

# Fasiyal Vasküler Anormalilere Eşlik Eden İntrakranyal Venöz Ve Kavernoöz Anjiyom: Olgu Sunumu

Facial Vascular Anomalies Coexist With Intracranial Venous And Cavernous Angioma: A Case Report

Hasan Yiğit<sup>1</sup>, Banu Yağmurlu<sup>2</sup>, Nuray Yiğit<sup>1</sup>, Pınar Koşar<sup>1</sup>, İlhan Erden<sup>3</sup>

<sup>1</sup>S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği  
<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı  
<sup>3</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı

Yumuşak doku vasküler anomalileri hemanjiyomlar ve vasküler malformasyonlardan oluşur. Vasküler malformasyonlar baskın olan damar tipine göre arteriyel, venöz, kapiller, lenfatik ya da bunların kombinasyonlarından oluşan alt gruplara ayrılır. İntrakranyal vasküler anomaliler ise kapiller telenjiyektaziler, venöz anjiomlar (gelişimsel venöz anomali), kavernoöz anjiyomlar ve arteriovenöz malformasyonlardan oluşur. Bu yazıda fasiyal kutanoöz vasküler anomaliler nedeniyle tetkik edilirken intrakranyal gelişimsel venöz anomali ve kavernoöz anjiyom saptanan bir olgu sunulmaktadır; fasiyal vasküler anomaliler ile intrakranyal vasküler anomalilerin birlikteliği tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: **Vasküler Tümörler, Santral Sinir Sistemi Vasküler Malformasyonları, Doppler Ultrasonografi, Spiral Bilgisayarlı Tomografi, Manyetik Rezonans Görüntüleme**

Soft-tissue vascular anomalies consist of hemangiomas and vascular malformations. Vascular malformations are subclassified according to the predominant channel type, namely, arterial, venous, capillary, lymphatic, or a combination of these. Intracranial vascular malformations, on the other hand, consist of capillary telangiectasias, venous angiomas (developmental venous anomalies), cavernous angiomas, and arteriovenous malformations. We present a case who was found to have intracranial developmental venous anomaly and cavernous angioma during evaluation for facial cutaneous vascular anomalies. The coexistence of facial vascular anomalies and intracranial vascular anomalies is discussed as well.

Key Words: **Vascular Neoplasms, Central Nervous System Vascular Malformations, Ultrasonography, Doppler, Tomography, Spiral Computed, Magnetic Resonance Imaging**

Yumuşak doku vasküler anomalileri hemanjiyomlar ve vasküler malformasyonlar olmak üzere iki ana kategoride incelenir (1-7). Hemanjiyomlar bebeklik ve çocukluk döneminin en sık görülen yumuşak doku tümörüdür. Vasküler malformasyonlar ise displastik damarlardan oluşan gelişimsel hatalar olup baskın olan damar tipine göre arteriyel, venöz, kapiller, lenfatik ya da bunların kombinasyonlarından oluşan alt gruplara ayrılır (1,4,7). Bu yazıda fasiyal kutanoöz vasküler anomaliler nedeniyle tetkik edilirken intrakranyal gelişimsel venöz anomali ve kavernoöz anjiyom saptanan bir olgu sunulmaktadır; fasiyal vasküler anomaliler ile intrakranyal vasküler anomaliler

lerin birlikteliği tartışılmaktadır.

## Olgu Sunumu

Doğumdan beri sağ yanakta ve sağ kaşın üst kesiminde, kafasını aşağıya eğmekle artan şişlik öyküsü bulunan 32 yaşındaki erkek hasta sağ yanakta bulunan şişliğin son 6 ayda belirgin büyümesi nedeniyle başvurdu. Fizik incelemesinde sağ bukkal bölgede yaklaşık 15 cm, sağ frontal bölgede yaklaşık 2 cm çapa ulaşan yumuşak kıvamlı şişlikler saptandı.

