φλεβικά αγγειώματα εμφανίζουν κι άλλες παθολογίες, όπως στεφανιαία νόσο, αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο ή εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση, πρέπει να χορηγήσει αντιπηκτική αγωγή, σταθμίζοντας όλους τους παράγοντες.

Σε υποψία θρόμβωσης του DVA με εικόνα αιμορραγίας, πρέπει να αναζητούμε πάντα άλλες αιτίες αιμορραγίας όπως ένα σηραγγώδες αγγείωμα ή αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία, και να το επιβεβαιώνουμε με αγγειογραφικό έλεγχο πριν την έναρξη της αντιπηκτικής αγωγής.

-ΠΙΕΣΤΙΚΑ ΦΑΙΝΟΜΕΝΑ

Σε αποφρακτικό υδροκέφαλο που οφείλεται σε DVA(συνήθως από συμπίεση του υδραγωγού από DVA του οπισθίου βόθρου), shunting ή άλλη μορφή αποσυμφόρησης του ΚΝΣ είναι η συνήθης θεραπεία. Σε περιπτώσεις νευραγγειακής συμπίεσης (π.χ νευραλγία τριδύμου ή σπασμοί προσώπου), η μικροαγγειακή αποσυμπίεση ανακουφίζει από τα συμπτώματα(117). Το ίδιο το DVA όμως διασώζεται.

7. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Τα φλεβικά αγγειώματα του εγκεφάλου ανακαλύπτονται συχνά τυχαία κατά τη διάρκεια εξετάσεων ρουτίνας για τον εγκέφαλο και θεωρούνται ακραίες παραλλαγές του εγκεφαλικού φλεβικού συστήματος που προδιαθέτουν σε εμφάνιση φλεβικής υπέρτασης. Στην συντριπτική τους πλειοψηφία έχουν ήπια κλινική πορεία και δεν απαιτούνται απεικονιστικές εξετάσεις για το follow-up ή ειδική ιατρική παρακολούθηση.

Η στενή σχέση τους με άλλες αγγειακές δυσπλασίες και κυρίως με τα σηραγγώδη αγγειώματα φαίνεται από τις περιπτώσεις εκείνες όπου κλινικά εκδηλώνονται με εγκεφαλική αιμορραγία ή σπασμούς. Η νοσηρότητά τους ως επί των πλείστον αποδίδεται στα συνοδά σηραγγώδη αγγειώματα ή σε άλλες αγγειακές δυσπλασίες. Σε σπάνιες περιπτώσεις και το ίδιο το φλεβικό αγγείωμα μπορεί να είναι υπεύθυνο για νευρολογικές επιπλοκές δευτερευόντως από θρόμβωση του παροχευτικού συστήματος ή σαν μαζική επίδραση της διεσταλμένης παροχευούσας φλέβας. Όταν ένα φλεβικό αγγείωμα γίνει συμπτωματικό πρέπει πάντα να διενεργείται MRI και αγγειογραφία εγκεφάλου, για την ανεύρεση συνυπάρχουσας AVM ή CM. Τα μεμονωμένα DVAs αντιμετωπίζονται συνήθως συντηρητικά, καθώς ούτε η νευροχειρουργική θεραπεία ούτε η στερεοτακτική ακτινοχειρουργική εγγυώνται αποτελεσματική θεραπεία.

Τα θρομβωμένα DVAs πρέπει να αντιμετωπίζονται όπως η θρόμβωση των κόλπων της σκληράς μήνιγγας ή του εγκεφαλικού φλοιού, δηλ χειρουργική θεραπεία για την αντιμετώπιση των επιπλοκών και αντιπηκτική αγωγή σε κάποιες περιπτώσεις.

Σε περιπτώσεις εκείνες με εγκεφαλικό αιμάτωμα ή οίδημα, που απαιτεί χειρουργική αντιμετώπιση, πρέπει να δωθεί ιδιαίτερη προσοχή στην διατήρηση της φλέβας-συλλέκτη του φλεβικού αγγειώματος για την αποφυγή του φλεβικού εμφράκτου.

Υπάρχουν επιπλέον κάποιες σπάνιες άτυπες μορφές αρτηριοποιημένων φλεβικών αγγειωμάτων που έχουν πιο επιθετική κλινική συμπεριφορά και έχουν την ίδια πιθανότητα να αιμορραγήσουν με τα τυπικά DVAs(διακρίνονται τρεις τύποι με βάση τα αγγειογραφικά ευρύματα της ανώμαλης αρτηριακής παροχής ή της συνοδού αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας). Η θεραπευτική αντιμετώπιση των αρτηριοποιημένων DVAs δεν είναι ακόμα συγκεκριμένη λόγω των λιγοστών περιστατικών που αναφέρονται στην βιβλιογραφία.

