



T.C.

ERCIYES ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI

**BAŞ VE BOYUN YERLEŞİMLİ VASKÜLER
MALFORMASYONLARDA ENDOVASKÜLER
YAKLAŞIM**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Zeynep ÖRNEK ÖCAL

KAYSERİ – 2013



T.C.

ERCIYES ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI

**BAŞ VE BOYUN YERLEŞİMLİ VASKÜLER
MALFORMASYONLARDA ENDOVASKÜLER
YAKLAŞIM**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Zeynep ÖRNEK ÖCAL

Tez Danışmanı

Doç. Dr. Halil DÖNMEZ

KAYSERİ – 2013

TEŐEKKÜR

Uzmanlık eğitimim sürecinde tecrübe ve desteklerini esirgemeyen başta bölüm başkanımız Sayın Prof. Dr. Abdulhakim COŐKUN olmak üzere tüm hocalarıma,

Tez çalışmalarımnda bilimsel destek ve ilgilerini gördüğüm tez danışman hocam Sayın Doç. Dr. Halil DÖNMEZ'e,

Yardım ve katkılarından dolayı başta Dr. Servet KAHVECİ olmak üzere birlikte çalıştığım mesai arkadaşlarıma ve Radyoloji Anabilim Dalında görev yapan diğer personele,

Eğitim hayatım boyunca maddi ve manevi destekleriyle varlıklarını hep yanımda hissettiğim anneme, babama ve kardeşlerime,

Çalışmalarım sırasında anlayış ve desteklerini esirgemeyen sevgili eşime ve çocuklarıma,

TEŐEKKÜRLERİMİ SUNARIM.

Dr. Zeynep ÖRNEK ÖCAL

Kayseri - 2013

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
İÇİNDEKİLER	ii
TABLO LİSTESİ	v
ŞEKİL LİSTESİ	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. TANIM	3
2.2. PATOGENEZ	3
2.3. SINIFLANDIRMA	4
2.4. HEMANJİYOMLAR	8
2.5. VASKÜLER MALFORMASYONLAR	9
2.5.1. Klinik Bulgular	10
2.5.2. Görüntüleme Teknikleri	10
2.5.2.1. Direkt Radyografi	11
2.5.2.2. Ultrasonografi	11
2.5.2.3. Bilgisayarlı Tomografi	12
2.5.2.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme	12
2.5.2.5. Kateter Anjiyografi ve Direkt Perkutan Flebografi	13
2.5.3. Tedavi	13
2.5.3.1. Konservatif Yaklaşım	14
2.5.3.2. Cerrahi Tedavi	14
2.5.3.3. Endovasküler Tedavi	14
2.5.4. Vasküler Malformasyon Tipleri	15
2.5.4.1. Arteriyovenöz Malformasyon (AVM)	15

2.5.4.2. Kapiller Malformasyon	17
2.5.4.3. Venöz Malformasyon (VM).....	17
2.5.5. Embolizasyon Veya Skleroterapide Kullanılan Maddeler.....	25
3. GEREÇ VE YÖNTEM	28
3.1. PERKUTAN EMBOLİZASYON/SKLEROTERAPİ PROTOKOLÜ	28
3.2. PERKUTAN EMBOLİZASYON / SKLEROTERAPİ TEKNİĞİ.....	29
3.3. SEMPTOMATİK DEĞERLENDİRME METODU.....	31
3.4. RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME METODU	31
4. BULGULAR	33
4.1. OLGULAR VE VASKÜLER MALFORMASYONLARIN ÖZELLİKLERİ ...	33
4.2. ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ	38
4.3. LENFATİK MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ	38
4.4. VENÖZ MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ	39
4.5. PERKUTAN TEDAVİ SONRASINDA KLİNİK DEĞERLENDİRME.....	40
5. OLGU ÖRNEKLERİ	42
6. TARTIŞMA	50
7. SONUÇLAR	61
KAYNAKLAR	63

KISALTMALAR

AVM	: Arteriyovenöz malformasyon
BT	: Bilgisayarlı tomografi
DPF	: Direkt perkutan flebografi
DUS	: Doppler ultrasonografi
F	: French
G	: Gauge
ISSVA	: International Society for the Study of Vascular Anomalies (Vasküler anomaliler için uluslararası çalışma topluluğu)
İH	: İnfantil hemanjiyom
KH	: Konjenital hemanjiyom
LM	: Lenfatik malformasyon
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
NBCA	: N-bütül siyanoakrilat
NICH	: Noninvoluting congenital hemangioma
Onyx	: Etilen vinil alkol kopolimer
RICH	: Rapidly involuting congenital hemangioma
T1A	: T1 ağırlıklı
T2A	: T2 ağırlıklı
US	: Ultrasonografi
VA	: Vasküler anomali
VM	: Venöz malformasyon

TABLO LİSTESİ

Tablo 1.	Mulliken JB. ve Glowacki J. tarafından yapılan vasküler anomali sınıflaması	5
Tablo 2.	Vasküler dinamiklere göre Jackson tarafından yapılan vasküler anomali sınıflaması	6
Tablo 3.	Vasküler anomalilerin ISSVA tarafından güncellenen şeması	7
Tablo 4.	Olguların özellikleri ve tedavileri	34
Tablo 5.	Olguların başvuru şikayetleri ve yüzdeler dağılımları	37
Tablo 6.	AVM'lerde semptomatik değerlendirme sonuçları.....	38
Tablo 7.	AVM'lerde radyolojik düzelme sonuçları.....	38
Tablo 8.	LM'lerde lezyon tipine göre semptomatik düzelme sonuçları.....	39
Tablo 9.	LM'lerde radyolojik düzelme sonuçları.....	39
Tablo 10.	VM'lerde lezyon tipine göre semptomatik düzelme sonuçları	40
Tablo 11.	VM'lerde radyolojik düzelme sonuçları	40
Tablo 12.	Akım karakteristiklerine göre endovasküler tedavi sonrası süreç.....	41

ŞEKİL LİSTESİ

- Şekil 1.** Vasküler malformasyonların gelişme mekanizması 4
- Şekil 2.** Puig ve arkadaşlarının venöz drenaj paternine göre yaptığı VM lezyonlarının sınıflandırması. 21

BAŞ VE BOYUN YERLEŞİMLİ VASKÜLER MALFORMASYONLARDA ENDOVASKÜLER YAKLAŞIM

ÖZET

Giriş ve Amaç: Vasküler malformasyonlar anormal anjiogenesis sonucu oluşan lokalize veya generalize konjenital vasküler lezyonlardır. Bu lezyonların doğru sınıflandırılması uygun ve doğru tedavi yaklaşımının belirlenmesi açısından oldukça önem taşır. Vasküler malformasyonların tedavisinde lazer, cerrahi rezeksiyon, endovasküler tedavi veya bunların kombinasyonu uygulanabilir. Cerrahi tedavinin küçük ve lokalize olan lezyonlarda başarı oranı yüksektir. Ancak çoğu zaman lezyonun tamamen çıkarılması mümkün olmayıp cerrahi girişim genellikle nüks, lezyonların büyümesi, kozmetik sorunlar ve kanama gibi komplikasyonlar ile sonuçlanabilir. Günümüzde perkutan embolizasyon ve skleroterapi semptomatik vasküler malformasyonların tedavisinde ilk seçenek olarak kullanılmaktadır. Bu çalışmada amaç, baş ve boyun yerleşimli vasküler malformasyonlarda endovasküler tedavi ve sonuçlarını değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya Mart 2010 ile Mart 2013 tarihleri arasında baş ve boyun yerleşimli vasküler malformasyon lezyonu nedeni ile Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Girişimsel Radyoloji Ünitesi'nde skleroterapi ve embolizasyon tedavisi yapılmış 50 olgu (29 kadın, 21 erkek; yaş aralığı 2 gün–64 yıl; ortalama 22,8 yıl) dahil edildi. Sklerozan madde olarak venöz malformasyonlarda Polidocanol, lenfatik malformasyonlarda Bleomisin kullanıldı. Yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda ise embolizan madde olarak n-bütül siyanoakrilat veya Onyx kullanıldı. Toplam 105 seans (1–9; ortalama 2,1 seans) embolizasyon ve skleroterapi işlemi yapıldı.

Bulgular: Semptomatik ve radyolojik olarak değerlendirilen olguların hepsinde lezyonların boyutlarında küçülme ve şikayetlerinde belirgin azalma tespit edildi.

Sonuç: Vasküler malformasyonlarda endovasküler tedavi; doğru sınıflandırma yapıldığı, uygun sklerozan madde ve yöntem seçildiği sürece güvenilir ve etkin bir seçenektir.

Anahtar kelimeler: Bleomisin, embolizasyon, NBCA, onyx, polidocanol, skleroterapi, vasküler malformasyon.

ENDOVASCULAR MANAGEMENT OF THE HEAD AND NECK VASCULAR MALFORMATIONS

ABSTRACT

Purpose: Vascular malformations are localized or generalized congenital vascular lesions caused by abnormal angiogenesis. The correct classification of these lesions is very important for determination of appropriate and accurate treatment approach. Laser therapy, surgical resection, endovascular therapy or a combination of these methods can be applied for the treatment of vascular malformations. Although surgical treatment has a high success rate for small and localized lesions, it can not always provide complete removal of the lesion and may result in complications such as lesion recurrence, cosmetic problems and bleeding. Recently, percutaneous embolization and sclerotherapy is being used as the first choice in the treatment of symptomatic vascular malformations. Our aim in this study, is to evaluate the results of endovascular treatment of head and neck located vascular malformations.

Materials and method: Patients with head and neck located vascular malformations, between March 2010 and March 2013, who underwent percutaneous endovascular treatment were enrolled into the study. For the 50 patients (29 female, 21 male) with a mean age of 22,8 years (range, 2 day-64 years); who were included into this study, 105 percutaneous treatment (1-9; mean 2,1) procedures were performed. Polidocanol and bleomycin were used as sclerosing agent for low-flow vascular malformations. Where as in the treatment of high-flow vascular malformations, n-butyl cyanoacrylate or onyx was used as embolic agent.

Results: Radiologically reduction in size of all lesions and clinically a significant decrease in complaints in all patients were detected.

Conclusion: When the lesions are classified correctly and the appropriate treatment option and sclerosing agent is selected endovascular treatment of vascular malformations is an effective and reliable method for vascular malformations.

Key words: Bleomycin, embolization, NBCA, onyx, polidocanol, sclerotherapy, vascular malformation.

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Vasküler anomali (VA) kan veya lenf damarı kaynaklı tümör ve malformasyonları ifade eden bir terimdir. VA'lar yalnızca deriyi tutan milimetrik lezyonlardan çoklu organ ve doku planlarını tutan geniş lezyonlara kadar değişkenlik gösteren, tanı ve tedavisi zorluklar içeren bir hastalık grubudur. VA'lar sık görülen bir hastalık grubunu oluşturmakta olup daha çok çocuklarda olmak üzere tüm yaş gruplarında karşımıza çıkmaktadır. Vücudun hemen her bölgesinde görülebilen bu lezyonların yol açtığı klinik bulgular sıklıkla müphem olup asemptomatik veya ağrı, nöropati, kozmetik sorunlar, fonksiyonel problemler, kanama ve hayati tehlikesi bulunan kalp yetmezliği arasında değişkenlik gösteren geniş bir semptom spektrumuna sahiptir (1). Varyasyonlar oldukça fazla olup, isimlendirme ve sınıflandırmaları yıllardır problem oluşturmuştur.

VA'nın doğru sınıflandırması uygun ve doğru tedavi yaklaşımının belirlenmesi açısından oldukça önem taşır. 1996'da Roma'da yapılan ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) toplantısında vasküler malformasyonların hücrel (biyolojik) tiplerine, akım özelliklerine ve klinik davranışına göre bir sınıflandırma sistemi oluşturuldu ve en yeni versiyonu 2007'de tanımlandı. Bu sınıflamaya göre vasküler malformasyonlar hemodinamiğine göre yavaş akımlı (kapiller, venöz, lenfatik, kapiller-venöz ve kapiller-lenfatikovenöz malformasyonlar) ve yüksek akımlı (arteriyovenöz fistüller, arteriyovenöz malformasyonlar) malformasyonlar olarak sınıflandırılmıştır (2,3).

