

Çocukluk Çağında Vasküler Anomaliler: Radyolojik Yaklaşım

Vascular Anomalies in Childhood: Radiologic Approach: Review

Dr. Ali YIKILMAZ,^a
Dr. Ertuğrul MAVİLİ^b

^aPediyatrik Radyoloji BD,
^bRadyoloji AD,
Girişimsel Radyoloji Bölümü,
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 12.03.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 10.06.2010

Bu çalışma, 29. Ulusal Radyoloji Kongresi (01-05 Kasım 2008, Antalya)'nde, Yıkılmaz A, Mavili E, Dönmez H, Doğanay S, Coşkun A tarafından "Pediyatrik Vasküler Anomaliler" başlığıyla sözlü bildiri olarak, Pediyatrik Radyoloji Kursu (26-27 Aralık 2009, İzmir)'nda ders olarak Dr. Ali Yıkılmaz tarafından sunulmuş ve kurs kitabında dergiye gönderilen haline çok yakın bir şekilde basılmıştır.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ali YIKILMAZ
Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Radyoloji BD, Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
dryikilmaz@yahoo.com

ÖZET Vasküler anomaliler oldukça geniş bir hastalık grubunu oluşturmakla birlikte tanı ve tedavileri oldukça zor olabilmektedir. En iyi merkezlerde dahi yanlış tanı ve tedavi oranları yüksektir. Merkezler ve klinikler arasında farklı terminolojiler kullanılmakta ve bu durum karışıklıklara yol açmaktadır. Tanı ve tedavinin planlanmasında multidisipliner yaklaşım mutlaka sağlanmalı, disiplinler arasında ortak bir terminoloji ve sınıflandırma kullanılmalıdır. Vasküler anomaliler, vasküler tümörler ve malformasyon olarak ikiye ayrılır. Vasküler tümörlerin çoğunluğunu infantil hemanjiyomlar oluşturmaktadır. Vasküler anomaliler ise yavaş akımlı, hızlı akımlı ve kombine tip olmak üzere 3 grupta incelenebilir. Yavaş akımlı malformasyonlar başlıca kapiller, venöz ve lenfatik malformasyon iken hızlı akımlı malformasyonu başlıca arteriyovenöz malformasyon oluşturur. Kombine kompleks formlar sıklıkla Klippel-Trenaunay ve Parkes-Weber sendromlarında görülür. Vasküler anomalileri birbirinden ayırt etmek önemlidir çünkü vasküler malformasyon ve tümörlerin tedavileri birbirinden farklıdır. Tanıda klinik muayene ve hasta öyküsü belirleyicidir. Bununla birlikte, radyolojik yöntemler birçok olguda oldukça önemli bilgiler sağlamakta, bazen tek tanı yöntemi olmakta, tedavinin planlanması ve takibinde veya girişimsel olarak tedavisinde önemli rol oynamaktadır. Vasküler tümör ve malformasyonların ayırımında radyolojik olarak en önemli ayırım yumuşak doku kitlesi olup olmasının belirlenmesi ile yapılır. Yumuşak doku kitlesi varsa vasküler tümör olarak düşünülmelidir. Radyolojik olarak vasküler anomalileri birbirinden ayırt etmeye yarayan karakteristik özellikler vardır ve bunların bilinmesi doğru tanı ve tedavi oranlarını arttıracaktır.

Anahtar Kelimeler: Hemanjiyom, kapiller; hemanjiyom, kavernöz; vasküler malformasyon; radyoloji; manyetik rezonans görüntüleme; ultrasonografi, Doppler; arteriyovenöz malformasyonlar

ABSTRACT Vascular anomalies constitute a large number of diseases that may cause difficulties for the diagnosis and treatment of the patients. The wrong diagnosis and wrong therapy choice rates are high even in the good centers. Terminology of the vascular anomalies varies between different centers and this causes confusion. A multidisciplinary approach should be achieved and a common terminology and classification should be used between the disciplines. Vascular anomalies can be subdivided into two groups: vascular tumors and vascular malformations. The majority of vascular tumors is infantile hemangioma. Vascular malformations can be subdivided into three groups: slow-flow, fast-flow and combined malformations. Slow-flow malformations mainly include capillary, venous, and lymphatic malformations; fast-flow malformations include arterio-venous malformation. Combined types are usually associated with Klippel-Trenaunay and Parkes-Weber syndromes. Differentiation of vascular anomalies carries great importance because their managements are different. Physical examination and patient history is essential for the diagnosis; however, radiological modalities play an important role by providing useful information in many patients. The main radiological finding that helps to differentiate vascular tumors from vascular malformations is the presence of soft-tissue mass. The presence of a soft tissue mass is associated with vascular tumors where as vascular malformation do not have soft-tissue mass. There are characteristic radiological features that may help to differentiate the vascular anomalies; knowledge of these features will increase the diagnostic and therapeutic accuracy rates.