Η DSA απαιτείται σε κάθε περίπτωση φλεβικού αγγειώματος που αιμορραγεί και όταν η CT ή η MRI δεν έχουν αναδείξει κάποιο συνοδό σηραγγώδες αγγείωμα ή φλεβική θρόμβωση.

III. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Mulan S.**, Mojtahedi S., Johnson D.L., Macdonald R.L., Embryological basis of some aspects of cerebral vascular fistulas and malformations, **J. Neurosurg.** 1996;85(1):1-8.
2. **Satto Y.**, Kobayashi N., Cerebral venous angiomas: clinical evaluation and possible etiology. **Radiology** 1981; 139(1):87-94.
3. Ανατομία φλεβικού συστήματος εγκεφάλου, από: Book:
<<Αγγειακή και Επεμβατική ακτινολογία>>
Μουρίκης Δ., Χατζηγιάννου Α., Εκδόσεις Βήτα, Κεφ. 8^Α σελ: 196-199.
4. **.Lasjaunias P**, Burrows P, Plante C. Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angioma. **Neurosurg Rev** 1986; 9:233–244
5. **Valavanis A**, Wellauer J, Yasargil MG. The radiological diagnosis of cerebral venous angioma: cerebral angiography and computed tomography. **Neuroradiology** 1983;24:193–199
6. **Wilson CB** (1992) Cryptic vascular malformations. **Clin Neuro-surg** 38:49-84
7. **Barkovich AJ** (1988) Abnormal vascular drainage in anomalies of neuronal migration. **AJNR Am J Neuroradiol** 9:939-942
8. **Desai K, Bhayani R, Nadkarni T, Limaye U, Goel A (2002)**
Developmental deep venous system anomaly associated with congenital malformation of the brain. **Pediatr Neurosurg** 36:37-39
9. **Truwit CL** (1992) Venous angioma of the brain: history, significance, and imaging findings. **AJR Am J Roentgenol** 159:1299-1307
10. **Mulan S.**, Mojtahedi S., Johnson D.L., Macdonald R.L., Cerebral venous malformation-arteriovenous malformation transition forms. **J Neurosurg** 85:1-8, 1996
11. **Padget DH**: The cranial venous system in man in reference to development, adult configuration, and relation to the arteries. **Am J Anat** 98:307-355, 1956.
12. **Garner TB**, Del Curling O Jr, Kelly DL Jr, Laster DW: The natural history of intracranial venous angiomas. **J Neurosurg** 75:715-722, 1991
13. Book: Diagnostic Imaging Brain, Amirsys, Part 1, section 5:16-19
14. **Mulliken JB**, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. **Plast Reconstr Surg** 1982;69:412–422.

15. **Belov S.** Anatomopathological classification of congenital vascular defects. **Semin Vasc Surg.** 1993;6(4):219-224.
16. **Lee BB,** Laredo J, Lee TS et al. Terminology and classification of congenital vascular malformations. **Phlebology.** 2007; 22(6):249-52.
17. **Mattassi R,** Loose DA, Vaghi M. Hemangiomas and Vascular Malformations, An Atlas of Diagnosis and Treatment. **Springer Verlag** (2009) ISBN:884700568X).
18. **ISSVA:** Classification © Cambridge University Press .www.cambridge.org Cambridge
19. **Enjolras O,** Riche´ MC. Atlas des He´mangiomes et Malformations Vasculaires Superficielles. Paris: Medsi-McGraw-Hill ; 1990.
- 20 (**Mulliken JB,** Young AE, eds.) Vascular Birthmarks: Hemangiomas, & Malformations. Philadelphia: **WB Saunders,** 1988.
- 21.**Mc Cormick WF:** the pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. **J Neurosurg** 24:807-816, 1966.
- 22.**Wendling LR,** Moore JS, Kieffer SA, et al. Intracerebral venous angioma, **Radiology** 1976; 119:141-147
- 23.**Abe M,** Hagihara N, Tabuchi K, Uchino A, Miyasaka Y. Histologically classified venous angiomas of the brain:a controversy. **Neurol Med Chir (Tokyo).**2003; 43:1-10; discussion 11.
24. **Noran H** (1945) Intracranial vascular tumors and malformations.**Arch Pathol** 39:393-416.
- 25 **San Millan Ruiz D,** Delavelle J, Yilmaz H, Gailloud P, Piovan E, Bertramello A, Pizzini, Rufenacht DA (2007) Parenchymal abnormalities associated with developmental venous anomalies. **Neuroradiology** 49:987-995.
26. **Kapp JP,** Schmidek HH (1984) The cerebral venous system and its disorders. Grune & Stratton, Orlando.
- 27.**Aksoy FG,** Gomori JM, Tuchner Z (2000) Association of intracerebral venous angioma and true arteriovenous malformation: a rare, distinct entity. **Neuroradiology** 42:455-457
- 28.**Awad IA,** Robinson JR Jr, Mohanty S, Estes ML (1993) Mixed vascular malformations of the brain: clinical and pathogenetic considerations. **Neurosurgery** 33:179-188, discussion 188.
29. **Dillon WP** (1997) Cryptic vascular malformations: controversies in terminology, diagnosis, pathophysiology, and treatment. **AJNR Am J Neuroradiol** 18:1839-1846.
30. **Hirata Y,** Matsukado Y, Nagahiro S, Kuratsu J (1986) Intracerebral venous angioma with arterial blood supply: a mixed angioma.**Surg Neurol** 25:227-232.
31. **Im SH,** Han MH, Kwon BJ, Ahn JY, Jung C, Park SH, Oh CW, Han DH (2008) Venous-predominant parenchymal arteriovenous malformation: a rare subtype with a venous drainage pattern mimicking developmental venous anomaly. **J Neurosurg** 108:1142-1147.
32. **Nussbaum ES,** Heros RC, Madison MT, Awasthi D, Truwit CL (1998) The pathogenesis of arteriovenous malformations:

