

کاورنوس مالفورماسیون دوطرفه فضای اپیدورال خارج نخاعی: گزارشی از یک مورد نادر مبتلا به بیماری پوستی

عارفه خان اوغلان^{۱*}، پیمان قلی پور^۲

تاریخ دریافت ۱۴۰۳/۰۹/۰۹ تاریخ پذیرش ۱۴۰۳/۱۱/۰۲

چکیده

کاورنوس مالفورماسیون یک مالفورماسیون عروقی خوش خیم است که اغلب در مغز رخ می دهد و به ندرت در فضای اپیدورال خارج نخاعی مشاهده می شود. موارد دوطرفه این ضایعه تاکنون گزارش نشده و اهمیت آن در شناخت الگوهای بالینی و تشخیصی این ضایعه قابل توجه است. در این مقاله، یک بیمار ۳۳ ساله مبتلا به سندرم گزرودرما پیگمنتوزوم معرفی می شود که با کاورنوس مالفورماسیون دوطرفه در فضای اپیدورال خارج نخاعی تشخیص داده شده است. برخلاف موارد پیشین، این ضایعه بدون درگیری جسم مهره و با علائم بالینی خاص ظاهر شده است. این گزارش اولین مستند از کاورنوس مالفورماسیون دوطرفه در فضای اپیدورال خارج نخاعی است و می تواند به درک بهتر علل، تشخیص و مدیریت این نوع نادر ضایعه کمک کند.

کلیدواژه ها: کاورنوس مالفورماسیون، گزارش موردی، فضای اپیدورال خارج نخاعی، سندرم گزرودرما پیگمنتوزوم

مجله مطالعات علوم پزشکی، دوره سی و پنجم، شماره نهم، ص ۷۴۵-۷۴۰، آذر ۱۴۰۳

آدرس مکاتبه: گروه جراحی مغز و اعصاب، مرکز آموزش - درمانی امام خمینی ارومیه (ره)، ارومیه، ایران، تلفن: ۴۴۳۳۴۵۹۵۳۸

Email: gholipoorpeyman5892@gmail.com

مقدمه

مالفورماسیون کاورنوس (که با عناوینی چون کاورنوما یا مالفورماسیون کاورنوس شناخته می شود) یک ضایعه عروقی خوش خیم نادر است که معمولاً در مغز، مخچه، یا ساقه مغز رخ می دهد اما ممکن است هر بخش از سیستم عصبی را درگیر کند (۱). این ضایعه به ندرت در نخاع دیده می شود و فقط ۵ تا ۱۲ درصد تومورهای عروقی نخاع را تشکیل می دهد. از این تعداد، ۵۱ درصد ضایعات در فضای اکسترادرال قرار دارند. با این حال، درگیری فضای اپیدورال به تنهایی بسیار نادر است و تنها ۴ درصد از کل ضایعات اپیدورال نخاع را شامل می شود (۱).

از سوی دیگر بیماری های ژنتیکی و سابقه خانوادگی نقش مهمی در افزایش احتمال بروز مشکلات عصبی ایفا می کنند. به ویژه در مواردی مانند گزرودرما پیگمنتوزوم (XP)، که یک اختلال ژنتیکی اتوزوم مغلوب نادر است، این ارتباط به وضوح دیده می شود. XP به دلیل نقص در ترمیم آسیب DNA ناشی از اشعه فرابنفش

ایجاد می شود و نه تنها باعث عوارض پوستی، بلکه منجر به ایجاد تومورهای سیستم عصبی مرکزی و سایر تومورها می شود (۲). بیماران مبتلا به XP ممکن است در معرض خطر افزایش یافته ضایعات نادر سیستم عصبی قرار گیرند، که این موضوع اهمیت بررسی ژنتیکی و خانوادگی را در تشخیص و مدیریت این بیماری ها پررنگ می کند (۳).

در این مقاله، ما یک بیمار ۳۳ ساله مبتلا به XP را معرفی می کنیم که با ضعف حاد اندام های تحتانی و بی اختیاری ادراری مراجعه کرد. بررسی ها نشان داد که بیمار به مالفورماسیون کاورنوس دوطرفه فضای اپیدورال خارج نخاعی مبتلا است، که پس از جراحی، پاتولوژی آن تأیید شد. این گزارش به دلیل نادر بودن چنین موردی و ارتباط احتمالی آن با XP اهمیت بالینی دارد.