Key Words: Hemangioma, capillary; hemangioma, cavernous; vascular malformations; radiology; magnetic resonance imaging; ultrasonography, Doppler; arteriovenous malformations

Vasküler anomali, kan veya lenf damarı kaynaklı tümör ve malformasyonları ifade eden bir tabirdir. Vasküler anomaliler sık görülen bir hastalık grubunu oluşturmakta olup daha çok çocuklarda olmak üzere tüm yaş gruplarında karşımıza çıkmaktadır. Oldukça fazla çeşitlilik göstermekte olup isimlendirme ve sınıflandırmaları yıllardır problem oluşturmuştur. Çok fazla sayıda sınıflandırma yapılmış olup bugün genel kabul gören sınıflama Mulliken ve Glowacki'nin 1982'de yaptığı sınıflandırma olmuştur.^{1,2} Bu sınıflandırma vasküler anomalileri hücre karakteristiklerini, hemodinamik durumunu ve klinik davranışlarını esas alarak ayırmaktadır (Tablo 1). En belirgin ayırım ise vasküler anomalileri vasküler tümör ve vasküler malformasyon olarak ikiye ayırmasıdır. Bu iki grubu birbirinden ayırmak oldukça önem taşımaktadır çünkü tedaviler farklıdır (Tablo 2). Bu çalışmadan yıllar sonra 1996'da "International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)" bu sınıflandırmayı modifiye etmiştir.

malies (ISSVA)" bu sınıflandırmayı modifiye etmiştir.

Yanlış tanı ve tedavi oranlarının oldukça yüksek olmasının yanı sıra yanlış isimlendirme oranı %50'nin üzerindedir. Vasküler anomalilere multidisipliner yaklaşım doğru tanı ve tedavi oranlarını arttırmaktadır. İsimlendirmeye ilgili en sık yapılan yanlış, venöz malformasyon yerine hemanjiyom teriminin kullanılmasıdır. İsimlendirmede vasküler malformasyonlarda sonu "-om" ekiyle biten (örn: lenfanjiyom) tümöral bir oluşumu telkin ettiği için kullanılmamalıdır. Kavernoöz hemanjiyom tabiri venöz malformasyon yerine yanlış olarak kullanılmıştır. Bu durum karışıklıklara yol açmıştır. Bu nedenlerle kapiller-kavernoöz hemanjiyom ayrımı terk edilmelidir.³

GENEL GÖRÜNTÜLEME ÖZELLİKLERİ

İnfantil hemanjiyomların tanısı genellikle problem oluşturmaz ve klinik olarak konulur. Görüntüleme

TABLO 1: Vasküler anomalilerin sınıflaması.

Vasküler Anomaliler	
Hemanjiyom (Tümör)	Malformasyonlar
<ul style="list-style-type: none"> ■ İnfantil Hemanjiyom (%90) ■ "Rapidly Involuting Congenital Hemangioma (RICH)" ■ "Non-involuting Hemangioma" ■ İntramusküler Hemanjiyom 	Yavaş Akım <ul style="list-style-type: none"> ■ Kapiller Malformasyon ■ Venöz Malformasyon ■ Lenfatik Malformasyon Hızlı Akım <ul style="list-style-type: none"> ■ Arteriyovenöz Malformasyon Kombine <ul style="list-style-type: none"> ■ Klippel-Trenaunay sendromu ■ Parkes-Weber sendromu ■ Proteus sendromu

Mulliken ve Glowacki'nin yaptığı sınıflamadan esas alınmıştır.¹

TABLO 2: Vasküler anomalilerde kullanılan tedavi yöntemleri.

Tedavi Yöntemi	Vasküler Tümör	Vasküler Malformasyon
Farmakolojik Tedavi-Steroidler, IF- α 2a ve 2b, vinkristin, siklofosamid, bleomisin	+++	+/-
Lazer-FPDL, Nd-YAG, Diod vs.	+	+++ (KM)
Cerrahi rezeksiyon	++	++
Direkt ponksiyonla skleroterapi	-	+++ (VM, LM) + (AVM)
Arteriyel selektif embolizasyon	+/-	+++ (AVM)

KM: Kapiller malformasyon; AVM: Arteriyovenöz malformasyon; VM: Venöz malformasyon; LM: Lenfatik malformasyon.

infantil hemanjiyomlarda çoğu zaman gereksizdir. Herhangi bir şekilde tedavi planlanan her hastada görüntüleme yapılmalıdır. Görüntüleme ilk seçilecek yöntem ultrasonografi (USG) ve Doppler US olup en iyi görüntüleme yöntemi manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'dir (Tablo 3). Bilgisayarlı tomografi (BT)'nin vasküler anomalilerin tanısındaki yeri BT anjiyografi uygulaması ile sınırlıdır. İntralezyonel anjiyografi ve dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) özellikle girişimsel tedavi yapılacak venöz malformasyon ve arteriyovenöz malformasyon (AVM)'lu hastalarda tercih edilmektedir. Direkt grafi venöz malformasyonda görülen flebolitleri ve eşlik eden kemik patolojilerini göstermekte faydalıdır.⁴⁻⁶