Renkli Doppler ultrasonografi (RDUS) incelemesinde sağ bukkal bölgede

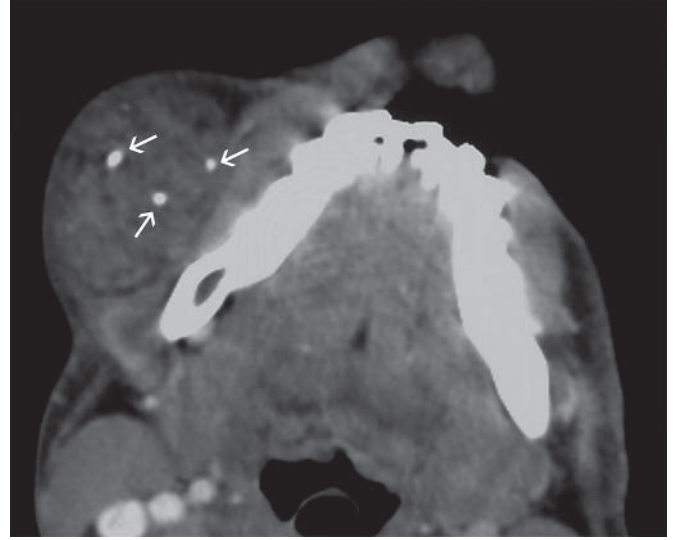
Başvuru tarihi: 29.11.2006 • Kabul tarihi: 14.03.2007

İletişim

Hasan Yiğit  
Öncebeci Mah. Umud Sk. No:17/49 06600 Çankaya, Ankara  
Tel : (312) 430 75 40  
E-posta adresi: hayigit@hotmail.com



**Şekil 1.** Lenfatik orijinli vasküler malformasyon, RDUS görüntüsü. Anekoik tübüler yapılar içeren ve net sınırlanmamış heterojen yapıda kitle lezyonunda Renkli Doppler ile akım izlenmiyor.



**Şekil 2.** Lenfatik orijinli vasküler malformasyon BT görüntüsü. Heterojen yapıda ve komşu kas gruplarına oranla düşük yoğunlukta kitle lezyonunun yer yer milimetrik kalsifik odaklar içerdiği (oklar) izleniyor.

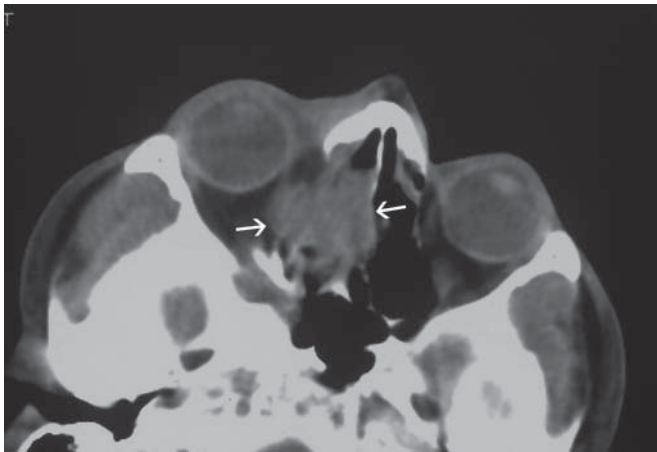
cilt altı dokudan başlayan, sınırları çevre yumuşak dokulardan net ayırt edilemeyen, ağırlıklı olarak anekoik tübüler yapıların oluşturduğu bir yumak şeklinde izlenen, heterojen eko yapısında, büyük boyutta kitle lezyonu kaydedildi (Şekil 1). Tübüler yapıların içerisinde yer yer flebolit ile uyumlu milimetrik kalsifiye yapılar izlendi. Sağ frontal bölgede cilt altında orbita içerisine uzanım gösteren, benzer yapıda, küçük boyutta bir diğer lezyon saptandı. Renkli Doppler inceleme ve

spektral analizde lezyonlarda arteriyel ya da venöz akım örneği kaydedilmedi.

Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde lezyonların heterojen yapıda ve komşu kas gruplarına oranla düşük yoğunlukta olduğu ve yer yer milimetrik kalsifik odaklar içerdiği gözlemlendi (Şekil 2). Bukkal bölgedeki lezyonun mastikatör boşluğa uzandığı ve maksiller sinüs lateral duvarında yayılmaya neden olduğu izlendi. Bazı kesitlerde bukkal

bölgedeki kitlenin birkaç mm kalınlığında bir kapsül ile çevrelendiği gözlemlendi.