گزارش موردی

یک خانم ۳۳ ساله با سابقه بیماری گزرودرما پیگمنتوزوم^۱ از دوران کودکی مراجعه کرد. بیمار دو برادر خود را به دلیل عوارض

^۱ استادیار گروه بیهوشی، مرکز آموزش - درمانی کوثر ارومیه، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه، ارومیه، ایران (نویسنده مسئول)

^۲ استادیار گروه جراحی مغز و اعصاب، مرکز آموزش - درمانی امام خمینی ارومیه (ره)، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه، ارومیه، ایران

^۱ Xeroderma Pigmentosum

یافته‌های معاینه فیزیکی:

در ارزیابی اولیه، علائم حیاتی بیمار در محدوده طبیعی بودند (فشارخون ۷۰/۱۲۵ میلی‌متر جیوه، تعداد تنفس ۲۲ بار در دقیقه، ضربان قلب ۸۰ بار در دقیقه و دمای بدن ۳۶.۷ درجه سانتی‌گراد). در معاینه فیزیکی، صورت بیمار دارای زخم‌های متعدد پوستی و اسکارهای ناشی از جراحی‌های قبلی بود. بینی بیمار نکروز شده و ضایعات پوستی منتشر در سرتاسر بدن مشاهده می‌شد. چشم چپ تخلیه شده و چشم راست نیز دچار عوارض جدی بود (شکل‌های ۱ و ۲).

شدید پوستی این س از دست داده بود و تشخیص ژنتیکی بیماری وی در تهران تأیید شده بود. به دلیل ضایعات متعدد پوستی، بیمار چندین بار تحت جراحی قرار گرفته بود و به علت درگیری چشمی، چشم چپ وی تخلیه شده و چشم راست نیز دچار عوارض جدی بود. بیمار با شکایت بی‌حسی و گزگز اندام‌های تحتانی که از سه ماه قبل آغاز شده بود، در تاریخ ۱۴۰۳/۲/۵ به مرکز درمانی مراجعه کرد. دو هفته قبل از مراجعه، بیمار دچار فلج کامل اندام‌های تحتانی (پلژی)، از دست دادن حس از بالای ناف، و احتباس ادرار و مدفوع شده بود. با توجه به این علائم، بیمار به‌صورت اورژانسی بستری شد.



شکل (۱ و ۲): ضایعات متعدد پوستی صورت و دست

در گرافی ساده ستون فقرات، هیچ پاتولوژی خاصی مشاهده نشد. در تصویربرداری MRI، ضایعه‌ای دوطرفه در مجاورت مهره‌های هفتم و هشتم توراسیک در ناحیه پوسترولترال نخاع شناسایی شد که به فورامن عصبی دوطرفه گسترش یافته و اثر فشاری قابل توجهی بر نخاع وارد کرده بود. ضایعه در نمای T1 ایزواینتنس و در نمای T2 هایپراینتنس بود. متأسفانه، MRI با ماده کنتراست انجام نشده بود (شکل‌های ۳ و ۴).

در معاینه عصبی، بیمار هوشیار و آگاه به زمان و مکان بود. معاینه عصبی اندام‌های فوقانی طبیعی بود، اما در اندام‌های تحتانی، فلج شل^۱ و از دست دادن حس از سطح T8 به پایین مشاهده شد. رفلکس‌های پاتلا و آشیل وجود نداشت و رفلکس کف پای^۲ دوطرفه منفی بود.