Vasküler malformasyon lezyonlarının tedavisinde lazer, cerrahi rezeksiyon, perkutan yoldan embolizasyon ya da skleroterapi veya bunların kombinasyonu uygulanabilir.

Lezyonun morfolojisi, hekimin deneyimi ve hastanın tercihi vasküler malformasyonlarda endovasküler tedavi, cerrahi tedavi veya kombine tedavi şeklini belirlemektedir. Cerrahi yöntemle tam tedavi küçük ve lokalize olan lezyonlar dışında çoğu zaman mümkün olmayıp genellikle nüks, lezyonların büyümesi ve kanama gibi komplikasyonlar ile sonuçlanabilir (4, 5, 6). Özellikle baş ve boyun yerleşimli vasküler malformasyonlarda cerrahi tedavi, zahmetli olabilir ve sinir hasarı riski yüksek olduğundan artık daha az tercih edilen yöntemdir (7). Endovasküler tedavide amaç tek başına uygulandığında olabildiğince lezyon boyutlarını küçültmek veya ortadan kaldırmaktır. Cerrahi öncesi uygulandığında ise etkili devaskülarizasyonu sağlayıp kan kaybını azaltmak ve cerrahiye kolaylaştırmaktır. Günümüzde perkutan embolizasyon ve skleroterapi semptomatik olan vasküler malformasyonlu olguların tedavisinde ilk seçenek olarak kullanılmaktadır (8).

Bu çalışmada amaç, baş ve boyun yerleşimli vasküler malformasyonlarda endovasküler tedavi ve sonuçlarını değerlendirmektir.

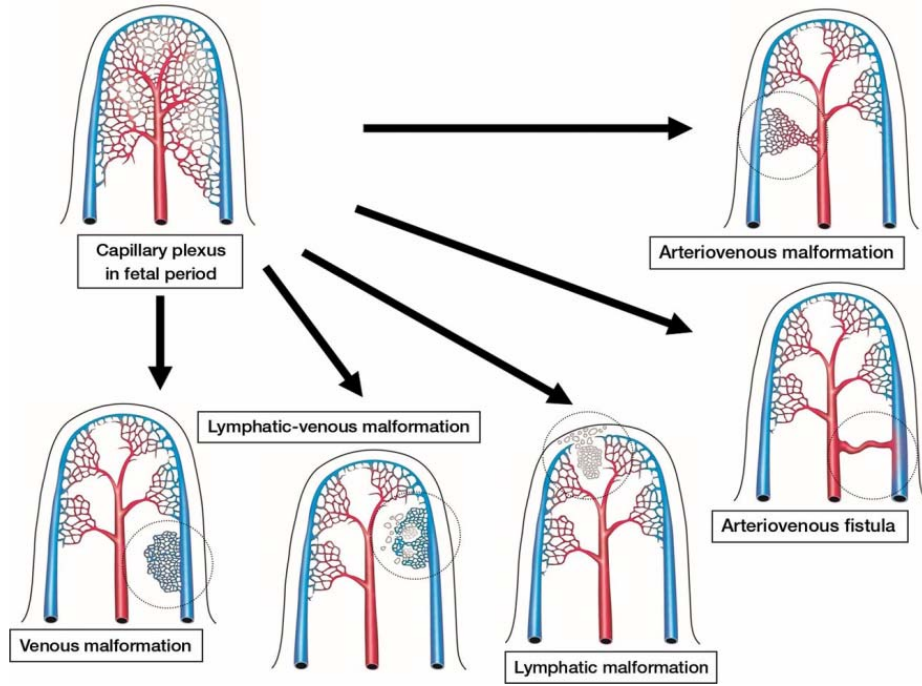
2. GENEL BİLGİLER

2.1. TANIM

Vasküler anomali kan veya lenf damarlarından kaynaklanan tümör veya vasküler malformasyonları ifade eden bir terimdir. VA sık görülen bir hastalık grubunu oluşturmaktadır, daha çok çocuklarda olmak üzere tüm yaş gruplarında karşımıza çıkmaktadır. Sıklıkla baş, boyun, oral kavite ve ekstremitelere yerleşmekte olup vücudun tüm bölgelerinde görülebilir (1).

2.2. PATOGENEZ

Vasküler malformasyon lezyonları doğumsal olup, intrauterin yaşamın 4. ile 10. haftası arasında, vasküler gelişimdeki bir hata sonucu meydana gelirler. Bu gelişim sırasında primitif embriyolojik vasküler elemanların rezorpsiyonun düzenli gerçekleşmemesi sonucunda matür olmayan retiform pleksus safhasındaki anormal vasküler yapılar persistan kalır (9). Şekil 1’de vasküler malformasyonların gelişme mekanizması şematik olarak gösterilmiştir.



Şekil 1. Vasküler malformasyonların gelişme mekanizması (9 numaralı kaynaktan alınmıştır).

2.3. SINIFLANDIRMA

Geçmişte VA'ların tanı ve tedavisinde terminolojinin yanlış kullanımından dolayı önemli ölçüde zorluklarla karşılaşmıştır. Biyolojik sınıflama, VA alanındaki terminoloji kaynaklı karışıklığın giderilmesine yardımcı olmuştur. Modern VA sınıflandırmasının temelini oluşturan ve ilk kez 1982'de Mulliken ve Glowacki tarafından ileri sürülen bu sınıflama ile tüm VA lezyonları biyolojik ve patolojik farklılıklarına göre hemanjiyomlar ve vasküler malformasyonlar olmak üzere iki ana kategoriye ayrıldı (Tablo 1).

Hemanjiyomlar neonatal dönemde hızlı büyüme ve hiperselülarite görülen proliferasyon fazını selülaritede azalma ve fibrozis ile karakterize involüsyon fazının takip ettiği benin neoplastik lezyonlar olarak tanımlandı. Bu ilk sınıflandırma daha sonra vasküler tümörleri kapsayacak şekilde genişletildi. '-oma' son eki sadece artmış hücresel döngü gösteren lezyonlar için kullanıldı, infantil hemanjiyom (İH) bu kategorideki klasik örnektir. Vasküler malformasyon terimi ise normal endotelial hücre döngüsü gösteren

matür endotel ile döşeli vasküler kanallardan oluşan, doğumda var olan ve çocuğun gelişimi ile orantılı olarak büyüyen lezyonlar olarak tanımlandı. Vasküler malformasyonlar kapiller, venöz, arteryel, lenfatik ve fistüloz olmak üzere ileri alt gruplara da ayrıldı (5, 10)

Tablo 1. Mulliken JB. ve Glowacki J. tarafından yapılan vasküler anomali sınıflaması (10).

Hemanjiyomlar	Vasküler Malformasyonlar
Proliferasyon fazı	Kapiller
İnvolüsyon fazı	Venöz
	Arteryel
	Lenfatik
	Fistül

1983’de Burrows ve arkadaşları (11) bu sınıflandırmaya lezyonların anjiyografik farklılıklarını ve akım özelliklerini ilk kez dahil etmiş olup daha sonra 1993 yılında Jackson ve arkadaşları (12) doğrudan tanı ve tedaviyi belirleyen bir değişken olarak lezyonların akım karakteristiklerini kabul eden ve lezyonları akım dinamiklerine göre gruplandıran bir sınıflandırma sistemi ortaya koymuşlardır. Bu sınıflandırma ile lenfatik malformasyonlar (LM) ve hemanjiyomları ayrı kategorilerde tutarak vasküler malformasyon lezyonlarını akım özelliklerine göre düşük akım hızlı malformasyonlar ve yüksek akım hızlı malformasyonlar olarak iki ana gruba ayırdılar (Tablo 2). Basitleştirmek için, çoğu araştırmacı LM’leri Jackson’ın düşük hızlı akım kategorisine dahil etmek fikrindedir (5).

Tablo 2. Vasküler dinamiklere göre Jackson tarafından yapılan vasküler anomali sınıflaması (12).

I.	Hemanjiyomlar
II.	Vasküler malformasyonlar
	a. Düşük akımlı (Venöz malformasyon)
	b. Yüksek akımlı (Arteriyovenöz malformasyon)
III.	Lenfatik malformasyonlar

1976'da Mulliken ve Young VA'lar konusunda devam etmekte olan sınıflandırma ve araştırmalara daha fazla açıklık getirmek amacıyla VA çalışmaları için uluslararası çalışmayı kurdu ve daha sonra bu çalıştay 1992'de Budapeşte'de VA'lar için uluslararası çalışma topluluğu (ISSVA) haline dönüştü. Kuruluşundan itibaren iki yılda bir toplanan bu topluluk tüm VA'ların doğru sınıflandırılması, tanı ve tedavisine hizmet etmeyi amaç edinmiş olup hızla gelişen multidisipliner katılımcılarla bu konudaki gelişmelere öncülük etmektedir (5). Mulliken'den sonra lezyonların klinik davranış, histolojik ve akım özellikleri temel alınarak 1996'da Roma'da yapılan ISSVA toplantısında kabul edilen VA'ların son modern sınıflandırmasının en yeni versiyonu 2007'de tanımlandı (Tablo 3) (2, 3).

Günümüzde vasküler malformasyon lezyonlarının doğru tanı ve sınıflandırılması uygulanacak tedavi yöntemlerinin tespiti için büyük önem taşımaktadır. Arteriyel bileşeni bulunan malformasyonlar yüksek akımlı, arteriyel bileşeni bulunmayan malformasyonlar ise düşük akımlı malformasyon olarak kabul edilir (13). '-oma' son eki tümöral proliferasyon anlamı taşımaktadır ve bu nedenle vasküler malformasyonların anjiyoma, lenfanjiyoma, hemanjiyoma olarak adlandırılması hatalı kabul edilmektedir (10). Ayrıca geçmişte birçok VA tipini tanımlamak için en sık kullanılan 'hemanjiyom' ve türevi kelimeler sıklıkla terminolojide karışıklığa ve anlam kargaşasına neden olmaktadır, bunun en yaygın örneği yıllarca venöz malformasyon lezyonları için kullanılan kavernöz hemanjiyom terimidir.

Özellikle erişkinlerde hemanjiyom terimi modern isimlendirmede yanlış ve yanıltıcı kabul edilir ve terk edilmelidir (14). Tanının doğru konması doğru tedavi için de gereklidir, yanlış tedavi skar, şekil bozukluğu, progresyon ile sonuçlanabilir (15).

Tablo 3. Vasküler anomalilerin ISSVA tarafından güncellenen şeması (3)

VASKÜLER TÜMÖRLER	VASKÜLER MALFORMASYONLAR
<ul style="list-style-type: none"> • İnfantil hemanjiyoma • Konjenital hemanjiyoma (RICH, NICH) • Tufted anjiyoma • Kaposiform Hemanjiyoendotelyoma • Spindle cell Hemanjiyoendotelyoma • Diğer nadir hemanjiyoendotelyomalar (epiteloid, bileşik, retiform, polimorfik, Dabska tm, lenfanjiyoendotelyomatozis vb.) • Kazanılmış dermatolojik vasküler tümörler (pyojenik granülom, targetoid hemanjiyom, glomeroloid hemanjiyom, mikrovenüler hemanjiyom gibi) 	<p><u>Düşük akımlı vasküler malformasyonlar</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Kapiller malformasyon (CM) Porto şarap lekesi Telenjektazi Anjiyokeratom • Venöz malformasyon (VM) Yaygın sporadik VM Bean sendromu Ailesel kutanöz ve mukozal VM Glomovenöz malformasyon Mafucci sendromu • Lenfatik malformasyon (LM) <p><u>Yüksek akımlı vasküler malformasyonlar</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Arteriyel malformasyon • Arteriyovenöz fistül (AVF) • Arteriyovenöz malformasyon (AVM) <p><u>Kompleks-kombine vasküler malformasyonlar</u></p> <p>CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM</p>

A: Arteriyel AV: arteriyovenöz, C: kapiller, L: lenfatik, M: malformasyon, V: venöz, RICH: rapidly involuting congenital hemangioma, NICH: noninvoluting congenital hemangioma

2.4. HEMANJİYOMLAR

Hemanjiyomlar vasküler endotel hücrelerinin proliferasyonundan kaynaklanan benign lezyonlardır. Hızla bölünerek çoğalan endotel hücrelerinden oluşurlar. Genellikle yaşamın ilk haftasında görülür (16). En sık yerleştiği organ deridir. Vücutta herhangi bir yerde görülebilmekle birlikte en sık (%60) baş ve boyun bölgesinde yerleşirler ve en sık rastlanılan tipi %90 oranında görülen İH'dir (15). Lezyonların %30–50'si doğumda mevcut olup diğer yarısı doğumdan sonraki ilk ayda ortaya çıkar, hastanın vücut büyüme hızından çok daha hızlı boyut artışı gösterir. 6–12 ay süren bu döneme proliferasyon fazı denir. Ardından lezyonlar çok daha yavaş bir hızla gerilemeye başlar, bu dönem ise involüsyon fazı olarak adlandırılır. İnvölüsyon hızı kabaca her yıl lezyonun %10'u oranındadır.