Hemanjiyomları vasküler malformasyonlardan ayırmada en önemli ayırım yumuşak doku kitlesi olup olmamasıdır. Eğer yumuşak doku kitlesi varsa, tanı olarak vasküler malformasyon yerine hemanjiyom düşünülmelidir.⁵ Hemanjiyomları vasküler malformasyondan ayırt etmede rezistif indeks (Rİ) veya pik sistolik hız ölçümleri faydalı değildir. Hemanjiyom ve AVM'lerin ortalama Rİ değerleri lenfatik malformasyondan belirgin düşüktür. AVM'nin pik sistolik hızı hemanjiyom ve lenfatik malformasyondan yüksektir. Ancak oldukça değişken değerler bulunması nedeniyle istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır

ve bu durum nedeniyle pik sistolik hız, Rİ ve damar dansitesi ölçümlerinin sorgulanmasına neden olmaktadır.⁷ Dubois ve ark.'nın önerdiği vasküler yoğunluk (vascular density) ölçümleri belirgin fayda sağlamaz.⁸ Bu ölçüm şu şekilde yapılmaktadır: En yoğun vasküler alan seçilerek, burada 1 cm²'lik bir ilgi alanı belirlenir. Bu alan içerisindeki renk akım sinyalleri ölçülerek düşük (0-2), orta (2-4) ve yüksek (>4) vasküler yoğunluk olarak sınıflandırılır. Bu ölçümlere göre hemanjiyom ve AVM'ler arasında ayırım için istatistiksel fark yoktur. Ancak hemanjiyom ve AVM'leri düşük akımlı venöz malformasyonlardan ayırmada faydalıdır.⁸

MRG, özellikle yağ baskılı T2A görüntüler lezyonun uzanımını, gradient eko görüntüler lezyonun vaskülaritesini (yavaş akım-hızlı akım ayırımı) belirlemede, kontrast madde enjeksiyonu yavaş akımlı lezyonları ayırt etmek için kullanılır.⁹

HEMANJİYOM

Hemanjiyomlar, vasküler endotel hücrelerin benign neoplastik proliferasyonu ile karakterize lezyonlardır (Tablo 4). Hızla bölünerek çoğalan endotel hücrelerinden oluşur. İnfanitil hemanjiyomlar kapiller kaynaklıdır. Çocuklarda en sık görülen tümördür. Yenidoğanlarda %2.5 oranında görülür. En sık rastlanan tipi %90 sıklıkta görülen infantil hemanjiyomdur. Vücutta herhangi bir yer-

TABLO 3: Temel vasküler anomalilerin tipik radyolojik bulguları.

Lezyon	DSA	MRG	Doppler USG	BT
Hemanjiyom	■ Dilate arter ve venler	■ Düzgün ve belirgin kontur ■ Homojen kontrast tutan kitle ■ "flow voidler"	■ Arter ve venleri olan solid kitle	■ Homojen kontrast tutan kitle ■ Dilate damarlar
Venöz Malformasyon	■ Venöz fazda lezyonun opasifikasyonu	■ T2A'da yüksek sinyal intensitesi kontrast madde ile lezyonun opasifikasyonu ■ "flow void" yoktur	■ Kompresile edilebilir dilate venöz boşluklar	■ Gecikmiş kontrast tutulumu ■ Flebolit
Lenfatik Malformasyon	■ Avasküler	■ T2A'da yüksek sinyal intensitesi kontrast tutulumu sadece septalarda veya periferiktir ■ flow void yoktur	■ Kompresile edilebilir kanallar	■ Kontrast tutmayan yumuşak doku anormalliği
Arteriyovenöz Malformasyon	■ Dilate arterler ■ Nidus ■ Drenaj venlerinde arteriyel fazda dolun	■ "flow void" ■ Kitle yoktur	■ Dilate arter ve venler ■ Drenaj venlerinde arteriyalize akım formu	■ Dilate arter ve venler

USG: Ultrasonografi; BT: Bilgisayarlı tomografi; MRG: Manyetik rezonans görüntüleme.

TABLO 4: İnfantil hemanjiyom ile vasküler malformasyonların farkları.

İnfantil Hemanjiyom	Vasküler Malformasyon
• İnfantil ve çocukluk	• Tedavi edilmezse hayat boyu devam eder
• 3-9 kadın/1 erkek	• 1 kadın/1 erkek
• Doğumdan sonra ortaya çıkar	• Doğumda vardır
• Vücut ile orantısız büyüme	• Vücut ile orantılı büyüme
• Artmış hücre döngüsü ve mastositler	• Normal hücre döngüsü ve mastositler
• Spontan rezölüsyon, farmakolojik tedavi	• Cerrahi, lazer, skleroterapi, endovasküler tedavi..

de görülebilmekle birlikte en sık baş boyunda görülür (%60). En sık görülen ekstrakutanöz lokalizasyon karaciğerdir.^{4,10}

Konjenital hızlı gerileyen hemanjiyom (congenital rapidly involuting hemangioma) infantil hemanjiyom ile benzer olup asıl farkı doğumda tam gelişmiş olarak var olmasıdır ve bir yıl içinde hızlı bir şekilde kaybolur. Gerilemeyen hemanjiyom ve intramusküler hemanjiyom ise ileri yaştaki çocuklarda görülür. Ancak bu üç hemanjiyom tipi nadir görülür. Beş-yedi yaşın üzerindeki çocuklarda infantil hemanjiyom ayırıcı tanıda düşünülmemelidir.⁶

