

# Çocukta Servikal Yerleşimli Bir Venöz Malformasyon: Olgu Sunumu

Bülent ORAN, Tahir YÜKSEK, Mehmet YENİTERZİ, Ufuk ÖZERGİN, Hasan SOLAK

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri ve Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalları, Konya

Çocuklardaki yavaş kan akımlı venöz malformasyonların tanı ve tedavileri oldukça zordur. Doğumdan itibaren mevcut olan bu vasküler gelişim bozuklukları çocuğun büyümesiyle birlikte büyürler ve asla küçülmezler. Sınırları belirlenmiş malformasyonlar cerrahi olarak çıkartılır. Nadir görülmesi nedeniyle, boyun bölgesinde venöz malformasyonu olan bir çocuk sunulmuştur.

GKD Cer Derg 1995;3:273-276

## Venous Malformations in Neckregion in Children: Case report

Low flow venous malformations in children are a diagnostic and therapeutic challenge. These are errors of vascular morphogenesis that are present at birth, grow with the child and never involute but often expand. Surgical excision of limited malformations may be indicated. Because of its rarity, a child with venous malformation in neck region is presented.

Çocuklarda vasküler lezyonların sınıflandırılmasında uzun süre standart bir terminoloji kullanılmamış, değişik etiyojolojiye ve klinik davranışa sahip birçok lezyon hemanjiyom adı altında değerlendirilmiştir. Mulliken ve Glowacki tarafından vasküler lezyonlar klinik davranışa ve endotel hücre karakteristiklerine göre sınıflandırılmış ve bu lezyonlar hemanjiyomlar ve vasküler malformasyonlar olmak üzere iki gruba ayrılmıştır<sup>(1)</sup>.

Vasküler malformasyonlar anormal vasküler yapının tipine göre kapiller, venöz, arteriyel, lenfatik veya bunların karışımından oluşacak miks tip olmak üzere ayrıca sınıflandırılmaktadır. Doğumsal vasküler kaynaklı lezyonların büyük çoğunluğu hemanjiyom grubundadır. Vasküler malformasyonlardan özellikle venöz tipi oldukça nadir görülür<sup>(2)</sup>.

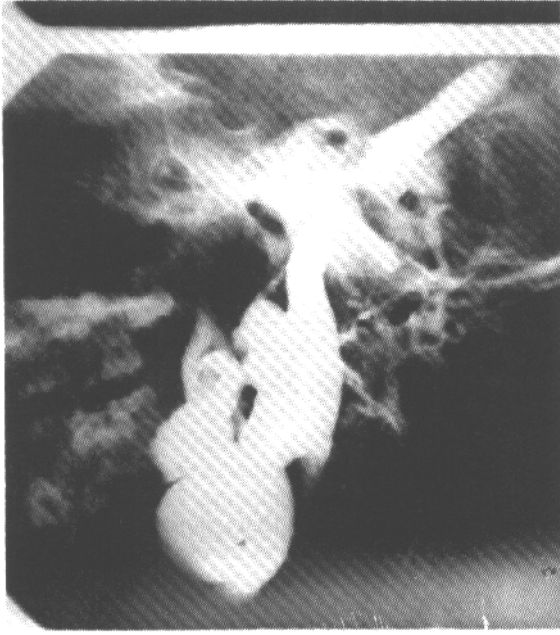
## Olgu Sunumu

Boynunda şişlik yakınmasıyla gelen 4 yaşındaki erkek çocuğun yapılan muayenesinde, boyun sağ ön tarafında, özellikle ağladığı zaman ortaya çıkan sakinleştiğinde kaybolan, pulsatil olmayan, yumuşak kıvamda bir şişlik belirlendi. Aile

bunun doğumdan beri farkındaydı. Dinlemekle lezyon üzerinden herhangi bir ses veya üfürüm alınmıyor ve trill hissedilmiyordu. Üzerindeki boyun cildinde hemanjiyomu hatırlatan kırmızı-mor renk değişiklikleri ve ince damar görüntüleri vardı. Tele akciğer grafisinde ve servikal grafilere bir patoloji yoktu.

