

## HEMANJİOM VE VASKÜLER MALFORMASYONLARIN İSİMLENDİRME VE SINIFLAMASI

### NOMENCLATURE AND CLASSIFICATION OF HEMANGIOMA AND VASCULAR MALFORMATIONS

Nurten Turhan-Haktanır<sup>1</sup>

Alpay Haktanır<sup>2</sup>

Abdullah Ayçiçek<sup>3</sup>

Kocatepe Üniversitesi, Tıp fakültesi, <sup>1</sup>Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi, <sup>2</sup>Radyoloji ve <sup>3</sup>Kulak Burun Boğaz ABD., Afyonkarahisar

J Surg Arts, 2008;1(2):1-11.

#### ÖZET

Komplike vasküler lezyonların tanı ve tedavisi birden çok disiplini ilgilendirmekte olup bazen üçüncü basamak merkezlerde bile bu konuda zorluklar yaşanabilmektedir. Ayrıca, bu lezyonların isimlendirme ve sınıflandırmasında değişik dallardaki hekimler arasında halen yaşanan farklılıklar hastaların tanı, takip ve tedavilerini zaman zaman güçleştirmektedir. Bu yazıda hemanjiom ve vasküler malformasyonların isimlendirme ve sınıflandırılması multidisipliner bir yaklaşımla gözden geçirilmiş ve ilgili literatür tartışılarak konuyla ilgili karışıklıklarının giderilmesine katkıda bulunmak amaçlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Hemanjiom, vasküler malformasyon, tanı.

#### ABSTRACT

Management of complicated vascular lesions is a subject of multiple medical disciplines and sometimes, even the third step medical centers can experience some difficulties for it. Besides, discrepancies of the nomenclature and classification of these lesions between various medical branches presently may complicate the management of the patients at times. In this paper, nomenclature and classification of hemangiomas and vascular malformations were reviewed with a multidisciplinary approach and it is aimed to contribute to dissolve the confusion for the subject by discussing the related literature.

**Key words:** Hemangioma, vascular malformation, diagnosis.

## GİRİŞ

Çoğu hekim komplike olmayan vasküler lezyonların tanı ve tedavisinde önemli sıkıntılar yaşamaz, ancak az görülen vasküler anomalilerde tanı ve özellikle tedavide karar vermeleri zorlaşır. Hastalar kolaylıkla yanlış tanı ve yanlış tedaviye maruz kalabilirler. Komplike vasküler lezyonları olan hastalar birden çok disiplini ilgilendirir, bunların içinde dermatologlar, plastik cerrahlar, damar cerrahları, radyologlar, ortopedistler, pediatristler, patologlar ve kulak burun boğaz uzmanları ilk akla gelenleridir. Hastaların birden çok disiplini ilgilendirmeleri ve tedavilerindeki zorluklar nedeniyle Amerika Birleşik Devletleri ve Kanada gibi gelişmiş ülkelerde komplike hastalar multidisipliner vasküler anomali kliniklerinde değerlendirilmektedir. Bu yazıda hemanjiom ve vasküler malformasyonların isimlendirme ve sınıflamasında sıklıkla yaşanan kafa karışıklığının giderilmesine yardımcı olmak amaçlanmış ve bu lezyonların klinik ve histopatolojik özellikleri kısaca gözden geçirilmiştir.

Bu zamana kadar vasküler lezyonlar için yapılan sınıflamaların hiçbiri evrensel nitelik kazanamamıştır. Yakın zamana kadar "Porto şarabı lekesi", "strawberry hemanjiom" ya da "somon lekesi" gibi görünümünden kaynaklanan tanımlayıcı bazı terimler kullanılmaya başlanmıştır, ancak bu terimler lezyonların biyolojik davranışı ile ilişkisizdir. Önceden yapılan bazı sınıflamalarda lezyonlar kanalın genişliğine ve içindeki sıvının tipine göre isimlendirilirdi. Kan içerenlere hemanjiom denilir ve kanal genişliğine bakılarak kapiller, strawberry ve kavernoöz olarak ayrılırdı. Lenf içerenlere ise lenfanjiom ya da kistik higroma denilirdi. 1982'de Mulliken ve Glowacki vasküler lezyonların sınıflamasını hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar şeklinde değiştirdiler (1) (Tablo 1).