Proliferatif fazda gergin ve kabarık, parlak kırmızı renkte, keskin sınırlı, komprese olmayan plak ya da nodül şeklindeki lezyonda involüsyonun ilk belirtisi lezyon santralinden başlayıp çevreye doğru ilerleyen matlaşma ve yumuşamadır. Proliferasyon evresindeki hemanjiyomlar yüksek akımlı lezyonlardır. Bu dönemde fizik muayenede uğultu, pulsatilite ve sıcaklık artışı görülebilir. Lezyonların çoğu herhangi bir iz bırakmadan iyileşebileceği gibi rezidüel skar veya atrofi ile de iyileşebilir (10, 15).

İH'lerin spontan gerilemesinden dolayı, olguların çoğunda tedavi gerekmez. Tüm hemanjiomların yaklaşık %10–20'sinin tedavi edilmesi gerekir. Tedavi için majör endikasyonlar; ülserasyon, kanama, görmeyi engelleyen perioküler lezyon, yüksek debili kalp yetmezliği, hava yolunun kompresyonu, hızlı büyüyen ve distorsiyona neden olan fasiyal hemanjiyomlar ve semptomatik kas hemanjiyomlarıdır (17).

Hemanjiyomlarda tanı çoğunlukla radyolojik görüntülemeye gerek kalmadan dikkatli anamnez ve fizik muayene eşliğinde tipik klinik bulgulara dayalı olarak yapılır. Görüntüleme tanı açısından şüpheli, atipik vakalarda ya da lezyon uzanımını belirlemek amacıyla geniş baş ve boyun hemanjiyomlarında, spinal veya perianal bölgeye komşu hemanjiyomlarda ve çok sayıda (>4) kutanöz hemanjiom varlığında uygulanabilir (17, 14).

Ultrasonografi (US)' de düzgün sınırlı, lobüle konturlu, hipo ve/veya hiperekoik solid kitle şeklinde görülürler. Doppler ultrasonografi (DUS)' de özellikle proliferatif fazda

daha belirgin olmak üzere arteriyel ve venöz kanlanma saptanır. Spektral analizde arteriyel kanlanma düşük dirençlidir. Venöz malformasyonların (VM) tersine, probu bastırmakla lezyonda kompresyon izlenmez (14). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de T1 ağırlıklı (T1A) görüntülerde kaslara göre izo-hipointens, T2 ağırlıklı (T2A) görüntülerde ise hiperintens, iyi sınırlı, genellikle lobüle konturlu lezyonlar şeklinde izlenirler. Lezyondaki akım hızı yüksek damarlar yumuşak doku kitlesi içerisinde veya çevresinde spin eko sekanslarda flow-void görünümde izlenirken gradient eko sekanslarda hiperintens görünüme sahiptir. Hızlı kan akımlı damarlar sıklıkla kitlenin periferinde yerleşimlidir. Perilezyonel ödem görülmemelidir. Kontrast enjeksiyonu sonrası diffüz yoğun kontrastlanma görülür (17, 18).

Radyolojik olarak yumuşak doku lezyonunda DUS'de spektral incelemede arteriyel akım dalga formu yüksek dirençli ise veya T2A görüntülerde perilezyonel ödem ile uyumlu sinyal değişiklikleri mevcutsa ayırıcı tanıda fibrosarkom, rabdomyosarkom, nöroblastom, hemanjiyoperisitoma gibi diğer tümöral lezyonlar da akılda bulundurulmalıdır (17).

Doğumda proliferatif fazını tamamlamış olarak bulunan konjenital hemanjiyomların (KH) bundan sonraki seyirlerine göre iki alt grubu tanımlanmıştır: çocukla orantılı büyüme gösteren ancak gerilemeyen, involüsyon göstermeyen konjenital hemanjiyoma (Non-involuting congenital hemangioma, NICH) ve doğumdan sonraki ilk 1-2 yıl (ortalama 14 ay) içinde tamamen gerileyen hızlı involüsyon gösteren konjenital hemanjiyoma (Rapidly involuting congenital hemangioma, RICH) (15). KH'ler, İH'ler ile benzer MRG görüntü karakteristiklerine sahiptirler. İH'lerde kalsifikasyon veya flebolite ait sinyal void görünümü asla görülmez iken KH ve VM'lerde görülebilir. NICH için embolizasyon ve skleroterapi etkinliği düşük olduğundan en iyi tedavi seçeneği cerrahidir (17).

2.5. VASKÜLER MALFORMASYONLAR

Vasküler malformasyonlar vasküler gelişimdeki hatalar sonucu oluşur (10). Birçoğunun sebebi belli olmayıp, sporadiktir. Bazıları ailesel olup otozomal dominant geçiş gösterir. Bu lezyonlarda tanının doğru konulması ve adlandırmanın dikkatli yapılması önemlidir. Çünkü klinik seyir, morbidite, prognoz ve tedavide birbirinden farklılıklar vardır (2). Vasküler malformasyonlar, hemanjiyomlar gibi tümör özellikleri göstermezler. Bu

lezyonlar gelişimsel anomalilerdir ve kural olarak hepsi doğumda mevcuttur. Yine hemanjiomlardan farklı olarak kızlarla erkeklerde eşit sıklıkta görülürler. Hemanjiomlar için olmazsa olmaz bir özellik olan proliferasyon ve involüsyon evreleri vasküler malformasyon lezyonlarında yoktur. Kendi kendine involüsyon olmadığı için bu lezyonlar tedavi edilmezler ise ömür boyu kaybolmazlar (10).

Vasküler malformasyon lezyonları bileşenindeki baskın damar tipine göre kapiller, venöz, arteriyel, lenfatik ve bunların karışımından oluşan kombine tip olarak sınıflandırılmaktadır. Bu sınıflamaya ek olarak doğru tedavi yaklaşımını daha ön plana alan, lezyon içindeki kan akımının hızına göre de vasküler malformasyon lezyonları sınıflandırılmıştır (3).

2.5.1. Klinik Bulgular

Vasküler malformasyon lezyonları her zaman doğumda bulunmakla birlikte, lezyonlarda büyüme veya semptom oluşana kadar saptanamayabilir. İlk olarak sıklıkla çocukluk döneminde fark edilirler, ancak hormonal etmenlere bağlı olarak ergenlik ve hamilelik dönemlerinde de yeni tanı alan olgular görülebilir. Bazı olgularda lezyonlar tromboz, enfeksiyon veya travma gibi etkenler sonucunda belirginleşebilir (12). Olguların semptomları lezyonun yerleşim yerine, büyüklüğüne bağlı olarak değişkenlik gösterebilir. Yaygın semptomlar arasında ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı, pulsasyon, lokal ısı artışı veya kaybı, hipertrikoz, üfürüm, cilt yapısında ve kozmetik görünümde değişiklikler, sinir basısına bağlı olarak nöropati, kanama, yutma güçlüğü, nefes darlığı ve konjestif kalp yetmezliği sayılabilir (19).

2.5.2. Görüntüleme Teknikleri

Vasküler malformasyon lezyonlarının kesin tanısında, doğru şekilde sınıflandırılmasında ve uygun tedavi yönteminin seçiminde klinik bulgular ile birlikte değerlendirildiğinde görüntüleme yöntemleri temel rol oynar. Sıklıkla kullanılan görüntüleme yöntemleri arasında direkt radyografi, US, DUS, bilgisayarlı tomografi (BT), MRG, kateter anjiyografi ve direkt perkutan flebografi (DPF) yer alır. Bunlar içerisinde ayrıntılı anatomik bilgi için yüksek yumuşak doku kontrast rezolüsyonu nedeni ile MRG ve lezyonun hemodinamik durumu hakkında değerli bilgiler sağlayan DUS sıklıkla tercih edilen invaziv olmayan görüntüleme yöntemleridir.

2.5.2.1. Direkt Radyografi

Sınırlı yumuşak doku kontrast rezolüsyonu nedeni ile vasküler malformasyon lezyonlarının tanısında ve sınıflandırmasında önemli bir yere sahip değildir, ancak direkt radyografi ile lezyonların komşu kemik ve eklem yapılarını etkileyip etkilemediği konusunda bilgi edinilebilir. Kemiklerde erozyon, sklerotik değişiklikler, periosteal yeni kemik oluşumu, patolojik kırıklar gibi komplikasyonların yanı sıra hemihipertrofi gibi değişiklikler ve özellikle VM lezyonları için patognomonik kabul edilen flebolitlerin varlığı tespit edilebilir (6, 11, 16, 20).

2.5.2.2. Ultrasonografi

Ucuz, invaziv olmayan ve kolay uygulanabilir bir görüntüleme yöntemi olan US vasküler malformasyonların değerlendirilmesinde sıklıkla başvurulmuş ilk radyolojik yöntemdir. İyonize radyasyon içermemesi özellikle genç yaş grubundaki VA'lı hastalarda nispeten daha önemlidir. Gri skala US özellikle yüzeysel yerleşim gösteren lezyonların morfolojisi, boyutu ve uzanımı hakkında bilgi sağlar. DUS ile lezyonların arteriyel ve venöz akımları hakkında bilgi edinilebilir ve akım dinamikleri de ölçülebilir (21). Ayrıca klinik endikasyon varlığında, US vasküler lezyonlara görüntüleme eşliğinde perkutan girişimler için kılavuz görüntüleme yöntemi olarak da kullanılmaktadır. Ancak US ve RDUS'nin etkinliği derin yerleşimli, büyük, hava ve kemikler ile yakın komşuluk gösteren organlarda kısıtlıdır(22).

Vasküler malformasyonlar için US'nin tanısal yararlılığının ve hedeflerinin farkında olunması önemlidir. Klinik olarak vasküler malformasyon olasılı lezyonların tanımlanması için yapılan US ve DUS incelemesinin amacı yüksek akım hızlı (AVM) ve düşük akım hızlı (VM, LM) lezyonlar arasında ayırım yapmak ve eğer lezyon düşük akım hızlı ise lezyonun VM mi, makrokistik ya da mikrokistik LM mi olduğuna karar vermektir (5).

2.5.2.3. Bilgisayarlı Tomografi

Bilgisayarlı tomografi vasküler malformasyon lezyonlarının yayılım derecesini, kemiklerde yaptığı değişiklikleri ve yumuşak doku flebolitlerini direkt radyografiden daha net gösterebilir. Çok kesitli BT teknolojisindeki hızlı gelişmeler sayesinde vasküler malformasyon lezyonlarının opaklaşma paternleri, besleyici arterleri, drenaj venleri ve nidus yapısı konusunda daha iyi bilgi elde edilebilmektedir ancak unutulmamalıdır ki BT teknolojisi iyonizan radyasyon kullanımını gerektirmektedir (15).

2.5.2.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme

Manyetik rezonans görüntüleme vasküler malformasyon lezyonlarının tanısı ve özellikle sınıflandırması konusunda günümüzde en etkin kesitsel görüntüleme yöntemidir. Yüksek yumuşak doku kontrast rezolüsyonu sayesinde MRG ile lezyonların komşu organlar, sinirler, tendonlar ve kas grupları ile olan anatomik ilişkileri detaylı olarak saptanabilir. İyonizan radyasyon içermemesi, her üç düzlemde de görüntü alabilmesi ve akımın kontrastsız görüntülenebilmesi MRG'nin en önemli üstünlüklerindedir.