Lezyonun Doppler ultrasonografik incelemesinde belirgin bir kan akımı izlenmedi. Tam kan sayımı ve kan biyokimyası normaldi. Servikal ultrasonografik incelemeden sonra lezyona yapılan ponksiyonda venöz özellikte kan elde edildi. Hastada bu bulgularla boyun venöz yapılarını ilgilendiren vasküler bir anomali düşünüldü.

İnternal juguler venin femoral venden girilerek yapılan kateterizasyonu sonrası elde edilen venogramlarda internal juguler ven normal olarak dolarken internal ve eksternal juguler ven arasında anormal bir bağlantı veninin olduğu görüldü. Eksternal juguler ven bu anormal ven yoluyla kontrast madde ile doluyordu. Anormal bağlantı veni ile brakiosefalik bileşke arasında kalan eksternal juguler ven segmenti ileri derecede tortiyöz olup dilate idi ve bu bölgedeki



Şekil 1. Lateral konumda alınan sinevenogram görünüşünde eksternal juguler venden kaynaklanan venöz malformasyonun, kontrast madde ile tamamen dolmuş olduğu izleniyor.

kan akımı oldukça yavaşlamıştı (Şekil 1).

Operasyona alınan hastada sağ sternokleidomastoid kas arkasından vertikal bir kesi yapıldıktan sonra dilate olmuş anormal segment, yan dalları bağlandıktan sonra rezeke edilerek eksternal juguler ven ligasyonu uygulandı. Herhangi bir komplikasyon gelişmedi ve operasyondan sonraki bir yıl boyunca herhangi bir rekürrens olmadı.

### Tartışma

Mulliken ve Glowacki'nin basit sınıflamasına göre çocukluk çağı vasküler lezyonları iki ana gruba ayrılır <sup>(1)</sup>. Önce büyüyen, sonra involusyona uğrayan ve endotel hücre proliferasyonu gösteren lezyonlar hemanjiyom olarak isimlendirilir. Çocuk büyüdükçe boyut artışı gösteren ve endotel hücre proliferasyonu olmayanlara da vasküler malformasyon adı verilir. Bu hücresel farklılıklar lezyonların bilinen klinik davranışlarıyla da korelasyon göstermektedir. Hemanjiyomlar infantil dönemin bir hastalığıdır. Sadece üçte birinden daha azı doğumla birlikte ortaya çıkarken, büyük bir kısmı hayatın ilk ayında ortaya çıkar, ilk yıl içinde hızlı bir büyüme

gösterirler ve arkasından involusyona uğrarlar. Hastaların %90'ında lezyonlar tedavi olmadan regresyona uğrarlar <sup>(1,3)</sup>.

Vasküler malformasyonlar ise daima doğumda vardır, ancak her zaman farkedilmeyebilir. Çocuk büyüdükçe belirginleşir ve involusyona uğramaz <sup>(1)</sup>. Arteriyovenöz bağlantılarının gelişmesine ve tromboza sekonder venöz hacmin genişlemesine bağlı olarak spontan büyüme gösterebilir. Ayrıca puberte ve hamilelikteki hormon değişikliklerine ve travmalara bağlı olarak da büyüme gösterebilir. Anormal hücre proliferasyonu ile karakterize hemanjiyomlar genellikle steroid ve radyoterapiye cevap verirler. Ancak hücresel olarak stabil olan vasküler malformasyonlarda bu tedavilerin yeri yoktur.