Tablo 1: Mulliken and Glowacki tarafından yapılan vasküler anomali sınıflaması	
Hemanjiom	Vasküler malformasyon
<ul style="list-style-type: none"><li>• Proliferatif faz</li><li>• İnvolyasyon fazı</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Basit<ul style="list-style-type: none"><li>o Kapiller</li><li>o Venöz</li><li>o Arteriyel</li><li>o Lenfatik</li></ul></li><li>• Kombine (mikst)<ul style="list-style-type: none"><li>o Kapiller venöz</li><li>o Arteriovenöz</li><li>o Lenfatikovenöz</li></ul></li></ul>

1982'de yapılan sınıflama yaygın kabul görmüş ve daha sonra 1997'de International Society for the Study of Vascular Anomalies tarafından güncellenmiştir (2) (Tablo 2).

Tablo 2. "International Society for the Study of Vascular Anomalies" tarafından önerilen sınıflama.

Tümörler	Malformasyonlar			
	Basit		Mikst	
	Yavaş akımlı	Hızlı akımlı	Yavaş akımlı	Hızlı akımlı
<ul style="list-style-type: none"> <li>• İnfantil hemanjiom</li> <li>• Konjenital hemanjiom</li> <li>• Piyojenik granülom (lobüler kapiller hemanjiom)</li> <li>• Tufted anjiom</li> <li>• Kaposiform hemanjioendotelyom</li> <li>• Hemanjioperisitom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kapiller</li> <li>• Venöz</li> <li>• Lenfatik</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteriyel</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• LVM</li> <li>• KLVM</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• AVM</li> <li>• KAVM</li> </ul>

### Hemanjiomlar

Hemanjiomlar yenidoğanın en sık görülen tümörü olup beyaz ırkta yaklaşık %10 oranında görülürler, siyah ırkta bu oran çok daha azdır. Kadınlarda erkeklerden 3-4 kat daha fazla görülen bu lezyonlar prematürelde daha fazladır. İnsidansın doğum ağırlığı ile doğrudan ilişkisi bulunmuştur, 1000 gr'ın altında her 4 bebekten birinde görüldüğü bilinmektedir (3).

En sık yerleştiği organ deri olan hemanjiomlar çoğunlukla tek lezyon şeklinde ortaya çıkar. Lezyonların yarısından fazlası baş boyun bölgesinde görülür. Baş boyunda en sık yanak, üst dudak ve üst göz kapağında izlenirler ve çoğunlukla görüntülemeye gerek duyulmadan izlenirler.

Genellikle sporadik olarak ortaya çıkarlar, ancak otozomal dominant ailesel geçiş de bildirilmiştir (4). Hemanjiomların %30-50'si doğumda mevcut olup, diğer yarısı doğumdan sonraki ilk ayda ortaya çıkar. Karakteristik olarak 6-12 ay süren proliferasyon döneminin ardından lezyonlar involüsyona uğramaya başlar. Nadiren doğumda tam olarak gelişmiş olabilirler ve takipte involüsyon gösterirler. İnvölüsyon hızı kabaca her yıl lezyonun %10'u oranındadır. Buna göre 5 yaşında %50'si, 7 yaşında %70'i, 9 yaşında %90'ı involüsyona uğrar (Resim 1). İnvölüsyonda ilk belirti matlaşma ve yumuşamadır. Hastaların yarısında rezidüel skar ve atrofi oluşur (1). Proliferasyon evresindeki hemanjiomlar yüksek akımlı lezyonlardır. Bu dönemde fizik muayenede uğultu, pulsatilite ve sıcaklık artışı görülebilir. Hemanjiomların görünümü deri tutulumunun derecesi ve lezyon derinliğine göre değişir. Deriyi tutanlar çilek rengindedir. Subkutan dokulara uzanmayan derin lezyonlar ise mavi renktedir. Histopatolojik olarak proliferasyonda mast

hücreleri involüsyondaki lezyonlara ve normal dokuya göre 10 kat artar. Endotel hücrelerinin sayısı hızla artarak lümenli ya da lümensiz demetler oluştururlar (5).