Vasküler malformasyon değerlendirmesi için temel MRG protokolünde incelemeye lezyon morfolojisi ve temel anatomik değerlendirme için ideal olan T1A turbo spin eko sekans ile başlanmalıdır. Bunu lezyon boyutlarını ve uzanımını en doğru tanımlayan yağ baskılı T2A spin eko veya short tau inversion recovery (STIR) sekansları takip etmelidir. T2A ve STIR görüntülerde düşük akımlı lezyonlar tipik olarak belirgin yüksek sinyal intensitesinde, yüksek akımlı lezyonlar ise belirgin düşük sinyal intensitesinde (flow void) görülür ve doğru sınıflandırma yapılabilir. T1A ve T2A bu görüntüler birbirine dik en az iki farklı planda alınmalıdır. MRG çalışması lezyonun kontrastlanmasını değerlendirmek amacıyla intravenöz gadolinyum şelatları verildikten sonra yağ baskılı T1A turbo spin eko görüntüleriyle sonlandırılabilir.

Kontrast sonrası elde olunan T1A görüntüler ile düşük akımlı (VM ve LM) malformasyonlar arasında ayırım yapılabilir. Lezyon belirgin kontrastlanıyorsa VM, lezyonda kontrastlanma izlenmemesi veya az miktarda duvar ya da septal kontrastlanma varlığı LM lehine değerlendirilir (5, 6, 18, 23).

Düşük akımlı lezyonlardan özellikle VM'ler için anlamlı olan hemosiderin, distrofik kalsifikasyon veya flebolitlerin varlığı tüm sekanslarda sinyalsiz (sinyal void) alanlar olarak izlenmekte olup bunlar manyetik duyarlılığı fazla olan Gradient eko T2* ağırlıklı sekanslar ile daha net görüntülenebilir (5).

MRG vasküler malformasyonların tespiti ve karakterizasyonunda kullanılmasının yanı sıra düşük akımlı malformasyonlarda skleroterapi sonrası tedavi sonuçlarını değerlendirme için de kullanılabilir. Tedavi sonrası lezyonlarda heterojenitede artış, T2 sinyal intensitesinde ve kontrastlanmada azalma gözlenir (5, 6, 23).

2.5.2.5. Kateter Anjiyografi ve Direkt Perkutan Flebografi

Kateter anjiyografi ve DPF vasküler malformasyonların tanısı ve sınıflandırılması için kullanılan, invaziv ve iyonizan radyasyon maruziyeti gerektiren altın standart görüntüleme teknikleridir. Kateter anjiyografide yüksek akımlı malformasyonlarda lezyonun doğru sınıflandırılmasının yapılmasının yanı sıra embolizasyon işlemi için akses sağlayacak arteriyel yapının da tayin edilmesi sağlanır, böylece gerçekleştirilecek işlemin uygunluğu ve güvenliği konusunda bilgi sahibi olunur (24). Rutin arteriografi ve venografide özellikle düşük akımlı vasküler malformasyon lezyonlarının yeterince opaklaşması gerçekleşmeyebilir, bu nedenle bu teknik tanı ve sınıflandırmada yetersiz kalabilir. DPF adından da anlaşıldığı gibi doğrudan cilt üzerinden ince uçlu iğne ile lezyonun ponksiyonu ve floroskopi eşliğinde kontrast madde enjeksiyonu sonrası görüntülenmesi işlemidir. Özellikle düşük akımlı malformasyonlarda tercih edilen DPF ile lezyon ve venöz drenajı konusunda bilgi edinilir; skleroterapi öncesinde lezyonun hacmi ve kullanılması gereken sklerozan ilacın miktarı belirlenebilir (5, 6).

2.5.3. Tedavi

Tanı ve tedavisi zorluklar içeren vasküler malformasyonlar, VA'lar alanında tanı ve tedavideki en son gelişmeleri yakından takip eden multidisipliner bir ekip tarafından değerlendirilmeli ve bu lezyonlar için izlenecek tedavi yöntemi bu ekibin ortak kararı ile belirlenmelidir. Spesifik hasta popülasyonuna bağlı olarak böyle bir multidisipliner ekip girişimsel radyolog, kardiyovasküler cerrah, plastik cerrah, anestezi uzmanı, dermatolog, kulak burun boğaz uzmanı, ortopedi uzmanı, onkolog, pediatrik onkolog ve fizik tedavi uzmanından oluşmalıdır (6, 20).

2.5.3.1. Konservatif Yaklaşım

Vasküler malformasyon lezyonları çocukluk çağında ve sıklıkla ergenlikte büyüme gösterirler ancak yaşamın 4. ve 5. dekadlarında ise stabilize olma eğilimindedirler. Konservatif (tedavisiz) yaklaşım, kozmetik deformiteler dışında ciddi bir semptom yokluğunda tercih edilebilir, ancak olgular vasküler malformasyon lezyonlarının malign olmadığı ve progrese olma ihtimallerinin düşük olduğu konusunda mutlaka bilgilendirilmeli ve belli aralıklarla takip edilmelidirler. Semptomları tetikleyen aktivitelerden kaçınma ve ekstremiteler lezyonlarında uyku esnasında lezyon bölgesinin elevasyonunun önerilmesi, bazı lezyonlar hormonal olarak duyarlı olabildiğinden oral kontraseptiflerin kesilmesi, ekstremiteler yerleşimli VM'lerde kompresyon giyisilerinin kullanılması ve yine VM'lerde olası flebotromboza karşı düşük doz aspirin kullanımı uygulanabilecek konservatif yaklaşım yöntemlerindedir (5, 6, 19, 25).

2.5.3.2. Cerrahi Tedavi

Günümüzde cerrahi yaklaşım rutinde tercih edilen tedavi şekli değildir, primer olarak sınırlı ve küçük boyuttaki vasküler malformasyon lezyonlarının tedavisinde uygulanabilir. Ancak çoğu zaman tek başına uygulanan cerrahi yaklaşım aşırı kanama nedeniyle yetersiz kalabilir. Masif kanama, organ hasarı gibi oldukça tehlikeli komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olabilir ve besleyici arterlerin bağlanması sebebiyle ileride yapılabilecek bir endovasküler tedavinin etkinliğini de kısıtlayabilir (4). Büyük boyutlu, yüksek akımlı ve cerrahi olarak ulaşılması güç olan lezyonların tedavisinde cerrahi tedavi endovasküler yaklaşımla birlikte kombine olarak uygulanmaktadır (26).

2.5.3.3. Endovasküler Tedavi

Vasküler malformasyon lezyonlarının tedavisinde endovasküler tedavi daha az invaziv olması ve cerrahi tedaviye bağlı morbiditeyi azalttığı için günümüzde ilk yöntem olarak tercih edilmektedir. Günümüzde bu yaklaşım için kullanılan maddeler arasında polidokanol, n-bütül siyanoakrilat (NBCA), polivinil alkol partikülleri, etilen vinil alkol kopolimer, metalik koiller gibi embolizan maddeler, bleomisin, etanol, OK-432, sodyum tetradesil sülfat, doksisisiklin gibi sklerozan maddeler sayılabilir. Endovasküler tedavide yöntem ve kullanılacak madde, vasküler malformasyonun yerleşimine, akım

dinamiğine, büyüklüğüne ve uygulayıcı deneyimine göre belirlenir. Yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda genellikle amaç lezyonun nidusunu oblitere etmektir. Ancak nidusun selektif kateterize edilemediği durumlarda nidusa direkt ponksiyonla ulaşıp perkütan embolizasyon da yapılabilir. Düşük akımlı vasküler malformasyonlarda cerrahi öncesi lezyon boyutunu küçültmek, cerrahi sonrası tamamlayıcı ya da tek başına perkutan skleroterapi de uygulanabilmektedir. (5, 6, 16, 25, 27, 28).

2.5.4. Vasküler Malformasyon Tipleri

2.5.4.1. Arteriyovenöz Malformasyon (AVM)

AVM'ler besleyici arterler, drene edici venler ile bu arter ve venleri bağlayan çoklu tortioze displastik damarlardan meydana gelen lezyon santralindeki nidusdan oluşur. Bu lezyonlarda arada kapiller bir yatak olmadan arterler nidus aracılığı ile doğrudan venöz sisteme açılmaktadır (8, 16, 29). AVM'ler en yaygın olarak santral sinir sisteminde bulunur, bunu ekstrakranial baş ve boyun, ekstremiteler, gövde ve iç organlar takip eder (30). Tek kanallı basit arteriyovenöz bağlantılar konjenital arteriyovenöz fistül olarak belirtilir (31). Edinsel arteriyovenöz fistüller konjenital arteriyovenöz fistüllerden farklıdır ve daha sık görülür. İatrojenik, travmatik, enfeksiyon veya tümör nedeniyle komşu damar erozyonuna ya da komşu ven içine arteriyel anevrizma rüptürüne sekonder gelişebilir (32). Venöz şantı olmayan pür arteriyel malformasyonlar nadiren görülür ve muhtemelen anevrizmal formasyon gösteren displastik arterler ve persistant embriyonel arterlere (kalıcı siyatik arter gibi) sekonder olabilir (33).

AVM'ler kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta izlenir. Konjenital olmakla birlikte lezyonların %40'ı doğumda fark edilir, çoğu ileri çocukluk evrelerine hatta yetişkin döneme kadar gizli kalır (34). Genellikle ergenlikteki hormonal değişikliklere, trombüs, enfeksiyon ya da travmaya sekonder semptomatik olurlar (35).

AVM'lerin büyüme paterni diğer vasküler malformasyonlar ile benzer olup bedenin büyümesi ile orantılıdır. AVM'lerde büyüme hücrel proliferasyonla değil hemodinamik değişiklikler ile olur. Primer patoloji arteriyovenöz şantın olduğu nidus düzeyindedir, bu nedenle nidus inaktive edilmeden gerçekleştirilen başarısız cerrahi

rezeksiyon, biyopsi ya da proksimal arteriyel ligasyon veya embolizasyondan sonra lezyonda daha agresif büyüme görülebilir (16).

Ağrılı büyüme gösterebilen lezyonda, fizik muayenede palpasyon ile ısı artışı, pulsasyon ve thrill, oskültasyonda ise üfürüm varlığı AVM'ler için oldukça anlamlıdır. İncelemede lezyonun yerleşim derinliğine göre cilt normal olabileceği gibi ciltte pembe-mavimsi renk değişiklikleri eşlik edebilir. Ağrı ve fonksiyonel bozukluk arteriyel çalma (steel fenomeni) sonucu gözlenebilir. Artmış kan akımına sekonder iskelette aşırı büyüme ve hipertrofi gelişebilir. Nadiren çok yüksek akımlı lezyonlar infantil dönemde hiperdinamik kalp yetmezliğine yol açar (34).

1990 yılında ISSVA tarafından kabul edilen Schobinger sınıflamasına göre AVM'ler klinik olarak 4 evreye ayrılır (36):

Evre 1: Sessiz ve asemptomatik evre; ciltte renk değişikliği ve ısı artışı

Evre 2: Progresyon evresi; lezyonda pulsasyon, thrill ve üfürüm

Evre 3: Komplikasyon evresi; ülserasyon, kanama, nekroz, distal iskemik değişiklikler, yumuşak doku ve kemik değişiklikleri

Evre 4: Dekompanzasyon evresi; yüksek debili kalp yetmezliği

İlk dönemden itibaren DUS lezyondaki arteriyelize venöz akımı göstererek arteriyovenöz şanti ortaya koyar. (6). US'de eşlik eden belirgin yumuşak doku kitlesi olmaksızın çok sayıda genişlemiş vasküler kanallar içeren, heterojen içyapı özelliğinde izlenen lezyonlarda doppler bakıda yüksek hızlı düşük dirençli arteriyel akım ve drene edici venlerde arteriyelize venöz akım görülür (29).

AVM'lerin en yaygın MRG bulgusu santral nidustaki displastik damarların T2A spin eko sekanslarda hipointens çoklu flow void düğümler şeklinde izlenmesidir. Belirgin besleyici damarları ve drenaj venleri neredeyse her zaman görülmektedir. AVM'ler hemorajik ya da trombotik odak gösterebilir (8).

