

KUTANÖZ VASKÜLER LEZYONLARDA KLİNİK YAKLAŞIMLARIMIZ

Zeynep Şen* ❖ H. Rıfat Özakpınar* ❖ Serdar Gökrem* ❖ Orhan Murat Özdemir*
Atilla Ersoy* ❖ Savaş Serel* ❖ Murat Emiroğlu* ❖ Kutlu Sevin*

ÖZET

Kutanöz vasküler lezyonlar sıklıkla çocukluk çağıında görülür. Hemanjiomlar ve vasküler lezyonlar olmak üzere iki alt gruba ayrılır. Hemanjiomlar vasküler endotelial hücrelerin benign neoplastik proliferasyonu olup spontan involüsyon karakteristiktir. Vasküler malformasyonlar tümör değildir fakat kapiller, ven, arter yada lenfatik damarlarda kalıcı morfojenik anomaliler mevcuttur.

Kutanöz vasküler lezyonların, klinik, histolojik ve vasküler akım karakteristikleri esas alınarak yapılan yeni sınıflandırma, lezyonların bilimsel adlandırılmasını ve en uygun tedavi yönteminin belirlenmesi işlemini basitleştirmiştir. Hemanjiom ve vasküler malformasyon vakalarının çoğunda herhangi bir tedavi yöntemi uygulanmadan lezyon spontan involüsyona bırakılabilir. Eğer lezyon kendiliğinden kaybolmazsa veya yerinde kabul edilemeyecek bir iz bırakmışsa cerrahi ya da cerrahi dışı tedavi yöntemleri kullanılabilir. Ancak kontrol edilemeyen kanamalar, büyüme ya da vital fonksiyonlarda bozukluğa neden olan lezyonlarda erken medikal veya cerrahi tedavi yöntemleri kullanılır. Vasküler malformasyonların her tipi için tedavi yöntemi farklıdır. Kapiller malformasyonlar genellikle lazerle tedavi edilir. Lenfatik malformasyonlar cerrahi olarak tedavi edilirken venöz malformasyonlarda en iyi tedavi yöntemi sklerozan bir ajanın lezyon içine enjeksiyonu ve cerrahi tedavidir. Arteriel malformasyonların tedavisinde ise esas yöntem embolizasyondur. Ancak vasküler malformasyonlar sıklıkla karşımıza kombine lezyonlar olarak çıkar ve birden fazla tedavi yöntemini bir arada kullanmak gerekebilir.

Bu makalede, kutanöz vasküler lezyon nedeniyle kliniğimize başvuran 50 olgunun retrospektif analizi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hemanjiom, Kutanöz Vasküler Lezyon, Vasküler Malformasyon

SUMMARY

Our Clinical Approach to Cutaneous Vascular Lesions

Cutaneous vascular lesions are commonly encountered in children and are classified as either hemangiomas or vascular malformations. Hemangiomas are benign neoplastic proliferations of vascular endothelial cells characterized by spontaneous involution. In contrast, vascular malformations are not neoplasm but permanent morphogenic abnormalities of capillaries, veins, arteries or lymphatic vessels.

A new classification based on clinical, histologic and vascular flow characteristics of these lesions has been used to simplify the present nomenclature and to help in selection of the most appropriate treatment. In the majority of cases, no treatment is recommended for hemangiomas and vascular malformations, and they are allowed to involute on their own. If the lesions do not disappear completely or if they disappear but leave scarring or redundant skin, surgical or non-surgical treatment methods may be recommended later in life. Early medical and surgical intervention for hemangiomas is generally reserved for those rare hemangiomas which cause uncontrollable bleeding, growth disturbances or impairment of vital functions such as vision, feeding or breathing. In such cases, treatment may consist of steroid medications, interferon, embolization or surgical excision. Each type of vascular malformation is treated differently. Capillary malformations are usually treated by laser. Lymphatic malformations are most often treated surgically. Venous malformations are usually best treated by direct injection with a scleroting agent and surgery. Arterial malformations are best treated by embolization. Since malformations frequently occur as combined lesions consisting of more than one type of blood vessel, more than one type of treatment may be necessary.

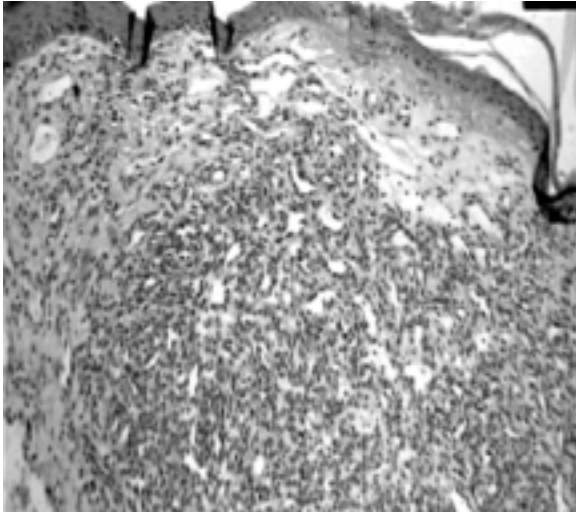
In this report, a retrospective analysis of 50 patients suffering from cutaneous vascular lesions is presented.

