



Caverneus hemangioom

Wat is een caverneus hemangioom?

Een caverneus hemangioom is een kluwentje van afwijkende kleine bloedvaatjes die vooral in de hersenen en in het ruggenmerg voorkomt.

Een caverneus hemangioom kan ook op andere plaatsen in het lichaam voorkomen zoals in de huid, de lever, de schildklier of in de darmen. Deze caverneuze hemangiomen worden niet behandeld in deze informatiefolder.

Hoe wordt een caverneus hemangioom ook wel genoemd?

Een caverneus hemangioom wordt ook wel een cavernoom genoemd. De term hemangioom betekent kluwentje van bloedvaten. De term caverneus geeft aan dat er in dit kluwentje bloedvaten met name kleine haarvaatjes zitten. Het kluwentje ziet er uit als een framboos. De haarvaatjes worden capillairen genoemd. Een caverneus hemangioom wordt daarom ook wel een capillair hemangioom genoemd.

Omdat caverneuze hemangiomen ook op andere plaatsen in het lichaam voorkomen, wordt ook wel gesproken van cerebrale caverneuze malformaties. De term cerebraal geeft aan dat de afwijking in de hersenen zit en de term malformatie betekent afwijkende aanleg.

Hoe vaak komt een caverneus hemangioom voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een caverneus hemangioom voor komt bij kinderen. Lang niet alle kinderen met een caverneus hemangioom zullen bekend zijn met de diagnose.

Geschat wordt dat één op de 500 mensen in Nederland een cavernoom heeft.

Bij wie komt een caverneus hemangioom voor?

Een caverneus hemangioom kan op elke leeftijd voorkomen. Meestal geeft een caverneus hemangioom pas op volwassen leeftijd klachten, tussen de leeftijd van 20 en 40 jaar. Maar ook op kinderleeftijd op pas op oudere leeftijd kunnen de eerste klachten ontstaan.

Zowel jongens als meisjes kunnen een caverneus hemangioom krijgen.

Wat is de oorzaak van het caverneus hemangioom?

Niet goed bekend

Het is niet goed bekend waarom sommige kinderen een caverneus hemangioom krijgen.

Erfelijke factoren kunnen hierbij een rol spelen wanneer er meerdere familieleden zijn met een caverneus hemangioom.

Erfelijke factoren

Er zijn verschillende foutjes in het erfelijk materiaal bekend bij kinderen met de familiere vorm van caverneuze hemangiomen. Deze foutjes zitten op een plaats in het erfelijk materiaal die CCM2, KRIT1 en PDCD10 gen worden genoemd. Hoe deze foutjes leiden tot het ontstaan van een caverneus hemangioom is niet goed bekend. Waarschijnlijk spelen deze stukjes van het erfelijk materiaal een rol bij de aanmaak van bloedvaatjes tijdens de vroege ontwikkeling van de baby nog in de baarmoeder. Bij zeven tot acht van de tien kinderen met de familiere vorm van caverneuze hemangiomen wordt één van deze drie foutjes in het erfelijk materiaal gevonden.

Eén of meerdere

De meeste kinderen hebben één caverneus hemangioom. Een klein deel van de kinderen heeft meerdere caverneus hemangiomen.



Caverneuze hemangiomen kunnen variëren in grootte van enkele millimeters tot enkele centimeters.

Kwetsbare bloedvaatjes

Een caverneus hemangioom bestaat uit een kluwentje van afwijkende bloedvaatjes. Het gaat om zogenaamde haarvaatjes, ook wel capillairen genoemd. Deze bloedvaatjes hebben een dunne wand. Deze wand kan gemakkelijk oprekken, waardoor een caverneus hemangioom geleidelijk aan groter kan worden. De wand van een caverneus hemangioom kan knappen waardoor een bloeding kan ontstaan. Soms gaat het om kleine bloedinkjes die geen of nauwelijks klachten geven. Er kunnen ook grotere bloedingen ontstaan die wel klachten veroorzaken.

Welke klachten veroorzaakt een caverneus hemangioom?

Geen klachten

Het merendeel van de kinderen met een caverneus hemangioom heeft helemaal geen klachten als gevolg van het caverneus hemangioom.

Bloeding in hersenen

Een bloedvaatjes van het caverneus hemangioom kunnen knappen waardoor een kleine bloeding in de hersenen kan ontstaan. Dit kan klachten geven zoals hoofdpijn met misselijkheid of braken. Ook kunnen bepaalde hersenfuncties uitvallen als gevolg van de bloeding. Welke hersenfuncties uitvallen, hangt af van de plaats van de bloeding in de hersenen. Er kunnen problemen ontstaan met bewegen, zien, praten, slikken, het bewaren van het evenwicht of het ervaren van gevoel.