Rabdomiyosarkom, anjiyosarkom ve hemanjiyoperisitom gibi agresif lezyonlar bazen AVM'ler ile örtüşen özelliklere sahip olabilese de kontrastlanan yumuşak doku kitlelerinin yokluğu AVM'leri hipervasküler tümörlerden ayırır. Kas atrofisi ve

subkutanöz yağ değişiklikleri görülebilir (37). Besleyici arterleri ve drenaj venlerini görüntülemek için arteriyel ve venöz fazlardaki MR anjiyogram sekansları multiplanar rekonstrüksiyon ile uygulanabilir. Bununla birlikte, vasküler detayları göstermede konvansiyonel anjiyografi, MR anjiyografiden daha üstündür (38). Dinamik MR çalışmaları venöz şantı olmayan ve geç kontrastlanma gösteren vasküler malformasyonların tersine erken venöz şantlı AVM'lerin erken kontrastlanmasını ortaya koyar (37, 39). AVM ve AVF'lerin tedavisinde kullanılan başlıca embolizan maddeler NBCA, PVA partikülleri, etilen vinil alkol kopolimer, metalik koiller ve etanol'dür. AVM'lerin tedavisinde en önemli nokta nidusun embolizasyonudur. Nidus embolize edilmeden besleyici arter veya boşaltıcı venlerin tıkanması fayda değil zarar doğurur. Nidusa arteriyel yoldan veya direk perkutan yoldan ulaşılabilir. Embolizan maddenin sistemik dolaşıma kaçmaması açısından akımın yavaşlatılması veya durdurulması yardımcı olur. Bunun için lezyon yerleşimi ve yapısı uygunsa dıştan bası ile akım kesilir. Değilse oklüzyon balonları ile geçici veya koiller ile kalıcı akım durdurma işlemleri yapılır (13).

2.5.4.2. Kapiller Malformasyon

Yenidoğanda %0,3 oranında ve her iki cinsten eşit sıklıkta görülmektedir (2). Eski adı 'Porto şarap lekesi' dir. Cilt ve müköz membranları tutar. Doğumda vardır ve spontan gerileme görülmez (14). Histopatolojik olarak papiller ve retiküler dermiste yerleşmiş ektazik kapiller damarlardan köken alır. Herhangi bir deri lokalizasyonunda görülebilmekle birlikte sıklıkla baş ve boyun bölgesine yerleşir (2). Yüzde trigeminal sinir dermatomunu tutması tipiktir (14). Klinik ve fizik muayene bulguları temelinde tanı koyulur (2). Belirgin bir radyolojik görüntüleme özelliği yoktur. Çoğu izole görülmekle beraber %1-2'sinde birliktelik gösteren Struge Weber sendromu gibi eşlik edebilecek vasküler malformasyonların araştırılması açısından radyolojik görüntüleme gerekebilir (35).

2.5.4.3. Venöz Malformasyon (VM)

En sık görülen semptomatik vasküler malformasyon tipidir. VA merkezlerine başvuran hastaların %50'den fazlasını oluşturmaktadır (5). VM'lerin genel görülme sıklığı yaklaşık olarak 10.000'de 1'dir. Belirgin olmasalar da doğuştan vardır ve tedavi edilmediği takdirde düzelmezler (40). Bu lezyonlarda internal elastik laminanın

yokluđuna ilaveten damar duvarında bulunan düz kas miktarı nispeten yetersiz ve dağılımı düzensizdir (41). Tüm VM'ler doğumda mevcut olmasına rağmen çocukluk ya da genç erişkin dönemi sonrasında kadar fark edilemeyebilirler. Genellikle lezyonun en önemli büyüme periyodu infant ile puberte dönemi arasında meydana gelir (2, 41). Bazen çocuk ile aynı hızda ya da orantılı lezyonal büyüme nedeniyle çocukluk evresi boyunca VM fark edilebilecek boyutta olmayıp gözden kaçabilir. Geç adölesan dönemde bedensel büyümenin sona ermesine rağmen lezyonda devam eden lineer büyüme hayatın daha sonraki dönemlerinde klinik belirtiler ile sonuçlanır ki bu tipik olarak derin yerleşimli lezyonlarda görülür (42). Travma, hemoraji, parsiyel rezeksiyon veya gebeliğin hormonal etkileri nedeni ile lezyonlarda hızlı boyut artışı izlenebilir (16, 23).

VM tanısı ve diğer malformasyonlardan ayrımı genellikle klinik öykü ve fizik muayene ile yapılabilir. VM'ler tipik olarak palpasyon ile komprese edilebilen, yumuşak, genellikle mavi-mor renkli lezyonlar olup pozisyona ve Valsalva manevrasına bağlı lezyonda boyut artışı görülür (5). Dermis içinde dilate venöz kanalların neden olduğu mavi-mor rengin VM'ler için patognomik olduğu kabul edilir (2). Ancak derin yerleşimli lezyonlarda bu renk değişikliği izlenmeyebilir. Hemanjiyomların tersine oldukça yumuşak ve komprese edilebilir olmalarının yanı sıra AVM'lerden farklı olarak hiperemi, ısı artışı, üfürüm veya palpe edilebilen pulsatilitenin bulunmaması fizik muayenede ayırıcı tanı açısından önemli noktalar. VM'lerin %40'ı baş ve boyun bölgesinde ortaya çıkar, dil ve damak mukozal yüzeyine, orbita, mandibula veya boyuna yerleşebilirler (16, 23). Geri kalan lezyonların %40'ı ekstremitelerde, %20'si ise gövde de yerleşim gösterir (23). Her ne kadar yüzeysel bulgular ortaya çıkabilse de ekstremitelerdeki VM'ler sıklıkla çevre fasyal planlara uzanır ve subkutanöz doku, kas, kemik, eklem, nörovasküler yapıları infiltre edebilir. Bu tip hastalar genellikle, birbiri ile ilişkili beş mekanizmanın sonucu oluşan semptomlar ile karşılaşır. 1- Pozisyonel (örneğin sabah uyandıktan sonra), egzersiz ve uzamış staza sekonder venöz konjesyon nedeni ile sıklıkla şişlik ve ağrı gelişebilir. 2- Kitle etkisine bağlı olarak lokal sinir, fasyal yada kapsüler yapıların distansiyonu veya kompresyonu sonucu ağrı oluşabilir. 3- Lokal infiltrasyon ya da kitle etkisi kaslarda kontraktür veya komşu eklem hareketlerinde sınırlamaya neden olabilir. 4- Lokal hemoraji ve eklemde hemartroza bağlı ağrı ve hareketlerde kısıtlama olabilir. 5- Lokal staz sıklıkla lokal tromboz ve

tromboflebit ile sonuçlanabilir (5). Her ne kadar kutanöz olarak görülebilen veya palpe edilebilen VM'lerin çoğunda tanı büyük ölçüde klinik öykü ve fizik muayene temelinde yapılabilse de daha derin yerleşimli lezyonları değerlendirebilmek ya da atipik öyküsü olanları diğer malformasyonlardan veya malformasyon dışı lezyonlardan ayırmak için genellikle tanısız görüntülemeye ihtiyaç duyulur.

VM'ler için patogonomik kabul edilen, tromboz ve farklı derecelerdeki distrofik kalsifikasyonların neden olduğu flebolitler direkt radyografi ile görüntülenebilir (6, 11, 16, 20, 23). Röntgenogramda flebolitler karakteristik olarak düzgün konturlu, santrali radyolüsent nodüler opasiteler şeklinde izlenir. VM yeterli boyutta olduğunda kitle etkisi veya komşu kemikte oluşturacağı erozyon, kortikal incelme, sklerotik değişiklikler, periosteal yeni kemik oluşumu gibi değişiklikler tespit edilebilir (16). VM'ler ile ilgili sendromların tanısında diğer yardımcı radyolojik bulgular tespit edilebilir. Klippel-Trenaunay sendromunda sindaktili, polidaktili ve konjenital kalça çıkığı tanımlanabilir ve hemihipertrofiye ek olarak parmak uzunluklarındaki gizli farklılıklar tespit edilebilir (14). Maffucci sendromunda olmazsa olmaz direkt radyografi bulgusu olan çoklu enkondromlar ve eşlik eden VM'ler ile ilişkili flebolitler saptanabilir.

Ultrasonografi VM'lerin değerlendirilmesinde sıklıkla başvuru alan ilk radyolojik yöntemdir. Gri skala görüntülemesinde VM'ler çoğunlukla (%98) heterojen görünümündedir. Komşu dokuya göre lezyonlar genellikle hipoekoik (%82) izlenmekle birlikte hiperekoik (%10) veya izoekoik (%8) de olabilirler (43). Vasküler kanalları temsil eden tübüler anekoik yapılar vakaların yarısından azında görülebilir (23). VM'ler için patogonomik olan flebolitler akustik gölgesi bulunan hiperekoik odaklar şeklinde görülür (43). Eğer lezyonlar cilt yüzeyine yakınsa bu lezyonlar prob ile kolayca komprese olabildiğinden fark edilebilir kitle veya vasküler kanallar olmaksızın izoekoik cilt kalınlaşması tek sonografik bulgu olabilir (21). Lezyonlarda DUS'de beklenen bulgu düşük hızlı monofazik akım paternidir. Lezyonda akım tespit edilememesinin tromboz varlığına veya lezyonun doppler ile tespit edilebilir limitlerin altında akıma sahip olmasına bağlı olduğu ileri sürülmektedir.

Kontrastsız BT'de VM'ler genellikle düşük attenüasyonlu, homojen hipodens lezyonlar şeklindedir ancak olguların çoğunda olduğu gibi adipoz doku ile infiltre olduklarında

heterojen görünüme sahip olurlar (23). BT lezyonlarının yayılım derecesini, kemiklerde yarattığı değişiklikleri ve yumuşak doku flebolitlerini direkt radyografiden daha net gösterse de kontrastlı incelemelere rağmen BT çoğunlukla zayıf lezyon görünürlüğüne sahiptir ve genellikle vasküler malformasyonun iç yapısını değerlendirmeye olanak sağlamaz (16, 23).

MRG yüksek yumuşak doku kontrast rezolüsyonu ve iyonize radyasyon içermemesi nedeniyle VM'lerin noninvaziv olarak değerlendirilmesinde tercih edilen temel görüntüleme yöntemidir (6, 18). VM'ler komşu kaslara göre T1A sekanslarda izointens ya da hipointens, T2A ve STIR görüntülerde ise belirgin hiperintens görünüme sahiptir (6, 18, 20, 23). T2A görüntülerdeki hiperintensite sıvı sinyal intensitesinde olup İH'lerde görülenden daha yüksektir. Yağ baskılı T2A görüntüler sıklıkla T1A görüntüleme ile tanımlanandan çok daha fazla lezyon kenarlarındaki infiltrasyonu ve lezyonun tam boyutlarını ortaya koyar. Fokal ya da diffüz olarak görülebilen lezyonlar genellikle lobule kenarlıdır (18). Hemoraji ya da tromboz varlığında daha heterojen bir görüntü tanımlanabilir. Bazı olgularda izlenen displastik drene edici venler veya serpenjinöz vasküler yapılar ile birlikte üzüm salkımı görünümü izlenebilir (5, 23). Flebolitler tüm görüntüleme sekanslarında sinyal void görünümündedir ve gradient eko sekanslarda daha net izlenebilir (5, 18, 23). Gadolinyum enjeksiyonu sonrası elde olunan yağ baskılı T1A görüntülerde VM lezyonları homojen ya da heterojen kontrastlanırlar (14).

Manyetik rezonans görüntüleme hem malformasyonun iç yapısını ve kritik komşu yapılarla olan ilişkisini tanımlayarak tedavi kararı vermeye, hem de skleroterapi sonrası lezyonun boyut ve sinyal karakteristiklerini takip ederek tedavi sonuçlarını objektif olarak değerlendirmeye izin verir. Tedavi sonrası lezyonlarda heterojenitede artış, T2 sinyal intensitesinde ve kontrastlanmada azalma gözlenir (5,6,23).

Katater anjiyografide VM lezyonları çoğunlukla okkült olup görüntülenebilenler ancak geç venöz fazda opasifiye olur. VM lezyonunun yapısı ve venöz drenajı konusunda bize en doğru bilgiyi DPF sağlar. DPF ile skleroterapi öncesinde lezyonun hacmi ve kullanılması gereken sklerozan ilacın miktarı belirlenebilir (5, 6).