Key Words: Hemangioma, Cutaneous Vascular Lesion, Vascular Malformation

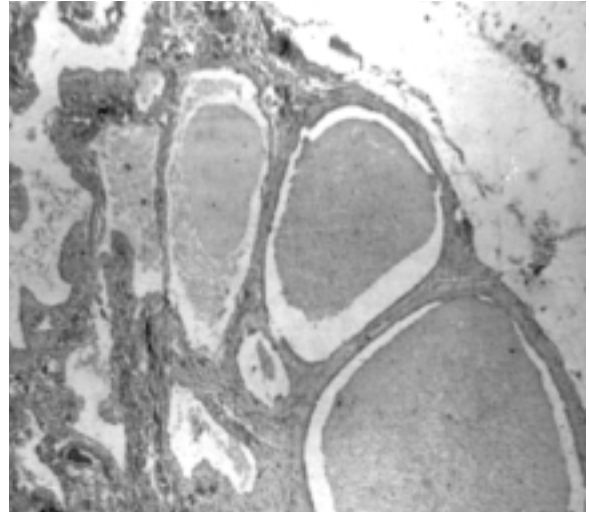
* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara.

Kutanöz vasküler lezyonlar, pediatrik çağ doğum lekelerinin en büyük grubunu oluşturur (1,2). Günümüze kadar değişik açılardan sınıflamalar yapılmıştır. 1863'de Virchow anatomopatolojik, 1924'de Reinhoff embriyolojik sınıflamayı yapmıştır (1). Günümüzde 1982'de Mulliken ve Glowacki tarafından hücre kinetikleri esas alınarak yapılan biyolojik sınıflama geçerlidir. Buna göre vasküler anomaliler, hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar olmak üzere iki alt gruba ayrılır (1) (Tablo 1).

Hemanjiomlar, vasküler endotelial hücrelerin benign neoplastik proliferasyonu ile karakterize lezyonlar iken, vasküler malformasyonlar, kapiller, ven, arter ve lenfatik damarların kalıcı morfojenik anomalileridir. Hemanjiom hızla bölünerek çoğalan endotel hücrelerinden oluşur. Mast hücreleri artmıştır. Vasküler malformasyonda hücresel hiperplazi olmayıp damarlarda progresif ektazi görülür. Kanalların içi ince bir bazal lamina üzerinde düzleşmiş endotel ile kaplıdır. Mast hücre artışı yoktur. Vasküler malformasyonların birkaç



Şekil 1: Hemanjiomda, mast hücrelerinde artış ve endotelial hiperplazi görülmektedir (HE;x40).



Şekil 2: Vasküler malformasyonda, damarlarda progresif ektazi görülür ancak mast hücre artışı yoktur (HE;x100).

Tablo 1. Vasküler Doğum Lekelerinin Biyolojik Sınıflaması(*):

Hemanjiomlar	Malformasyonlar
Proliferasyon Fazı	Kapiller (KM)
İnvölüsyon Fazı	Lenfatik (LM)
	Arteriel (AM)
	Kombine
	- Arteriovenöz (AVM)
	- Kapiller-lenfatik (KLM)
	- Kapiller-venöz (KVM)
	- Lenfatiko-venöz (LVM)
	- Kapiller-Lenfatiko-venöz (KLVM)

(*) "Mulliken, J.B., and Glowacki, J.:Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg, 1982; 69: 412 " esas alınmıştır.

farklı tipi vardır ve adlandırmaları hakim olan damarın tipine göre yapılır (Şekil 1-2).

Hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar farklı biyolojik davranışlar gösterirler ve farklı tedavi edilirler. Tedavinin başarısı öncelikle doğru tanı konmasına bağlıdır. Hemanjiomlar, yenidoğanların %1-3'ünde görülür. Prematür bebeklerde insidans %25'lere kadar yükselir. Vasküler malformasyonlar, hemanjiomlardan daha az görülür. Hemanjiomlar ve vasküler malformasyonların ayırımında; klinik muayene, hematolojik, radyolojik, patolojik incelemeler yardımcı olur.

Hemanjiom ve vasküler malformasyonlar bazı özel sendromlar içinde de değerlendirilebilir. Bunlar arasında Kassabach-Merrit sendromu, Difüz Neonatal Hemanjiomlar, Benign Neonatal Hemanjiomatozis, Blue Rubber Bleb Nevus Sendromu, Cobb Sendromu (Cutaneomeningeospinal Angiomatosus), Mafucci Sendromu, Klippel Treunay Sendromu, Multipl Displazi Sendromları, Sturge-Weber Sendromu, Rendu-Osler-Weber Sendromu sayılabilir (2).

Bu retrospektif klinik çalışmanın amacı, kutanöz vasküler lezyon nedeniyle başvuran hastalar için seçilecek tedavi yönteminin, klinik özellikler (yaş, cinsiyet, lezyon lokalizasyonu, tipi ve büyüklüğü gibi parametreler) ve laboratuvar incelemelere göre, doğru tanı konduktan sonra belirlenmesi ve hastadan hastaya farklılık gösterebileceğinin vurgulanmasıdır. Ayrıca bu çalışma ile, bazı hastalarda hiçbir tedavi yöntemi uygulanmadan, yalnızca takip ile de faydalı olunabileceği gösterilmek istenmiştir.

GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışmada son 4 yılda kliniğimize başvuran 50 vakanın çeşitli anatomik lokalizasyonlarda yerleşen kutanöz vasküler lezyonları ve tedavi yaklaşımları sunulmuştur. Hastalar, yaş, cinsiyet, lezyon lokalizasyonu ve lezyon tipine göre sınıflandırılarak, literatürde önerilen ve kliniğimizde uygun görülen cerrahi yada cerrahi dışı tedavi yöntemleri (IFN-a, steroidler, sklerozan ajanlar, lazer) uygulanmış ve sonuçlar değerlendirilmiştir (Tablo 2).

Kutanöz vasküler lezyon nedeniyle kliniğimize başvuran toplam 50 olgunun 32'si kadın, 18'i erkekti. Kadınların yaş ortalaması 14, erkeklerin yaş ortalaması 11 idi. Başvuran vakalar içinde, yaş

grubu olarak yoğunluğun 2-5 yaşlar arasında olduğu görüldü (Tablo 3).

Çalışmaya alınan hastaların %70'inde lezyon baş-boyun bölgesinde iken, %20'sinde gövdede, %10'unda ekstremitelerde yerleştiği saptandı (Tablo 4).

Vakaların % 60'ı hemanjiom, % 40'ı vasküler malformasyon idi. Hemanjiomlu hastalar, yüzeysel, derin ve mikst hemanjiom olarak üç gruba ayrılırken, vasküler malformasyonlar grubu içinde "salmon patch" (nevus simpleks), anjiokeratom, telenjektazi, porto şarabı lekesi, lenfatik malformasyon, venöz malformasyon, arteriovenöz malformasyon, kombine malformasyon sendromları olmak üzere sekiz ayrı hasta grubu oluşturuldu. Vasküler malformasyon olarak değerlendirilen hasta grubunun yarısını 5 hasta ile "salmon patch" ve 5 hasta ile porto şarabı lekesi oluşturmaktaydı.

Hemanjiom ve vasküler malformasyonlu hastalarda spontan regresyon olasılığı bilindiğinden özellikle yüzeysel hemanjiom ve "salmon patch" vakalarında hastalar izleme alınmış ve cerrahi yada cerrahi dışı tedavi yöntemleri hemen uygulanmamıştır.

Bebeklik döneminde cerrahi tedavi nadiren uygulandı. Ancak obstrüksiyona yol açarak fizyolojik işlevleri bozan (nefes alma, yemek yeme gibi) lezyonlarda cerrahi tedavi uygulandı. Ayrıca, özellikle yüz bölgesinde yerleşen ve çocukta oluşacak olan vücut imajını etkileyerek psikolojik problemlere yol açabilecek lezyonlar, hemanjiomun büyüklüğü, lokalizasyonu ve involüsyon sonucu gelişebilecek sonuçlar göz önüne alınarak cerrahi işlem yapıldı. Regresyon sonucu hemanjiom sahasında kalan fibröz ve yağ dokudan oluşan rezidüel de cerrahi olarak eksize edildi.

Hemanjiomlu vakalardan 3 tanesine IFN- α tedavisi uygulandı. Interferon α -2a, 1 milyon Ünite/m²/gün dozda subkütan olarak 6 ay boyunca kullanıldı. Telenjektazili 1 hastaya sklerozan ajanla tedavi yöntemi uygulandı. Sklerozan ajan olarak Polydocanol %0,5'lik ampul kullanıldı. Bu madde bir defada 0,1-0,2ml dozda ve intravasal olarak kullanıldı ve birer hafta arayla üç enjeksiyon yapıldı.

Porto şarabı lekesi olan 2 hasta lazer tedavisi almak üzere başka bir merkeze sevk edildi.

Tablo 2. Olguların, yaş, cinsiyet, lokalizasyon, lezyon tipi, ve tedavi yöntemine göre dağılımı

