



ODÜ Tıp Dergisi / *ODU Journal of Medicine*
http://otd.odu.edu.tr

Derleme

Odu Tıp Derg
(2015) 2: 112-121

Review

Odu J Med
(2015) 2: 112-121

Baş-Boyun Bölgesi Vasküler Lezyonları
Vascular Lesions of the Head and Neck

Abdulkadir Bucak¹, Şahin Ulu¹, Yücel Gönül², Abdullah Ayçiçek¹

¹ Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz AD, Türkiye

² Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anatomi AD, Türkiye

Yazının geliş tarihi / Received: 2 Mayıs 2014 / May 2, 2014

Düzeltilme / Revised: 15 Temmuz 2014 / July 15, 2014

Kabul tarihi / Accepted: 19 Ağustos 2014 / Aug 19, 2014

Özet

Vasküler lezyonlar, bebek ve çocukluk döneminin en sık görülen konjenital anomalisidir. Bu lezyonların yarısından fazlası baş-boyun bölgesinde görülüp, ciddi estetik ve fonksiyonel bozukluklara neden olabilir. Yakın zamana kadar vasküler lezyonların evrensel olarak kabul edilen bir sınıflaması mevcut değildi. Günümüzde ise tedavi yaklaşımları açısından tartışmalar devam etmektedir. Başlıca iki ana başlıkta; hücre hiperplazisiyle karakterize vasküler tümörler ve damarların gelişimi sırasında ortaya çıkan lokalize defektlerden kaynaklanan vasküler malformasyonlar olmak üzere incelenebilir. Her bir anomalinin kendine özgü fizyopatolojisi, kliniği, görüntüleme özellikleri ve tedavi seçenekleri vardır. Bu biyolojik sınıflama ilk olarak 1982'de Mulliken ve Glowacki tarafından önerilmiştir ve vasküler anomaliler arasındaki klinik, histokimyasal ve hücresel farklılıklara dayanmaktadır. Bu makalede, daha sıklıkla görülen vasküler lezyonlar fizyopatoloji, tanı ve tedavileri açısından literatür bilgisi eşliğinde gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Vasküler tümör, vasküler malformasyon, hemanjiom, baş ve boyun

Abstract

Vascular lesions are among the most common congenital anomalies observed in infants and children. More than 50% of these benign lesions are located in the head and neck region. Their occurrence in the head and neck region is a source of functional and aesthetic compromise. Until recently, there has been no standard classification for vascular lesions that has been universally accepted. Currently, the treatment concepts of these lesions are controversially discussed. Essentially subcategorized into vascular tumors, which grows by cellular hyperplasia, and vascular malformations represents a localized defect in vascular morphogenesis, each anomaly is characterized by specific pathophysiology, clinical course, imaging appearance and treatment option. This biologic classification is based on clinical, histochemical and cellular differences between the various vascular anomalies and firstly highlighted by Mulliken and Glowacki in 1982. In this paper, the physiopathology, diagnosis, and treatment of these more common vascular lesions were reviewed with in light of the literature.

Keywords: Vascular tumor, vascular malformation, hemangioma, head and neck

Vasküler lezyonlar genellikle doğumdan itibaren erken çocukluk döneminde görülüp yenidoğan döneminin en sık karşılaşılan konjenital anomalileridir. Vücutta da en çok yerleştikleri alan baş-boyun bölgesidir (1). Baş-boyun bölgesi vasküler lezyonları kan damarları yada lenfatiklerden köken alan farklı histoloji, klinik bulgu ve tedavi yaklaşımları olan heterojen bir hastalık grubudur. Yakın zamana kadar bu lezyonların sınıflamasında herkesçe kabul edilen bir sınıflama mevcut değilken, günümüzde ise tedavi protokelleri ile ilgili tartışmalar devam etmektedir. Fakat tanı ve tedavide multidisipliner olunması gerektiği herkesçe kabul edilmektedir. Vasküler lezyonlar iki ana kategoride incelenebilir: vasküler tümörler ve vasküler malformasyonlar (1,2). 1980'lerden önce vasküler lezyonları tanımlamak için kullanılan terminoloji oldukça muğlak olup, lezyonların fizyopatolojik gelişiminden daha çok klinikte karşımıza çıkan görünüşleri ile ilgiliydi. Günümüzdeki sınıflamanın da temelini oluşturan ilk ayırım, 1982'de Mulliken ve Glowacki tarafından kliniğe, histokimyasal bulgulara ve hücre tiplerine göre yapılmıştır ve vasküler lezyonlar hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar olarak ikiye ayrılmıştır (3). 1996'da Uluslararası Vasküler Anomaliler Çalışma Birliği (ISSVA) bu sınıflamayı güncelleyerek geliştirmiş ve 1999'da ise Waner ve Suen bu sınıflamayı modifiye ederek daha pratik ve klinikle daha uyumlu olarak günümüzde de kullanılan şekline getirmişlerdir (4). (Tablo 1). Hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar histopatolojik ve klinik özellikleri ile doğal seyirleri oldukça farklı olan 2 ayrı hastalık grubudur ve lezyonun tipine ve evresine göre, kendi içinde birçok avantaj ve dezavantajı içeren çok farklı tedavi seçenekleri mevcuttur. Vasküler lezyonların içinde en çok görülen alt tipi hemanjiomlar oluştururken, fizyopatolojisinde endotel hiperplazisi mevcuttur (5). Bunun tersine vasküler malformasyonlarda ise ince bazal lamina üzerinde endotelle dōşeli anormal görünümdeki damarların progresif genişlemesi görülür.

Vasküler lezyonların tanısında, hastalığın öyküsü ile birlikte klinik muayene iki ana unsurdur. Radyolojik muayene ise lezyonun gerçek boyutunu, yaygınlığını ve bazı lezyonlar için akım dinamiğini göstermede faydalıdır. Bu yazının amacı, birçok farklı kliniğin ilgi alanına giren ve hemen hepsinde multidisipliner yaklaşımın göz ardı edilmemesi gerektiği bu lezyonları Kulak Burun Boğaz Kliniği bakısını ön planda tutarak sınıflandırılmalar, günümüzde tercih edilen terminoloji, klinik özellikler, tanı ve tedavi yaklaşımları açısından incelemektir.

VASKÜLER TÜMÖRLER

İnfanıl hemanjiom (İH), bebeklerin en çok görülen tümörüdür ve 1 yaşına kadar Kafkas kökenli ırkların %10'unda görüldüğü bildirilmiştir. Büyük çoğunluğu sporadik olup, nadiren ailesel geçiş bildirilmiştir (6).