Puig ve arkadaşları 2003 yılında tedavi planlamasını da göz önüne alarak DPF'deki venöz drenaj durumlarına göre VM lezyonlarını kendi içinde dört grupta sınıflamışlardır (44):

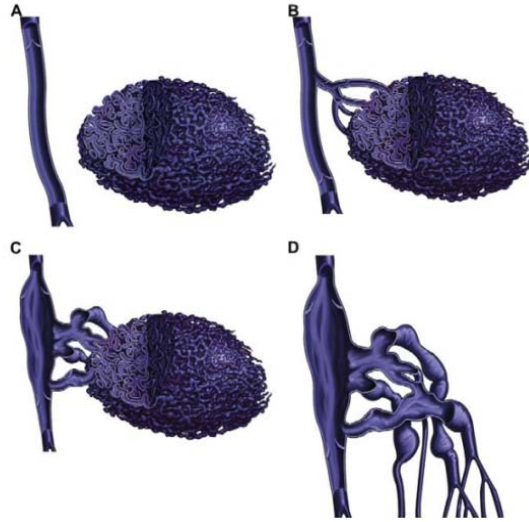
Tip 1: Periferik venöz drenajı olmayan izole malformasyon

Tip 2: Normal venler ile drene olan malformasyon,

Tip 3: Genişlemiş venler ile drene olan malformasyon

Tip 4: Displazik venöz ektazi şeklinde ortaya çıkan lezyonlar

Tip1 ve 2 lezyonlar daha düşük komplikasyon oranları ile skleroterapiden daha fazla yarar görürken, tip 3 ve 4 lezyonlarda skleroterapinin başarı oranı düşmekte, komplikasyon görülme oranı artmaktadır (44).



Şekil 2. Puig ve arkadaşlarının venöz drenaj paternine göre yaptığı VM lezyonlarının sınıflandırması. Venöz drenajı bulunmayan Tip1 VM (A). Sistemik dolaşıma normal venler ile drene olan Tip 2 VM (B). Genişlemiş displazik venler ile sistemik dolaşıma drene olan Tip 3 VM (C). Kendisi genişlemiş displazik venlerden oluşan Tip 4 VM (D) (6).

VM lezyonu bulunan hastalar semptomlarının durumuna, lezyonlarının yapısı ve drenaj tipine göre konservatif yaklaşım, perkutan skleroterapi ya da cerrahi ile tedavi edilebilir.

Tolere edilebilir düzeyde semptomları olan ya da girişimsel müdahale istemeyen VM olgularında konservatif yaklaşım tercih edilebilir. Bazı yazarlar hamilelik, uzun süreli yatak istirahati ve cerrahi gibi derin ven trombozu ve pulmoner tromboemboli için yüksek risk durumları süresince büyük boyutlu lezyonlara sahip hastalarda düşük moleküler ağırlıklı heparin ile profilaktik tedaviyi önermektedir (5, 42).

VM lezyonlarında tedavi endikasyonuna karar vermenin yanı sıra tedavide perkutan skleroterapi, cerrahi ya da her ikisinin birlikte uygulanmasına karar vermede malformasyonun boyutu, lokalizasyonu, derinliği, venöz drenaj tipi, diğer anatomik yapılara komşuluğu ve hastanın semptomlarının düzeyi göz önünde bulundurulmalıdır (26). Ağrı, fonksiyonel bozukluk ya da estetik sorunlara neden olan lezyonlarda genellikle tedavi endikasyonu vardır (23).

Eskiden VM'ler için standart tedavi olarak kabul edilen cerrahi eksizyon, günümüzde rutinde ilk tercih edilen tedavi şekli değildir, primer olarak lokalize ve iyi sınırlı, küçük boyuttaki VM lezyonlarının tedavisinde uygulanabilir. Yaygın tutulum gösteren lezyonlarda geniş ve agresif cerrahi eksizyon kanama, nöropati ve kozmetik defektlere yol açar, muhtemelen lezyonun tam rezeksiyondaki güçlüklerle ilgili olarak cerrahi eksizyon sonrası rekürrens sıklığıdır. Cerrahi, günümüzde VM lezyonlarında genellikle skleroterapi sonrası tedaviyi tamamlamak için (flebolitlerin çıkarılması gibi) veya estetik gerekçelerle yapılmaktadır (23, 25).

Perkutan skleroterapi, VM lezyonlarının tedavisinde literatüre giderek daha çok dahil olmakta ve günümüzde hem cerrahinin vazgeçilmez bir parçası hem de VM lezyonlarının çoğu için tek başına tercih edilen bir tedavi yöntemi olarak tanımlanmaktadır (2, 5, 22, 23). Skleroterapi tekniğinde, belirlenen anormal vasküler boşluğa selektif intralüminal enjeksiyonu gerçekleştirilen endotelsidal ya da sklerozan madde, endotelyal hücre ile doğrudan temasa geçerek lokal endotelyal hasarı indükler (20, 29, 30). Seçilen sklerozan madde tipi dışında, skleroterapinin endotelyal yüzey üzerinde tedavi edici etkinliği iki önemli değişkene bağlıdır. Bu iki değişken *invivo* sklerozan konsantrasyonu ve sklerozan maddenin endotelyal tabaka ile temas süresinin uzunluğudur. *Invivo* konsantrasyon ve temas süresi, lezyondaki akım hızı ile ters orantılıdır (5, 6).

2.5.4.4. Lenfatik malformasyon (LM)

Konjenital VA'ların bir alt grubu olan LM'ler lenfatik sistemin gelişimsel anomalileridir. Lenfatik ve venöz sistemlerin birleşim yerlerinde, endotel ile döşeli, tekli ya da çoklu içi sıvı dolu kist ve kanallardan oluşan lezyonlardır (8).

Genellikle kistik higroma ve lenfanjiyoma olarak adlandırılmalarına rağmen günümüzde bu lezyonları tanımlamak için lenfatik malformasyon terimi tercih edilmektedir. Hücresel proliferasyon göstermeyen bu lezyonlar için '-oma' son eki içeren isimlendirmelerden kaçınılmalıdır (10). VM'lerden sonra en sık görülen ikinci vasküler malformasyon tipidir (45). Kistik higroma özellikle servikal yerleşimli makrokistik LM'ler için literatürde yaygın olarak kullanılmaktadır. Ayırıcı tanıda lipom, hemanjiyom, brankial, tiroglossal, dermoid ve timik kistler, laringosel, tiroid kitleleri, birincil neoplastik hastalıklar (nöroblastom, rabdomyosarkom, lenfoma, vb.), retrofaringeal apse ve enfeksiyona ikincil lenfadenopatiler yer almaktadır (46).

Canlı doğumlarda 1/10.000 oranında görülür. Vakaların %75'i baş ve boyunda bulunur. Daha az oranlarda aksilla, mediasten ekstremiteler ve retroperiton olmak üzere vücutta lenf damarlarının bulunduğu hemen her yerde yerleşebilirler. Yaklaşık %60'ı doğumda, %90'ı ise 2 yaşın altında tanı almakla birlikte herhangi bir yaşta da görülebilir (46, 47). Diğer vasküler malformasyonlarda olduğu gibi çocuğun büyümesi ile orantılı büyüme gösterir. Başvuru semptomları lezyonun yerleşim yerine ve boyutuna göre değişebilir. Görülen veya ele gelen şişlik en sık başvuru nedenidir. Ağrı, kitlenin enfeksiyonu, kitle içine kanama nedeniyle ani boyut artışı ve bası etkisi ile çevre organlarda işlevsel sorunlar oluşması da başvuru nedenleri arasındadır (48, 49). Boyundaki lezyonlar oluşturdukları kitle etkisi ile trakea gibi önemli yapılara bası yapabilirler (48).

Hemodinamik açıdan yavaş akımlı olarak kabul edilen bu lezyonlar farklı görünümlere sahiptir. Baskın olan kistik komponentin boyutuna bağlı olarak makrokistik, mikrokistik ve miks lezyonlar olarak sınıflandırılırlar. 2 cm³' ten daha büyük kistik boşluklara sahip lezyonlar makrokistik LM olarak adlandırılır (15). Bu sınıflama sistemi cerrahi eksizyon veya skleroterapi arasında tedavi seçiminde önem arz eder. Literatürde makrokistik LM'lerin skleroterapiden fayda görme oranlarının diğer iki tipe göre daha yüksek olduğu bildirilmiştir (47, 48, 50). LM'ler sıklıkla diğer vasküler malformasyonlar ile birlikte de bulunabilir, lenfovenöz malformasyonlar buna örnektir. Makrokistik LM'ler normal

hücrel proliferasyon hızına sahip endotel ile döşeli, lenfatik sıvı ile dolu kistlerden oluşur (16). Mikrokistik LM'lerde ise kistler görüntülenemeyecek kadar küçüktür ve solid lezyonlar şeklinde karşımıza çıkar (14). Fizik muayene olguların önemli bir bölümünde tanı koydurabilmektedir. En tanısız ipucu mikrokistik LM'lerde eşlik eden kutanöz anjiokeratom, makrokistik LM'lerde ise kistik lezyonların varlığıdır (17). Kuşkulu durumlarda US, DUS ve MRG tanı koymak, lezyonun yaygınlığını, tipini ve çevre dokularla ilişkisini belirlemek için kullanılan en faydalı görüntüleme yöntemleridir (48). Son yıllarda US kullanımının artması ile LM'lerde prenatal tanı oranı artmıştır (51).

Gri skala US'de makrokistik LM'ler anekoik sıvı içerikli, genellikle multiloküle kistler şeklinde görüntülenir. Doppler US'de lezyonda akım yokluğu LM'lerin diğer VA'lardan ayrımında yardımcıdır. Bununla birlikte bazı lezyonların septa veya duvarlarındaki vasküler yapıların Doppler ile görüntülenebileceği unutulmamalıdır. Pür mikrokistik LM'ler belirsiz sınırlı çok sayıdaki duvar ara yüzü nedeniyle US'de hiperekoik görülür (17).

Makrokistik LM'ler, MRG'de multiseptalı kistler şeklinde görülürler, kistler tipik olarak T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde ve yağ baskılı T2A imajlarda ise hiperintensdir. Kist içine kanamaya ya da yüksek proteinöz içeriğe bağlı T1A görüntülerde hiperintensite ve sıvı-sıvı seviyeleri görülebilir. Kistler karakteristik olarak kontrastlanmamasına rağmen bazen kistin vaskülarize olan septa ve duvarlarında kontrast madde tutulumu izlenebilir. Ayrıca kontrastlanma kombine malformasyonlardaki venöz komponente de ait olabilir. Mikrokistik formunda kistler belirgin olarak görüntülenemez ve gadolinyum enjeksiyonu sonrası septal kontrastlanmalar nedeniyle lezyon hafif hiperintens izlenebilir (15). Fetal MRG incelemeleri ile de LM'ler prenatal dönemde tanı alabilmektedir.

LM'ler benin lezyonlar olmalarına karşın infiltratif yapıları, belirsiz sınırları ve önemli yaşamsal organları sarmaları nedeni ile tedavi edilmeleri gerekir. Kendiliğinden gerileme enderdir (46). Bu nedenle uzun yıllar boyunca cerrahi eksizyon uygulanmıştır. Uzun süreli lenfatik drenaj, fasiyal ve frenik sinir zedelenmesi, enfeksiyon, ses kısıklığı, sürekli ağrı ve lezyonun önemli organlarla olan yakın ilişkisi nedeniyle tam olarak

çıkartılamaması ve buna bağlı olarak yinelemesi (% 15–53) en sık görülen cerrahi sorunlardır (46, 47).

Tedavide önceleri cerrahi eksizyon tercih edilmekte iken, cerrahi komplikasyonların sıklığı, çevre dokulara infiltrasyon nedeni ile tamamı çıkarılamayan olguların varlığı, yineleyen olguların görülmesi ve kötü kozmetik sonuçlar nedeniyle basit drenaj, aspirasyon, radyoterapi, lazer tedavisi ve sklerozan madde enjeksiyonu gibi farklı tedavi yöntemleri kullanılmaya başlanmıştır. Basit drenaj, aspirasyon, radyoterapi ve lazer tedavisi yetersiz tedavi başarısı ve yan etkileri nedeniyle zaman içinde terk edilmiştir (50). Bleomisin ve OK–432 son yıllarda LM'lerin skleroterapisinde en çok tercih edilen maddelerdir (47–50, 52–55).