insights provided by a case of multiple arteriovenous malformations developing in relation to a developmental venous anomaly.

- Neurosurgery** 43:347-351, discussion 351-342.
33. **Oran I**, Kiroglu Y, Yurt A, Ozer FD, Acar F, Dalbasti T, Yagci B, Sirikci A, Calli C (2008) Developmental venous anomaly (DVA) with arterial component: a rare cause of intracranial haemorrhage. **Neuroradiology** 51:25-32.
34. **San Millan Ruiz D**, Yilmaz H, Gailloud P (2009) Cerebral developmental venous anomalies: current concepts. **Ann Neurol** 66:271-283.
35. **Kurita H**, Sasaki T, Tago M, Kaneko Y, Kirino T (1999) Successful radiosurgical treatment of arteriovenous malformation accompanied by venous malformation. **AJNR Am J Neuroradiol** 20:482-485
36. **Lindquist C**, Guo WY, Karlsson B, Steiner L (1993) Radiosurgery for venous angiomas. **J Neurosurg** 78:531-536.
37. **Chaw-Liang Chang**, Nan-Chang Chin. Developmental venous anomaly found by cranial u/s in a neonate. **Springer-Verlag** 2009
38. **Abdulrauf SI**, Kaynar MY, Awad IA. A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. **Neurosurgery**. 1999;44:41-46. discussion 46-47.
39. **Jung JH**, Kim MH, Park HK, Park HC, Kim SH, Shin KM, et al. Cerebral cavernous hemangiomas associated with venous angiomas. **J Korean Neurosurg Soc**. 1996;25:662-667.
40. **Koc K**, Anik I, Akansel Q, Anik Y, Ceylan S. Massive intracerebral hemorrhage due to developmental venous anomaly. **Br J Neurosurg**. 2007; 21:403-405.
41. **McLaughlin MR**, Kondziolka D, Flickinger JC, Lunsford S, Lunsford LD. The prospective natural history of cerebral venous malformations. **Neurosurgery**. 1998;43:195-200. discussion 200-201
42. **Lupret V**, Negovetic L, Smiljanic D, Klanfar Z, Lambasa S. Cerebral venous angiomas : surgery as a mode of treatment for selected cases. **Acta Neurochir (Wien)** 1993;120:33-39 thalamostriate.
43. **Malik GM**, Morgan JK, Boulos RS, Ausman JI. Venous angiomas : an underestimated cause of intracranial hemorrhage. **Surg Neurol**. 1988;30:350-358.
44. **Kovács T**, Osztie E, Bodrogi L, Pajor P, Farsang M, Juhász C, et al. Cerebellar developmental venous anomalies with associated vascular pathology. **Br Neurosurg**. 2007;21:217-223.
45. **Ciricillo SF**, Dillion WP, Fink ME, Edwards MSB. Progression of multiple cryptic vascular malformations associated with anomalous venous drainage : case report. **J Neurosurg**. 1994;81:477-481.
46. **Comey CH**, Kondziolka D, Yonas H. Regional parenchymal enhancement with mixed cavernous/venous malformations of the brain. **J Neurosurg**. 1997;86:155-158.