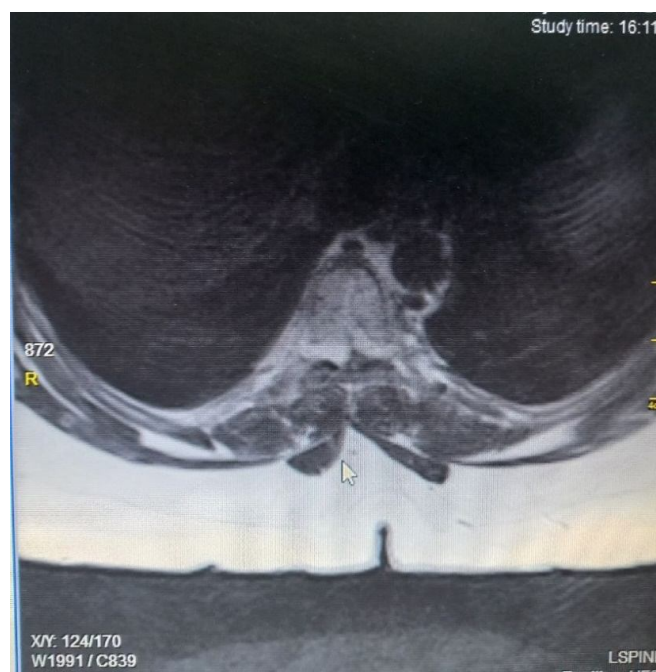
مطالعات تشخیصی:

^۱ Flaccid Paralysis

^۲ Babinski Sign



شکل (۳): نمای ساجیتال T2 از نخاع توراسیک که ضایعه به صورت هاپیرایننس در پشت بادی مهره هشتم توراسیک دیده می شود



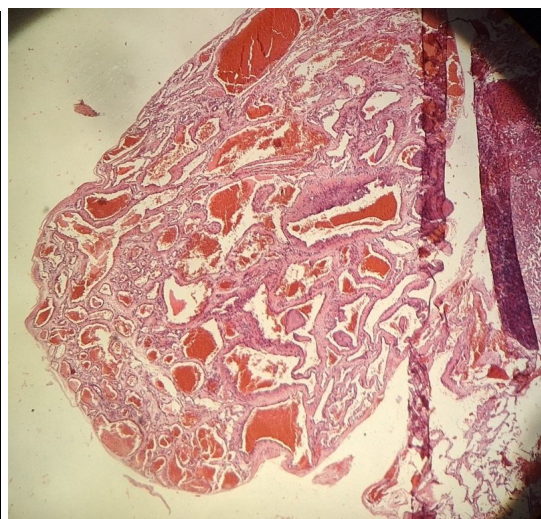
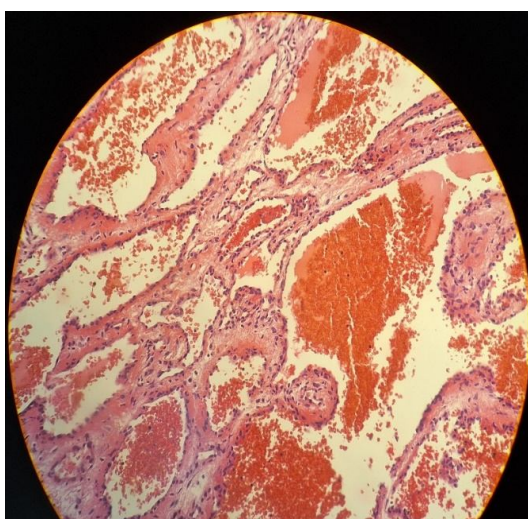
شکل (۴): نمای آگزیکال نخاع با ضایعه دوطرفه با گسترش به فضای فورامن عصبی دوطرفه

سه‌ماهه، قدرت عضلانی در بخش پروگزیمال اندام‌های تحتانی به میزان ۳/۵ بهبود یافت، درحالی‌که بخش دیستال اندام‌ها بهبودی نداشت. سطح حسی بیمار به‌طور کامل بازگشت، اما بی‌اختیاری ادرار و مدفوع بدون تغییر باقی ماند.

تجزیه و تحلیل هیستوپاتولوژیک:

بررسی پاتولوژیک ضایعه نشان‌دهنده فضاهای عروقی گشاد شده با دیواره‌های نازک بود که حاوی سلول‌های خونی بودند (شکل ۵). در برخی نواحی، ترومبوز داخل عروقی مشاهده شد که به نظر می‌رسد دلیل رشد سریع توده و بروز علائم عصبی در بیمار بوده است. در برخی مناطق دیگر، ریکانالیزاسیون^۱ نیز دیده شد.