2.5.5. Embolizasyon Veya Skleroterapide Kullanılan Maddeler

NBCA serebral ve spinal AVM'lerde ve periferik vasküler lezyonlarda giderek artan sayıda kullanılan adhesiv sıvı embolizan maddedir. Vasküler malformasyon lezyonlarının niduslarında polimerizasyon gösterebilme özelliğine sahip olup nidusta kısmi veya tam oklüzyon sağlayabilir ancak uygun teknikle yapılmayan NBCA embolizasyonunda siyanoakrilat besleyici arter oklüzyonuna veya mevcut şantlar vasıtasıyla sistemik dolaşıma kaçabilir ve pulmoner arterde oklüzyona yol açabilir. Kalıcı oklüzyon oluşturması ve mikrokaterlerle kullanılabilmesi avantajlarıdır. Dezavantajları ise her enjeksiyon için ayrı mikrokater gerektirmesi, kateterin damar duvarına yapışması, yapışan kateterin geri çekilmesi sırasında kopması veya damar rüptürüdür. Siyanoakrilat ile embolizasyon sırasında oklüzyon kontrolü güç olabilir veya tedavi edilmiş lezyonlarda nüks gelişebilir; bu sebeple siyanoakrilat ile embolizasyon tecrübeli ellerde oldukça dikkatli bir şekilde uygulanmalıdır (56).

Etilen vinil alkol kopolimer (Onyx, EV3 Neurovascular, Irvine, CA) AVM'lerde embolizan madde olarak ilk defa 1990'ların başında Japonya'da kullanıldı. Canlı doku ile uyumlu sıvı embolizan maddedir. Kanla temas edince yüzey üzerinde yapışmayan, lav gibi, kesintisiz bir kütle oluşumunu sağlayan, bir sıvı çekirdek halinde donar. Bu özellik fokal embolizasyonda başarılı ve kolay tedavi avantajı sağlar. Kalıcı embolizasyon sağlar ancak uzun dönem klinik çalışmalar mevcut değildir. Avantajları damar duvarına ve katetere yapışmaması ve polimerizasyon süresi uzun olmasıdır.

Radyopak olmaması ve pahalı olması ayrıca siyah renkli olduğundan özellikle yüzeysel lezyonlarda deride renk değişimine neden olabilmesi dezavantajlarıdır (57).

Polidocanol (Aethoxysklerol; Kaigen, Osaka, Japan) genel olarak özofagus ve alt bacak varislerinin skleroterapisi için kullanılır (58, 59). Polidocanol %95 hydroxypolyethoxydodecane ve %5 etil alkol içerir. Bu maddelerden ilki ürünün aktif maddesi olup lokal anestetik etkisi mevcuttur. Deterjan etkisi endotel hücrelerinde hızlı bir şekilde aşırı hidrasyonu indükleyerek vasküler yaralanmaya neden olur. İkinci madde ise koruyucu olarak eklenir (59). Polidocanol skleroterapisi lokal anestetik etkisi olduğundan neredeyse ağrısız bir prosedürdür bu yüzden genel anestezi gerekmez (58–60).

Etanol nispeten ucuz olması, kolay kullanımı ve ulaşılabilirliği, uzun raf ömrüne sahip olması nedeniyle sık kullanılan bir sklerozan maddedir. Etanol damar duvarına doğrudan temas yoluyla etki ederek endotel hücrede dehidratasyon ve sitoplazmanın çökmesine neden olur, bunu tek katlı endotel tabakanın soyulması takip eder, eritrositlerin parçalanıp kan proteinlerinin çökmesi ile oluşan trombüs ve sonrasında intimada meydana gelen fibrozis ile malformasyonun küçülmesi sağlanır (5, 61). Etanol düşük rekürrens oranı ile en etkili sklerozan madde olarak kabul edilmekle birlikte düşük teröpatik indeksi ile oldukça toksiktir ve dikkatli kullanılması gerekir. Etanol ile ilgili en sık görülen komplikasyon lezyona komşu ciltte gelişen nekrozdur. Deri nekrozuna ek olarak geçici sinir hasarı ve hemoglobinüri görülebilir (5). Bronkospazm, hipertermi, pulmoner emboli, kardiyopulmoner kollaps ve ölüm etanol skleroterapisinin literatürde rapor edilen diğer nadir komplikasyonlarıdır (62, 63). Bu komplikasyon profiline ek olarak etanol tedavisi daima oldukça ağırlıdır ve genellikle işlem genel anestezi yada sedasyon eşliğinde uygulanır (5).

Bleomisin DNA sentezini inhibe eden, *Streptomyces verticillus* tarafından üretilen antitümoral bir antibiyotiktir. İlk olarak 1966'da Umezawa ve arkadaşları tarafından antitümoral madde olarak kullanılmıştır. Lenfatik malformasyonların tedavisinde ise ilk kez Yura ve arkadaşları tarafından 1977 yılında kullanılmıştır (52). Bleomisin'in de etki mekanizması bilinmemekle birlikte LM'nin endotel hücreleri üzerinde irritan etki ile inflamatuvar tepki geliştirdiği ve sonrasında oluşan fibrozis ile kistin kaybolduğu bilinmektedir (48).

OK-432 (Picibanil) Streptococcus Pyogenes'in Su suşu (Grup A, Tip 3) ve Penisilin G'den elde edilen liyofize preparatlardır. İlk kez 1966 yılında immun tedavi ajanı olarak kullanılan OK-432, LM'lerin tedavisinde ilk kez Ogita ve arkadaşları tarafından 1987 yılında kullanılmıştır (54). Etki mekanizması tam bilinmemekle birlikte bazı sitokinlerin salınmasını sağlayarak kist duvarının geçirgenliğini bozmakta ve duvar endotelini hasarlandırarak sklerozan etki göstermektedir (49). Ateş, enjeksiyon yerinde hiperemi, şişlik ve ağrı sık, apse, hava yolu tıkanıklığı ve geçici fasiyal sinir felci ise ender yan etkileridir (47, 48, 55). Diğer sklerozan maddelerin aksine OK-432' nin avantajı lezyon çevresinde fibrozis oluşturmaması ve bu nedenle daha sonra gerekebilecek cerrahi girişimi güçleştirmemesidir (47, 49).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya baş ve boyun yerleşimli vasküler anomalisi olup ilgili klinik bölümlerin yer aldığı vasküler anomaliler konseyinde değerlendirilen ve endovasküler tedavi için Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Girişimsel Radyoloji Ünitesi'ne yönlendirilen olgular dahil edildi. Erciyes Üniversitesi Klinik Araştırmaları Etik Kurulu onayı alındı. Mart 2010 ile Mart 2013 tarihleri arasında 74 olgu vasküler anomali tanısı aldı. Bu olguların 14' ü hemanjiom, 16' sı AVM, 27' i VM ve 16' sı LM idi. Hemanjiomlar tümöral lezyon kabul edildiğinden ve bu lezyonlara endovasküler tedavi yapılmadığından çalışma dışı bırakıldı. Vasküler malformasyon tanısı alıp tedavi önerilen ancak herhangi bir nedenle tedavi işlemi yapılamayan 10 olgu (1 AVM, 4 VM, 5 LM) çalışma dışı bırakıldı.

Belirtilen süre içerisinde 50 olguya (29'u kadın, 21'i erkek; yaş aralığı; 2 gün – 64 yıl, ortalama yaş 22,8 yıl) toplam 105 seans (1–9; ortalama 2,1) perkütan E/S işlemi yapıldı. Olgular 4 ay – 3 yıl (ortalama 12,8 ay) arasında değişen sürelerde takip edildi.

3.1. PERKUTAN EMBOLİZASYON/SKLEROTERAPİ PROTOKOLÜ

Vasküler malformasyon lezyonların perkütan tedavi endikasyonları şişlik, ağrı, kanama, kozmetik gerekçeler ve fonksiyon bozukluğu olarak belirlendi. Olguların tamamına E/S işlemi öncesinde fizik muayene yapıldı. Vasküler malformasyon lezyonları DUS (Toshiba Nemio ve Xario, Tokyo, Japan), MRG (1.5 T Philips Gyroscan Intera, Best, the Netherlands) veya anjiyografi (Philips Integris 5000, Philips Medical Systems, Netherlands) ile incelenerek akım karakteristiklerine göre yavaş akımlı (VM, LM) ve hızlı akımlı (AVM) olarak gruplandırıldı.

Erişkin olguların kendisine ve yakınlarına, pediatrik olguların ise ailelerine işlem öncesinde perkutan tedavi ile ilgili riskler ve olası komplikasyonlar açıklandı. Hasta onam formları alındı. Tüm hastalara perkutan E/S işlemi, dijital anjiyografi ve real time US cihazı bulunan Girişimsel Radyoloji Ünitesi'nde yapıldı. Pediatrik hastaların tümü işlem öncesi Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Anestezi Anabilim Dalı ekibi tarafından sedatize edildi. Tüm olgular vital fonksiyonları açısından işlem süresince ve sonrasında monitörize edilerek takip edildi.

Yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda ise Schobinger sınıflamasına göre evreleme yapıldı, embolizasyon için NBCA veya onyx kullanıldı. VM'lerde tiplendirme Puig sınıflamasına göre yapıldı ve polidocanol ile skleroterapi yapıldı. LM'ler ise kist boyutuna göre sınıflandırılarak bleomisin ile perkutan skleroterapi uygulandı. Perkutan tedavi sonrası 3–7 gün içerisinde olgular olası komplikasyonlar açısından değerlendirildi. Daha sonra olgular 1., 3., 6. ve 9. ay kontrole çağrılarak klinik ve radyolojik olarak (US veya MR ile) değerlendirildi. Olguların şikayetlerindeki artma veya azalma kaydedildi ve potansiyel komplikasyonlar açısından sorgulandı. Hastanın semptomlarında ve lezyon boyutlarında belirgin düzelme sağlanıncaya kadar ortalama 4–6 hafta aralarla seanslar tekrarlandı.

Şişlik ve ağrı E/S'nin doğal sonucu olarak kabul edilip fonksiyon kısıtlılığı oluşturmadığı sürece yan etki ya da komplikasyon olarak kabul edilmedi.

3.2. PERKUTAN EMBOLİZASYON / SKLEROTERAPİ TEKNİĞİ

Düşük akımlı vasküler malformasyonlarda direkt ponksiyon ile skleroterapi yapıldı. İşlem uygulanacak bölgenin povidon iyot solüsyonu (Batikon) ile uygun sterilizasyonunu takiben US görüntüleme rehberliğinde 26 gauge (G) iğne ile lokal anestezi (1cc, prilokain) sonrası 21 G kelebek iğne lezyon içine yerleştirildi. İğne uç pozisyonları ve lezyon tipi VM'lerde kan, LM'lerde ise lenfatik sıvının aspirasyonu ile doğrulandı; sonrasında floroskopi eşliğinde, seyreltilmiş suda çözünür kontrast madde enjeksiyonu ile lezyonların flebografi görüntüleri elde olundu. DPF ile lezyonların dağılımı, hacmi ve drenaj venleri değerlendirildi.

Skleroterapi işlemlerinde verilecek sklerozan madde miktarı DPF'de enjekte edilen kontrast madde hacmi dikkate alınarak hesaplandı; lezyonun ne oranda ve hangi

segmentinin tedavi edilebileceği DPF'de opasifiye olan lezyon komponentinin dağılımı ve daha önce yapılmış MR ve BT gibi kesitsel görüntüleme ile karşılaştırılarak belirlendi. Sonrasında belirlenen lezyon hacmine uygun miktarda sklerozan madde yavaş ve kontrollü olarak floroskopik gözlem ile enjekte edildi. LM'lerde liyofilize toz halindeki bleomisin (Bleocin – S®) preperatı 1 mg/mL olacak şekilde serum fizyolojik ile seyreltikten sonra lezyonun büyüklüğüne göre 0,2 – 0,6 mg/kg uygulandı. VM'lerde ise Polidocanol (%3 Aethoxysklerol®; Kaigen, Osaka, Japan) 1/5 oranında hava ile köpük formasyonu oluşturularak 2 mg/kg olacak şekilde uygulandı, 1 olguda ise işlem sonrası cerrahi planlandığı için NBCA kullanıldı. Gerekli görüldüğü hallerde lezyonlara farklı bölgelerden ponksiyon yapıldı. Sklerozan maddenin boşaltıcı venden sistemik dolaşıma kaçışını önlemek ve sklerozan maddenin malformasyon endoteli ile temas süresini mümkün olduğunca uzatmak amacıyla uygun lokalizasyonlarda kompresyon yapıldı.