Vasküler malformasyonlar içinde oldukça nadir bir grup olan venöz malformasyonların en sık yerleştiği yer baş-boyun bölgesidir. Çocuğun ağlaması sırasında yumuşak doku şişliği şeklinde belirginleşir. Üzerindeki deride renk değişikliği olabilir. Sıklıkla progresif bir büyüme gösterir. Lokalize kalabileceği gibi dokular arasında diffüz bir yayılım da gösterebilir. Bazen komşu kemik yapılarında deformasyonlara neden olurlar. İntrauterin hayatın 4-10. haftalarında vasküler sistemin şekillenmesi sırasında meydana gelen anomali sonucu ortaya çıktığı sanılmaktadır. Saf venöz formlarının yanında kapiller venöz ya da lenfatik venöz olmak üzere miks tipleri de olabilir <sup>(4)</sup>.

Klinik bulgular çoğunlukla tanı koydurucudur. Bazı hastaların direkt grafilerinde flebolitler izlenebilir. Şüpheli durumlarda ya da operasyon düşünülen hastalarda diyagnostik arteriyografi yapılabilir. Ancak konvansiyonel yüzeyel arteriyografilerde bu lezyonların gösterimi oldukça güçtür. Venöz malformasyonlar ancak süper-selektif arteriyografide geç venöz fazlarda görüntülenebilir <sup>(5)</sup>.

Bizim hastamızda olduğu gibi büyük venleri ilgilendiren lezyonlarda diyagnostik venografinin tanısallığı oldukça fazladır. Venöz mal-

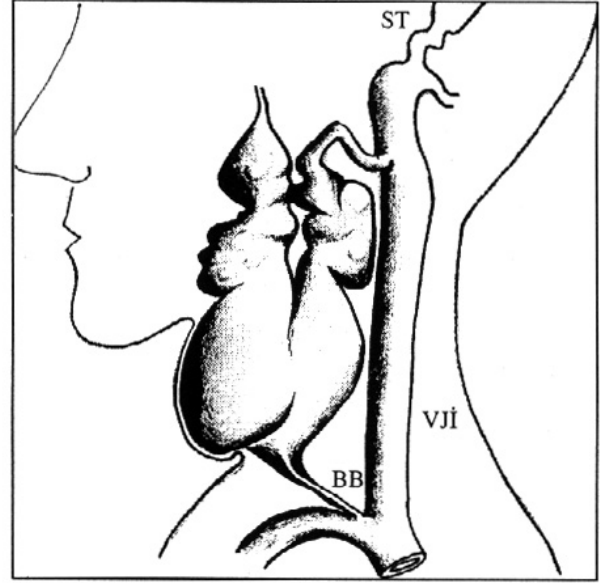
formasyonları lenfatik veya arteriyovenöz anomalilerden ayırmada ultrasonografi ve Doppler ultrasonografi yararlı olabilir. Lezyonun sınırlarını belirlemede ve hemanjiyomdan ayırmada manyetik rezonans görüntülemenin de önemli avantajları olduğu gösterilmiştir.

Tıbbi tedavi de dahil olmak üzere geçmişte denenmiş birçok tedavi yöntemi beklenen başarıyı gösterememiştir <sup>(6)</sup>. Venöz malformasyonların çoğu asemptomatiktir. Böyle hastalarda aileyi rahatlatmak ve lezyonu travmalardan korumaları gerektiğini söylemek genellikle yeterlidir. Sıkı giyecekler ve trombozu önlemek için salisilat kullanımı önerilebilecek konservatif yaklaşımlar arasında sayılabilir. Sadece konservatif yaklaşımlarla saf venöz malformasyonlarda ilerlemenin önlenebileceği bildirilmektedir <sup>(7)</sup>.

Cerrahi tedavi sadece düzgün sınırlı lezyonlarda ve sınırlar iyi gösterilebilirse yüz güldürücüdür. Operasyon sırasında kontrolü güç venöz kaynaklı kanama riski söz konusudur. Lezyon içindeki kullanım koagülopatisi de bu riski arttıran bir diğer faktördür. Operasyon sonrası takip şarttır çünkü bu lezyonlar genellikle tamamen eksize edilmezler ve sıklıkla rekürrensler ortaya çıkar.