- 47. Wurm G**, Schnizer M, Fellner FA. Cerebral cavernous malformations associated with venous anomalies : surgical considerations. **Neurosurgery**.2005;57(1 Suppl):42-58, discussion 42-58.
- 48. Töpper R**, Jörgens E, Reul J, Thron A. Clinical significance of intracranial developmental venous anomalies. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**. 1999;67:234–238.
- 49. Wilms G**, Bleus E, Demaerel P, Marchal G, Plets C, Goffin J, et al. Simultaneous occurrence of developmental anomalies and cavernous angiomas. **AJNR Am J Neuroradiol**. 1994;15:1247–1254.discussion 1255-1257.
- 50. Guclu B**, Ozturk AK, Pricola KL, Seker A, Ozek M, Gunel M. Cerebral venous malformations have distinct genetic origin from cerebral cavernous malformations. **Stroke**. 2005;36:2479–2480.
- 51. Rosenheck C**. Venous angioma of the Sylvian aqueduct and fourth ventricle associated with internal hydrocephalus. **Arch Neurol Psychiatry** 1937;38:427.
- 52. Inoue K**, Yoshioka F, Nakahara Y, Kawashima M, Matsushima T. Obstructive hydrocephalus following aqueductal stenosis caused by supra- and infratentorial developmental venous anomaly: case report. **Childs Nerv Syst**. 2012 Oct 10.
- 53. Guhl S**, Kirsch M, Lauffer H, Fritsch M, Schroeder HW. Unusual mesencephalic developmental venous anomaly causing obstructive hydrocephalus due to aqueductal stenosis. **J Neurosurg Pediatr**. 2011 Oct;8(4):407-10.
- 54. Tien R.**, Harsh GR 4th, Dillon WP, Wilson CB: Unilateral hydrocephalus caused by an intraventricular venous malformation obstructing the foramen of Monro. **Neurosurgery** 26:664-666, 1990.
- 55. Bouchacourt E**, Carpena JP, Bories J, Koussa A, Chiras J (1986) Ischemic accident caused by thrombosis of a venous angioma. Apropos of a case. **J Radiol** 67:631-635.
- 56. Gama RL**, Nakayama M, Tavora DG. Thrombosed developmental venous anomaly associated with cerebral venous infarct. **Arq Neuropsiquiatr**. 2008;66:560-2.
- 57(25) Guerrero AL**, Blanco A, Arcaya J, Cacho J (1998) Venous infarct as presenting form of venous angioma of the posterior fossa. **RevClín Esp** 198:484-485.
- 58. Hammoud D**, Beauchamp N, Wityk R. Ischemic complication of a cerebral developmental venous anomaly: case report and review of the literature. **J Comput Assist Tomogr**. 2002;26:633-6
- 59. Kim P**, Castellani R, Tresser N (1996) Cerebral venous malformation complicated by spontaneous thrombosis. **Childs Nerv Syst** 12:172-175.
- 60. Konan AV**, Raymond J, Bourquoin P. Cerebellar infarct caused by spontaneous thrombosis of a developmental venous anomaly of the posterior fossa. **AJNR Am J Neuroradiol**. 1999;20:256-8.