**Resim 1:** Sol yanakta hemanjiomu olan 6 aylık hastanın (Soldaki Resim) 2 yıl sonra 2,5 yaşına geldiğinde lezyonun hiçbir tedavi uygulanmadan gerilediği görülmektedir (Sağdaki Resim). 10 yaşına geldiğinde hemanjiomun tamamen kaybolması beklenmektedir.

Hemanjiom komplikasyonları içinde en sık görüleni lezyonun ülserasyona uğramasıdır, %10 oranında ortaya çıktığı bilinmektedir (Resim 2). Bunun dışında basıya bağlı işlev bozuklukları sıktır. Üst göz kapağı hemanjiomu görme bozukluğuna, ambliyopi ve strabismusa neden olurken, orofarenks, larenks ve nazal pasaj hemanjiomları solunum ve beslenme bozukluklarına, kulak ve parotis hemanjiomları eksternal otit ve işitme kaybına neden olabilir. Larenks hemanjiomları ilk aylarda krup benzeri bulgulara neden olarak yanlış teşhis edilebilir. Klinik seyri diğer hemanjiomlar gibi olduğu için larenks hemanjiomlarında hava yolu açıkça yaklaşımlar konservatiftir. Aksi halde hava yolunu açık tutacak uygun tedavi yapılır. Larenks hemanjiomlarının yaklaşık %50'sinde eşlik eden deri hemanjiomları vardır, bunlar tipik olarak sakal bölgesindedir (trigeminal sinir alanı). Hemanjiomlar bazen hayatı tehdit edebilen komplikasyonlara yol açabilirler. Bunlardan Kasabach-Merritt sendromu tüketim koagülopatisi ve trombositopeni ile karakterize olup mortalitesi yüksektir. Konjestif kalp yetmezliği büyük hemanjiomlarda görülebilen ve hayatı tehdit edebilen bir bulgudur. Kasabach-Merritt sendromu ve konjestif kalp yetmezliğinin kaposiform hemanjioendotelom ve tufted anjiom ile beraber ortaya çıktığı bildirilmiştir (6).



**Resim 2:** Sağ yanakta ülser olmuş ve kabuklanmış hemanjiom olgusu

Büyük çoğunluğu spontan involüsyon göstermekle beraber hemanjiomların bazı durumlarda tedavileri gerekebilir. Başlıca tedavi endikasyonları doku hasarı veya şekil bozukluğu, şiddetli kanama, önemli işlevlerin engellenmesi, yüksek debili kalp yetmezliği ve koagülopatidir.

### **Vasküler Malformasyonlar**

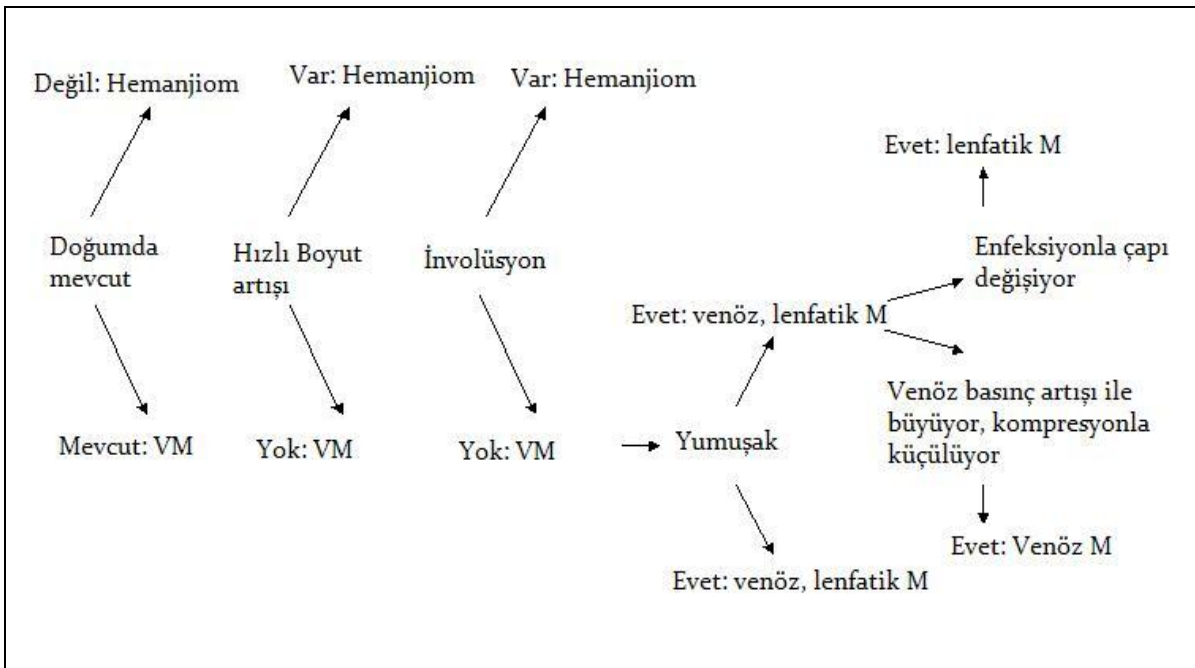
Vasküler malformasyonlar hemanjiomlar gibi tümör özellikleri göstermezler, bu lezyonlar gelişimsel anomalilerdir ve kural olarak hepsi doğumda mevcuttur. Yine hemanjiomlardan farklı olarak kızlarla erkeklerde eşit görülürler. Hemanjiomlar için olmazsa olmaz bir özellik olan proliferasyon veya involüsyon evreleri vasküler malformasyonlarda yoktur (Tablo 3, Şekil 1). Kendi kendine involüsyon olmadığı için bu lezyonlar tedavi edilmezlerse ömür boyu kaybolmazlar (1).