به دلیل فلج حاد اندام‌های تحتانی، بیمار کاندید جراحی اورژانسی شد. به دلیل مشکلات صورت، امکان اینتوباسیون دهانی وجود نداشت و بیمار از طریق بینی اینتوبه شد. پس از قرارگیری در پوزیشن پرون، جراحی لامینکتومی در سطح مهره‌های هفتم و هشتم توراسیک انجام شد و ضایعه دوطرفه به‌طور کامل تخلیه گردید. در حین جراحی، تومور با حاشیه‌ای مشخص، به رنگ خاکستری و در فضای لترال اپیدورال دوطرفه مشاهده شد. ابتدا ضایعه سمت راست و سپس ضایعه سمت چپ با روش میکروسرجری خارج شدند. بلافاصله پس از جراحی، بهبود قابل‌توجهی در علائم بالینی بیمار مشاهده نشد، اما در پیگیری



شکل (۵): نمای هیستوپاتولوژی ضایعه نشان‌دهنده ساختارهای عروقی گشاد شده پر از گلبول‌های قرمز، پوشیده از سلول‌های اندوتلیال و بدون بافت عصبی یا فیبرهای عضلانی دیواره عروقی

و شامل پاراپارزی یا پاراپلژی حاد باشد. علت پاراپلژی حاد در بیمار ما احتمالاً به دلیل ترومبوز داخل ضایعه و افزایش ناگهانی فشار بر نخاع بوده است، که در مطالعات دیگر نیز گزارش شده است (۶).
MRI بهترین روش تصویربرداری برای کاورنوس مالفورمیشن است، اما افتراق آن از ضایعات دیگر (مانند شوانوما یا نوروفیبروم) می‌تواند چالش‌برانگیز باشد (۷). در مورد ما، رنگ خاکستری ضایعه نیز غیرمعمول بود، مشابه مواردی که فنگ و همکاران گزارش کرده‌اند (۸).

گزردرما پیگمنتوزوم (XP) یک بیماری ژنتیکی نادر است که علاوه بر ضایعات پوستی و چشمی، بیماران را مستعد مشکلات عصبی و تومورها می‌کند (۹). اما تاکنون هیچ موردی از پاراپلژی

بحث

کاورنوس مالفورمیشن اکسترا‌دورال اپیدورال نخاعی یک ضایعه عروقی نادر است که اولین بار در سال ۱۹۲۹ گزارش شد و تاکنون کمتر از ۱۰۰ مورد گزارش شده است (۴). در بررسی‌های ما، این اولین گزارش از کاورنوس مالفورمیشن دوطرفه نخاعی است. بیش از ۷۰ درصد موارد گزارش‌شده در زنان دیده شده و میانگین سن شروع بیماری ۳۰ تا ۶۰ سال است (۵)، که در اینجا بیمار ما در ۳۳ سالگی مبتلا شده است.

در اغلب موارد، ضایعات در ناحیه توراسیک (۵۴-۶۰٪) مشاهده می‌شوند و کمتر در ناحیه گردن (۳۰٪) یا کمری (۱۰٪) ظاهر می‌شوند (۵). تظاهرات بالینی می‌تواند به‌صورت تدریجی یا حاد باشد

^۱ Recanalization

تشکر و قدردانی:

اعلام نشده است.

ملاحظات اخلاقی:

تمامی اقدامات تشخیصی و درمانی با حفظ حریم خصوصی و احترام به حقوق بیمار انجام شده است. همچنین، هویت بیمار به طور کامل محفوظ مانده و اطلاعات ارائه شده صرفاً با هدف پیشرفت علمی و بهبود مراقبت‌های پزشکی در اختیار جامعه علمی قرار گرفته است.

تضاد منافع:

نویسندگان هیچگونه تضاد منافی ندارند.

حاد ناشی از کاورنوس مالفورمیشن نخاعی در بیماران XP گزارش نشده است.

درمان انتخابی کاورنوس مالفورمیشن، جراحی برای برداشتن کامل ضایعه است. در بیمار ما، برداشتن کامل ضایعه دوطرفه انجام شد، اما خونریزی شدید (۵۰۰ سی‌سی) در ضایعه سمت راست یک چالش جراحی بود. استفاده از رادیوتراپی پس از جراحی همچنان کنترورسیال است و نیاز به مطالعات بیشتر دارد.

این گزارش موردی، با توجه به نادر بودن ضایعه، دوطرفه بودن آن، و ارتباط احتمالی با XP، اطلاعات جدیدی درباره این بیماری ارائه می‌دهد. افزایش آگاهی از چنین مواردی می‌تواند در تشخیص و مدیریت بیماران با علائم مشابه کمک‌کننده باشد.