BT'de nazal kavitede yaklaşık 3 cm çapında, sağ orbita içerisine ekstrakranial uzanım gösteren, daha yüksek dansitede ve daha homojen görünümde bir diğer ekspansil yumuşak doku lezyonu kaydedildi (Şekil 3). Kontrastlı BT incelemesinde nazal kavitedeki lezyonda minimal opaklaşma seçilirken diğer lezyonlarda belirgin opaklaşma saptanmadı.



**Şekil 3.** Hemanjiyom/vasküler malformasyon BT görüntüsü. Nazal kavitede, sağ orbita içerisine ekstrakranial uzanım gösteren ekspansil yumuşak doku lezyonu izleniyor (oklar).



**Şekil 4.** Kranial BT görüntüsü. Sağda bazal ganglionlar ve kapsüler yapılar düzeyinde gelişimsel venöz anomali (ok) ve kavernöz anjiyomu (kalın ok) düşündürülen lezyonlar izleniyor.



**Şekil 5a.** Hemanjiyom/vasküler malformasyon koronal (a) kontrast madde öncesi ve (b) sonrası T1 ağırlıklı ve (c,d) T2 ağırlıklı MR görüntüleri. T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen intermediate intensitede, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen hiperintens izlenen ve IV Gadolinium enjeksiyonu sonrası kontrastlanan lezyonlardan nazal kavite ve orbita yerleşimli olanlar daha homojen izlenmekte ok frontal bölge yerleşimli lezyonu gösteriyor.

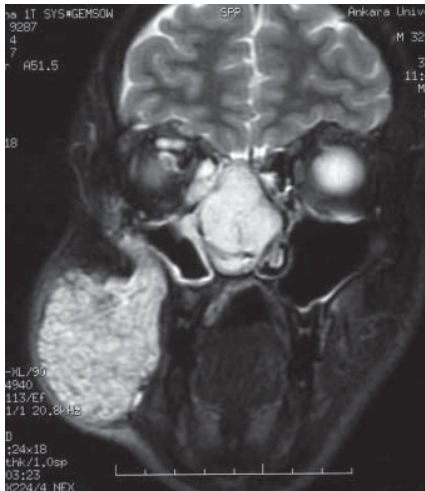


**Şekil 5b.** Hemanjiyom/vasküler malformasyon koronal (a) kontrast madde öncesi ve (b) sonrası T1 ağırlıklı ve (c,d) T2 ağırlıklı MR görüntüleri. T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen intermediate intensitede, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen hiperintens izlenen ve IV Gadolinium enjeksiyonu sonrası kontrastlanan lezyonlardan nazal kavite ve orbita yerleşimli olanlar daha homojen izlenmekte ok frontal bölge yerleşimli lezyonu gösteriyor.

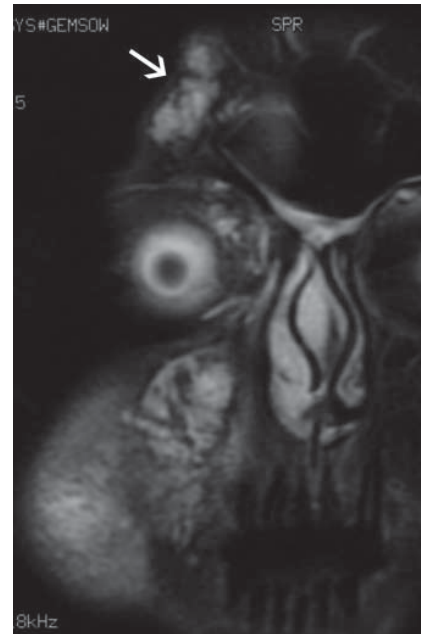
BT incelemesinde kesit alanına dahil intrakranyal görüntülerde sağda bazal ganglionlar - iç kapsül anterior bacak düzeyinde gelişimsel venöz anomali ve kavernöz anjiyo-

mu düşündürülen lezyonların saptanması üzerine (Şekil 4) ekstrakranyal ve intrakranyal lezyonlara yönelik MRG (manyetik rezonans görüntüleme) incelemesi yapıldı.