Hemanjiyomlar genellikle hemen doğum sonrası görülmez ancak %30-50 oranda ciltte telenjektazinin eşlik ettiği soluk bir öncü cilt lezyonu bulunur. Daha sonra bu lezyonun olduğu alandan hemanjiyom büyümeye başlar ve hızlı bir şekilde, hastanın vücut büyüme hızından çok daha hızlı bir şekilde boyut artışı olur. Bu büyüme yaklaşık 1 yıl sürer ve bu döneme proliferatif faz adı verilir. Daha sonra hemanjiyom çok daha yavaş bir hızla küçülür ve bu döneme involüsyon fazı adı verilir. İnvölüsyon fazı yaklaşık 5-7 yıl sürer. Tahmini küçülme oranı yıllık %10'dur. Yani 5 yıl sonunda %50, 7 yıl sonunda %70 ve 9 yıl sonunda %90'dır. Genellikle ciltte herhangi bir iz bırakmadan kaybolmasının yanında iz kaldığı durumlarda olmaktadır.⁴

Hemanjiyomlar genellikle komplikasyonsuz olarak iyileşir ancak komplikasyonların ortaya çıktığı durumlar da olabilir. Bu komplikasyonlar genellikle büyümenin en hızlı olduğu ilk 6 ayda ortaya çıkar. En sık görülen komplikasyon %5-10 oranda ortaya çıkan ülserasyondur. Bununla birlik-

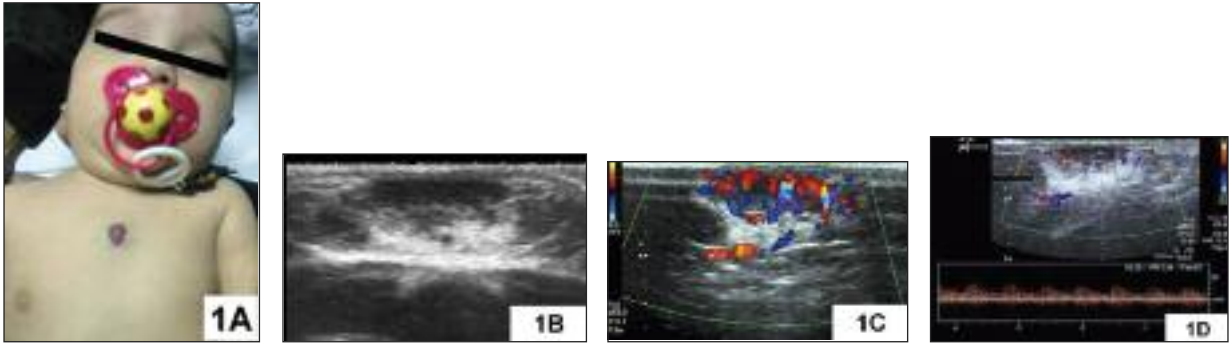
te belirgin kanama, ambliyopi, hava yolu obstrüksiyonu, diffüz neonatal hemanjiyomatozis gelişimi, hipotiroidi ve PHACE sendromu gibi yapısal anomalilere eşlik etmesi de hemanjiyomların komplikasyonları arasında sayılabilir.⁴ PHACE sendromunda posterior fossa anormallikleri, servikofasiyal bölge hemanjiyomları, arteriyel serebrovasküler anomaliler, kardiyak anomaliler ve göz anomalileri bulunmaktadır.

Hemanjiyomlarda genellikle görüntülemeye gerek kalmadan tanı konur. Görüntüleme endikasyonları şunlardır:¹¹

- Şüpheli tanı.
- Baş-boyunda geniş hemanjiyomlar.
- Omurga üzerinde yerleşen hemanjiyomlar.
- Çok sayıda kutanöz hemanjiyomlar (>4).
- Geniş perineal hemanjiyomlar.
- Trombositopeniye eşlik eden hemanjiyom.

USG'de düzgün konturlu, homojen, solid kitle olarak izlenir. Doppler USG'de özellikle proliferatif fazda daha belirgin olmak üzere arteriyel ve venöz kanlanma saptanır. Arteriyel kanlanma düşük dirençlidir. Probu bastırmakla venöz malformasyonda olduğu gibi lezyonda kompresyon izlenmez (Resim 1). BT ve MRG'de diffüz yoğun kontrast tutan kitle izlenir. Kitle T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde hiperintens özelliktedir. Kitle içinde T2A görüntülerde hipointens sinyal kaybı (flow void) izlenir (Resim 2).⁶

İnfantil hemanjiyomlar genellikle tedaviye gerek kalmadan spontan rezölüsyona uğrar. Spontan



RESİM 1: Beş aylık erkek infantta orta hatta sternum komşuluğunda, cilt ve cilt altında yerleşim gösteren, çilek renkli, ciltten kabarık, doğumdan 2 hafta sonra ortaya çıkan ve boyut artışı gösteren infantil hemanjiyom ile uyumlu kitle lezyonu izlenmektedir (A). USG'de düzgün konturlu hipokoik kitle lezyonu izlenmektedir (B). Renkli Doppler USG'de (C) kitle içerisinde yoğun arteriyel ve venöz vaskülarite izlenmektedir; arteriyel akımda spektral Doppler USG (D) incelemesinde düşük dirençli akım formu vardır.