References:

1. Smith AB, Horkanyne-Szakaly I, Schroeder JW, Rushing EJ. From the radiologic pathology archives: mass lesions of the dura: beyond meningioma-radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2014;34(2):295-312 <https://doi.org/10.1148/rg.342130075>
2. Bradford PT, Goldstein AM, Tamura D, et al. Cancer and neurologic degeneration in xeroderma pigmentosum: long term follow-up characterises the role of DNA repair. *J Med Genet* 2011;48(3):168-176 <https://doi.org/10.1136/jmg.2010.083022>
3. Kraemer KH, DiGiovanna JJ. Xeroderma pigmentosum. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1397/>
4. Decker RE, San Augustin W, Epstein JA. Spinal epidural venous angioma causing foraminal enlargement and erosion of vertebral body: Case report. *Journal of Neurosurgery* 1978;49(4):605-6 <https://doi.org/10.3171/jns.1978.49.4.0605>
5. Hatiboglu MA, Iplikcioglu AC, Ozcan D. Epidural Spinal Cavernous Hemangioma-Case Report-. *Neurologia medico-chirurgica* 2006;46(9):455-8 <https://doi.org/10.2176/nmc.46.455>
6. Floeth F, Riemenschneider M, Herdmann J. Intralesional hemorrhage and thrombosis without rupture in a pure spinal epidural cavernous angioma: a rare cause of acute lumbal radiculopathy. *European Spine Journal* 2010;19:193-6 <https://doi.org/10.1007/s00586-010-1345-6>
7. Aoyagi N, Kojima K, Kasai H. Review of spinal epidural cavernous hemangioma. *Neurologia medico-chirurgica* 2003;43(10):471-6 <https://doi.org/10.2176/nmc.43.471>
8. Feng J, Xu Y-K, Li L, Yang R-M, Ye X-H, Zhang N, et al. MRI diagnosis and preoperative evaluation for pure epidural cavernous hemangiomas. *Neuroradiology* 2009;51:741-7 <https://doi.org/10.1007/s00234-009-0555-2>
9. Garcia-Moreno H, Langbehn DR, Abiona A, Garrood I, Fleszar Z, Manes MA, et al. Neurological disease in xeroderma pigmentosum: prospective cohort study of its features and progression. *Brain* 2023;146(12):5044-59 <https://doi.org/10.1093/brain/awad266>

BILATERAL CAVERNOUS MALFORMATION OF THE SPINAL EPIDURAL SPACE: A CASE REPORT OF A RARE CONDITION IN A PATIENT WITH SKIN DISEASE

*Arefe khanoghlani^{*1}, Peyman gholipour²*

Received: 29 November, 2024; Accepted: 21 January 2025

Abstract

Cavernous Malformation is a benign vascular malformation that most commonly occurs in the brain and is rarely observed in the spinal epidural space. Bilateral cases of this lesion have not been reported to date, and its significance lies in understanding the clinical and diagnostic patterns of this condition.

In this article, we present a 33-year-old patient with Xeroderma Pigmentosum syndrome who was diagnosed with bilateral cavernous malformation in the spinal epidural space. Unlike previous cases, this lesion appeared without vertebral body involvement and presented with unique clinical symptoms. This report is the first documented case of bilateral cavernous malformation in the spinal epidural space and can contribute to a better understanding of the etiology, diagnosis, and management of this rare lesion.

Keywords: Cavernous Malformation, Case Report, Spinal Epidural Space, Xeroderma Pigmentosum Syndrome

Address: Department of Anesthesia, Kosar Hospital, Urmia University of Medical Sciences, Urmia, Iran

Tel: +984433459538

Email: gholipoorpeyman5892@gmail.com

SOURCE: STUD MED SCI 2024; 35(9): 745 ISSN: 2717-008X

This is an open-access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution-noncommercial 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/) which permits copy and redistribute the material just in noncommercial usages, as long as the original work is properly cited.

¹ Assistant Professor, Department of Anesthesia, Kosar Hospital, Urmia University of Medical Sciences, Urmia, Iran (Corresponding Author)

² Assistant Professor, Department of Neurosurgery, Imam Khomeini Hospital, Urmia University of Medical Sciences, Urmia, Iran