

GİRİŞ

Vasküler anomaliler (VA) kan ve lenf taşıyan damarların anormal yapısal gelişimi ile karakterize hastalıklardır. Vasküler endotel ve bu endoteli çevreleyen destek hücrelerin anormal yapısı ve fonksiyon bozuklukları ile meydana gelirler. Bu lezyonlar vücudun herhangi bir kısmında görülebilmelerine rağmen en sık baş boyun bölgesinde yerleşirler (1).

Vasküler anomali terminolojisi vasküler yapı bozukluğu içeren bir çok alt tip patolojiyi temsil eder. Vasküler anomalilerin doğru tedavisi doğru alt tip tayinini gerektirir. Terminoloji karmaşasından kaynaklanan ve klinisyenleri zora sokan bu durum ilk defa 1982'de Mulliken ve Glowacki'nin vasküler anomalileri histopatolojik, klinik ve radyolojik özelliklerine göre sınıflamasıyla daha anlaşılır hale gelmiştir (2). Sonrasında da yanlış adlandırmaların neden olduğu karmaşık tanı, tedavi ve araştırmalar ISSVA (International Society for The Study of Vascular Anomalies)'nin mevcut sınıflamayı geliştirmesi ile büyük oranda çözülmüştür. (bkz. Tablo 1)

Başlarda endotelial mitotik aktivitenin varlığına göre vasküler tümörler (VT), vasküler malformasyonlar (VM)'dan ayrılmıştır. Ancak zamanla bu mitotik aktivitenin travma ya da türbülant akım ile de stimüle olabileceği gösterilmiştir.

Vasküler tümör ve vasküler malformasyon ayırımında ilk göz önünde bulundurulacak patoloji

görülme sıklığının fazla olması ve patognomonik klinik davranışı ile İnfantil Hemanjiyomlar (İH)'lardır. Doğumda bulunmaması, infantil dönemde ortaya çıkması, yaşamın ilk yılında hızla proliferasyon göstermesi ve sonrasında genellikle spontan involüsyona uğramasıyla İH'lar kendine has tanı koydurucu klinik özellikler gösterir.

Vasküler tümörler anormal vasküler gelişim sonucunda belirli neoplastik özellik gösteren lezyonlardır (3-5). Çoğu vasküler tümör benign olsa da nadiren malign karakterli olanlara da rastlanabilir. Derin trombositopeni (Kasabach-Merritt fenomeni) gibi bazı durumlar VT'lere eşlik edebilir ve bu lezyonların VM'lerden ayırımında yol gösterici olabilir. Benzer şekilde VT'ler PHACES (*Posterior fossa intrakranial anomalileri, Hemanjiyomlar, Arteriyal anomaliler, Kardiyak defektler ve aort koarktasyonu, Göz anomalileri, Sternal klefi*) gibi bazı sendromlara eşlik edebilir (6).

Vasküler malformasyonların embriyolojik yaşamda vaskülogenezde meydana gelen bozukluklar sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir (3,4,7). VM'lar İH'ların aksine doğumda vardır ve kişinin gelişimine paralel şekilde büyüme gösterirler. Bu lezyonlar yerleşim yerlerine, intralezyonel kan akımına ve boyutlarına göre belirli radyolojik özellikler gösterir. Özellikle lenfatik malformasyonlarda bu patognomonik özellikler tanıda yardımcı olur. Lenfatik malformasyonlar lokal doku ve kemik büyümesi yapabilir ve bu özellik de ayırıcı tanıda klinisyene yardım eder (8).

¹ Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş-Boyun Cerrahisi Uzman Doktoru Tunceli Devlet Hastanesi. dr.murattoraman@gmail.com

Arteriovenöz Malformasyonlar

Arteriovenöz malformasyonlar (AVM) yüksek kan akımlı malformasyonlar olup ekstrakraniyal olanlarının çoğu baş boyun bölgesinde yerleşir. Konjenital olanları hatalı vaskülogenezis sonrası arter ve venlerin nidus olarak adlandırılan anormal prekapiller ağ oluşturmasıyla meydana gelir. Arteriovenöz fistüller ise genellikle travmaya sekonder olarak gelişen kapiller ağdan yoksun arter-ven bağlantılarıdır.