Doğum ağırlığı 1000 gr'ın altında olan pretermelerde insidans 2 kattan daha fazladır. Son bulgular düşük doğum ağırlığının en önemli prediktör olduğunu göstermektedir. Diğer risk faktörleri; prematürite, açık ten, kız cinsiyet, Kafkas kökenli olmak, artmış anne yaşı, birden fazla gebelik öyküsü ve plasenta previa gibi anomalilerdir. Kız ve erkek bebekler arasında görülme oranı bir çok seride 2-3/1 dir. İH, vakaların %60'ında baş-boyun bölgesinde (çoğunlukla parotis ve yanak lokalizasyonunda), %25 vakada gövdede ve %15'inde ise ekstremitelerde yerleşiktir (1,7,6). İH'lar tipik olarak doğumdan sonra ortaya çıkarlar, hızlı büyüme göstermelerine rağmen, ortadan kayboluşları yavaştır. Yaklaşık 1/3'ünde doğumdan hemen sonra fark edilen, sınırları net olarak ayırt edilebilen, eritematöz makül, beyazımsı leke, psödoekimoz ya da lokalize telenjiektazi tarzında bir lezyon mevcuttur (8,2). Bu tümörler gerçek vasküler kitleler olup endotelial hücrelerini, perisitleri, dendritik hücreleri ve mast hücrelerini içerir (8). Cilt hemanjiomlarının büyük çoğunluğu ilk 2 haftada ortaya çıkar ve süreçleri boyunca 3 aşamadan geçerler; hayatın ilk yılında hızlı bir büyüme ile kendini gösteren ve endotel hücrelerinin hiperplazisinin ön planda olduğu proliferasyon fazı, 1-7 yaş arasında daha belirgin olan oldukça yavaş gerileme ile karakterize plato fazı ve 8 yaşından sonra daha belirgin olan lezyonun tam olarak ortadan kaybolduğu involüsyon safhası (1,9). Bu aşamalar arasındaki geçiş çoğunlukla silik bir tarzdadır. İH'ların %80'i bebeğin yaşamının ilk 3-5 ayında maksimum boyutuna ulaşmıştır. İnvölüsyon süreci 5-10 yaş gibi geniş bir zaman aralığında görülebilir ve lezyonun tam olarak ortadan kaybolacağı manasına gelmez (7). İH'lar %20-40 oranında involüsyonu takiben ciltte skar gelişimi, renk değişikliği, telenjiektazi veya gevşeklik gibi mevcut oldukları bölgede doku değişiklikleri yapabilirler (8). %5 oranında involüsyona uğramayan vaka bildirilmiştir (7). Morfolojik olarak İH'lar, süperfisyel, derin ve bileşik (süperfisyel ve derin komponentlerin her ikisini de içeren) olarak ayrılabilir. Ek olarak, fokal, segmental ve belirsiz olarak da sınıflandırılabilir. Derin yerleşimli olanların yaşamın 2-4 ayına kadar bulgu vermeyebilecekleri belirtilmiş ve segmental ve derin İH'ların daha uzun proliferatif faza sahip oldukları bildirilmiştir (1,9).

Süperfisyel olanlar, yumuşak kıvamda, kırmızı renkte, ciltten kabarık ve nadiren de telenjiektatik olarak görülürler. Birçok İH tek bir lezyon olarak karşımıza çıkarken, %20 kadar bebekte çoklu (>5) cilt lezyonu görülebilir. Bu durum hepatomegali, konjestif kalp yetmezliği ve anemi gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilen karaciğer, dalak, akciğer, beyin ve ince barsakları içine alan iç organ tutulumu riskini arttırır (2,8).

Segmental hemanjiomların yaşamsal tehdit edici olma ya da organ fonksiyonunu bozma ve konjenital anomalilere eşlik etme olasılığı daha fazladır. Büyük servikofasiyal segmental hemanjiomların daha çok trigeminal sinirin dağılım alanlarında yerleştiği ve alın, şakak, yanak ve göz

çevresinde olduklarında, posterior fossa anomalileri, plak tarzında segmental servikofasiyal hemanjiomlar, arteriyel anomaliler, kardiyak ya da aortik ark defektleri, göz anomalileri, sternal yarık ya da supraumbilikal rafeler ile karakterize PHACES sendromunun bir parçası olabileceği belirtilmiştir.(2,8). Tanı için fasiyal segmental İH yanında en az bir tane de cilt dışı bulgu olması gerekir (1). Dandy-Walker sendromu ve hidrosefali gibi beyin anomalileri yanında serebrovasküler arterial anomaliler görülebilir. Hastaların %50'den fazlasında nöbet, inme, gelişme geriliği ve migren gibi nörolojik bulgular mevcuttur. Göz anomalileri optik atrofi, konjenital katarakt ve retinal vasküler anomalileri kapsar. Aortik ark anomalileri koarktasyon, anevrizma ve konjenital valvüler aortic stenozu içerir. Diğer kardiyak sorunlar septal defektler, pulmoner stenoz ve pulmoner ven anomalileri şeklindedir. PHACES sendromundan şüphelenildiğinde göz muayenesi, ekokardiyogram, manyetik rezonans görüntülemesi (MRI) ya da manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ile hastanın değerlendirilmesi gereklidir.

Çene, yanak, preauriküler bölge gibi servikofasiyal bölgeye dağılmış hemanjiomları bulunan hastaların yaklaşık %55'inde havayolu tutulumu görülebilir. Havayolunda yerleşik hemanjiomların büyük çoğunluğu subglottik bölgede yerleşiktir. Genellikle çocuk 2-3 aylık olduğunda, hemanjiomun boyutunda artmayla birlikte, havayolunda daralma olur. Ani başlayan solunum distressesi gelişir. Çocuk bize ilk olarak uzamış laringotrakeobronşitle de gelebileceği gibi uzun süren solunum sıkıntısından dolayı gelişme geriliği tanılı çocuk olarak da başvurabilir. Boyun lateral görüntülemesinde, subglottik alanda düzgün yüzeyli, genelde posteriora yerleşik, yuvarlak hatlara sahip kitle olarak gözükür. Direkt laringoskopi ile subglottik alanda düzgün düzeyli ve basmakla kaybolan kitlenin görülmesiyle tanı konur. Subglottik hemanjiom, subglottik alanın %20-80 lik kısmını doldurabilir. Çok nadir olarak tüm subglottik alanı çepeçevre çeviren lezyon da olabilir. Biyopsi önerilmez. Distal havayolunun diğer hemanjiomların ekartasyonu için araştırılması önemlidir.

Periorbital İH'lar göz kapaklarını tutabildiği gibi retrobulber alanı da tutabilir. Bu vakaların %40-60'ında ambliyopi rapor edilmiştir. Hemanjiomun globa basısı ile astigmatizm de gelişebilir. Ekstraoküler kasların hareketi bozulursa şaşılığın eşlik ettiği ambliyopide görülebilir. Hemanjioma bağlı vizüel aksın engellenmesi, binoküler gömenin bozulmasına neden olabilir. Göz kapaklarında veya yanakta yerleşik hemanjiom, kornea gelişiminde de distorsiyona ve refraktif kusura yol açabileceğinden, böyle bir bebekte mutlaka oftalmolojik muayene istenmelidir (8).

Ülser gelişimi hemanjiomların %10'unda görülüp, baş-boyun bölgesi lezyonların özellikle burun, dudak ve periorbital bölgeyi tuttuklarında en yaygın komplikasyonudur. İH'lar da ülserasyon transfüzyon gerektirecek ölçüde ciddi seviyelerde de olabilen kanamaya nadiren yol açabilir. Bunun yanında ağrı,

infeksiyon, anemi ve skar gelişimi görülebilir. Tedavide, topikal-sistemik antibiyotik yanında yara yeri örtüleri de kullanılabileceği gibi cerrahi olarak eksizyon kanama ve ağrının kontrolünde yüz güldürücü olduğu gibi kozmetik açıdan da mükemmel sonuç verebilir.