Een klein bloedinkje kan ook onopgemerkt blijven.

Een bloeding uit een caverneus hemangioom in het ruggenmerg geeft vaak problemen met bewegen van de armen of de benen, problemen met het gevoel in de armen en/of benen en problemen met het ophouden of kwijt raken van de plas en de ontlasting. Vaak ontstaat het beeld van een gedeeltelijke dwarslaesie.

Epilepsie aanval

Een caverneus hemangioom in de hersenen kan epilepsie aanvallen veroorzaken.

Verschillende soorten epilepsieaanvallen kunnen ontstaan. Vaak ontstaan zogenaamde partiele aanvallen.

Hoofdpijn

Kinderen en volwassenen met een caverneus hemangioom blijken vaker last te hebben van hoofdpijnklaarten. Vaak gaat het om een bonzende hoofdpijn die samen kan gaan met misselijkheid en braken. De aanvallen kunnen lijken op migraine aanvallen. Kenmerkend is dat de hoofdpijn bij migraine vaak wisselt tussen de rechter en de linkerkant van het hoofd, terwijl de hoofdpijn als gevolg van een caverneus hemangioom telkens aan dezelfde kant aanwezig is.

Hoe wordt de diagnose caverneus hemangioom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal van een kind en de bevindingen bij onderzoek, kan vermoed worden dat er iets aan de hand is in de hersenen. Er is een scan nodig om de diagnose caverneus hemangioom te kunnen stellen.



MRI-scan

Een caverneus hemangioom is het beste te zien op een MRI-scan. Op de MRI-scan is een klein onregelmatig bolletje te zien, wat een beetje doet denken aan een stukje popcorn. Dit is heel kenmerkend voor een capillaire hemangioom. Op een MRI-scan kunnen ook restantjes te zien zijn van bloedinkjes die in het verleden hebben plaats gevonden.

De zogenaamde gradient-ECHO MRI-scan is het allergevoeligst voor het aantonen van caverneuze hemangiomen. Ook op de zogenaamde FLAIR-opnames zijn caverneuze hemangiomen goed te zien.

Bij een op de drie mensen van een caverneus hemangioom worden ook afwijkend aangelegde adertjes gezien. Dit worden veneuze angiomen genoemd.

CT-scan

Wanneer een kind acuut klachten krijgt, waarbij er gedacht wordt aan een afwijking in de hersenen, kan vaak geen MRI-scan gemaakt worden. Vaak wordt er dan een CT-scan gemaakt. Op een CT-scan is de bloeding die veroorzaakt wordt door het caverneus hemangioom goed te zien. Het caverneus hemangioom zelf is vaak moeilijker te zien. Een caverneus hemangioom kan verkalken. Dit kalk is ook beter te zien op een CT-scan dan op een MRI-scan.

Angiografie

Een caverneus hemangioom wordt niet zichtbaar met behulp van een bloedvatonderzoek wat angiografie wordt genoemd. Bij dit onderzoek wordt een slangetje in een bloedvat ingebracht. Vaak gebeurt dit via een groot bloedvat in de lies. Via dit slangetje wordt contrastvloeistof toegediend. Daarna worden foto's van de bloedvaten gemaakt. Op deze manier kunnen allerlei soorten vaatafwijkingen zichtbaar worden gemaakt. Een caverneus hemangioom wordt op deze manier meestal niet zichtbaar, omdat het bloed maar langzaam stroomt in deze vaatafwijking. Wanneer een bloedvaatafwijking op de MRI verdacht voor een capillair hemangioom wel zichtbaar wordt op een angiografie, is het meer waarschijnlijk dat het geen caverneus hemangioom is maar een arterioveneuze malformatie.

EEG

Bij kinderen met een epileptische aanval wordt vaak een EEG (hersensimpje) gemaakt. Op dit EEG kunnen epileptiforme afwijkingen gezien worden. Deze afwijkingen zitten vaak op de plaats van het caverneus hemangioom.

Bloedonderzoek

Bij kinderen met een grote bloeding als gevolg van een caverneus hemangioom, wordt vaak bloedonderzoek gedaan om te kijken of er geen tekort aan rode bloedcellen, aan bloedplaatjes of aan stollingseiwitten is ontstaan.

Erfelijkheidsonderzoek

Ook door middel van bloedonderzoek kan er gekeken worden of er een van de bekende foutjes in het erfelijk materiaal gevonden kan worden bij kinderen waarbij meerdere familieleden een caverneus hemangioom hebben.