RESİM 2: Koronal T1A (A), T2A (B) ve kontrast sonrası T1A (C) görüntülerde sağda intraorbital yerleşimli, düzgün lobüle konturlu, homojen kontrast tutan ve içerisinde T2A hipointens "flow void" alanları içeren infantil hemanjiyom için tipik kitle izlenmektedir.

rezolüsyon olmadığı durumlarda medikal tedavi uygulanır. Tuttuğu yere göre fonksiyon kaybına yol açıyorsa veya komplike hale geldiyse cerrahiye başvurulur.

KAPİLLER MALFORMASYON

En sık görülen vasküler malformasyonlardır. Eski adı Porto şarabı lekesidir. Cilt ve müköz membranlarda yer alan kapiller damarlardan köken alırlar. Doğumda vardır ve spontan rezolüsyon görülmez. Yüzde trigeminal sinir dermatomunu tutması tipiktir. Belirgin bir görüntüleme özelliği yoktur. Radyolojik olarak önemi diğer vasküler anomalilerin eşlik etmesidir. Görüntüleme ile eşlik eden vasküler malformasyonların varlığı araştırılır. Sturge

Weber, Klippel-Trenaunay ve Proteus sendromu ile birliktelik gösterir. Lazer tedavisi oldukça başarılıdır (Resim 3).¹²

VENÖZ MALFORMASYON

En sık görülen semptomatik vasküler malformasyonlardır. Genellikle ileri çocukluk ve genç erişkin dönemde semptomatik hale gelirler. Doğuştan vardır ve tedavi edilmediği takdirde düzelmez. Duvarlarında düz kas içermeyen anormal venöz yapıların bir araya gelmesi ile oluşan vasküler yapılardan oluşur. Palpasyonda hemanjiyomdan farklı olarak oldukça yumuşaktır. USG probu ile bastırıldığında kompresyon izlenir. Genellikle mavi mor renklidir ancak ciltten derinde yerleşim gösterdiği zaman bu



RESİM 3: 17 yaşında kız çocukta doğumdan itibaren var olan infraorbital yerleşimli mor renkli kapiller malformasyon ile uyumlu lezyon izlenmektedir (A). Lezyon diod lazer tedavisi sonrası hemen tamamen düzleşmiştir (B).

renk değişikliği fark edilmeyebilir. Dolaşımı bozarak komşu kemik yapıda kronik beslenme bozukluğu ve deformasyona yol açabilir. Tipik olarak kalsifiye trombüs yapıları izlenir (flebolit). Komşu kemik değişiklikleri ve flebolitlerle birlikte izlendiklerinde yanlışlıkla venöz malformasyon yerine hemanjiyom olarak isimlendirilmişlerdir.^{4,6}

Puig ve ark. venöz malformasyonları 4 grupta sınıflamışlardır: 1) periferik drenajı olmayan izole malformasyon; 2) normal venlere drene olan mal-

formasyon; 3) genişlemiş venlere drene olan malformasyon; ve 4) displazik venöz ektazi.¹³

Lezyonlar çok küçük olabileceği gibi bir ekstremitiyi tamamen tutabilir. İzole olarak görülebileceği gibi Klippel-Trenaunay sendromu, Maffucci sendromu ve “Blue Rubber Bleb Nevus” sendromunun bir komponenti olarak da karşımıza çıkabilir.

Tanıda röntgende flebolitler karakteristik olarak düzgün konturlu, santrali radyolusen nodüler opasiteler şeklinde izlenir. USG’de anekoik kistik yapılar izlenir. Doppler USG ile içlerinde yavaş venöz akım alınabilir veya alınmayabilir. Probla bastırıldığında kompresyon izlenir. MRG’de T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde hiperintens özellikle lobüle konturlu kistik yapılar izlenir. T2A görüntülerdeki sinyal artışı sıvı sinyal intensitesinde olup hemanjiyomlarda görüldenden daha yüksektir. Kontrast madde enjeksiyonu sonrası genellikle kontrast madde tutulumu gözlenir (Resim 4). İntralezyonel anjiyografi ile venöz malformasyonun uzanımı ve açıldığı venöz yapılar oldukça iyi bir şekilde ortaya konabilir. Tedavide direkt ponksiyonla skleroterapi veya cerrahi uygulanır.



RESİM 4: Sağ skapular bölge lateralinde doğumdan itibaren var olan şişlik şikâyeti ile başvuran 13 yaşındaki erkek çocukta bu alanda şişlik izlenmektedir (ok) (A). Bu bölgeye yönelik alınan direkt grafide yumuşak doku içerisinde flebolit ile uyumlu santralleri radyolusen olan, düzgün konturlu nodüler radyoopasiteler izlenmektedir (B). Bu bölgeye yönelik yapılan USG (C) ve Doppler USG (D) tetkiklerinde bu alanda kitle lezyonu ve vaskülarite saptanmadı ancak flebolitler posterior akustik gölgesi olan ekojen odaklar şeklinde izlendi. Aksiyel T1A (E), kontrast sonrası T1A (F) T2A (G) ve görüntülerde bu alanda heterojen kompleks yapıda içerisinde küçük kistik alanlarında bulunduğu, kontrast tutan lezyon izlendi. Kistik komponentlerdeki sinyal intensitesi belirgin yüksektir.