Vasküler malformasyonlar bileşenindeki baskın damar/kanal tipine göre sınıflandırılırlar. Buna göre beş tip tanımlanmıştır: Kapiller, venöz, arteriyel, lenfatik, ve mikst tip. Ancak yakın zamanda bu sınıflama yerini doğru tedavi yaklaşımını daha öne alan lezyon içindeki akımın hızına göre yapılan sınıflamaya bırakmıştır. Böylece vasküler malformasyonlarda doğru tanı ve tedaviye yönelik bir tanımlama sağlanır: 1) Yavaş akımlı lezyonlar: kapiller, venöz ve lenfatik Malformasyonlar, 2) Hızlı akımlı lezyonlar: arteriyovenöz malformasyonlar (AVM) (7).



Tablo 3. Hemanjiom ve Vasküler Malformasyonların ayırıcı özellikleri (12. kaynaktan değiştirilerek hazırlanmıştır).

Hemanjiomlar	Vasküler Malformasyonlar
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hücresel proliferasyon gösterir</li> <li>• Doğumda küçüktür ya da yoktur</li> <li>• Süt çocukluğunda hızlı büyüme olur</li> <li>• Çocuklukta involüsyon olur</li> <li>• Kadınlarda sıktır</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Displastik damarlardan meydana gelmiştir</li> <li>• Doğumda mevcuttur (AVM'ler dışında)</li> <li>• Büyüme çocuğun büyümesi ile orantılıdır</li> <li>• Kendi kendine küçülmez</li> <li>• Kadın ve erkekte eşittir</li> </ul>



Şekil 1: Hemanjiom ve vasküler malformasyonlarda ayırıcı tanıya gitmek için temel şema (5. kaynaktan alınmıştır).

Histolojik olarak vasküler malformasyonlar düz endotel, normal-tek tabakalı bazal membran ve normal mast hücre konsantrasyonu ile karakterizedir. Bu lezyonlar vasküler morfogenez bozuklukları olarak varsayılırlar; bir tümör gibi hücre döngüsü göstermezler, anormal dilatasyonlar ve kanallar içerirler (8). Hücresel olarak stabil olmalarına rağmen vücutla beraber büyümeleri ve involüsyon göstermemeleri hasta konforu açısından sorun olabilir. Hasta vücuduyla orantılı büyümelerinin yanında travma, sepsis ve hormonal değişikliklerle de boyutları artabilir. Hekimlerin bu tür bir büyüme ile hemanjiomların proliferatif fazını ayırabilmeleri gerekir.