H.No	Yaş	Cinsiyet	Lokalizasyon	Lezyon tipi	Tedavi
1	1 aylık	E	Baş-boyun	Salmon patch	İzlem
2	1.5 yaş	E	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	İzlem
3	6 aylık	K	Gövde	Derin hemanjiom	İzlem
4	2 yaş	K	Baş-boyun	Mikst hemanjiom	İzlem
5	3 yaş	K	Baş-boyun	Derin hemanjiom	İzlem
6	6 yaş	K	Baş-boyun	Lenfatik malform.	Cerrahi
7	7 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
8	3 aylık	E	Gövde	Yüzeysel hemanjiom	İzlem
9	10 yaş	E	Baş-boyun	Mikst hemanjiom	IFN-a
10	12 yaş	E	Baş-boyun	Derin hemanjiom	Cerrahi
11	23 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
12	20 yaş	K	Ekstremitte	Kombine malform.	Cerrahi
13	14 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
14	1 yaş	K	Gövde	Lenfatik malform.	Cerrahi
15	3 yaş	E	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	İzlem
16	9 yaş	K	Ekstremitte	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
17	5 yaş	K	Baş-boyun	Salmon patch	İzlem
18	8 yaş	K	Baş-boyun	Mikst hemanjiom	Cerrahi
19	10 yaş	E	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
20	3 yaş	E	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	IFN-a
21	2 yaş	E	Baş-boyun	Salmon patch	İzlem
22	5 aylık	K	Gövde	Yüzeysel hemanjiom	İzlem
23	15 yaş	E	Gövde	Anjiokeratom	Cerrahi
24	18 yaş	K	Baş-boyun	Porto şarabı lekesi	Cerrahi
25	13 yaş	K	Gövde	Telenjektazi	Sklerozan tedavi
26	2.5 yaş	K	Ekstremitte	Derin hemanjiom	İzlem
27	5 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
28	2 yaş	K	Gövde	Mikst hemanjiom	İzlem
29	3.5 yaş	K	Gövde	Derin hemanjiom	IFN-a
30	7 aylık	E	Baş-boyun	Salmon patch	İzlem
31	1 yaş	K	Baş-boyun	Mikst hemanjiom	İzlem
32	1 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
33	23 yaş	E	Baş-boyun	Porto şarabı lekesi	Laser için sevk
34	6 yaş	K	Baş-boyun	Porto şarabı lekesi	Cerrahi
35	7 yaş	E	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
36	4 yaş	E	Baş-boyun	Venöz malform.	Cerrahi
37	3 yaş	K	Baş-boyun	Derin hemanjiom	İzlem
38	14 yaş	E	Ekstremitte	Kombine malform.	Cerrahi
39	13 yaş	E	Gövde	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
40	26 yaş	E	Baş-boyun	Porto şarabı lekesi	Cerrahi
41	3 yaş	K	Baş-boyun	Derin hemanjiom	İzlem
42	27 yaş	K	Ekstremitte	Arteriovenöz malfor.	Cerrahi
43	2 yaş	K	Gövde	Mikst hemanjiom	İzlem
44	19 yaş	E	Baş-boyun	Porto şarabı lekesi	Laser için sevk
45	3 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
46	2 yaş	K	Baş-boyun	Salmon patch	İzlem
47	4 yaş	K	Baş-boyun	Lenfatik malform.	Cerrahi
48	11 yaş	K	Baş-boyun	Telenjektazi	Cerrahi
49	17 yaş	K	Baş-boyun	Yüzeysel hemanjiom	Cerrahi
50	1 yaş	K	Baş-boyun	Mikst hemanjiom	İzlem

Tablo 3. Olguların yaşa ve lezyon tipine göre dağılımı

Yaş grubu	Vasküler malformasyon		Hemanjiom		Toplam olgu	
0-1	3	(% 6)	6	(%12)	9	(%18)
2-5	5	(%10)	13	(%26)	18	(%36)
6-10	2	(%4)	6	(%12)	8	(%16)
11-20	7	(%14)	4	(%8)	11	(%22)
20-	3	(%6)	1	(%2)	4	(%8)

Tablo 4. Anatomik lokalizasyona göre vakaların dağılımı

Lokalizasyon	Hemanjiom		Vasküler Malformasyon		Toplam	
Baş-boyun	21	(%42)	14	(%28)	35	(%70)
Gövde	7	(%14)	3	(%6)	10	(%20)
Ekstremitte	2	(%4)	3	(%6)	5	(%10)
Toplam	30	(%60)	20	(%40)	50	(%100)

SONUÇLAR

En sık görülen vasküler lezyonlar hemanjiomlardır. Tüm olgular göz önüne alındığında vakaların %32'si yüzeysel hemanjiom, %14'ü derin hemanjiom, %14'ü mikst hemanjiom idi. Hemanjiomlarda Kadın/Erkek oranı 2,33 iken, vasküler malformasyonlarda 1,22 idi (Tablo 5).

Vasküler malformasyonlar grubu içinde incelenen ve vasküler malformasyonlar içinde yenidogaında en sık görülen "Salmon patch" tüm vakalar içinde %10'lık yer tutarken porto şarabı lekesi (nevus flammeus) de %10 oranında idi. "Salmon patch" (nevus simpleks, nevus telengiectaticus) 4 vakada boyunda ense kısmında lokalize iken 1 vakada üst göz kapağında lokalizeydi. İzlemde tüm lezyonlar spontan regrese oldu. Porto şarabı lekesinin, vakaların tümünde doğumdan itibaren mevcut olup ikisinde yaş ilerledikçe renginde koyulaşma ve üzerinde nodül formasyonları görülmeye başladığı öyküsünden anlaşılmıştır (Şekil 3a,3b).

Diğer vasküler malformasyonlar grubu altında toplanan anjiokeratomlar (Şekil 4), telenjiektaziler, lenfatik malformasyonlar, venöz malformasyonlar (Şekil 5a,5b), arteriovenöz malformasyonlar ve bunların eşlik ettiği sendromik durumlar hastaların %20'sini oluşturmaktaydı. Olguların üçünde lenfatik malformasyon, birinde venöz malformasyon, birinde anjiokeratom, ikisinde telenjiektazi, ikisinde kombine vasküler malformasyon ve hipertrofi sendromu (Klippel-Trenaunay Sendromu ve Mafucci Sendromu), birinde arteriovenöz malformasyon mevcuttu.

Olguların 19'unda (%38) lezyonların izleme sürecinde spontan regrese olduğu, medikal yada cerrahi tedaviye gerek kalmadığı belirlendi. Spontan regresyon oranı hemanjiom grubunda %46,3 iken vasküler malformasyonlarda %25 olarak saptandı.