61. **Lovrencic-Huzjan A**, Rumboldt Z, Marotti M, Demarin V (2004) Subarachnoid haemorrhage headache from a developmental venous anomaly. *Cephalalgia* 24:763-766.
62. **Merten CL**, Knitelius HO, Hedde JP, Assheuer J, Bewermeyer H (1998) Intracerebral haemorrhage from a venous angioma following thrombosis of a draining vein. *Neuroradiology* 40:15-18.
63. **San Milan Ruiz D**, Delavelle j, Yilmaz H, Gailloud P, Piovan E, Bertamello A, Pizzini F, Rufenacht DA (2009) Cerebral developmental venous anomalies: current concepts. *Ann Neurol* 66:271-283.
64. **Seki Y**, Sahara Y (2007) Spontaneous thrombosis of a venous malformation leading to intracerebral hemorrhage-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 47:310-313.
65. **Thobois S**, Nighoghossian N, Mazoyer JF. Thrombophlébite corticale et anomalie veineuse du développement. *Rev Neurol.* 1999;155:48-50
66. **Vieira Santos A**, Saraiva P (2006) Spontaneous isolated non-haemorrhagic thrombosis in a child with developmental venous anomaly: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 22:1631-1633.
67. **Walsh M**, Parmar H, Mukherji SK, Mamourian A (2008) Developmental venous anomaly with symptomatic thrombosis of the draining vein. *J Neurosurg* 109:1119-1122.
68. **Yamamoto M**, Inagawa T, Kamiya K, Ogasawara H, Monden S, Yano T (1989) Intracerebral hemorrhage due to venous thrombosis in venous angioma - case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 29:1044-1046.
69. **Burke L**, Berenberg RA, Kim KS (1984) Choreoballismus: a nonhemorrhagic complication of venous angiomas. *Surg Neurol* 21:245-248.
70. **Berbel-Garcia A**, Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Saiz-Diaz R, Gonzalez-Leon P, Ramos A, Campollo J (2004) Venous angioma associated with atypical ophthalmoplegic migraine. *Headache* 44:440-442.
71. **Malinvaud D**, Lecanu JB, Halimi P, Avan P, Bonfils P (2006) Tinnitus and cerebellar developmental venous anomaly. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 132:550-553.
72. **Peterson AM**, Williams RL, Fukui MB, Meltzer CC (2002) Venous angioma adjacent to the root entry zone of the trigeminal nerve: implications for management of trigeminal neuralgia. *Neuroradiology* 44:342-346.
73. **Morioka T**, Hashiguchi K, Nagata S, Miyagi Y, Yoshida F, Mihara F, Sakata A, Sasaki T (2006) Epileptogenicity of supratentorial medullary venous malformation. *Epilepsia* 47:365-370.
74. **Striano S**, Nocerino C, Striano P, Boccella P, Meo R, Bilo L, Cirillo S (2000) Venous angiomas and epilepsy. *Neurol Sci* 21:151-155.

- 75. Kondziolka D**, Lunsford LD, Kestle JR (1995) The natural history of cerebral cavernous malformations. **J Neurosurg** 83:820-824.
- 76. Moriarty JL**, Wetzel M, Clatterbuck RE, Javedan S, Sheppard JM, Hoenig-Rigamonti K, Crone NE, Breiter SN, Lee RR, Rigamonti D (1999) The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients. **Neurosurgery** 44:1166-1171, discussion 1172-1163.
- 77. Rothbart D**, Awad IA, Lee J, Kim J, Harbaugh R, Criscuolo GR (1996) Expression of angiogenic factors and structural proteins in central nervous system vascular malformations. **Neurosurgery** 38:915-924.
- 78. Boukobza M**, Enjolras O, Guichard JP, Gelbert F, Herbreteau D, Reizine D, Merland JJ (1996) Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations. **AJNR Am J Neuroradiol** 17:987-994.
- 79. Bisdorff A**, Mulliken JB, Carrico J, Robertson RL, Burrows PE (2007) Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. **AJNR Am J Neuroradiol** 28:335-341.
- 80. Gabikian P**, Clatterbuck RE, Gailloud P, Rigamonti D (2003) Developmental venous anomalies and sinus pericranii in the blue rubber-bleb nevus syndrome. Case report. **J Neurosurg** 99:409-411.
- 81. Gandolfo C**, Krings T, Alvarez H, Ozanne A, Schaaf M, Baccin CE, Zhao WY, Lasjaunias P (2007) Sinus pericranii: diagnostic and therapeutic considerations in 15 patients. **Neuroradiology** 49:505-514.
- 82. Augustyn GT**, Scott JA, Olson E, Gilmore RL, Edwards MK (1985) Cerebral venous angiomas: MR imaging. **Radiology** 156:391-395.
- 83. Huber G**, Henkes H, Hermes M, Felber S, Terstegge K, Piepgras U (1996) Regional association of developmental venous anomalies with angiographically occult vascular malformations. **Eur Radiol** 6:30-37.
- 84. Uchino A**, Hasuo K, Matsumoto S, Masuda K (1995) Double cerebral venous angiomas: MRI. **Neuroradiology** 37:25-28.
- 85. Matsuda H**, Terada T, Katoh M, Ishida S, Onuma T, Nakano H, Yagishita A (1994) Brain perfusion SPECT in a patient with a subtle venous angioma. **Clin Nucl Med** 19:785-788.
- 86. Tomura N**, Inugami A, Uemura K, Hadeishi H, Yasui N (1991) Multiple medullary venous malformations decreasing cerebral blood flow: case report. **Surg Neurol** 35:131-135.
- 87. Hong YJ**, Chung TS, Suh SH, Park CH, Tomar G, Seo KD, Kim KS, Park IK (2010) The angioarchitectural factors of the cerebral develop

pmental venous anomaly; can they be the cause of concurrent sporadic cavernous malformation? **Neuroradiology**. doi:10.1007/s00234-009-0640-6.