**Kapiller malformasyonlar: "Porto şarabı lekesi"**

Kapiller malformasyonların yenidoğanda görülme sıklığı %0.3'tür. Histolojik olarak anormal ektatik kapillerler ve venüllerden oluşur. Bu lezyonların tanısı çoğunlukla yüzde ve trigeminal sinir dağılımında yerleştikleri için kolaydır. Genellikle tek taraflı olarak görülürler (Resim 3). Kapiller malformasyonların çoğu izole olmakla beraber hastalar Sturge-Weber sendromu için nöroradyolojik kesit görüntüleme yöntemleriyle araştırılmalıdır (9).



**Resim 3:** Kafa arka kesimini ve enseyi tutan kapiller malformasyon olgusu.

**Venöz malformasyonlar**

Yavaş akımlı olarak sınıflanan venöz malformasyonlar derin uzanımlı lezyonlardır ve yaş ilerledikçe klinik bulgu ve şikayetler ağırlaşır. Bu malformasyonların yaklaşık %40'ı baş boyunda görülür (Resim 4). Geçmişte kavernoöz hemanjiom veya lenfanjiom olarak isimlendirilen bu malformasyonlar komprese edilebilirler ve Valsalva manevrası ile boyutları artar. Çoğu asemptomatiktir ancak tromboflebit ile lezyonun kas ya da eklemi tutması halinde ağrı ortaya çıkabilir. Klinik bulgular çocukluk çağının sonlarında belirginleşir.

Histolojik olarak endoteli normaldir, ektatik venöz kanallar içerir. 2003 yılında Puig ve ark. venöz malformasyonları, tedavi planlamasını göz önüne alarak kendi içinde dört tip şeklinde sınıflamışlardır. Buna göre tip 1: periferik drenajı olmayan izole malformasyon, tip 2: normal venlere drene olan malformasyon, tip 3: genişlemiş venlere drene olan

malformasyon ve tip 4: displazik venöz ektazi şeklinde ortaya çıkan venöz malformasyon tanımı yapılmıştır (10) (Resim 5).



**Resim 4:** Dili, önde, üstte ve sağda daha fazla olmak üzere tutan venöz malformasyon olgusu.

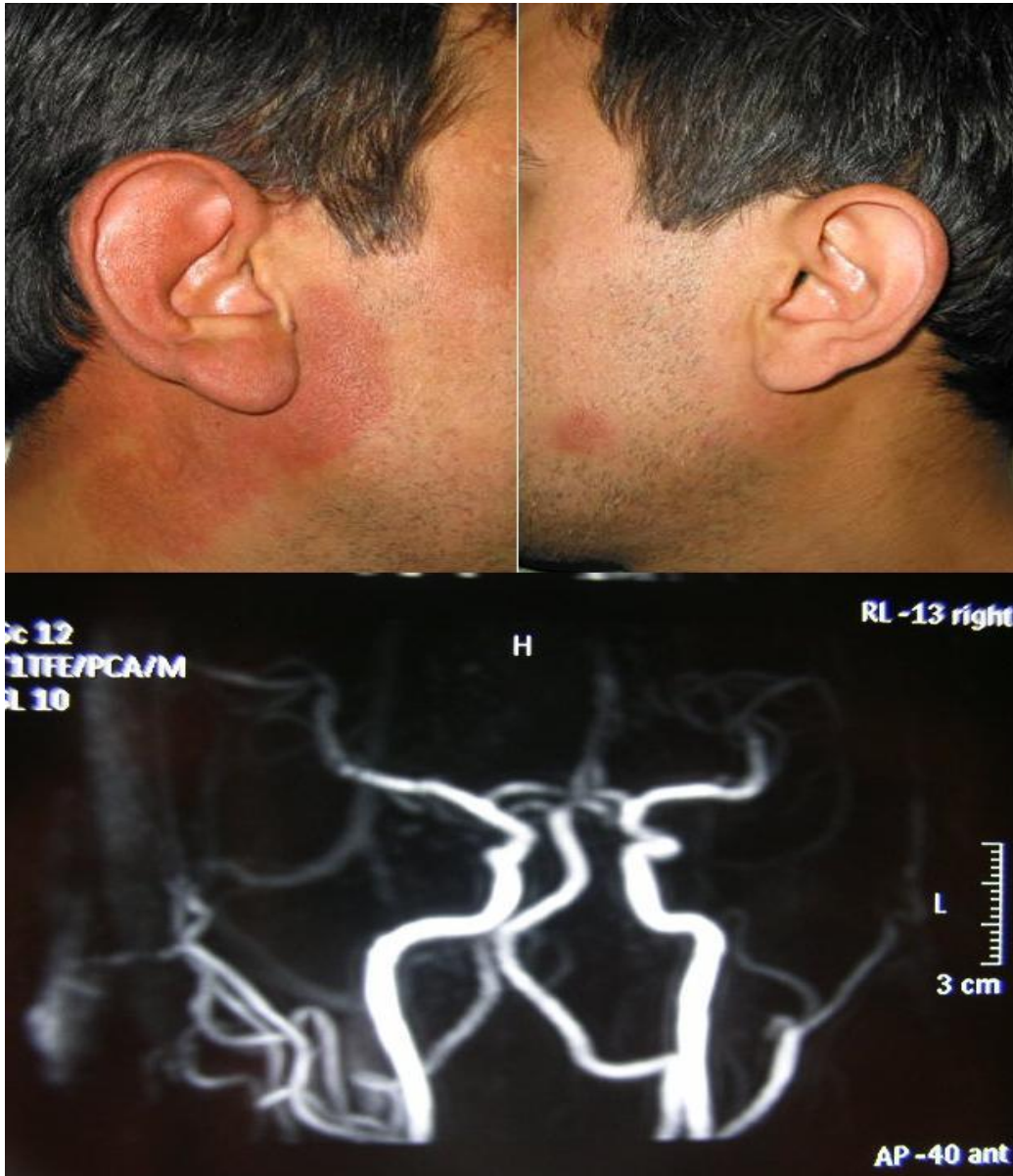
Tip	Tanım	
Tip I	Periferik drenajı olmayan izole malformasyon	
Tip II	Normal venlere drene olan malformasyon	
Tip III	displastik venlere drene olan malformasyon	
Tip IV	venöz ektazi	