Tedavi için başvuran 25 vakada (%50) ya ilk başvuruda ya da takibe alınarak regresyon aşama-

Tablo 5. Cinsiyete göre vasküler lezyon dağılımı

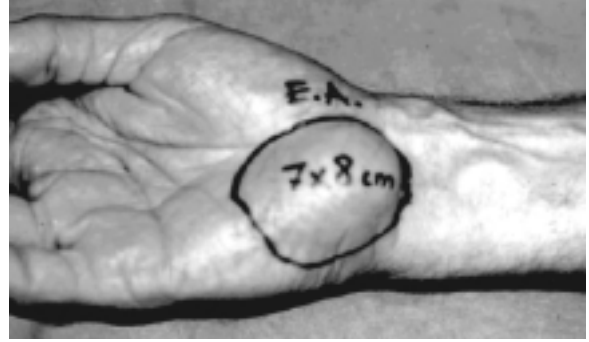
Cinsiyet	Hemanjiom		Vasküler malformasyon		Toplam	
Erkek	9	(%18)	9	(%18)	18	(%36)
Kadın	21	(%42)	11	(%22)	32	(%64)
Toplam	30	(%60)	20	(%40)	50	(%100)



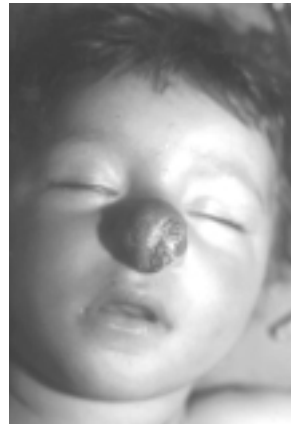
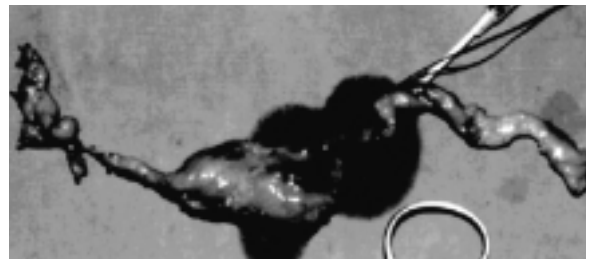
Şekil 3a-3b: Yüzün sağ yarısının tamamına yakınına tutan porto şarabı lekesinin önden ve yandan görünümü.



Şekil 4: Alt ekstremitelerde yaygın anjiokeratom bulunan hastada deriden kabark, üzeri keratinize lezyonlar görülmektedir.



Şekil 5a-5b: Elde hipotenar bölgede yerleşik arteriovenöz malformasyon olgusu ve postoperatif çıkarılan materyal görülmektedir.



Şekil 6a-6b: Burun ucunda yerleşik, yer yer kanamaları olan ve nostril obstrüksiyonuna yol açan hemanjiom kitlesi çıkarıldıktan sonra defekt bilateral nazolabial fleplerle onarılmıştır.



sı sonrasında cerrahi tedavi uygulandı. Hemanjiom vakalarının 13 tanesine (tüm hemanjiom vakalarının %43,3'ü), vasküler malformasyon vakalarının 12 tanesine (tüm vasküler malformasyonların %60'ı) cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi uygulanan vakalardan 6 tanesine aşamalı eksizyon işlemi yapılırken diğer 19 hastada rezeksiyon sonucu oluşan doku defektinin onarımı için, 10 vakada primer onarım, 6 vakada lokal deri flepleri ve 3 vakada greft prosedürleri kullanıldı. (Şekil 6a-6b, 7a-7b).

Küçük telenjektazilerin tedavisinde sklerozan ajan olarak Polydocanol %0,5'lik ampul kullanıldı. Gereç ve yöntem kısmında belirtildiği gibi kullanımı sonrası telenjektazi tamamen kayboldu.

İnterferon tedavisi için, İnterferon α -2a, 6 ay boyunca kullanıldı. Düzenli laboratuvar ve klinik izlem esnasında interferon uygulaması yapılan vakaların 1 tanesinde geçici trombositopeni gelişti.

Yüzde yerleşik Porto şarabı lekesi nedeniyle başvuran 2 hasta, yaşları ve klinik görünümleri



Şekil 7a-7b: Vulva yerleşimli, zaman zaman kanamalara sebep olan venöz malformasyonun preoperatif olarak ve kitlenin tamamı çıkarıldıktan sonra defektin primer onarımı görülmektedir.



göz önüne alınarak değerlendirildiğinde, takip edilmesinin lezyonun regresyonu açısından faydasız olduğu düşünülerek, Flash Pump Dye Laser tedavisi almak üzere başka bir merkeze sevk edildi.

TARTIŞMA

Vasküler anomali terimi, normal kutanöz vaskülarizasyonun dışında kalan anormal vasküler yapılanmalar için kullanılmaktadır. Bunlar konjenital yada akkiz olabilir. Geçmişte hemanjiom terimi tüm konjenital yada edinsel vasküler lezyonların tanımlanmasında kullanılmış, ancak bu yanlış alışkanlık tedavide de yanlışlıklara neden olmuştur.