İH'ların tanısı mevcut kliniğe, hastanın öyküsüne ve fizik muayeneye göre konur. Komplike lezyonlarda veya cerrahi müdahale gerekiyorsa tutulumun yaygınlığını değerlendirmek için ilave tetkikler gerekebilir. Bu açıdan görüntüleme İH'ların çoğunda gerekli olmamakla birlikte, atipik lezyonlarda şüpheli tanıyı doğrulamakta, derin yerleşimli lezyonlarda yaygınlığı saptamada, atipik vasküler tümörleri (kaposiform hemanjiomendotelyoma şüphesi gibi), yumuşak doku malignitelerini, vasküler malformasyonları veya eşlik eden anomalileri (PHACES sendromu gibi) ekarte etmede yararlıdır. Bu durumlarda öncelikli olarak non-invaziv olan tetkikler tercih edilmelidir. Renkli doppler ultrasonografi (USG) hemanjiomları, benzer görüntü veren vasküler malformasyonlardan ayırmada faydalıdır. Proliferasyon safhasında yüksek debili akım paterni görülebilir. USG'da İH hipoeoik, iyi sınırlı, heterojen yapıda, ufak kistik ve sinuzoidal boşlukları olan kitle gözükür. Bilgisayarlı tomografi (BT), yaygınlığı ve etraf doku tutulumunu değerlendirmede yarar sağlar. Proliferasyon safhasında homojen parankim yapısına sahip düzgün yüzeyli bir kitle gözükürken, involüsyon safhasında heterojen yapıda, lobule konturlu merkezinden periferine doğru büyük drenaj venlerine sahip kitle görülür. MRI ve MRA özellikle kraniyofasiyal lezyonları değerlendirmede, yaygınlığı, etraf tutulumunu ve akım özelliklerini değerlendirmede faydalıdır. Konvansiyel radyografiye, hemanjiom teşhisi için nadiren ihtiyaç duyulur; spontan hemorajide veya medikal tedaviye dirençli konjestif kalp yetmezliği ile birlikte olduğunda embolizasyondan önce uygulanabilir. Anjiyografi, düzgün sınırlı, yoğun içerikli, homojen bir şekilde opak madde ile boyanmış lobüler kitleyi ortaya koyar. Ana damara dikey olarak seyreden ufak damarlarla kendini gösteren dallanma paterni tipiktir (1).

İmmunohistokimyasal olarak İH endotelinin glukoz taşıyıcı-1 proteini (GLUT1) ile boyanmasının, bu tümörler için spesifik bir özellik olduğu bildirilmiştir (10). Bu durum İH'ların plasental hücrelerin embolizasyonundan ya da günümüzde daha çok kabul gören görüş olarak, plasental kaynaklı multipotent vasküler öncü hücrelerden kaynaklandığının düşünülmesine neden olmuştur (6,10).

Genel kabul birçok hemanjiomun fonksiyonel olarak veya kozmetik açıdan bir defekt bırakmadan involüsyona uğrayacağı ve hastaların periyodik olarak izlenmeleri ve lezyonun değişiklikler açısından fotoğraflanması yeterli olacağı yönündedir. Araştırmalar çocukların %40 kadarının kanama, ülser gelişimi, binoküler görmenin bozulması, havayolu tıkanıklığı, yüksek debili kalp yetmezliği veya kalıcı kozmetik deformite nedeniyle

tedaviye ihtiyaç duyduğunu göstermektedir (11). Yüzde yerleşik bir lezyonun, anaokulu veya okul öncesi bir dönemdeki çocuğun sosyal gelişimini bozabileceği de düşünülmelidir. Tedavi kararını verirken; lezyonun boyutu ve lokalizasyonu, komplikasyonun mevcudiyeti, hastanın yaşı ve lezyonun hangi fazda olduğu önemlidir (1,8,12,13). Büyük boyutta İH'ların, özellikle yüzde yerleştiklerinde ve segmental olduklarında tedavi edilmeleri gereklidir.

Yüzde yerleşik ufak lezyonlarda clobetasol propionate (%0.05, günde 2 defa) gibi etkinliği yüksek topical steroidlerle iyi sonuç alındığı bildirilmiştir. Aynı şekilde lokalize kraniyofasiyal lezyonlarda topikal steroid tedavisi involüsyonu hızlandırabilir. Özellikle periorbital bölgede yerleşik lokalize ve problemlili lezyonlarda lezyon içi steroid tedavisi etkindir. Bu durumda uzun etkili steroidle (triamcinolone acetonide gibi) kısa etkili steroid (cortisone acetate veya betamethasone acetate gibi) karışımı total miktarı 2.5 ml'yi aşmayacak şekilde kullanılabilir. Bu tedavinin en korkulan komplikasyonu retinal arter embolizasyonundan sakınmak için, injeksiyonun yavaş yapılması ve fundoskopik muayene ile göz dibinin kontrol edilmesi önerilmektedir. Son birkaç onyıdır tedavi pratiğinde segmental dağılımlı, fonksiyonel defekte neden olan ya da hayatı tehdit edici lezyonlarda yüksek doz kortikosteroidler (genellikle 2-5 mg/kg/gün) kullanılmaktaydı. Potansiyel yan etkilerinden dolayı sistemik steroidler günümüzde öncelikle tercih edilen tedavi ajanı olmaktan çıkmıştır. Geçmişte, Interferon- α tedavide ikinci sıklıkla tercih edilen seçenek olmuş fakat 1990'lerde özellikle 1 yaş altı çocuklarda % 20'lere çıkan oranlarda geri dönüşümsüz spastik dipleji bildirilmiş olması ile, yerini nörotoksik bir ajan olan Vincristine'e bırakmıştır (1,8,14). Temmuz 2008'den sonra propranolol'le (nonselektif β -adrenarjik antagonist) tedaviye dramatik cevap alındığının bildirilmesinden sonra günümüzde birçok klinikte propranolol İH'larda ilk basamak tedavisi olmuştur. Propranolol tedavisinde hastalar kan basıncı, kalp hızı ve glukoz seviyesi bakımından yakından izlenmelidir. Propranolol tedavisinde hastaların pediatrik kardiyojloji işbirliği içerisinde, 48 saat süresince elektrokardiogramla gözlenmesi önerilmektedir. Tedavide fikir birliği olmayıp, propranololün 1mg/kg/gün ve 8 saate bölünmüş dozlarda başlanıp, 4-6. dozda hedef doz olan 2mg/kg/gün'e çıkılmasını öneren yazarlar yanında, başlangıç dozu olarak kardiyojlojik problem olmayan çocuklarda 2-3mg/kg/gün'ün 2 ya da 3 eşit dozda verilmesini öneren yazarlar da mevcuttur. Birçok bebekte tedavi 6 ay yada maksimum fayda elde edinceye ve

proliferatif faz sonlandırılıncaya kadar devam ettirilir (1,2). Her ne kadar propranolol hastaların %90'ında başarılı olsa da; bu hastaların yaklaşık %50'sinde ek bir tedaviye ihtiyaç duyulur (2). Yakın zamanda yüzeysel ve ufak hemanjiomlarda topikal timolol (β -bloker) kullanımının iyi sonuçlar verdiğini belirten yayınlar mevcuttur (15,16).

Medikal tedavi ile başarılı olunamayan İH'larda, perkütan ya da lezyon içine lazer uygulaması, embolizasyon, sklerozan ajanların perkütan uygulanması veya cerrahi düşünülebilir. Ayrıca, bu tedaviler sık olarak *büyük lezyonların küçültülmesinde, organ fonksiyonunu bozan lezyonların kontrolünde, involüsyonu hızlandırmada ve medical teaviye cevap vermeyen komplike hemanjiomların tedavisinde de kullanılabilir*. Göz ya da burunun yakınında yerleşik İH'larda olduğu gibi lokalizasyon önemli bir faktördür. Görmenin engellenmesi, vizüel gelişimi bozacağından farmakolojik ya da cerrahi acil müdahale gerektirir. Yine havayolunda, özellikle subglottik alanda yerleşik olan veya nazal büyümeyi ve solunumu bozan burun ucunda yerleşik İH'lar lokalizasyon olarak acil müdahale gerektirir (1).