88. Merten CL, Knitelius HO, Hedde JP. Intracerebral hemorrhage from a venous angioma following thrombosis of a drainage vein. **Neuroradiology**. 1998;40:15-8.

89. Bouchacour E, Carpena JP, Bories J. Accident ischemique par thrombose d'un angiome veineux: a propos d'un cas. **J Radiol**. 1986;67:631-5.

90. Field LR, Rusel EJ. Spontaneous hemorrhage from a cerebral venous malformation related to thrombosis of the central draining vein: demonstration with angiography and serial MR. **AJNR Am J Neuroradiol**. 1995;16:1885-8.

91. Herbreteau O, Auffray-Calvier E, Desal H. Angiome veineux symptomatique: a propos d'un cas. **J Neuroradiol**. 1999;26:126-31.

92. Masson C, Godefroy O, Leclerc X. Cerebral venous infarction following thrombosis of the draining vein of a venous angioma (developmental abnormality). **Cerebrovasc Dis**. 2000;10:235-8.

93. Peltier J, Toussaint P, Desenclos C. Cerebral venous angioma of the pons complicated by nonhemorrhagic infarction. Case report. **J Neurosurg**. 2004;101:690-3.

94. Prasad S, Hurst RW, Kasner SE. Postpartum thrombosis of a developmental venous anomaly. **Neurology**. 2009;72:92-3.

95. Flacke S, Stuer C, Stoffel M. Symptomatic developmental venous anomaly after spontaneous thrombosis of the collector vein. **Clin Neuroradiol**. 2006;16:131-3.

96. Brasse G, Stammel O, Siemens P. Thrombose eines venosen Angioms mit sekundarem Stauungsinfarkt. **Nervenarzt**. 2008;79: 703-5.

97. Walsh M, Parmar H, Mukherji SK. Developmental venous anomaly with symptomatic thrombosis of the draining vein. **J Neurosurg**. 2008;109:1119-22.

98. Parker BJ, Sabb BJ. Developmental venous anomaly complicated by cerebral venous infarction. **Radiol Case Rep**. 2007;2:1-4.

99. De Bruijn SF, Stam J, Koopman MM. Case-control study of risk of cerebral sinus thrombosis in oral contraceptive users and in carriers of hereditary prothrombotic conditions: the Cerebral Venous Thrombosis Study Group. **BMJ**. 1998;316:589-92.

100. Blackmoore CC, Mamourian AC. Aqueduct compression from venous angioma: MR findings. **AJNR Am J Neuroradiology** 1996;17:458-460.

101. Goulao A, Alvarez H, Garcia Monaco R, Pruvost P, Lasjaunias P. Venous anomalies and abnormalities of the posterior fossa. **Neuroradiology**. 1990;31: 476-482.

102. Watanabe H, Yasaki S, Horiuchi M, Takahashi Y. A case of cerebral venous angioma with paresis of the left arm and face. **Nippon Ronen Igakkai Zasshi**. 2005; 42: 450-452.

103. Yagmurlu B, Fitoz S, Atasoy C, Erden I, Deda G, Unal O. An unusual cause of hydrocephalus: aqueductal developmental venous anomaly. **Eur Radiol**. 2005;15:1159-1162.