Terapötik anjiyografinin geliştirilmesiyle vasküler malformasyonların tedavisinde yeni bir çığır açılmasına rağmen venöz malformasyonlara bu tür yaklaşımlarda henüz önemli problemler vardır. Yavaş kan akımlı bu lezyonlarda intravasküler embolizasyon başarılı olamamaktadır. Deri nekrozu işlemin en önemli komplikasyonudur. Bu yüzden venöz malformasyonların intravasküler embolizasyonu artık önerilmemektedir <sup>(8)</sup>. Hipertonik glukoz veya sodyum morrhuate gibi direkt lezyon içine uygulanan sterozan maddelerle yapılan tedavilerde de başarılı yeterli düzeyde değildir <sup>(5)</sup>.

Bu maddeler venöz sisteme geçtiğinde tehlikeli olabilmektedir. Lezyon içine etanol enjeksiyonu da aynı nedenle cilt ve periferik sinir sisteminde iskemi ve nekrozlara yol açabilmektedir <sup>(8)</sup>. Perkütan skleroterapinin potansiyel riski olan



Şekil 2. Boyundaki venöz malformasyonun operasyondan sonra çizilen havali görüntüsü. (VJI: vena jugularis interna, BB: brakiyosefalik bileşke, ST: sinus transversus).

distal embolizasyon göz önünde bulundurularak yapılan sınıflamada venöz malformasyonlar üç tipe ayrılmıştır <sup>(2)</sup>. Tip 1 iyi sınırlıdır ve drene edici venöz sistemi yoktur. Tip 2'de venöz gölcük normal venöz sisteme drene olur. Tip 3 anormal ektatik drene edici venlere sahiptir. Distal embolizasyon riski en fazla olan üçüncü tiptir.

Bizim hastamız da son gruba girmektedir (Şekil 2). Etkilenen venöz sistemin kolay erişilebilir ve sınırlarının düzgün olması nedeniyle hastamızda cerrahi tedavi seçilmiştir.

Sonuç olarak venöz malformasyonlarda tanı ve tedavi protokolleri lezyonun tipine, yerleşimine ve çevre dokulara uzanımına göre farklılıklar göstermektedir. Asemptomatik hastalarda çoğu zaman konservatif yaklaşımlar tercih edilir. Semptomatik grupta direkt cerrahi tedavi uygulanamayacak hastalarda son yıllarda perkütan skleroterapi kullanılmaktadır.

Lezyondaki küçülmenin miktarına bağlı olarak gerektiğinde skleroterapi sonrası cerrahi tedavi yapılmaktadır. Sınırları düzgün ve kolay ulaşılacak lezyonlarda cerrahi başarı oldukça iyidir.

## Kaynaklar

1. Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:412-20.
2. Dubois JM, Sebag GH, de Prost Y, Teillac D, Chretien B, Brunelle FO: Soft-tissue venous malformations in children: percutaneous sclerotherapy with Ethibloc. *Radiology* 1991; 180:195-8.
3. Marqileth AM, Museles M: Cutaneous hemangiomas in children. Diagnoses and conservative management. *JAMA* 1965; 194:523-6.
4. Young AE: Pathogenesis of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders, 1988:107-12.
5. Riche MC, Hadjean E, Tran-Ba-Huy P, Merland JJ: The treatment of capillary-venous malformations using a new fibrosing agent. *Plast Reconstr Surg* 1983; 71:607-12.
6. Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, Strand RD: Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *AJR* 1983; 141:483-8.
7. Kromhout JG, Horst C, Peeters F, Gerhard M: The combined treatment of congenital vascular defects. *Int Angiol* 1990; 9:203-7.
8. Riche MC, Merland JJ: Embolization of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks*. Philadelphia: WB Saunders, 1988:436-453.

---

**Yazışma adresi:** Doç. Dr. Tahir Yüksek, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

---