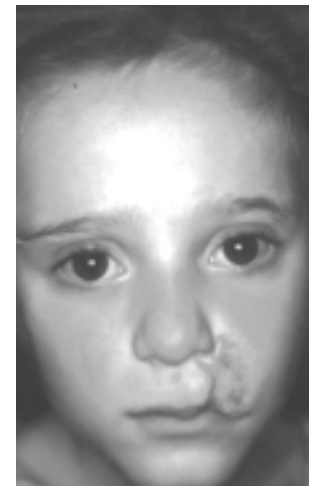
Hemanjiom terimi hücresel proliferasyonla büyüyen bir vasküler tümörü ifade eder. Endotelial hücre yapımında artış tesbit edilir. Ayrıca neoangiogeneze rol oynayan mast hücreleri proliferasyonda artarken involüsyon fazında normal seviyelere döner. Vasküler malformasyonlar ise vasküler morfogenezdeki hatalar sonucu oluşur. Hücresel hiperplazi yoktur. Damarlarda progresif ektazi görülür (2). Hemanjiomlar genellikle doğum sırasın-

da görülmezken, doğum sonrası hızla büyüme ve çok yavaş involüsyonla karakterizedir. Kızlarda erkeklerden 3 kat fazla görülür. Bizim çalışma grubumuzda Kadın/Erkek oranı 2,33 olarak tesbit edilmiştir. Kutanöz vasküler malformasyonlar belli belirsiz de olsa doğumda mevcuttur. Yaş ilerledikçe belirgin hale gelirler. Vasküler malformasyonlarda cinsiyet farkı yoktur. Hemanjiomlar yoğun hücresel yapıları nedeniyle sert lastik kıvamlıdır. Basınçla kan boşalmaz. Renkleri önce açıkken sonraları koyulaşır. Vasküler malformasyonlar ise dilate kanallar ve gevşek parankim nedeniyle yumuşak kıvamlıdır. Basınçla küçülür, çocukla beraber büyür, rengi sıklıkla değişmez. Vasküler malformasyonların birkaç farklı tipi vardır ve adlandırılmaları hakim olan damarının tipine göre yapılır. Lenfatik malformasyonlar makroçeli, makrotia ve makroglossinin en sık sebebidir (3).

Hemanjiomların proliferasyon fazında ülserasyon (en sık dudak ve anogenital bölgede lokalize olanlarda), obstrüksiyon (göz kapağı yerleşimlerinde refraksiyon kusurları, ambliopi gibi görme bozuklukları, nazal bölgede yerleşenler hava yolu obstrüksiyonu gibi), kanama, konjestif kalp yetmezliği ve iskelet değişiklikleri gibi komplikasyonlar görülebilir.

Hemanjiomların involüsyon-regresyon fazının başlamasıyla parlak bordo renk yerini donuk mor renge bırakır. Ciltte orta derecede atrofi olur. Bazı hemanjiomlar etraftaki dokuda genişlemeye yol açabilir. Hemanjiom sahasında fibröz ve yağ dokudan oluşan rezidü kalabilir (2). Ülserasyonla komplike olan proliferatif fazda iyileşme ile sarı-beyaz yama şeklinde iz kalabilir (Şekil 8).

Şekil 8: Üst dudak yerleşimli, proliferatif fazda ülserasyonla komplike olan hemanjiom kitlesi, takibi sırasında involüsyona girdikten sonra sarı-beyaz yama görünümünde, üst dudakta deformasyona neden olan bir skar dokusuna dönüşmüştür.



Spontan involüsyonun varlığının anlaşılmasıyla hemanjiom tedavisi yeni bir boyut kazanmıştır. Çoğu hemanjiomda hiçbir şey yapmaya gerek kalmayacağından hastaya zaman tanınmalı ve zarar verecek girişimler yapılmamalıdır. Hemanjiomların tedavi yaklaşımları arasında steroid tedavisi, kemoterapi, cerrahi tedavi, lazer tedavisi, interferon tedavisi, sklerozan tedavi sayılabilir.

Steroid tedavisi, distorsiyona neden olan baş-boyun lezyonları, tekrarlayan kanama, ülserasyon, enfeksiyonla birlikte olan büyük hemanjiomlar, solunum, işitme, görme gibi fizyolojik işlevleri bozan lezyonlar, koagülopatiye neden olan lezyonlar (Kasabach Merritt Sendromu) ve kalp yetmezliğiyle birlikte olan lezyonların tedavisinde endikedir (4). Steroid, vazokonstriksiyon ve hemanjiom üzerindeki 17- β estradiol bağlayıcı bölgelere östrojenin bağlanmasını engelleyerek etki gösterir. İmmatür (proliferasyon fazındaki) hemanjiomlar tedaviye matür (involüsyon fazındaki) hemanjiomlardan daha duyarlıdır. Hemanjiomların proliferasyon fazı genellikle hayatın ilk bir yılı içinde olmaktadır. Steroid tedavisi endikasyon konan hastalarda 2-3 mg/kg/gün dozda 2-3 hafta süreyle kullanılır. Sensitif hemanjiomlarda 7-10 günde hemanjiomun renginde açılma, yumuşama, büyüme hızında gerileme gibi regresyon belirtileri görülür. Bu süre içinde yanıt alınamamışsa steroid tedavisine devam etmemek gerekir. Cevap alınmışsa doz 1 mg/kg/gün'e ve daha sonra 0.75 mg/kg/gün'e yavaş yavaş düşülerek hemanjiomun involüsyona girmesi sağlanır. Yüksek doz prednizolona bağlı olarak bebekte, iştahta azalma, geçici büyüme geriliği, fasial ödem, hipertansiyon, su ve tuz retansiyonu, T-hücre depresyonuna bağlı immünolojik bozukluklar, otitis media, pnömoni gibi enfeksiyonlar için artmış risk gibi yan etkiler ortaya çıkabilir(2). Çalışma grubundaki hastalarımızda steroid tedavisi endikasyonunu kesin olarak koyamadığımızdan ve olası yan etkilerden çekindiğimizden bu tedavi yöntemi uygulanmamıştır.