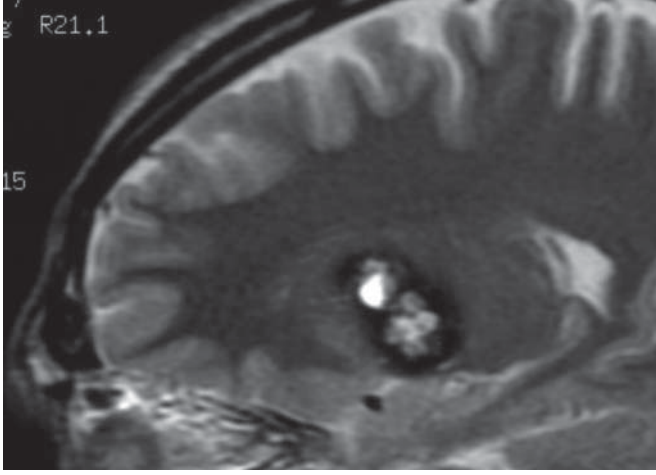
MRG'de bukkal ve frontal bölgedeki lezyonlar T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen intermediate intensitede, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen hiperintens olarak izle-



**Şekil 5c.** Hemanjiyom/vasküler malformasyon koronal (a) kontrast madde öncesi ve (b) sonrası T1 ağırlıklı ve (c,d) T2 ağırlıklı MR görüntüleri. T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen intermediate intensitede, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen hiperintens izlenen ve IV Gadolinium enjeksiyonu sonrası kontrastlanan lezyonlardan nazal kavite ve orbita yerleşimli olanlar daha homojen izlenmekte ok frontal bölge yerleşimli lezyonu gösteriyor.



**Şekil 5d.** Hemanjiyom/vasküler malformasyon koronal (a) kontrast madde öncesi ve (b) sonrası T1 ağırlıklı ve (c,d) T2 ağırlıklı MR görüntüleri. T1 ağırlıklı görüntülerde heterojen intermediate intensitede, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen hiperintens izlenen ve IV Gadolinium enjeksiyonu sonrası kontrastlanan lezyonlardan nazal kavite ve orbita yerleşimli olanlar daha homojen izlenmekte ok frontal bölge yerleşimli lezyonu gösteriyor.



**Şekil 6.** T2 ağırlıklı sagittal MR görüntüsünde bazal ganglionlar seviyesinde hemosiderin birikimine ait periferik hipokoik halo ve tipik “pop-corn” görünümüyle kavernöz anjiyom izleniyor.

nirken, nazal kavite ve orbitadaki lezyonlar benzer sinyal özelliğinde ancak daha homojen görünümde izlendi (Şekil 5). IV Gadolinium enjeksiyonu sonrası bukkal ve frontal bölgedeki lezyonlarda zayıf heterojen kontrastlanma, nazal kavite ve orbitadaki lezyonlarda ise belirgin kontrastlanma kaydedildi.

Kranial MRG’de BT’de tanımlanan düzeyde, T2 ağırlıklı görüntülerde hemosiderin birikimine ait periferik hipokoik halo ve tipik “pop-corn” görünümüyle kavernöz anjiyom (Şekil 6) ve komşuluğunda tipik “medusa” görünümüyle gelişimsel venöz anomali (venöz anjiyom) izlendi (Şekil 7).

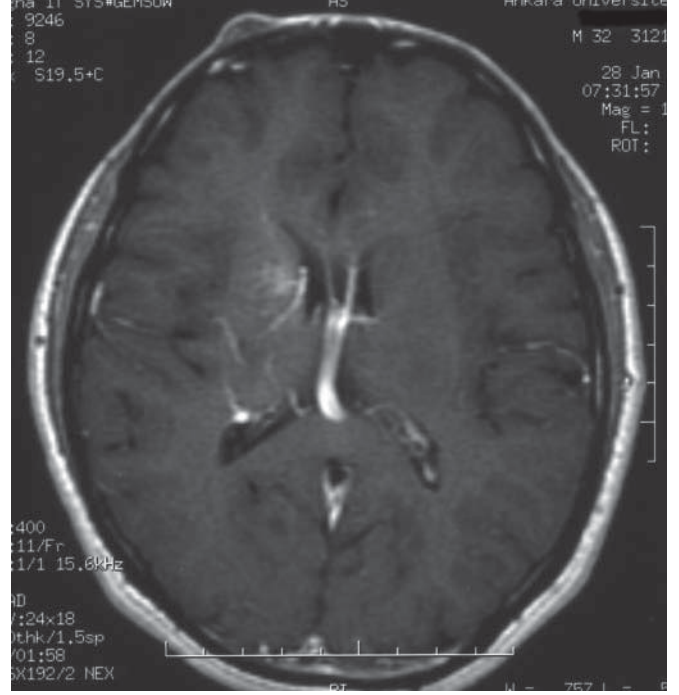
Tanımlanan ekstrakranial lezyonlar lenfatik ya da venöz orijinli vasküler malformasyon (lenfanjiyom / venöz malformasyon) ve / veya hemanjiyom olarak değerlendirildi. Bukkal bölgedeki lezyon subtotal olarak eksize edildi; histopatolojik tanı lenfanjiyom olarak geldi.