İH'larda cerrahi müdahale büyük oranda lezyonun lokalizasyonu ve boyutuna bağlı olmakla birlikte, şu durumlarda düşünülebilir: (a) hemanjiom, fonksiyon bozukluğuna neden oluyor veya komplikasyon (geçmeyen ülser, infeksiyon veya önemli boyutta kanama gibi) gelişmişse, (b) involüsyondan sonra rezidüel skar dokusu gelişme olasılığı oldukça yüksek veya gelişmişse, (c) lezyonda beklenen süre içinde involüsyon görülüyor yada atipik büyüme görülüyorsa ve (d) mevcut durum çocuk ya da aile üzerinde emosyonel stres oluşturuyor ve lezyon kozmetik deformite bırakmadan rahatça alınabilecek boyuttaysa (8).

Vurgulamak gerekirse İH'larda lokalizasyon, komplikasyon ve boyuta göre tedavi modülasyonları değişmekte ve günümüzde propranolol ümit vadeden tedavi gibi görünmektedir(1).

Konjenital hemanjiomlar (KH), NICH (involüsyona uğramayan konjenital hemanjiom) ve RICH (involüsyona uğrayan konjenital hemanjiom) olarak iki alt tipe ayrılabilir. Her ikisi de İH'dan çok daha nadir olarak karşımıza çıkar ve intrauterin dönemde gelişimlerini tamamlayıp, çoğunluğu doğum sonrası dönemde büyüme göstermez. Birinci trimestir sonunda ya da ikinci trimestir başında prenatal USG'da görülebilir (1,17,18,19). Postnatal dönemde NICH için büyüme rapor edilse de, kural olarak her ikisi de doğumdan sonra klinik olarak önemsiz boyutta veya hiç büyümeyen olarak kabul edilir. Yeni doğan döneminde her ikisi için ayırıcı olarak kesin

tanı koymak çok zordur. İH'dan farklı olarak RICH erkek ve kız bebeklerde eşit oranda görülürken, NICH'da çok hafif de olsa erkek bebek baskınlığı ile bildirilmiştir. İH için GLUT-1 ile boyanmak patognomonik iken her ikisi de GLUT-1 boyası ile boyanmaz. İH'ların, multipl ve vücudun birçok bölgesinde yerleşik olma eğilimlerine rağmen, KH'lar baş bölgesinde veya ekstremitelerin eklem çevresinde yerleşik soliter lezyon olarak gözüktür (9). Klinik olarak benzer özelliklere sahiptirler; lezyonun üstünde venlerin veya telenjektazilerin perifere doğru dallandığı mor-grimsi renkte tümörlerdir. Birçoğunda etraf cildinde daha soluk renkte veya mavimsi halde görülür. Pratikte RICH ve NICH birbirinden klinik anlamda ancak retrospektif olarak hastanın öyküsünden ayrılabilir. RICH, bebek 12 aylık olana kadar çoğunlukla involüsyona uğrarken, NICH parsiyel olarak yada hiç involüsyona uğramaz ve cerrahi eksizyon gerektirir (1,9). RICH involüsyondan sonra rekonstrüktif cerrahi gerektiren doku değişikliklerine yol açabilir. Bazı vakalarda, lezyon başlangıçta RICH gibi davranış gösterirken, involüsyonun bir aşamasında sabit kalıp NICH gibi davranabilir. RICH üçüncü rimesterin son haftalarında maksimum boyuta ulaşır ve doğumla birlikte involüsyon başlar. RICH oldukça nadir olarak, embolizasyon gerektiren yüksek debili kalp yetmezliği ile birlikte bulunabilir. Lokalize intravasküler koagülasyona sekonder trombositopeni, Kasabach-Merritt fenomeni ile karşılaştırılmamalıdır. Görüntüleme özellikleri İH'lara benzese de, infantil olanlara göre çok daha fazla oranda arteriovenöz şant ve arteriovenöz fistül gösterir. Ayrıca RICH, anevrizmalar, kistler yada kalsifikasyonlar da gösterebilir (1).

Kaposiform hemanjiendotelyoma (KHE) ve Tufted anjioma (TA) ilk olarak 1940 yılında Kasabach ve Merritt tarafından tanımlanmıştır (20). **KHE** vasküler endotelial hücrelerden kaynaklanan çok nadir bir tümördür ve tipik olarak hayatın ilk 2-3 yılında görülür. Baş ve boyun bölgesinde çok nadiren görülür, literatürde bildirilen çok sınırlı sayıda vaka vardır. Lokal agresif büyür ve metastaz yapmadığı kabul edilmektedir. Lokal yaptığı destrüksiyon dışında, hayatı tehdit eden en potansiyel komplikasyonu, hastaların %10'unda görüldüğü bildirilen, tümör içinde trombositlerin ve pıhtılaşma faktörlerinin aşırı tüketilmesine bağlı olarak ortaya çıkan koagülopati, büyümüş vasküler lezyon, derin trombositopeni ve hemolitik anemi ile karakterize Kasabach-Merritt fenomenidir (7,8). Bu durum büyük lenfatik malformasyon yada venöz malformasyonlarda görülen trombosit sayısının normal ya da çok hafif düşük olduğu fakat fibrinojen ve pıhtılaşma faktörlerinin belirgin düştüğü kronik tüketim koagülopatisi ile karıştırılmamalıdır (6). **KHE**'lar daha çok retroperiton ya da toraks yerleşimli olup, daha az olarak cilt ya da cilt altı doku yerleşimli de olabilir. Cilt lezyonları infiltratif tarzda mavimsi kırmızı renkte plaklar ya da nodüller tarzında olsalar da, daha derin yumuşak doku yerleşimli olan

KHE'lar endürasyonla seyreden kitle olarak karşımıza çıkarlar (1).

KHE'lar tipik olarak regrese olmaz ve cerrahi rezeksiyon, eğer mümkünse, seçilecek tedavi yöntemi olmalıdır. Medikal tedaviler yüz güldürücü olmasa da, kortikosteroidler, interferon- α , vinkristin veya kombine tedavi olarak (vincristine, cyclophosphamide, actinomycin D ve methotrexate) radyoterapiye ek olarak kullanılmaktadır (21). Embolizasyon da tedavi seçeneklerinden bir tanesidir. Propranolol ile tam involüsyon olmasa da, kitlenin boyutunda azalma olduğu bildirilmiştir (1).

Tufted anjioma (TA) ve konjenital hemanjioperisitoma (KHP), genelde baş-boyun bölgesinde yerleşik olan, çok nadir görülen vasküler tümörlerdir. TA'nın, **KHE**'nin daha ılımlı formu olduğu kabul edilirken, **KHP** damar çevresinde yerleşik perisitlerden kaynaklanan bir tümördür ve **KHE** gibi local agresif seyrederek (22). Baş-boyun bölgesinde yerleşik olduğu bölgelerin genellikle, yüz kemikleri, orbita ve yanak yumuşak dokusu olduğu belirtilmiştir (1,7).