- 104. Nagata K**, Nikaido Y, Yuasa T, Fujioka M, Ida Y, Fujimoto K. Trigeminal neuralgia associated with venous angioma—case report. **Neurol Med Chir (Tokyo)**. 1995; 35: 310–313.
- 105. Kuker W**, Mull M, Thron A. Developmental venous anomalies of the posterior fossa with transpontine drainage: report of 3 cases. **Eur Radiol**. 1997; 7: 913–917.
- 106. Shim HJ**, Song DK, Lee SW, Lee DY, Park JH, Shin JH, Kim S. A case of unilateral sensorineural hearing loss caused by a venous malformation of the internal auditory canal. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol**. 2007; 71: 1479–1483.
- 107. Alvarez H**, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen aneurysmal malformations. **Neuroimaging Clin N Am**. 2007; 17:189–206.
- 108. Korinth MC**, Moller-Hartmann W, Gilsbach JM. Microvascular decompression of a developmental venous anomaly in the cerebellopontine angle causing trigeminal neuralgia. **Br J Neurosurg**. 2002; 16: 52–55.
- 109. Forbes KP**, Pipe JG, Heiserman JE. Evidence for cytotoxic edema in the pathogenesis of cerebral venous infarction. **AJNR Am J Neuroradiol**. 2001; 22:450–455.
- 110. Agazzi S**, Regli L, Uske A, Maeder P, de Tribolet N. Developmental venous anomaly with an arteriovenous shunt and a thrombotic complication. Case report. **J Neurosurg**. 2001; 94: 533–537.
- 111. Kuncz A**, Voros E, Varadi P, Bodosi M. Venous cerebral infarction due to simultaneous occurrence of dural arteriovenous fistula and developmental venous anomaly. **Acta Neurochir (Wien)**. 2001; 143: 1183–1184.
- 112. Senegor M**, Dohrmann GJ, Wollmann RL. Venous angiomas of the posterior fossa should be considered as anomalous venous drainage. **Surg Neurol**. 1983;19:26-32.
- 113. Lindquist C**, Guo WY, Karlsson B, Steiner L: Radiosurgery for venous angiomas. **Neurosurg** 1993, 78(4):531-536.
- 114. Amin-Hanjani S**, Ogilvy CS, Candia GJ *et al*: Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations: Kjellberg's experience with proton beam therapy in 98 cases at the Harvard Cyclotron. **Neurosurgery** 1998, 42(6):1229-1236; discussion 1236-1228.
- 115. Wurm G**, Schnizer M, Fellner FA: Cerebral cavernous malformations associated with venous anomalies: surgical considerations. **Neurosurgery** 2007, 61(1 Suppl):390-404; discussion 404-396.
- 116. Porter RW**, Detwiler PW, Spetzler RF *et al*: Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. **J Neurosurg** 1999, 90(1):50-58.
- 117. Pereira VM**, Geibprasert S, Krings T *et al*: Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. **Stroke** 2008, 39(12):3201-3215.
- 118. Meyer B**, Stangl AP, Schramm J: Association of venous and true arteriovenous malformation: a rare entity among mixed vascular malformations of the brain. Case report. **J Neurosurg** 1995, 83(1):141-144.
- 119. Kurita H**, Sasaki T, Tago M *et al*: Successful radiosurgical treatment of arteriovenous malformation accompanied by venous malformation. **AJNR Am J Neuroradiol** 1999, 20(3):482-485.

120. **Ferro JM**, Canhao P: Acute treatment of cerebral venous and dural sinus thrombosis. **Curr Treat Options Neurol** 2008, 10(2):126-137.
121. **Wolf PA**, Rosman NP, New PF. Multiple small cryptic venous angiomas of the brain mimicking cerebral metastases. A clinical, pathological, and angiographic study. **Neurology**. 1967 May;17(5):491-501.
122. **Constans JP**, Dilenge D, Ve´drenne I. Angiomes veineux cerebraux. **Neurochirurgie** 1968;14:641–650.
123. **Cushing H**, Bailey P. Tumor arising from the blood vessels of the brain. Baltimore: CC Thomas, 1928:219
124. **HAMBY WB**. CAROTID-CAVERNOUS FISTULA. REPORT OF 32 SURGICALLY TREATED CASES AND SUGGESTIONS FOR DEFINITIVE OPERATION. **J Neurosurg**. 1964 Oct;21:859-66.
125. **Bergstrand H**, Olivecrona H, Tonnis W. Gefassmissbildungen und Gefassgeschwulste des gehirns. Leipzig:Georg Thieme, 1936.
126. **Michels LG**, Bentson JR, Winter J. Computed tomography of cerebral venous angiomas. **J Comput Assist Tomogr**. 1977 Jan;1(1):149-54.
127. **COURVILLE CB**. Morphology of small vascular malformations of the brain. With particular reference to the mechanism of their drainage **J Neuropathol Exp Neurol**. 1963 Apr;22:274-84.
128. **Huang YP**, Robbins A, Patel SC, et al. Cerebral venous malformations. In: Kapp JP, Schmidek HH, eds. *The Cerebral Venous System and Its Disorders*. New York: Grune & Stratton, 1984:373–474
129. **Jellinger K**. Vascular malformations of the central nervous system: a morphological overview. **Neurosurg Rev**. 1986;9(3):177-216.
130. **Russell D**, Rubenstein L. Tumors and hamartomas of the blood vessels. In: *The Pathology of Tumors of Nervous System*. 4th ed. London, England: Edward Arnold; 1977:126–145
131. **Wakai S**, Ueda Y, Inoh S, Nagai M. Angiographically occult angiomas: a report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. **Neurosurgery**. 1985 Oct;17(4):549-56.
132. **Lobato R**, Perez C, Rivas J, Cordobes F. Clinical, radiological, and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. **J Neurosurg** 1988;68:518–531
133. **Rigamonti D**, Johnson PC, Spetzler, Hadley MN, Drayer BP. Cavernous malformations and capillary telangiectasia: a spectrum within a single pathological entity. **Neurosurgery** 1991;28:60–64
134. **Fierstein, S.**; Pribram, H.; Hieshima, G.: Angiography and CT in the evaluation of cerebral venous malformations. **Neuroradiology**17:137–148 (1979).