**Resim 5:** Puig ve ark. tarafından skleroterapi yöntemi gözönüne alınarak yapılan venöz malformasyon sınıflaması (10. kaynaktan alınmıştır).



**Arteriovenöz malformasyonlar (AVM)**

Fetal dönemde primitif arteriyovenöz kanalların regrese olmaması sonucu oluştukları düşünülür. Bağlantılar açık kalır, ancak bazıları yıllar boyunca kanalize olmaz, bu nedenle çocukluk çağında farkına varılmayan bu lezyonlar çoğunlukla daha ileri yaşlarda semptomatik hale gelebilir. Hemanjiom ve venöz malformasyonlara göre daha az görülürler. Servikofasyal tutulum en sık yanaklarda, kulaklarda, burunda ve alındadır (Resim 6).



**Resim 6:** Sağı kulakta orantılı büyüme yol açan (üst sağ: büyümüş sağı kulak, üst sol: normal sol kulak) arteriyovenöz malformasyon ve manyetik rezonans anjiyografi resmi: sağı kulak kepçesi bölgesinde dış karotis arter dallarından kaynaklanan artmış damarlanma ve damar yumağı (alttaki Resim).

Fizik muayenede deride morumsu renk, palpe edilebilen titreşimler ve üfürümler görülür. Lezyon alanında hiperhidroz ve hipertrikoz da görülebilir. Histopatolojik olarak kalın duvarlı, dismorfik arterler, fragmante internal elastik lamina ile mediada dezorganize düz kas görülür. Artan kan akımına ikincil reaktif venöz hipertrofi, intimal kalınlaşma ve skleroz görülür. AVM'ler diğer vasküler malformasyonlar gibi hücresel proliferasyon göstermezler, ancak bu lezyonlarda büyüme görülebilir, bunun nedeni hemodinamik mekanizmalardır. Kontrol edilemeyen arteriyovenöz şant sonucu büyümüş besleyici arter ve ven ortaya çıkar (7).