LENFATİK MALFORMASYON

Lenf kanallarının anormal gelişimi sonucu ortaya çıkan malformasyonlardır. Vücutta herhangi bir yeri tutabilirler ancak en sık (%75) baş boyunda yerleşim gösterirler. Daha önce kullanılan kistik higroma terimi artık kullanılmamaktadır. Makrokistik, mikrokistik veya bunların ikisinin de bir arada olduğu mikst tipte olmak üzere 3 şekilde karşımıza çıkar. En sık mikrokistik tipi görülür. Mikst tipe başta baş boyun bölgesi olmak üzere sık rastlanır. Tanısı genellikle kolaydır ve görüntülemeye gerek kalmadan klinik olarak konulur.

Makrokistik formunda içi şilöz vasıflı sıvı ile dolu geniş kistik lezyonlar şeklinde izlenir. Mikrokistik tipinde genellikle kistler görüntülenemeyecek kadar küçüktür ve solid kitle şeklinde karşımıza çıkar. Bu durumda diğer tümörlerle karışabilir.

Lezyonlar kistik olduğu zaman USG'de anekoik olarak izlenir. Sıvı-sıvı seviyeleri lezyon içerisine kanamaya bağlı olarak sık görülür ve USG'de seviye veren farklı ekodaki içerik gözlenebilir. Doppler USG'de kanlanma beklenmez. MRG'de T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde hiperintens olarak izlenir. Durağan akıma bağlı olarak T2A sinyal intensitesi belirgin yüksektir. Kanamaya bağlı T1A hiperintens görünüm ve sıvı-sıvı seviyesi MRG'de gözlenebilir (Resim 5). Normalde kontrastlanma beklenmez. Kontrastlanma sadece çevreseldir veya septalarda görülür; buna bağlı olarak ortaya çıkan halkasal kontrastlanma tipiktir (ring arc). Ancak mikrokistik tipinde kontrastlanma gözlenebilir ve ayırıcı tanıda karışıklığa yol açabilir. Bununla birlikte çoğu lenfatik malformasyon

kontrastlanmaz ve bu venöz malformasyon ve he-manjiyomlardan ayırmda en belirleyici özelliktir.^{4,14}

Tanısı asıl olarak cerrahidir. Cerrahi yapılmadığı zaman veya küçük lezyonlarda skleroterapi uygulanabilir. Lezyonlar genellikle infiltratiftir ve rekürrens sık görülür; bu nedenle tekrarlayıcı cerrahiler uygulanması gerekebilir.

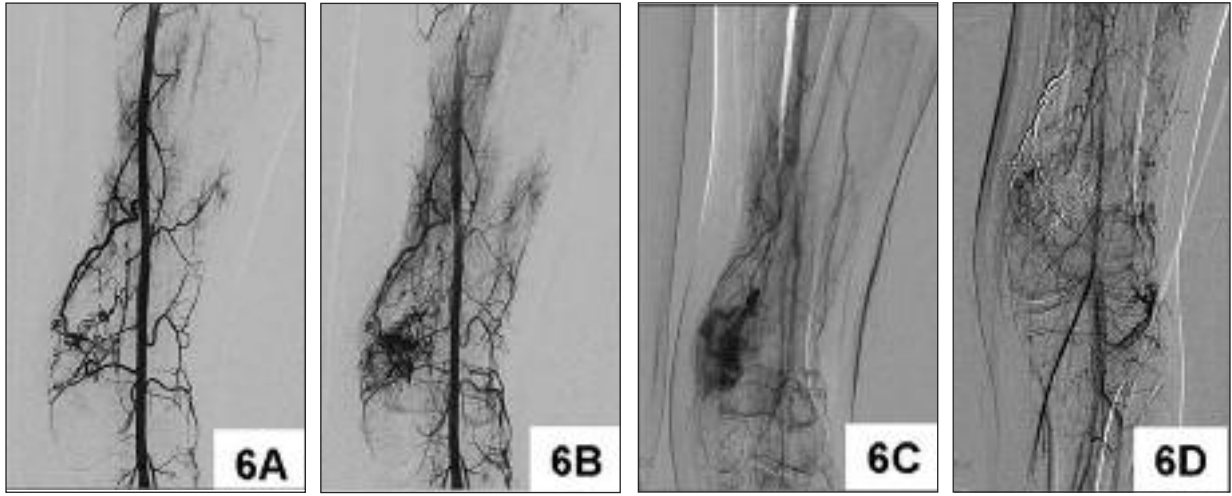
ARTERİOVENÖZ MALFORMASYON

AVM'ler arada kapiller bir yatak olmadan arterlerin direkt olarak venöz sisteme açılmasıyla karakterize hızlı akımlı vasküler malformasyonlardır. Çok sayıda arter ve ven olaya karışır. Tortüöz ve displastik damarlar lezyonun orta kısmında yumak oluşturur ve buna nidus adı verilir. Arteriyovenöz fistülde de benzer şekilde kapiller yatak yoktur ve arteriyovenöz şant oluşur ancak olaya tek bir arter ve ven karışır.