## Tartışma

Vasküler malformasyonlar embriyolojik gelişimdeki bozukluk sonucu

ortaya çıkar. Muhtemelen doğumda vardır, ancak bazen adolesan ve erişkin döneme kadar açığa çıkmayabilir. Vasküler malformasyonlar hemanjiyomlardan farklı olarak gerilemezler, sıklıkla progresyon gösterirler ve hayat boyu sebat ederler (1). Yumuşak doku vasküler anomalilerin diğer komponenti olan hemanjiyomlar ise yenidoğanda %1-2, infantlarda %12 oranında prevalansa sahip olup doğal seyirleri hayatın ilk yılında hızlı postnatal büyüme, takiben sonraki 1-5 yıl içerisinde yavaş ancak genellikle kaçınılmaz bir regresyon şeklindedir (1). Hemanjiyomlar nadiren erişkin yaşlara kadar sebat edebilirler (8,9).

Intrakranial vasküler anomaliler neoplastik olmayan gelişimsel malformasyonlar olup asemptomatik olabileceği gibi intrakranial hemorajiye kadar değişen farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabilir. Bu başlık altında kapiller telenjiyektaziler, venöz anjiomlar (gelişimsel venöz anomali), kavernöz anjiyomlar ve arteriyovenöz malformasyonlar incelenebilir (10, 11). Venöz anji-



**Şekil 7.** T2 ağırlıklı aksiyal MR görüntüsünde sağda bazal ganglionlar seviyesinde tipik “medusa” görünümüyle gelişimsel venöz anomali (venöz anjiyom) izleniyor.

yomlar ya da daha güncel adlandırma ile gelişimsel venöz anomaliler en sık görülen serebral vasküler malformasyon olup (11) geniş bir drenaj venine açılan dilate intramedüller venlerden oluşur (12). Gelişimsel venöz anomalilere yüksek oranda (%8-33) kavernöz anjiyom (kavernom) eşlik etmektedir ve bu olgulardaki serebral hemorajilerden genellikle kavernomlar sorumlu tutulmaktadır (11-13).

Baş-boyun bölgesindeki ekstrakranial vasküler anomalilerin intrakranial vasküler anomaliler, özellikle gelişimsel venöz anomaliler ile birlikte görülme eğilimi ilgi çekicidir. Gelişimsel venöz anomalilerin genel popülasyonda görülme oranını %0.05 ile %0.25 arasında değişmektedir. Buna karşın Boukobza ve ark. baş-boyun bölgesinde venöz malformasyon görülen hastaların yaklaşık %20’sinde gelişimsel venöz anomali saptamıştır (12). Katz ve ark. orbita yerleşimli kombine venöz-lenfatik malformasyonu olan

hastaların yaklaşık %28'inde lezyonla devamlılık göstermeyen ayrı intrakranyal vasküler anomaliler bulunduğunu ve bunların radyolojik olarak gelişimsel venöz anomali ile uyumlu olduğunu bildirmektedir. Aynı çalışmada intrakranyal vasküler anomali bulunmayan olguların orbital vasküler malformasyonlarının daha anterior yerleşimli, daha az diffüz ve fasiyal yumuşak dokulara daha az yayılma eğiliminde olduğu vurgulanmakta, özellikle diffüz lezyonlarda intrakranyal değerlendirmenin önemine işaret edilmektedir (14). Aagaard ve ark. ise multipl fasiyal hemanjiyomu ve sağ hemisferde yerleşim gösteren

kompleks gelişimsel venöz anomali olan bir olgu bildirmiştir (15).