Vasküler doku kaynaklı malign tümörler, **anjiosarkom** ve **Kaposi sarkomu** içerir. Anjiosarkomlar nadir görülen ve agresif seyirli tümörlerdir. Genellikle cilt ya da kemik yerleşimi gösterirken, Kaposi sarkomu, günümüzde daha çok HIV enfeksiyonu ile ilişkili olarak AIDS hastalarında, cilt ve üst solunum yolu mukozasında görülmektedir (7). Oldukça agresif seyirli bu vasküler tümörlerin görüntülemesi ile ilgili spesifik tanımlamalar sınırlıdır. USG, kistik alanları da içeren hipo- veya hiperekoik kompleks lezyonları ortaya koyarken; doppler, arteriovenöz şantları gösterir. BT, sıklıkla kemik destrüksiyonunu ortaya koyarken, BT anjiyografi (BTA) ve MRA, değişik büyüklükte ve sıklıkta vasküler kanalları gösterir. Anjiyografi çepeçevre büyümüş tümör dokusu ile birlikte arteriovenöz şantları gösterir ve intraoperatif kanamanın azaltılması için embolizasyon da yapılabilir (7).

VASKÜLER MALFORMASYONLAR

Düşük Debili Lezyonlar

Venöz Malformasyonlar (VMs)

VMs 1/10.000'lik insidansıyla ensik görülen vasküler malformasyon tipi olup, yumuşak, mavi ya da mavi-mor renkte ve basmakla kaybolan lezyonlardır (1,23). Birçoğu segmental görünüme sahiptir. VM'ların birçoğu sporadik olsa da, otozomal dominant kalıtmıli multipl olanları da bildirilmiştir. Özellikle multipl olduklarında kas, altta yatan kemik ve orbita gibi derin yapıların invazyonuna yatkınlıktan dolayı zor olgu olarak karşımıza çıkabilirler. Hastaların öykülerinde genellikle pozisyona bağlı olarak başlarında ağrılı da olabilen şişlik şikayeti vardır (1).

Yaşam boyunca büyüme eğiliminde olan kitleler olup, özellikle oral kavite, üst solunum yolu ve kas grupları (özellikle masseter, temporal ve dil kasları) olmak üzere vücutta en çok yerleştiği alan baş-boyun bölgesidir (23). Fasiyal deformite, beslenme, uyku apnesi, oklüzyon deformiteleri ve enoftalmi lezyonun yeri ve yaygınlığına bağlı olarak ortaya çıkabilir. Yaygın sefalik VMs intrakranyal vasküler malformasyonlarla birliktelik görülebilir (1). Düşük ya da yüksek debili malformasyonlarda nöral hücreler yüksek oranda bulunmasına rağmen, vasküler anomalilerin gelişiminde nöral komponentlerin rolü tartışmalıdır. Yakın zamanda yapılan bir çalışmada lenfatik malformasyonlarda nöral doku hiç saptanmazken, VMs'da yüksek oranda bulunmuş ve en yüksek oran ise AVMs'larda ortaya konmuştur (24). Bu lezyonların klinik seyri öngörmek hayli güçtür. VMs'ların proliferasyondan (hiperplazi) daha ziyade yavaş seyirli ekspansiyonla (hipertrofi) büyüdüğü kabul edilmekteyken, zaman içinde multifokal odakların gelişimi veya zaman içerisinde lezyonun başlangıç sınırlarının çok ötesine yayılması proliferasyon ve çevre dokulara invazyonun göstergesi olabilir. Bu lezyonlarda yaygınlığı saptamada ve tedavinin planlanmasında önerilen görüntüleme yöntemi MRI çekilmesidir (23). VMs USG'da basmakla kaybolan, düşük, pür monofazik akımlı ya da akımın hiç olmadığı lezyonlar olarak görülebilirler. Bifazik vasküler akım saptanmışsa, mikst vasküler lezyonlar (kapiller-venöz yada lenfatik-kapiller-venöz malformasyonlar) göz önüne alınmalıdır. Anjiyografi, diğer non-invaziv görüntüleme yöntemleri yetersiz kaldığında ya da sinüs perikrani veya küçük arterio-venöz malformasyonlar gibi eşlik eden diğer anomalilerin şüphesinin dışında, tanı için nadiren gereklidir (1).

Sürekli büyüme eğiliminde olan bu lezyonlar için birçok yazar, özellikle yaygın lezyonlarda erken müdahalenin birçok semptomun önüne geçmenin yanı sıra kontrolsüz büyüyecek ve daha kompleks hale gelecek bir lezyonun da önüne geçeceğini vurgular (23). VM'lu hasta kendi içinde en güvenilir ve etkili tedavi yöntemini seçmek için, fibroadipöz doku ve vasküler doku ilişkisi, tutulan doku planları ve kitlenin normal venöz sistemle olan ilişkisi gibi birçok açıdan değerlendirilmelidir (1). VMs'ın tedavisinde, lezyonun yerleşim yeri ve kliniğe göre konservatif tedavilerden (yatak başı elevasyonu ve kompresyon gibi), lazer tedavisi, skleroterapi ve cerrahiye kadar birçok tedavi seçeneği mevcuttur. Bu hastaların birçok farklı kinikle başvurmalarına ve kabul edilmiş tek bir tedavi yöntemlerinin olmamasına rağmen, genel kabul gören görüş, tedavinin multidisipliner olması gerektiğidir.

Konservatif tedavi ufak ve lokalize lezyonlar için iyi bir alternatif olabilir. Yatak başı elevasyonu, uzun dönemde ekspansiyona neden olan VMs'daki hidrostatik basıncı azaltır. Ayrıca bu yöntemin gece ve sabahleyin daha belirgin olan solunum yolu tıkanıklığı, şişlik ve ağrı şikayetlerini de azalttığı görülmüştür.

Lazer tedavisi daha çok mukoza ya da cilt lezyonlarının tedavisinde kullanılmaktadır. Baş-boyun VMs'larına sıklıkla ağız içi veya üst solunum yolu tutulumu da eşlik eder. Özellikle üst solunum yolu VMs'ları, obstrüksiyon bulguları kaybolana kadar yada tatmin edici sonuç alınana kadar her 3-6 ayda bir yapılan endoskopik lazer tedavisi ile tedavi edilebilir. Yüz bölgesi lezyonlarında yada yüzeysel yerleşimli boyun lezyonlarında radyofrekans kullanımının bir alternatif olabileceği bildirilmiştir. Derin yerleşimli lezyonlarda lazer yada radyofrekans kullanımı, hayati yapıların (nörovasküler pedikül yada hipoglossal sinir gibi) zarar görmemesi için USG eşliğinde yapılmalıdır (23).

Skleroterapi baş-boyun VMs'ları için oldukça başarılı bir seçenektir. Etanol ve sotradecol, uzun dönemdir kullanılan, düşük rekürrens ve oldukça düşük komplikasyon oranları ile efektif tedavi ajanlarıdır. Derin yerleşimli lezyonlarda perkütan skleroterapi yaparken giriş yolu yada injeksiyon aşamasında USG yada floroskopiden faydalanılmalıdır. VM dışındaki dokuda hasar yapmamak için, extravazasyondan kaçınmak gerekir, bu nedenle de ilacın tecrübeli ellerce verilmesi önerilmektedir. VMs'larda skleroterapinin komplikasyonları genellikle geçici olan nöropati, infeksiyon, şişlik, sinir hasarı, deri tutulumu olan hastalarda görülen cilt nekrozu, yaygın kas tutulumu olan hastalarda saptanan kas kontraktürü, kardiyovasküler kollaps ya da hemoliz sonrası hemoglobüri olarak sayılabilir (1,23).