AVM'ler %40 oranda doğumda vardır ancak klinik olarak sessizdir. Genellikle ilerleyerek çocukluk döneminde kendini gösterir ve semptomatik hale gelir. Tuttuğu yere göre ciddi komplikasyonlar ortaya çıkarabilirler ve vasküler malformasyonların en tehlikelileri olarak kabul edilirler. AVM'ler klinik olarak ISSVA-Schobinger sınıflamasına göre 4 evrede incelenir: 1) uyku dönemi; 2) büyüme dönemi; 3) destrüksiyon dönemi; 4) destrüksiyon ve konjestif kalp yetmezliği dönemi.⁴ İlk dönemden itibaren Doppler USG arteriyel ve venöz akımı göstererek arteriyovenöz şantı ortaya koyar. DSA, BT ve MR anjiyografide erken arteriyel fazda venöz akım izlenir (Resim 6). MRG'de dilate besleyici ve drenaj damarları ile ilişkili dilate vas-



RESİM 5: Sağ skapula komşuluğunda cilt altında aksiyel T1A (A), kontrast sonrası T1A (B) ve T2A (C) ve görüntülerde ~3x2 cm ölçüsünde septalı kistik lezyon izlenmektedir. Lezyon içerisinde sıvı-sıvı seviyesi var olup dependan kısım hemoraji ile uyumlu olarak T1A görüntüde hiperintens, T2A görüntüde hipointensdir. Lezyon duvarında ve septalarda kontrastlanma vardır (C). Cerrahi rezeksiyon sonrası patolojik tanı lenfatik malformasyondur.



RESİM 6: Sol uyluk distal uç medialinde, femur metafizyodiyafizer bileşke komşuluğunda cilt altında yüzeysel femoral arterin küçük dallarında beslenen AVM ile uyumlu vasküler yumak izlenmektedir. Ana femoral arter kateterizasyonu sonrası alınan DSA görüntülerinde lezyonda erken arteriyel fazda (A, B) venöz dönüş izlenmekte olup venöz fazda (C) lezyon sebat etmektedir. Lezyonun intraarteriyel siyanoakrilat ile embolizasyonu sonrası alınan DSA görüntüsünde (D) lezyonun kaybolduğu izlenmektedir.

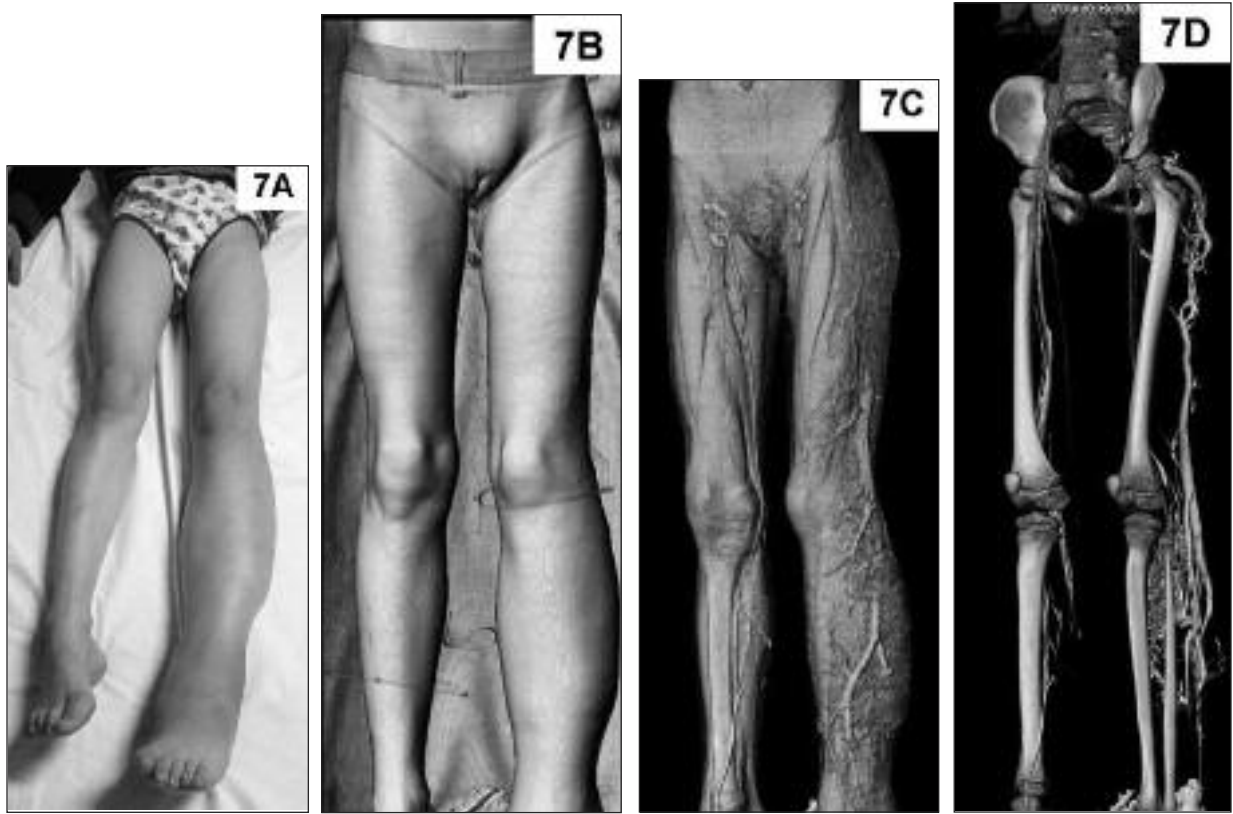
küler kanallar izlenir. Anormal vasküler yapılar T2a görüntülerde hipointens “flow void”ler ve gradient eko görüntülerde hiperintens noktasal odaklar şeklinde kolaylıkla izlenir. Tipik olarak yumuşak doku kitlesi olmaz; ancak lezyon çevresindeki yumuşak doku sinyal değişiklikleri ve kontrast tutulumu kitle benzeri bir görünüm verebilir. Bu durum özellikle AVM kas kılıfına sınırlı olduğu zaman olur ve bu durumda vasküler tümörler ile ayrımı zor olabilir. Tedavide embolizasyon, cerrahi veya bunların kombinasyonları uygulanır.^{4,14}