Cerrahi tedavi üç dönemde değerlendirilebilir. Bebeklik döneminde cerrahi tedavi nadiren uygulanır. Hayatı tehdit edici ve obstrüksiyona yol açarak fizyolojik işlevleri bozan lezyonlarda steroid tedavisine yanıt alınmazsa cerrahi eksizyon gerekir. Okul öncesi dönemde özellikle yüz bölgesinde yerleşen ve çocukta oluşacak olan vücut imajını etkileyerek psikolojik problemlere yol açabile-

cek lezyonlarda hemanjiomun büyüklüğü, lokalizasyonu ve involüsyon sonucu gelişebilecek sonuçlar göz önüne alınarak eksizyon yapılabilir. Geç çocukluk ve adölesan döneminde ise regresyona uğramış olan lezyonun eksizyonu için 8-12 yaşına kadar beklemek uygundur. Bizim vakalarımızdan cerrahi yapılan hemanjiomlu hastalar için aritmetik yaş ortalaması 11,6 iken, vasküler malformasyonlarda aritmetik yaş ortalaması 9,94 idi. Hemanjiomun büyüklüğü, lokalizasyonu ve çevre dokuların özelliğine göre primer eksizyon, aşamalı eksizyon, doku genişletilmesi gibi teknikler kullanılabilir. Bebeklik döneminde enfekte ve ülser hemanjiomlar nedeniyle fasial yapılar gelişmemiş olabilir ve lokal yada uzak fleplerle rekonstrüksiyon gerekebilir.

Hemanjiom tedavisi için kullanılan lazer tipleri: Argon, Karbondioksit, Nd:YAG (Neodymium-Yttrium-Aluminium-Garnet) ve "Tunable Dye Laser"dir (5). "Tunable dye laser", porto şarabı lekeleri ve telenjektazilerin tedavisinde büyük öneme sahiptir. Selektif olarak dermal vasküler yapılar tarafından absorbe edilir ve çevreleyen epidermisi etkilemez (6).

İnterferon- α tedavisi çocuklarda hayatı tehdit edici veya baş-boyunda kozmetik deformiteler bırakan hemanjiomlar için önemli bir tedavi seçeneği olarak değerlendirilmektedir (7). Anjiogenezi inhibe ettiği ve endotelial hücre migrasyon ve proliferasyonunu engellediği gösterilmiştir. İnterferon, 1 milyon IU/m² dozunda subkutan olarak uygulanır. Çocuklarda ateş, kemik iliği supresyonuna bağlı nötropeni ve trombositopeni, transaminazlarda artış, anoreksia, cilt nekrozu gibi yan etkiler bildirilmiştir. Yetişkinlerde ise karaciğer yetmezliği, nöbetler, ensefalopati ve otoimmün hastalıklar görülebilir. Spastik dipleji en önemli nörolojik yan etkisidir (8). Bizim serimizde 3 hastaya interferon tedavisi uygulanmış ve bunların laboratuvar ve klinik izlemi esnasında bir hastada trombositopeni gelişmiş olup tedaviye verilen üç haftalık bir aradan sonra trombositopeni izlem sürecinde spontan olarak düzelmiştir. (Şekil 9a-9b)

Vasküler malformasyonlarda tedavi ise malformasyonun tipine göre değişiklik gösterir. Kapiller malformasyonlar, lazerle tedavi edilirken lenfatik malformasyonların tedavisi genellikle cerrahidir. Venöz malformasyonlar genellikle, malformasyon



Şekil 9a-9b: Uyluk iç yüzde genital bölge komşuluğunda lokalize olan hemanjioma cerrahi bir girişim yapılmadan, interferon tedavisi ile sekiz ay sonra tamamen kaybolmuştur.

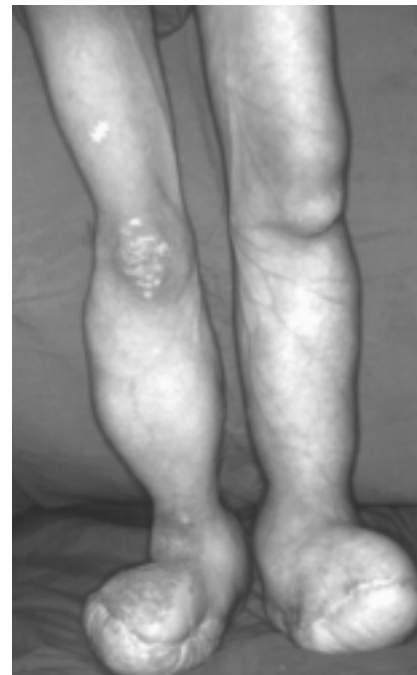
içindeki venöz kanallarda pıhtı oluşumuna neden olan sklerozan ajanların direkt lezyon içine enjeksiyonu veya bu yöntemin cerrahi ile kombinasyonu ile tedavi edilir. Arteriel malformasyonlar, en iyi lezyon yakınındaki bir normal arter içine X-ışınları altında embolizan materyalin enjeksiyonu ile malformasyona giden kan akımının blokajı şeklindeki embolizasyon ile tedavi edilir. Embolizasyonu takiben cerrahi uygulanır (9).