VMs'larda cerrahi tedavi lezyonu tamamıyla ortadan kaldırma şansını veren bir seçenektir. Fakat VMs çoğunlukla düzgün sınırlı lezyonlar değildir. İntraoperatif kanama hayati yapıları tanımayı ve korumayı güçleştirir. Preoperatif skleroterapi, lezyonun büyümesini kontrol altına alır, semptomları azaltır, intraoperatif olarak kanamayı azaltıp diseksiyonu kolaylaştırır ve operasyon zamanını kısaltmanın yanında özellikle baş-boyun bölgesinde yerleşik büyük VMs'a uygulanacak cerrahiye sınırlandırıp ortaya çıkacak kozmetik deformitelerin önüne de geçilmiş olur (23).

Kapiller Malformasyonlar (KM)

KMs (geleneksel terimler dizisinde ki adıyla port wine stains) cildin yüzeysel tabakasında yerleşik lezyonlardır, fakat yıllar içinde büyüme gösterip, nodüler görünüm kazanabilir. Yaklaşık olarak 1000 yenidoğanın 3'ünde görülür. Altta yatan bir sendromun (Sturge-Weber syndrome (SWS), Klippel-Trenaunay syndrome, Parkes-Weber syndrome veya altta yatan spinal displazi gibi) ögesi olabilmeleri KMs'ı klinik açıdan önemli hale getirmektedir. Klippel Trenaunay ve Parkes-Weber sendromu genellikle alt ekstremiteleri etkilerken, SWS; fasiyal KM, ipsilateral oküler ya da leptomeningeal anomalilerle karakterizedir. Özellikle trigeminal sinir (V₁) dalı boyunca segmental dağılım gösteren KM'lu infantların %25 kadarı, SWS'nun tipik oküler ya da

nörolojik tutulumu ile birlikte raporlanmıştır. V₂ ve V₃ dalları boyunca segmental dağılım gösteren KM, çok daha az oranda SWS'na eşlik ederler. Etiyolojisi bilinmeyen ve sporadik bir hastalıktır, fakat tutulan dokuların hepsi nöral krestten köken almaktadır. Etkilenen gözde, glokom ve koroidal vasküler malformasyonlar görülebilir. Nörolojik tutulumda lezyonların çoğu oksipital bölgede yerleşiktir. Nöbetler, hemiparezi ya da hemipleji, migren, gelişme geriliği ve davranış bozuklukları görülebilir. Hastalar, pulsed dye laser için dermatolojiyle, eşlik eden ya da olası anomaliler açısından oftalmoloji, nöroloji ve radyoloji ile beraber değerlendirilmelidir (1).

Lenfatik Malformasyonlar (LMs)

LMs'ın patogenezinde embriyonik lenfanjiogenezde gelişimsel defekt olduğu düşünülmektedir. Bir teoriye göre, LMs normal lenfatik sistemden ayrılan bir tomurcuğun hapsolmesiyle meydana gelmektedir ve mikrokistik (<2 cm), makrokistik (≥2cm) veya ikisinin de bir arada olduğu endotelle döşeli kistik lezyonlar ortaya çıkar (1,23). Makrokistik lezyonlar daha kolay tedavi edilirler ve mikrokistik olanlara göre daha iyi prognoza sahiptir. Her iki cinste eşit oranda görülür. %90 kadarı cilt ve mukoza tutulumu ile yüzeyelken, %10 kadarında iç organ tutulumu görülür.

Baş-boyun LMs'ı oldukça farklı klinikle karşımıza çıkabilir. Lezyonlar fokal, multifokal, yaygın, makrokistik ya da mikrokistik olabilir. Yaygın lezyonların birçoğunda oral kavite yada havayolu genellikle tutulmuştur (23). USG büyük LMs'ı 4. gestasyonel ayda ortaya koyabilir ve perinatal dönemde solunum yolu obstrüksiyonu düşünülüyorsa hazırlıklı olunmalıdır. LMs; Down, Turner ve Noonan sendromu ile birlikte de olabilir. Geçirilen bir üst solunum yolu infeksiyonuna bağlı artmış lenfatik akımın lezyonu büyütmesiyle tanı genellikle çocukluk döneminde konur. İnfeksiyon ya da puberte gibi hormonal değişikliğin neden olduğu hızlı büyüme dışında yavaş seyirli bir büyüme hakimdir. Hastalar maksiler veya mandibüler deformite, ağrı, kanama, solunum sıkıntısı, yutma zorluğu ya da ağırlı yutma veya konuşma bozukluğu ile başvuracakları gibi yalnızca LM'un enfekte olmasına bağlı bulgularla da başvurabilirler (1,23). Literatürde patogenezi açıklanamayan lenfopeniye bağlı olarak sık infeksiyondan dolayı hastanede yatmayı gerektiren hasta grubu bildirilmiştir (25).

Muayenede içi sıvı dolu ve basmakla ortadan kaybolmayan ve bu özelliği ile VMs'lardan ayrılan kitle görülür. Etkilenen cilt ya da mukozada veziküller mevcuttur. Vezikül formasyonu kanama, lenfatik sızıntı ve ağrı yapabilir (23). LM'u olan bir hastayı muayene ederken, lezyonun yaygınlığını değerlendirmek çok önemlidir. Yaygın LM'lu bir hastada solunum yolu mutlaka kontrol edilmelidir. Böyle bir hastada kitle içine kanama ya da infeksiyon, havayolu obstrüksiyonuna yol açabilir (1,23). Özellikle oral kavite yada submental bölge tutulumunu takiben mandibüler kemikte aşırı büyüme ve

diş anomalileri görülebilir (23). Tipik olarak klinikte görülenin dışında daha derin komponente sahiptirler, bu durum görünen kısmın tam olarak eksizyonundan sonra ortaya çıkan rekürrensi açıklar.

Yaygın baş-boyun LMs'ı, birçok hasta için ciddi olabilen fonksiyon kaybı ve hayatı tehdit eden bir durum demektir. Yakın zamanda tariflenen CLAPO sendromu, alt dudak KM'u, yüz ve boyun LMs'ı, yüz ve ekstremitte anomalileri ile karakterizedir. Esas itibariyle bu sendrom, mikst kapiller-venöz-lenfatik malformasyonla karakterizedir (1).

LMs'ın görüntülemesi tek bir anatomik bölgeye sınırlı olmayabileceğinden, klinik olarak kendini göstermeyen derin komponenti veya infiltratif boyutu ortaya koymada faydalıdır ve önerilen görüntüleme yöntemi MRI'dir. Görüntüleme ayrıca, boyunda görülen kistik lezyonların (brankial kleft kisti, tiroglossal duktus kisti ve foregut duplikasyon kisti gibi) ayırıcı tanısında, LMs'ın alt tiplerini ayırmada (bazen makro ve mikrokistikler aynı lezyonda bir arada olabilir), tedaviyi planlamada yarar sağlar.

Her ne kadar ufak, makrokistik ve posterior üçgende yerleşik LMs'ın 1 yaşında önce spontan kaybolduğu bildirilse de, bu lezyonların doğal karakteri progressif büyümüdür.

LMs'ın tedavisi, malformasyonun boyutuna, yaygınlığına, tutulan doku katmanlarının sayısına, lokalizasyona ve semptomlara göre değişkenlik gösterir. Cilt ya da mukoza yerleşimli vezikül tarzında lezyonlarla, solunum yolunda yerleşik LMs lazerle tedavi edilebilir. Lazerin ulaşamayacağı daha derin yerleşimli lezyonlar için, intralezyonel lazer, radyofrekans, cerrahi ya da çeşitli sklerozan ajanlar kullanılabilir. Kombine tedavilerle daha iyi sonuçlar alındığı ve makrokistik lezyonların tedaviye daha iyi cevap verdiği bildirilmiştir (26). Tedaviden amaç büyük lezyonları ortadan kaldırmak, lenfatik sızıntı ya da kanamayı engellemek ve rekürrensi önlemektir. Geçmişte cerrahi standart tedavi rejimiyken, çevre sinir ve damarlara zarar, inkomplet rezeksiyona bağlı rekürrens olasılığı ve skar dokusu gelişiminden dolayı, günümüzde primer tedavi seçeneği olarak, skleroterapi ön plana çıkmıştır. Bu konuda farklı merkezler arasında kullanılacak ajan, mikro- yada makrokistik lezyonlara yaklaşım, tedavi süresi ve sıklığı ile uzun dönem sonuçları ile ilgili ortak görüş mevcut değildir (1,23).