KOMBİNE VASKÜLER MALFORMASYONLAR

Bunlar tutulan organlarda aşırı büyüme ve birden fazla vasküler malformasyonun bir arada görülmesiyle karakterize nadir görülen malformasyonlardır. Başlıca yavaş akımlı olanlar Klippel-Trenaunay

sendromu ve Proteus sendromu iken, hızlı akımlı olan Parkes-Weber sendromudur.

Klippel-Trenaunay sendromunda kapiller, venöz ve lenfatik malformasyonla birlikte unilateral alt ekstremitede aşırı büyüme vardır. Ağır olgularda derin venöz sistem de hipoplaziktir ve dolaşım dilate yüzeysel venlerle sağlanır. Bu durumda derin venöz sistemin değerlendirmesinde MR venografi kullanılır. Detaylı değerlendirme gereken olgularda ayak dorsalinden intravenöz olarak verilen kontrast madde sonrası yapılan direkt BT venografi tetkiki oldukça faydalı bilgiler sağlamaktadır (Resim 7).^{15,16} Parkes-Weber sendromu Klippel-Trenaunay sendromuna benzer; farklı olarak arteriyovenöz fistüller vardır. Proteus sendromu verrüköz nevüs, makrosefali, lipomlar, el ve ayaklarda gigantizm ile karakterizedir.



RESİM 7: Klippel-Trenaunay tanısı alan 7 yaşındaki kız çocuğunda sol alt ekstremitede hipertrofi izlenmektedir (A). Her iki ayak dorsalden verilen kontrast madde sonrası yapılan direk BT venografide üç boyutlu hacim örneklemeli görüntülerde (volum rendered) (B-D) solda ana, yüzeysel ve derin femoral venlerde belirgin hipoplazi izlenmektedir. Sol alt ekstremitedeki venöz dönüş dilate yüzeysel venlerle (lateral ven) ana femoral vene olmaktadır. Ayrıca diz altında yaygın variköz venler izlenmektedir.

KAYNAKLAR

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412-22.
- Ferahbas A. [Vascular malformations]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2007;3(8):39-45.
- Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 2007; 22(6):249-52.
- Frieden I, Enjolras O, Esterly N. Vascular birthmarks, other abnormalities of blood vessels and lymphatics. In: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 3rd ed. New York: Mosby; 2003. p.833-62.
- Donaldson JS. Pediatric vascular anomalies: the role of imaging and interventional radiology. *Pediatr Ann* 2008;37(6):414-24.
- Konez O, Burrows PE. An appropriate diagnostic workup for suspected vascular birthmarks. *Cleve Clin J Med* 2004;71(6): 505-10.
- Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000;214(3):747-54.
- Dubois J, Patriquin HB, Garel L, Powell J, Filiatrault D, David M, et al. Soft-tissue hemangiomas in infants and children: diagnosis using Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171(1):247-52.
- Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002;10(2):363-88, vii.
- Doğramacı AÇ, Bails S. [Hemangiomas of infancy]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2008; 18(3):160-5.
- Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L, et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas, April 7-9, 2005, Bethesda, Maryland, USA. *Pediatr Dermatol* 2005;22(5):383-406.
- Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1993;40(6):1177-200.
- Puig S, Aref H, Chigot V, Bonin B, Brunelle F. Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. *Pediatr Radiol* 2003;33(2):99-103.
- McGill TJI, Forsen JW Jr, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular anomalies of the head and neck. In: Richardson MA, ed. *Pediatric Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1998. p.66-80.
- Mavili E, Ozturk M, Akcali Y, Donmez H, Yikilmaz A, Tokmak TT, et al. Direct CT venography for evaluation of the lower extremity venous anomalies of Klippel-Trenaunay Syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192(6): W311-6.
- Anık Y, Omay O, Demirci A. [MR and MRA findings in Klippel-Trenaunay syndrome]. *Turkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci* 2007;19(2): 149-52.