Embriyolojik olarak vasküler sistem gelişimi diğer mezenşimal dokuların gelişimiyle ilişkilidir. Bu nedenle vasküler anomalilerde birden fazla vasküler komponent (kapiller, arteriel, lenfatik, venöz) olabileceği gibi yumuşak doku ve kemiklerde anormal büyüme eşlik edebilir. Bunlar çoğunlukla sendromlar şeklinde karşımıza çıkarlar.

Klippel-Trenaunay Sendromu, vasküler anomali ve ekstremitelerde hipertrofiyle karakterizedir. Bu durum kombine kapiller-lenfatik-venöz malformasyondur. %95 alt ekstremitede ve genellikle tek taraflıdır. %5 vakada sadece üst ekstremitede lezyonlar vardır. Kutanöz porto şarabı lekesi, safen vende varikoziteler, lenfatik sistem hipoplazisine bağlı lenfödem olabilir (2) (Şekil 10).

Mafucci Sendromu'nda, vasküler malformasyonlar ve diskondroplaziler mevcuttur. El ve ayak parmaklarında sık olmak üzere ekstremitelerde ke-

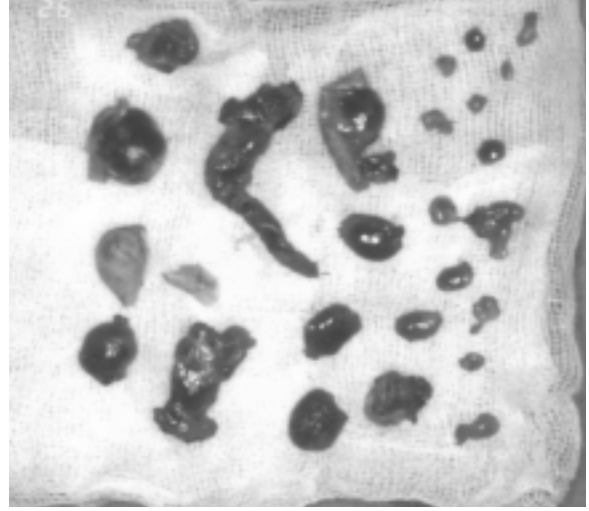
mik kısılığı, deformasyon ve eksositozla karakterize lezyonlar vardır. Subkutan dokuda venöz ağırlıklı kompleks malformasyonlar görülür (2) (Şekil 11a-11b).



Şekil 10: Vasküler anomali ve ekstremitelerde hipertrofi ile karakterize olan Klippel-Trenaunay Sendromlu hastanın alt ekstremitesi görülmektedir.



Şekil 11a-11b: Vasküler malformasyon ve diskondroplaziler ile karakterize bir Mafucci Sendromu olgusunda, elin preoperatif durumu ve çıkarılan encondromatöz lezyonlar görülmektedir.



Kutanöz vasküler lezyonla başvuran hasta, vasküler anomalilere yaklaşım konusunda uzman olan kişilerden oluşan multidisipliner bir ekip tarafından değerlendirilmelidir. Bu ekip içinde plastik cerrah, dermatolog, oftalmolog, otolaringolog, pediatri, psikiyatrist ve radyolog bulunmalıdır. Bu,

hastaya doğru tanı konması için önemli olduğu kadar eşlik edebilecek sistemik patolojilerin teşhis ve tedavisi ile vasküler anomalinin büyümesi ve baskısı ile özellikle göz, beyin, respiratuar sistem ve diğer organlarda meydana gelebilecek patolojilerin önlenmesi için de önemlidir (10).

KAYNAKLAR

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristic. *Plast Reconst Surg* 1982;69:412-422
2. Mulliken JB. Cutaneous Vascular Anomalies. In Mc Carthy Plastic Surgery 1990. W.B. Saunders Company 3191-3265
3. Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous Malformations: Classification and methods of treatment. *Plast Reconst Surg* 1993; 91: 1216-1230
4. Apfelberg DP. Treatment hemangioma. In Georgiade Textbook of Plastic, Maxillofacial and Reconstructive Surgery 1992 Williams and Wilkins 2nd.ed. 223-229
5. Gregory RO. Lasers in plastic surgery. In Georgiade Textbook of Plastic, Maxillofacial and Reconstructive Surgery 1992 Williams and Wilkins 2nd.ed 118-124
6. Alster TS, Wilson F. Treatment of portwine stains with the flash-lamp pumped pulse dye laser: Extended clinical experience in children and adults. *Ann Plast Surg* 1994; 32:478-484
7. Greinwald JH, Burke DK, Bonthius DJ, Bauman NM, Smith RJH. An update on the treatment of hemangiomas in children with interferon alfa-2a. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1999; 125: 21-27
8. Wörle H, Maass E, Köhler B, Treuner J. Interferon alfa-2a therapy in hemangiomas of infancy: Spastic diplegia as a severe complication. *The Journal of Pediatrics* 1999; March : 382
9. Apfelberg DB, Lane B, Marx MP. Combined (team) approach to hemangioma management: Arteriography with superselective embolization plus YAG laser/ sapphire-tip resection. *Plast Reconst Surg* 1991; 88:71-82
10. Achauer BM, Chang CJ, Vander Kam VM. Management of hemangioma of infancy: Review of 245 patients. *Plast Reconst Surg* 1997; 99: 1301-1308