- 135. Olson E**, Gilmore RL, Richmond B. Cerebral venous angiomas. **Radiology**. 1984 Apr;151(1):97-104.
- 136. Lotz PR**, Quisling RG. **CT of venous angiomas of the brain**. **AJNR Am J Neuroradiol**. 1983 Sep-Oct;4(5):1124-6.
- 137. Fontaine S**, de la Sayette V, Gianfelice D, Melanson D, Ethier R. CT, MRI, and angiography of venous angiomas: a comparative study. **Canadian Association of Radiologists Journal = Journal L'Association Canadienne des Radiologistes** [1987, 38(4):259-263]
- 138. T R Damiano**, C L Truwit, C F Dowd, D L Symonds, L Portela and J Dreisbach. Posterior fossa venous angiomas with drainage through the brain stem. **AJNR** 1994 15: 643-652
- 139. Biondi A**, Scialfa G. Morphological and blood flow MR findings in cerebral vascular malformations. **Journal of Neuroradiology**. *Journal de Neuroradiologie* [1988, 15(3):253-265]
- 140. C Cammarata**, J S Han, J R Haaga, R J Alfidi and B Kaufman. Cerebral venous angiomas imaged by MR. **June 1985 Radiology**, 155,639-643.
- 141 Yaşargil MG**. Venous, cavernous and occult angiomas. In: Yaşargil MG, editor. *Microneurosurgery III B*. Stuttgart: George Thieme; 1988. p. 405–38.
- 142. T.A. Petersena**, L.A. Morrisonc, R.M. Schraderd and B.L. Hartb. Familial versus Sporadic Cavernous Malformations: Differences in Developmental Venous Anomaly Association and Lesion Phenotype. **AJNR** 2010 31: 377-382
- 143. Bentson JR**, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber syndrome. **Radiology** 1971;101:111–118
- 144. Vogl TJ**, Stemmler J, Bergman C, Pfluger TH, Eggr E, Lissner J. MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. **AJNR Am JNeuroradiol** 1993;14:417–425
- 145.J Wasenko**, S A Rosenbloom, P M Duchesneau, C F Lanzieri and M A Weinstein. The Sturge-Weber syndrome: comparison of MR and CT characteristics. **AJNR** 1990 11: 131-134
- 146. L Martí-Bonmatí**, F Menor, C Poyatos and H Cortina. Diagnosis of Sturge-Weber syndrome: comparison of the efficacy of CT and MR imaging in 14 cases. **AJR** April 1992 vol. 158 no. 4 867-871
- 147. R A Benedikt**, D C Brown, R Walker, V N Ghaed, M Mitchell and C A Geyer. Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. **AJNR** 1993 14: 409-415

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

ΚΝΣ= κεντρικό νευρικό σύστημα
ΓΕΣ= γαστρεντερικό σύστημα
MVM= medullary venous malformations
ΑΔ= αγγειακές δυσπλασίες
CVMs= Congenital Vascular Malformations
DVA= developmental venous anomaly
CM= cavernous malformation
VHT= venous hypertension
SPi= sinus pericranii
CLM= τριχοειδείς λεμφικές δυσπλασίες
CLVM= τριχοειδείς φλεβικές λεμφικές δυσπλασίες
LVM= λεμφικές φλεβικές δυσπλασίες
AVM-C= τριχοειδείς αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες
AVM-L= αρτηριοφλεβώδεις λεμφικές δυσπλασίες
VEGF= αγγειακός ενδοθηλιακός αυξητικός παράγοντας
Bfgf= αυξητικός παράγοντας ινοβλαστών
CT= computed tomography
HRCT= High resolution computed tomography
DSA= digital angiography
MRI= magnetic resonance imaging
MRA= magnetic resonance angiography
T1WI= T1-weighted image
T2WI= T2-weighted image
US= ultrasound
FLAIR= fluid-attenuated inversion recovery
FLAIR= fluid-attenuated inversion recovery
FLASH= fast low-angle shot
PD= proton density-weighted
GRE= gradient-echo
FSE= fast spin-echo
SE= spin-echo
SWI= susceptibility-weighted imaging