Sklerozan ajanlardan biri OK-432 (penisilinle inkübasyona uğramış grup A streptokokların (piyogenes) lizofilizasyonundan elde edilmiş) başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir. Fakat hastalar penisilin alerjisi yönünden değerlendirilmelidir. Bir diğer ajan, hızlı bir şekilde hücrel dehidratasyon ve protoplazmanın çökmesiyle endotel tabakasını soyarak etki gösteren, etanolüdür. Sotradecol injeksiyonu sonrası yapılmasıyla etanolün etkinliğinin arttığı gözlenmiştir.

Doksisiklin skleroterapisi bir diğer yöntemdir. Bu yöntemle alakalı olarak tedavi sonrası Horner sendromu bildirildiğinden sinirlerin doksisikline direkt maruziyetini önlemek için dikkatli olmak gerekir. Son dönemlerde

diğerlerine göre çok daha sıklıkla kullanılan bir diğer ajan bleomisindir. Bleomisine ilgili olarak akciğer fibrozisi riski olsa da, bu durum tedavi süresince alınan total doz ile ilişkilidir. LMs'ın tedavisinde genellikle bu dozlara ulaşılmaz.

Bu lezyonlar için cerrahi önemli bir seçenektir. Cerrahi lezyon fokal ve makrokistik olduğunda kür sağlayabilir. Mikrokistik lezyonlarda, skleroterapi beklenen etkiyi sağlamazken; cerrahi, fonksiyonu koruyup kozmetik açıdan da iyi sonuç verebilir. Lezyon total eksizye edilmezse, çoğunlukla yeniden büyüme olur.

Mandibulanın aşırı büyümesine ya da dildeki aşırı büyümeye bağlı ortaya çıkan diş ya da oklüzyon problemlerinde olduğu gibi, lezyona sekonder gelişen deformitelerde de cerrahi gerekebilir (23).

Mikst Lezyonlar

Mikst lezyonlar, nadir olmayıp kapiller, lenfatik yada venöz komponentleri içerebilir.

Yüksek Debili Lezyonlar

Arteriyovenöz malformasyonlar (AVMs)

Yüksek debili lezyonlar, düşük debili vasküler malformasyonlara göre çok daha az sıklıkta görülüp, **arteriyovenöz fistüller (AVFs)** ve **AVMs** olarak ikiye ayrılabilir. AVFs genellikle travmaya bağlı olarak ortaya çıkar ve arterlerle venler arasında bir veya birden fazla şant vardır. Cerrahi ya da intraarteryel embolizasyonla tedavi edilebilir (23).

AVMs genellikle konjenital lezyonlardır ve doğumda mevcuttur, çok ufak bir yüzdesi çocuklukta ve erişkin hayatta ortaya çıkar (1).

Baş ve boyun AVMs'ı bütün vasküler malformasyonlar içinde en agresif olanıdır ve dramatik deformitelere, fonksiyon kayıplarına ya da muhtemel bir ölüme neden olabilir. Yüksek debili lezyonlardır. Tanınmaları gibi, tedavi ve tamamıyla ortadan kaldırılmaları da çok zordur.(1,23) Baş ve boyun AVMs'ının yaklaşık %70'i orta yüz bölgesinde yerleşiktir. Yanak, kulak, dil, dudak, alın ve mandibula sıklıkla tuttukları yerlerdir. Altta yatan kemiğe invazyon genelde mevcuttur ve tedaviyi komplike hale getirir (1,27,28,29).

Klinik evreleme sistemin de lezyonun progresyonu göz önünde bulundurulur;

Evre 1 AVMs- sessiz, klinik olarak sıcak pembe-mavi maküllerdir,

Evre 2 AVMs- ekspansif, pulsatif, tril yada üfürüm veren lezyonlardır,

Evre 3 AVMs- çevre dokularda destrüksiyon yapan, ağrılı, ülserasyon ve/veya hemoraji ile seyreden lezyonlardır,

Evre 4 AVMs- aşırı büyümeden kaynaklanan dekompanseasyondan dolayı konjestif kalp yetmezliği gelişmiş lezyonlardır.

AVMs'ın patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Travmanın bu lezyonlarda büyümeye neden olduğunun bilinmesinin yanında puberte, gebelik veya hormon tedavisinin de AVMs'da büyüme ve progresyon yaptığı görülmüştür. İmmunohistokimya ile AVMs'ın birçoğunda progesteron reseptörü gösterilirken, östrojen reseptörü saptanmamıştır (1,30). AVMs'ın kök hücrelerinden oldukça zengin olduğu gösterilmiş, bunun bu lezyonlarda görülen yeni damar oluşumlarını açıklayabileceği düşünülmüştür (23).

Son çalışmalarda RASA1 geni ile otozomal dominant kalıtmı kapiller-AVMs sendromu tanımlanmıştır. Klinik olarak, bu hastalar küçük, rastgele dağılmış, 1-1.5 cm boyutlarında multifokal KMs'larla karakterize, sıklıkla etrafı beyaz halo ile çevrili pembe, kırmızı, kahverengi veya gri renkte lezyonlardır. Bu hastaların 1/3'ünde intra-, ekstrakranial ya da periferik lezyonlar şeklinde yüksek debili AVMs mevcuttur. Ayrıca bu hastalarda nörofibromatozis tip 1 ve 2'de görülene benzer şekilde nörojenik tümörler görülür (1).

Fizik muayenede erken dönemde alttaki dokularda kalınlaşmanın olduğu, fluktuasyon vermeyen, pulsasyonun genelde olmadığı ve basmakla kaybolmayan lezyonlar mevcuttur. Bu dönemde birçok hasta hemanjiom tanısını takiben tedavi almamış yada uygun olmayan tedavi almış olabilir.

İlerlemiş lezyonlarda cilt yada cilt altında vasküler yapılar belirgindir ve pulsasyon çoğunlukla mevcuttur. Cildi tutmuş AVMs'lerde çoğunlukla ülserasyon yada kanama olur.

MRI ya da BTA AVMs'ların akım dinamiğini ve yaygınlığını değerlendirmede, tedaviyi planlamada ve vasküler anatomiye ortaya koymada gereklidir. Klasik anjiyografik görünümünde, birçok hipertrofiye olmuş arterle beslenen, büyümüş venlere, nidus (arapsaçı şeklinde malforme damarlar) vasıtasıyla hızlıca boşalan yapı görülür (23).

Birçok makale AVMs'larda 'kür' tabirini embolizasyondan sonra ya da embolizasyonu takiben uygulanan cerrahiden sonra kullanmaktadır. Kulak, dil, mandibula ya da maksilla gibi spesifik yerleşim yerleri optimum tedavi için özel yaklaşımları gerektirir. Uygun tedavi yönetimi için her hasta bireysel olarak multidisipliner olarak değerlendirilmelidir. Yine de ekstrakranial AVMs'da kürü sağlamak, yeni besleyici damarlar oluşabileceğinden zordur. Çünkü tedaviden sonraki 5 ya da 10 yıllık izlem sonunda rekürrens sık olarak görülür (1,23).