AVM'ler doğumdan itibaren bulunur ancak semptomatik hale gelene kadar fark edilmeyebilir. Ciltte pembe-kırmızı bir lezyon oluştururlar ve palpasyonla bu lezyondan thrill tespit edilir. Thrill tespit edilmesi bu lezyonların kapiller malformasyonlardan ve hemanjiyomalardan ayırt edilmesinde önemlidir. Genetik anomaliler bazı familial AVM'lere sebep olabilir. Kapiller malformasyon-AVM RASA1 gen mutasyonu sonucunda oluştuğu saptanmıştır (13).

Arteriovenöz şantlarda kapiller ağ olmadığı için ortamda iskemi oluşur ve bu iskemi ağrı ve ülserasyonlara neden olabilir. Görülebilen diğer komplikasyonlar kanama ve kalp yetmezliğidir. AVM'ler genellikle 4 aşamalı bir klinik seyir izler. Bunlar uyku fazı, büyüme fazı, destrüksiyon fazı ve kalp yetmezliği evreleridir. Bu evreler aynı zamanda lezyonun tedaviye yanıtı ile de koreledir (52).

AVM tanısında MR ve BT'den yararlanılır (53). Bazen anjiyografi de gerekli olsa da bu işlem genellikle cerrahi eksizyonun hemen öncesinde embolizasyon yapmak için kullanılır. Komplikasyon oluşturmayan AVM'ler takip edilebilirler. Ancak komplikasyon oluşturmaya başlayan lezyonlarda genellikle embolizasyon ve hemen sonrasında nidusun cerrahi eksizyonu önerilir. Preoperatif embolizasyonun hem lezyonun boyutunu küçültmek hem de intraoperatif kanamayı azaltmak için yapılması önerilir. Sadece kemik yerleşimli AVM mevcutsa tedavide sadece embolizasyon yeterli olabilir. AVM'lerin sık rekürrens gösterdiği akıld tutularak bu lezyonlarda tedavi kararı dikkatli ve rilmelidir (52).

Kapiller Malformasyonlar

Bu lezyonlar dilate cilt kapillerleri ile karakterize malformasyonlar olup genellikle "porto şara-

bı lekesi" olarak adlandırılırlar (54). Sıklıkla orta ve üst yüz bölümünde yerleşirler. Üst yüz ve göz kapaklarında yerleşenler Sturge-Weber sendromu ile ilişkili olabilir. Bu sendromda cilt, göz ve leptomeninkslerde kapiller malformasyonlar görülür. Bu nedenle üst yüz bölümünde kapiller malformasyon izlenen çocuklarda beyin MR ve oftalmolojik muayene yapılmalıdır.

Kapiller malformasyonlar doğumdan itibaren vardır ve başta kırmızı cilt lezyonu olarak izlenen bu malformasyonların rengi yaş ilerledikçe koyulaşır ve lezyon kalınlığı artar. Lokal doku hipertrofi ve hamartomatöz nodüllere neden olabilir.

Bu lezyonların yüzeysel komponentleri pulsed-dye lazer tedavisine cevap verebilir (55). Bu tedaviye cevap vermeyenlerde diğer lazer çeşitleri denenebilir. Küratif bir tedavisi ise yoktur.H

SONUÇ

Vasküler anomaliler özellikle çocukluk çağının çoğunlukla benign olan ancak komplikasyonlarla seyredabilen ve bazen nadiren de olsa ölümcül seyredabilen damarsal tümörleri ve malformasyonlarıdır. Yıllar içinde bu lezyonların tanı ve tedavisinde önemli değişiklikler olmuştur. Günümüzde birçok lezyonun tanısını koymak ve etkili tedavisini uygulamak multidisipliner yaklaşımlarla mümkün olmaktadır. Bu anomalilerin klinik semptomları, moleküler özellikleri, patolojik özellikleri ve genetik temelleri hakkındaki araştırmalar hızla devam etmektedir. Bu araştırmalar ve gelişen multidisipliner yaklaşımlar vasküler anomalilerin tedavi sonuçlarının yakın gelecekte daha tatmin edici olacağını düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: vasküler anomali, hemanjiyoma, lenfanjiyoma