Bukkal, frontal ve nazal-orbital lezyonlara sahip bizim olgumuzda intrakranyal gelişimsel venöz anomaliye kavernöz anjiyom da eşlik etmektedir. Ancak lezyonlardan yalnızca bukkal bölgedeki büyük boyutlu kitle cerrahi olarak çıkarılmış ve lenfanjiyom (lenfatik vasküler malformasyon) ön tanısı doğrulanmıştır. Frontal bölgedeki lezyon opere edilen bukkal lezyon ile hemen tümüyle aynı radyolojik özellikleri taşımaktadır. Nazal kavitede yer alan ve orbital komponenti bulunan diğer lezyonların

ise daha homojen olması ve daha yoğun opaklaşması, bukkal-frontal lezyonlardan daha farklı bir histopatolojiyi, ancak yine de öncelikle hemanjiyom / vasküler malformasyonu düşündürmektedir.

İster hemanjiyom, ister vasküler malformasyon olsun, baş-boyun bölgesinde yer alan kutanöz vasküler anomaliler intrakranyal vasküler anomaliler ile birlikelik gösterebilmektedir. Bu nedenle serviko-fasiyal kutanöz vasküler anomali varlığında kranyal bölgenin incelenmesi gereklidir.

#### KAYNAKLAR

1. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HPW, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000; 214:747-754.
2. Fordham LA, Chung CJ, Donnelly LF. Imaging of congenital vascular and lymphatic anomalies of the head and neck. *Neuroimaging Clin N Am*. 2000;10:117-136.
3. Landthaler M, Hohenleutner U. Classification of vascular abnormalities and neoplasms. *Hautarzt*. 1997; 48:622-628.
4. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37:523-549.
5. Zweep HR, Rieu PN, van Die CE, Boll AP, Steijlen PM, Spauwen PH. Haemangiomas and congenital vascular malformations: their classification and diagnosis. *Ned Tijdschr Geneesk* 2002; 146:1072-1077.
6. Low DW. Management of adult facial vascular anomalies. *Facial Plast Surg*. 2003; 19:113-130.
7. Ernemann U, Hoffmann J, Breuninger H, Reinert S, Skalej M. Interdisciplinary concept for classification and treatment of vascular anomalies in the head and neck. *Mund Kiefer Gesichtschir*. 2002; 6:402-409.
8. Demiri EC, Pelissier P, Genin-Etcheberry T, Tsakoniatis N, Martin D, Baudet J. Treatment of facial haemangiomas: the present status of surgery. *Br J Plast Surg*. 2001; 54:665-674.
9. Kapella M, Panosetti E, Rombaux P, Delos M, Weynand B. Lobular capillary haemangioma of the nasal cavity: observation of three specific cases. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 2001; 55:241-246.
10. Wagner BJ, Richardson KJ, Moran AM, Carrier DA. Intracranial vascular malformations. *Semin Ultrasound CT MR*. 1995;16(3):253-268.
11. Töpper R, Jürgens E, Reul J, Thron A. Clinical significance of intracranial developmental venous anomalies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67:234-238.
12. Boukobza M, Enjolras O, Guichard JP, Gelbert F, Herbreteau D, Reizine D, Merland JJ. Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996; 17:987-994.
13. Wilms G, Bleus E, Demaerel P, Marchal G, Plets C, Goffin J, Baert AL. Simultaneous occurrence of developmental venous anomalies and cavernous angiomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994;15:1247-57.
14. Katz SE, Rootman J, Vangveeravong S, Graeb D. Combined venous lymphatic malformations of the orbit (so-called lymphangiomas). Association with non-contiguous intracranial vascular anomalies. *Ophthalmology* 1998;105:176-184.
15. Aagaard BD, Song JK, Eskridge JM, Mayberg MR. Complex right hemisphere developmental venous anomaly associated with multiple facial hemangiomas. Case report. *J Neurosurg*. 1999; 90:766-769.