Sonuç olarak, komplike vasküler tümörler ve vasküler malformasyonlarda tedavi ve doğru tanı için ISSVA tarafından hazırlanan sınıflamanın kullanımı çok önemlidir. Hastaların multidisipliner olarak değerlendirilmesi diğer önemli bir konudur. Kulak-Burun-Boğaz uzmanı, dermatolog, radyolog, girişimsel radyolog, plastik ve rekonstrüktif cerrah, onkolog, patolog ve

nörolog, vasküler lezyonlu hastaların tedavilerinde çok değerli katkı sağlayabilir. Her bir vasküler lezyon kendi içinde tanı ve tedavi yöntemi açısından dikkatlice değerlendirilmelidir. Hastalıklar hakkında moleküler ve genetik bilgilerin artması sınıflama, tanı ve tedaviye de yansiyacaktır.

Kaynaklar

- Puttgen KB, Pearl M, Tekes A, Mitchell SE. Update on pediatric extracranial vascular anomalies of the head and neck. *Childs Nerv Syst* 2010;26(10):1417-33.
- Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *Int J Pediatr* 2012;2012:645678.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22.
- Waner M, Suen JY. A classification of congenital vascular lesions. In: Waner M, Suen JY, editors. Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. Chapter 1. New York: Wiley-Liss; 1999:1-12.
- Nair SC, Spencer NJ, Nayak KP, Balasubramaniam K. Surgical management of vascular lesions of the head and neck: a review of 115 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011;40(6):577-83.
- North PE. Pediatric vascular tumors and malformations. *Surgical Pathology* 2010;3(3):455-494.
- Connor SE, Flis C, Langdon JD. Vascular masses of the head and neck. *Clin Radiol* 2005;60(8):856-68.
- Adams DM, Lucky AW. Cervicofacial vascular anomalies. I. Hemangiomas and other benign vascular tumors. *Semin Pediatr Surg* 2006;15(2):124-32.
- Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol* 2004;50(6):875-82.
- North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J, Suen JY, Mihm MC Jr. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol* 2001;137(5):559-70.
- Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 2006;118(3):882-7.
- Huoh KC, Rosbe KW. Infantile hemangiomas of the head and neck. *Pediatr Clin North Am* 2013;60(4):937-49.
- Zheng JW, Zhou Q, Yang XJ, Wang YA, Fan XD, Zhou GY, Zhang ZY, Suen JY. Treatment guideline for hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Head Neck* 2010;32(8):1088-98.
- Haggstrom AN, Frieden IJ. Hemangiomas: past, present, and future. *J Am Acad Dermatol* 2004;51(1 Suppl):S50-2.
- Mocherle M, Léauté-Labrèze C, Schmidt V, Röcken M, Poets CF, Goelz R. Topical timolol for small hemangiomas of infancy. *Pediatr Dermatol* 2013;30(2):245-9.
- Semkova K, Kazandjieva J. Topical timolol maleate for treatment of infantile haemangiomas: preliminary results of a prospective study. *Clin Exp Dermatol* 2013;38(2):143-6.
- Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr* 1996;128(3):329-35.
- Bronshtein M, Barhava I, Blumfeld Z. Early second trimester sonographic appearance of occipital hemangioma simulating encephalocele. *Prenat Diagn* 1992;12:695-8.
- Marler JJ, Fishman SJ, Upton J, Burrows PE, Paltiel H, Jennings RW, Mulliken JB. Prenatal diagnosis of vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 2002;37:318-26.
- Kasabach H, Merritt K. Capillary hemangioma with extensive purpura: report of a case. *Am J Dis Child* 1940;59:1063-70.
- Hauer J, Graubner U, Konstantopoulos N, Schmidt S, Pfluger T, Schmid I. Effective treatment of kaposiform hemangioendotheliomas associated with Kasabach-Merritt phenomenon using four-drug regimen. *Pediatr Blood Cancer* 2007;49(6):852-854.
- Kuzdere M, Yıldırım G, Haliloğlu T, Karaaslan B, Bucak A. Baş-Boyun Bölgesi Vasküler Tümörleri. *PTT Hastanesi Tıp Dergisi* 2000; 22(2):94-8.
- Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis* 2010;16(5):405-18.
- Meijer-Jorna LB, Breugem CC, de Boer OJ, Ploegmakers JP, van der Horst CM, van der Wal AC. Presence of distinct neural component in congenital vascular malformations relates to the histological type and location of the lesion. *Hum Pathol* 2009;40(10):1467-73.
- Perkins JA, Tempero RM, Hannibal MC, Manning SC. Clinical outcomes in lymphocytopenic lymphatic malformation patients. *Lymphat Res Biol* 2007;5(3):169-74.
- Alomari AI, Karian VE, Lord DJ, Padua HM, Burrows PE. Percutaneous sclerotherapy for lymphatic malformations: a retrospective analysis of patient-evaluated improvement. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17(10):1639-48.
- Turhan-Haktanır N, Haktanır A, Aycicek A. Hemanjiom ve vasküler malformasyonların isimlendirme ve sınıflaması. *J Surg Arts* 2008;1(2):1-11.
- Jeong HS, Baek CH, Son YI, Kim TW, Lee BB, Byun HS. Treatment for extracranial arteriovenous malformations of the head and neck. *Acta Otolaryngol* 2006;126(3):295-300.
- Wu JK, Bisdorff A, Gelbert F, Enjolras O, Burrows PE, Mulliken JB. Auricular arteriovenous malformation: evaluation, management, and outcome. *Plast Reconstr Surg* 2005;115(4):985-95.
- Duyka LJ, Fan CY, Coviello-Malle JM, Buckmiller L, Suen JY. Progesterone receptors identified in vascular malformations of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;141(4):491-5.

Vasküler Lezyonların Sınıflandırılması (ISSVA 1996 sınıflandırılması ile uyumlu)

Vasküler Tümörler		Vasküler Malformasyonlar	
İnfanıl hemanjiom	Yüzeyel Derin Bileşik	Düşük debili lezyonlar	Kapiller Venöz Lemfatik
Konjenital hemanjiom	RICH (<i>İnvolüsyona uğrayan konjenital hemanjiom</i>) NICH (<i>İnvolüsyona uğramayan konjenital hemanjiom</i>)	Yüksek debili lezyonlar	Arteryal malformasyonlar Arteriovenöz malformasyonlar Arteriovenöz fistüller
		Mikst lezyonlar	
Kaposiform hemanjioendotelyoma ve tufted anjioma	\pm Kasabach–Merritt fenomeni		Kapiller-lemfatik-venöz (<i>Klippel-Trenaunay</i>) Kapiller-venöz (<i>Klippel-Trenaunay hafif formları</i>) Arteriovenöz şantla birlikte kapiller-venöz (<i>Parkes-Weber syndrome</i>) Kapiller-arteriovenöz malformasyon (<i>CM-AVM</i>) Arteriovenöz malformasyon-lemfatik malformasyon (<i>AVM-LM</i>)
Epiteloit hemanjioendotelyoma			
Anjiosarkom			
Dermatolojik edinilmiş vasküler tümörler (<i>örn: piyogenik granülom</i>)			
Spindle hücreli hemanjioendotelyoma Çok nadir hemanjioendotelyomalar (<i>örn: Dabska tümörü, lemfanjioendotelyomatozis</i>)			