KAYNAKÇA

1. Fowell C, Monaghan A, Nishikawa H. Infantile haemangiomas of the head and neck: current concepts in management, Br J Oral Maxillofacial Surg. 54 (2016) 488-495.
2. 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.
3. Boscolo E, Bischoff J. Vasculogenesis in infantile hemangioma. Angiogenesis 12(2):197-207.
4. Greenberger S, Bischoff J. Pathogenesis of infantile hemangioma. Br J Dermatol 169(1):12-19.

5. Burrows PE, Laor T, Paltiel H, et al: Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatol Clin* 16(3):455-488.
6. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol* 132(3):307-311.
7. Greenberger S, Bischoff J. Infantile hemangioma-mechanism(s) of drug action on a vascular tumor. *Cold Spring Harb Perspect Med* 1(1):a006460.
8. Balakrishnan K, Majesky M, Perkins JA: Head and neck lymphatic tumors and bony abnormalities: a clinical and molecular review. *Lymphat Res Biol* 9(4):205-212.
9. Soblet J, Limaye N, Uebelhoer M, et al: Variable somatic TIE2 mutations in half of sporadic venous malformations. *Mol Syndromol* 4(4):179-183.
10. Uebelhoer M, Natynki M, Kangas J, et al: Venous malformation-causative TIE2 mutations mediate an AKT-dependent decrease in PDGFB. *Hum Mol Genet* 22(17):3438-3448.
11. Vikkula M: Vascular pathologies. *Angiogenomics: towards a genetic nosology and understanding of vascular anomalies.* *Eur J Hum Genet* 15(8):821-822.
12. Tille JC, Pepper MS: Hereditary vascular anomalies: new insights into their pathogenesis. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 24(9):1578-1590.
13. Eerola I, Boon LM, Mulliken JB, et al: Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. *Am J Hum Genet* 73(6):1240-1249.
14. Jacobs AH, Walton RG. The incidence of birthmarks in the neonate. *Pediatrics* 1976;58:218-22.
15. Drolet BA, Swanson EA, Frieden IJ; Hemangioma Investigator Group. Infantile hemangiomas: an emerging health issue linked to an increased rate of low birth weight infants. *J Pediatr* 2008;153:712-5.e1.
16. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18:894-900.
17. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. *Pediatrics* 2008;122:360-7.
18. Bowers RE, Graham EA, Tomlinson KM. The natural history of the strawberry nevus. *Arch Dermatol* 1960;82:667-80
19. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al: Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 118(3):882-887.
20. Waner M, North PE, Scherer KA, et al: The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 139(7):869-875.
21. Drolet BA, Dohil M, Golomb MR, et al: Early stroke and cerebral vasculopathy in children with facial hemangiomas and PHACE association. *Pediatrics* 117(3):959-964.
22. Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, et al: Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg Pathol* 28(5):559-568.
23. Rahbar R, Nicollas R, Roger G, et al: The biology and management of subglottic hemangioma: past, present, future. *Laryngoscope* 114(11):1880-1891.
24. Thomas RE, Hornung RL, Manning SC, et al: Hemangiomas of infancy: treatment of ulceration in the head and neck. *Arch Facial Plast Surg* 7(5):312-315.
25. Ceisler EJ, Santos L, Blei F: Periocular hemangiomas: what every physician should know. *Pediatr Dermatol* 21(1):1-9.
26. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al: Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 130(4):631-640.
27. Burstein FD, Simms C, Cohen SR, et al: Intralesional laser therapy of extensive hemangiomas in 100 consecutive pediatric patients. *Ann Plast Surg* 44(2):188-194.
28. Le'aute'-Labre'ze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Tar'eb A (2008) Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 358(24):2649-2651.
29. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, et al: Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. *Pediatrics* 131(1):128-140.
30. Parikh SR, Darrow DH, Grimmer JF, et al: Propranolol use for infantile hemangiomas: American Society of Pediatric Otolaryngology Vascular Anomalies Task Force practice patterns. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 139(2):153-156.
31. Poetke M, Philipp C, Berlien HP: Flashlamp-pumped pulsed dye laser for hemangiomas in infancy: treatment of superficial vs mixed hemangiomas. *Arch Dermatol* 136(5):628-632.
32. Vijayasekaran S, White DR, Hartley BE, et al: Open excision of subglottic hemangiomas to avoid tracheostomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 132(2):159-163.
33. Van Den Abbeele T, Triglia JM, Lescanne E, et al: Surgical removal of subglottic hemangiomas in children. *Laryngoscope* 109(8):1281-1286.
34. Perkins JA, Duke W, Chen E, et al: Emerging concepts in airway infantile hemangioma assessment and management. *Otolaryngol Head Neck Surg* 141(2):207-212.
35. Haggstrom AN, Skillman S, Garzon MC, et al: Clinical spectrum and risk of PHACE syndrome in cutaneous and airway hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 137(7):680-687.
36. Balakrishnan K, Perkins JA: Management of airway hemangiomas. *Expert Rev Respir Med* 4(4):455-462.
37. O TM, Alexander RE, Lando T, et al: Segmental hemangiomas of the upper airway. *Laryngoscope* 119(11):2242-2247.
38. Perkins JA, Oliaei S, Garrison MM, et al: Airway procedures and hemangiomas: Treatment patterns and outcome in U.S. pediatric hospitals. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 73(9):1302-1307.
39. Young AE. Pathogenesis of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations.* Philadelphia: Saunders; 1988. p. 107-13.
40. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995;95:951-60.