Hoe wordt een caverneus hemangioom behandeld?

Geen behandeling

Bij een caverneus hemangioom wat nog nooit een bloeding heeft veroorzaakt en geen andere klachten veroorzaakt, wordt er vaak voor gekozen om geen behandeling te geven. Met behulp



van controle scans wordt gekeken of er veranderingen ontstaan in het caverneus hemangioom die kunnen maken dat er toch gekozen moet worden voor een behandeling.

Operatie

Wanneer een caverneus hemangioom een keer gebleed heeft, zal vaak overwogen worden of het caverneus hemangioom verwijderd kan worden door middel van een operatie. Deze operatie wordt uitgevoerd door de neurochirurg. Per kind zal gekeken worden of het risico van de operatie opweegt tegen het risico dat er problemen ontstaan als gevolg van een caverneus hemangioom. Ook de plaats in de hersenen of in het ruggenmerg is hierbij erg belangrijk. Een caverneus hemangioom wat aan de oppervlakte van de hersenen ligt, kan gemakkelijker verwijderd worden, dan een caverneus hemangioom die diep in de hersenen ligt.

Epilepsieaanvallen als gevolg van een caverneus hemangioom die moeilijk onder controle te krijgen zijn met medicijnen kunnen ook een reden zijn om te overwegen om een caverneus hemangioom te verwijderen.

Bestralen

Wanneer een operatie om het caverneuze hemangioom te verwijderen te risicovol lijkt te zijn, kan er ook voor gekozen worden om het caverneuze hemangioom te bestralen. Vaak gebeurt dit dan met een zogenaamde gammaknife. Dit is een vorm van bestraling, waarbij de stralen met name op het caverneuze hemangioom gericht worden. Als gevolg van deze stralen, gaan de bloedvaatjes in het caverneuze hemangioom krimpen en dichtzitten, waardoor er steeds minder bloed door het caverneuze hemangioom kan stromen. Het kan enkele maanden duren voordat het effect van deze lokale bestraling maximaal is.

Medicijnen

Er kunnen medicijnen gegeven worden die nieuwe epilepsieaanvallen kunnen voorkomen. Verschillende soorten medicijnen kunnen hierdoor gebruikt worden.

Contact met andere ouders

Indien u graag in contact zou willen komen met andere ouders die een kind hebben met een caverneus hemangioom kunt u een oproepje plaatsen op het forum van deze site onder het kopje contact met andere ouders.

Wat betekent een caverneus hemangioom voor de toekomst?

Risico op een bloeding

Een caverneus hemangioom kan een bloedinkje in de hersenen of het ruggenmerg veroorzaken. De kans op zo'n bloedinkje is niet groot. Bij ongeveer één op de 100-200 kinderen met een caverneus hemangioom ontstaat jaarlijks een bloedinkje.

Groei van het caverneus hemangioom

Een caverneus hemangioom kan geleidelijk aan groeien en steeds groter worden. Op deze manier kan een deel van de hersenen aan de kant gedrukt worden. Hersenen die aan de kant gedrukt worden, kunnen niet goed functioneren. Op deze manier kunnen uitvalsverschijnselen ontstaan.

Uitvalsverschijnselen

Uitvalsverschijnselen als gevolg van een caverneus hemangioom kunnen vaak geleidelijk aan verbeteren. Dit herstel kan vele maanden nodig hebben.



Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een caverneus hemangioom te krijgen?

Bij de meeste kinderen met een caverneus hemangioom lijken erfelijke factoren geen grote rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben dan ook nauwelijks een verhoogde kans om ook een caverneus hemangioom te krijgen.

Er bestaat wel een familiare vorm waarbij meerdere familieleden een caverneus hemangioom hebben. In dat geval kunnen broertjes en zusjes wel een vergrote kans hebben om een caverneus hemangioom te krijgen.

Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.

Links

www.nvvn.org

(Nederlandse vereniging van neurochirurgen)

Referenties

1. Lee JW, Kim DS, Shim KW, Chang JH, Huh SK, Park YG, Choi JU. Management of intracranial cavernous malformation in pediatric patients. Childs Nerv Syst. 2008;24:321-7.
2. Endo S, Matsumura N, Kurimoto M, Takaku A. Surgically resected brain stem cavernous angioma in an infant. Childs Nerv Syst. 1997;13:613-5
3. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernous angiomas of the brain stem in children. Pediatr Neurosurg. 1997;27:92-9

Laatst bijgewerkt: 22 augustus 2008

Auteur: J.H. Schieving