### **Lenfatik malformasyonlar**

Lenfatik sistemle ilişki kuramayan lenfatik keselerden gelişir. En çok boynun arka üçgeninde ve aksillada ortaya çıkan lenfatik malformasyonlar genellikle ilk iki yaşta görülür. Histolojik olarak tek katlı düz endotel ile döşeli multipl dilate lenfatik kanallardan oluşmuştur. Diğer vasküler malformasyonlarda olduğu gibi endotel proliferasyonunun ya da hücresel döngünün hiçbir histolojik bulgusuna rastlanmaz. İki alt tipi vardır. Tip I (makrokistik lenfatik malformasyon = kistik higroma) genellikle milohyoid kasının altındadır ve boynun ön/arka üçgenlerinde görülür. Büyük, kalın duvarlı, çevreye minimal invazyon yapan kistlerden oluşmuştur. Tip II (mikrokistik lenfatik malformasyon = lenfanjiom) genellikle milohyoid kasının üstündedir, dili, ağız tabanını, yanakları, dudakları bazen de parotisi tutar. Makrokistik olanın aksine infiltratif olup büyük deformitelere yol açabilirler (11).

### **Vasküler anomaliler ile birlikte görülen sendromlar**

Lenfatik malformasyonlar Turner sendromu, Down sendromu, Trizomi 13 ve 18 ile Noonan sendromuna eşlik edebilir. Hemanjiomlar PHACE sendromu (P:posterior fossa anomalisi, H: hemanjiomlar, A: arteriyel defekt, C: kardiyak sorunlar, E: göz sorunları) ile birlikte ortaya çıkar. Venöz malformasyonlar "Blue rubber bleb" sendromu (deride ve barsaklarda çok sayıda venöz malformasyon) ve Maffucci sendromunda (enkondromlar, kemik deformiteleri ve venöz malformasyonlar) görülür. Sturge-Weber sendromunda (ensefalotrigeminal anjiomatozis) kapiller malformasyonlar; Klippel-Trenaunay sendromu (genellikle bir alt ekstremitede derin ve yüzeysel yavaş akımlı vasküler malformasyonlar), Parkes-Weber sendromu (Klippel-Trenaunay'dan farkı malformasyonların hızlı-arteriyel komponentinin olmasıdır) ve Proteus sendromunda (kutanöz ve subkutanöz vasküler malformasyonlar, lipomlar, nevüsler, hiperpigmentasyon, makrosefali, kısmi gigantizm) ise mikst vasküler malformasyonlar görülür. Cobb sendromu ise kutaneomeningospinal anjiomatozis: toraks arka kesiminde yüksek akımlı kapiller malformasyonlar ve spinal AVM'ler ile karakterizedir.

**KAYNAKLAR**

1. Mulliken, JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.*, 1982;69:412-422.
2. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol* 1997;13:375-423.
3. Gampper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg.*, 2002;110:572-585.
4. Phung TL, Hochman M, Mihm MC. Current knowledge of the pathogenesis of infantile hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg.*, 2005;7:319-321.
5. Waner M, Suen JY (editors). Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. New York: Wiley-Lis; 1999.
6. Metry DW, Hebert AA. Benign Cutaneous Vascular tumors of Infancy, When to worry, What to Do. *Arch dermatol*, 2000; 136:905-914.
7. Arneja JS, Gosain AK. Vascular malformations. *Plast Reconstr Surg.*, 2008;121:195e-206e.
8. Chiller KG, Frieden IJ, Arbiser JL. Molecular pathogenesis of vascular anomalies: Classification into three categories based upon clinical and biochemical characteristics. *Lymphat Res Biol.*, 2003;1:267-281.
9. Spring MA, Bentz ML. Cutaneous vascular lesions. *Clin Plast Surg.*, 2005;32:171-86.
10. Puig S, Aref H, Chigot V, Bonin B, Brunelle F. Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. *Pediatr Radiol.*, 2003;33:99-103.
11. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, et al. Cervico-facial lymphatic malformation: Clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95:951-960.
12. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS III. Vascular Malformations and Hemangiomas: A Practical Approach in a Multidisciplinary Clinic. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 174: 597-608.

---

**İletişim:**

Dr. Nurten Turhan-Haktanır  
Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi  
03120 Afyonkarahisar, Türkiye  
Telefon: +902722130116 / 2028  
Fax: +902722133066  
e-mail: [nurth70@yahoo.com](mailto:nurth70@yahoo.com)