41. Perkins JA, Sidhu M, Manning SC, et al: Three-dimensional CT angiography imaging of vascular tumors of the head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 69(3):319-325.
42. Farrell PT: Prenatal diagnosis and intrapartum management of neck masses causing airway obstruction. *Paediatr Anaesth* 14(1):48-52.
43. Perkins JA, Maniglia C, Magit A, et al: Clinical and radiographic findings in children with spontaneous lymphatic malformation regression. *Otolaryngol Head Neck Surg* 138(6):772-777.
44. Perkins JA, Tempero RM, Hannibal MC, et al: Clinical outcomes in lymphocytopenic lymphatic malformation patients. *Lymphat Res Biol* 5(3):169-174.
45. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA: Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 147(4):627-639.
46. Banieghbal B, Davies MR: Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Pediatr Surg* 13(2):103-107.
47. Chiara J, Kinney G, Slimp J, et al: Facial nerve mapping and monitoring in lymphatic malformation surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 73(10):1348-1352.
48. Greene AK, Alomari AI: Management of venous malformations. *Clin Plast Surg* 2011;38:83-93.
49. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, et al: Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 28(2):335-341.
50. S. Ali, C.R. Weiss, A. Sinha, J. Eng, S.E. Mitchell, The treatment of venous malformations with percutaneous sclerotherapy at a single academic medical center, *Phlebology* 31 (9) (2016) 603-609
51. Tieu DD, Ghodke BV, Vo NJ, et al: Single-stage excision of localized head and neck venous malformations using preoperative glue embolization. *Otolaryngol Head Neck Surg* 148(4):678.
52. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al: Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 102(3):643-654.
53. Konez O, Burrows PE: Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin North Am* 10(2):363, 88, vii.
54. Williams EF, 3rd, Hove C, Hochman M: The treatment of vascular malformations: port-wine stains. *Facial Plast Surg Clin North Am* 9(4):609-619.
55. Alster TS, Railan D: Laser treatment of vascular birthmarks. *J Craniofac Surg* 17(4):720-723.