Boyun yerleşimli 2 makrokistik LM olgusunda önce lezyona 18 G iğne ile girildi, lezyonlar septalı olduğundan tüm kompartmanların tama yakın boşalması için lezyon içerisine 6 french (F) nefrostomi kateteri yerleştirilerek 24 saat serbest drenaja bırakıldı, ertesi gün kateterden sklerozan madde verilerek skleroterapi yapıldı ve kateter çekildi. Bu olgulara işlem öncesi profilaktik antibiyotik verildi.

Yüksek akımlı vasküler malformasyonların tedavisinde transkateter yaklaşım tercih edildi. Bu yaklaşımda öncelikle sağ femoral arter kullanıldı. Seldinger yöntemi ile ana femoral artere 6 F çaplı kısa arteryel kılıf yerleştirildi. 5–6 F çaplı klavuz kateter lezyon proksimalindeki ana besleyici arter lokalizasyonuna yerleştirildi (Envoy, Cordis Corporation, Miami, Florida, ABD). Klavuz kateter içinden gönderilen mikrokater ile vasküler malformasyonun besleyici arteryel dalları kateterize edildi ve nidus hedef alınacak şekilde lezyonun hacmine ve akın hızına göre skopi ve road map eşliğinde embolizan madde (NBCA, Onyx) enjeksiyonları gerçekleştirildi. Olguların 12'sinde NBCA (Histoacryl®; B. Braun Medical Ltd, Melsungen, Almanya) iodize oil (Lipiodol, Laboratoire Guerbet, Roissy, Fransa) ile 1/6 oranında seyreltilerek transkateter veya direkt ponksiyon yaklaşımlarıyla skopi altında yavaş ve kontrollü olarak enjekte edildi. 3 olguda ise etilen vinil alkol kopolimer (Onyx® 18 ev3 Neurovascular, Irvine, CA) ile embolizasyon yapıldı. Embolizasyon sonrası hasta şikayetleri temel alınıp kontrol anjiyografi ile lezyonun devaskularizasyon derecesi değerlendirildi ve gerekiyorsa

embolizasyon işlemi tekrarlandı. İşlemden kullanılan koaksiyel kateter sistemleri basınçlı serum fizyolojik solusyonu ile devamlı yıkandı ve işlemler heparin altında gerçekleştirildi. Vazospazmı önlemeye yönelik 1 mg (5 cc) intraarteryel Nimodipin kullanıldı. Femoral arter giriş yerinde hemostaz elle kompresyon yapılarak sağlandı.

AVM'si olan 5 olguda lezyona transarteriyel ulaşılamayınca direk ponksiyonla embolizasyon yapıldı.

İşlem sonrası ödemin basısına bağlı fonksiyon kısıtlılığı gelişebilecek lokalizasyondaki lezyonlarda steroid başlandı ve 5–7 gün devam edildi.

3.3. SEMPTOMATİK DEĞERLENDİRME METODU

Tedavisi tamamlanan hastalar 1–4 arasındaki skala ile değerlendirildi (13).

1– Semptomlarda kötüleşme

2– Değişiklik yok

3– Kısmi düzelme

4– Tam düzelme

3.4. RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME METODU

Düşük akımlı vasküler malformasyonlarda tedavi öncesi ve sonrası elde olunan MR'de aynı kesit düzleminde 3 farklı planda lezyon boyutları ölçülerek karşılaştırma yapıldı. İşlem sonrası cerrahi yapılan 2 olgu radyolojik düzelme değerlendirmesine dahil edilmedi.

Lezyonların elipsoid olduğu varsayılarak lezyon hacimleri (en x derinlik x yükseklik x 0,52) formülü ile hesaplandı. Tedavi öncesi hacimden, tedavi sonrası hacmin çıkartılması ile lezyondaki hacim azalması belirlendi. Lezyon hacmindeki azalma miktarı lezyonun tedavi öncesi hacmine bölünüp 100 ile çarpılarak lezyon hacmindeki azalma oranı tespit edildi (60). Lezyon hacmindeki azalma oranları 0–4 arasındaki skala ile sınıflandırıldı (64).

0– Değişme yok

1– Kötü (< % 40) hacim azalması

2– Orta (% 40 – % 59) hacim azalması

3– İyi (% 60 – % 79) hacim azalması

4– Mükemmel (\geq % 80) hacim azalması

Yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda tedavi sonuçları anjiografide devaskülarizasyon derecesine göre 0–2 arasındaki skala ile sınıflandırıldı **(24)**.

0– Düzeltme yok (%50'den az devaskülarizasyon)

1– Parsiyel (%50– %99 devaskülarizasyon)

2– Tam (%100 devaskülarizasyon)

Çalışmada lezyon ve uygulanan sklerozan madde tipine göre olgu dağılımı sınırlı sayıda olduğundan istatistiksel değerlendirme sadece yüzdeler halinde verildi.

4. BULGULAR

4.1. OLGULAR VE VASKÜLER MALFORMASYONLARIN ÖZELLİKLERİ

Çalışmaya dahil edilen 50 olgunun 11'i (%22) LM, 24'ü (%48) VM ve 15'i (%30) AVM idi. 50 olgunun 10'u (6 VM, 3 AVM, 1 LM) (% 20) işlem öncesinde farklı merkezlerde tedavi görmüştü. VM'li 5 hasta ve AVM'li 2 hastada girişimsel işlem öncesi geçirilmiş cerrahi, birer hastada ise lazer tedavisi öyküsü mevcuttu. LM'li bir hastaya ise başka bir merkezde OK-432 ile skleroterapi yapılmıştı. Olguların özellikleri ve tedavileri Tablo 4'te belirtilmiştir.

Olguların başvuru şikayetleri şişlik, ağrı, kanama, kozmetik gerekçeler ve fonksiyon bozukluğu idi ve hepsinde bu beş şikayetten en az bir tanesi mevcuttu. Olguların başvuru şikayetleri ve yüzdelik dağılımları Tablo 5'te verildi.

Tablo 4. Olguların özellikleri ve tedavileri

Olgu no	Cinsiyet	Yaş	Klinik Bulgular	Akım Özelliği	Yerleşim Yeri	Endovasküler Tedavi Yaklaşım Yöntemi	Kullanılan Madde	Seans Sayısı	Komplikasyon	Semptomatik Düzeltme	Radyolojik Düzeltme	Önceki Tedavi	Takip Süresi (ay)
1	E	32	Gözde ödem, Pitoz, Kulakta uğultu	Yüksek	Sağ frontal	TA	NBCA	1	Yok	Tam	Kür	Yok	6
2	K	16	Gözde ödem, Pitoz, Kulakta uğultu	Yüksek	Sol periorbital	TA,DP	NBCA	4	Yok	Tam	Parsiyel	Yok	24
3	K	36	Kanama, Şişlik	Yüksek	Boyun	TA	NBCA	2	Yok	Parsiyel	Kür	Cerrahi	36
4	E	34	Kanama	Yüksek	Dudak	TA, DP	NBCA	1	Nekroz	Tam	Kür/Cerrahi	Yok	6
5	E	14	Kozmetik	Yüksek	Dudak	TA	NBCA	2	Yok	Tam	Parsiyel	Yok	30
6	E	40	Kulakta uğultu	Yüksek	Preauriküler	TA	NBCA	2	Yok	Tam	Parsiyel	Yok	4
7	E	31	Kanama	Yüksek	Dudak	TA	NBCA	2	Yok	Tam	Parsiyel	Lazer	9
8	K	30	Kozmetik	Yüksek	Frontal	TA, DP	NBCA	1	Yok	Tam	Kür	Cerrahi	6
9	K	13	Şişlik, Kozmetik	Yüksek	Skalp	TA,DP	NBCA	2	Yok	Parsiyel	Parsiyel	Yok	30
10	K	7	Şişlik, Kozmetik	Yüksek	Dudak	TA	Onyx	2	Ciltte renk değişikliği	Tam	Kür	Yok	12
11	K	12	Şişlik, Kozmetik	Yüksek	Frontal	TA	NBCA	1	Yok	Tam	Kür	Yok	6
12	K	31	Kulakta uğultu, Şişlik, Kozmetik	Yüksek	Sol kulak	TA	NBCA	2	Yok	Tam	Parsiyel/Cerrahi	Yok	6
13	K	9	Kanama	Yüksek	Dişeti (Maksilla)	TA	Onyx	3	Yok	Tam	Kür	Yok	12
14	E	34	Kanama	Yüksek	Dil altı	DP	NBCA	1	Yok	Tam	Kür	Yok	6
15	E	40	Kulakta uğultu, Şişlik, Kozmetik	Yüksek	Sol kulak	TA	Onyx	1	Yok	Parsiyel	Parsiyel	Yok	36
16	K	10	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sağ yanak	DP	Polidokanol	5	Yok	Parsiyel	İyi	Cerrahi	24
17	E	9	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol submandibuler	DP	Polidokanol	4	Yok	Parsiyel	Orta	Yok	12

18	K	15	Ağrı, şişlik	Düşük	Sağ submandibuler	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	12
19	K	17	Kozmetik, Fonksiyon bozukluğu	Düşük	Dil	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Cerrahi	Yok	12
20	K	10	Kozmetik	Düşük	Dudak	DP	Polidokanol	5	Yok	Parsiyel	Orta	Cerrahi	24
21	E	24	Kanama, kozmetik	Düşük	Dudak	DP	Polidokanol	2	Yok	Parsiyel	Orta	Yok	12
22	E	12	Kozmetik	Düşük	Dudak	DP	Polidokanol	9	Yok	Parsiyel	Orta	Lazer	30
23	K	37	Ağrı, şişlik	Düşük	Sağ submandibuler	DP	Polidokanol	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	12
24	K	40	Ağrı, şişlik	Düşük	Sağ orbita + sert damak	DP	Polidokanol	2	Yok	Parsiyel	Kötü	Yok	9
25	K	18	Kozmetik	Düşük	Sağ orbita + yanak + dudak	DP	Polidokanol	4	Yok	Parsiyel	İyi	Cerrahi	24
26	K	41	Ağrı, şişlik	Düşük	Dil	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
27	E	18	Kozmetik	Düşük	Çene	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	İyi	Yok	12
28	E	53	Kozmetik	Düşük	Sol yanak	DP	Polidokanol	3	Yok	Parsiyel	İyi	Cerrahi	6
29	E	8	Kozmetik	Düşük	Sol yanak	DP	Polidokanol	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
30	k	23	Kanama , Kozmetik	Düşük	Dudak	DP	Polidokanol	2	Yok	Parsiyel	İyi	Cerrahi	12
31	E	26	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sağ yanak	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	İyi	Yok	12
32	K	6	Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Glue	1	Yok	Tam	Cerrahi	Yok	6
33	K	13	Kozmetik	Düşük	Sol yanak	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
34	K	58	Ağrı, şişlik	Düşük	Sağ parotis	DP	Polidokanol	3	Yok	Tam	İyi	Yok	12
35	K	19	Kozmetik	Düşük	Sağ frontotemporal	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
36	E	12	Ağrı, şişlik	Düşük	Sol submandibuler	DP	Polidokanol	1	Yok	Parsiyel	Orta	Yok	6
37	K	14	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol submandibuler	DP	Polidokanol	3	Yok	Tam	İyi	Yok	12
38	E	14	Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6

39	K	64	Kanama, Şişlik	Düşük	Sert damak	DP	Polidokanol	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
40	E	4	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol yanak	DP	Bleomisin	3	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	36
41	K	3 AY	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	12
42	E	8	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol yanak	DP	Bleomisin	2	Yok	Tam	İyi	Yok	30
43	K	3,5 AY	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
44	K	15	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
45	E	21	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol parotis	DP	Bleomisin	3	Yok	Tam	İyi	Yok	6
46	K	25	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sağ submandibuler	DP	Bleomisin	2	Yok	Parsiyel	Orta	Skleroterapi	6
47	K	29	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	9
48	E	44	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Sol parotis	DP	Bleomisin	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6
49	K	53	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	2	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	9
50	E	2gün	Şişlik, Kozmetik	Düşük	Boyun	DP	Bleomisin	1	Yok	Tam	Mükemmel	Yok	6

DP: direk ponksiyon, TA: transarteryel

Tablo 5. Olguların başvuru şikayetleri ve yüzdeler dağılımları

		Ağrı	Şişlik	Kozmetik nedenler	Kanama	Fonksiyon bozukluğu
AVM	Evre 1	–	–	–	–	–
	Evre 2	–	3	3	–	2
	Evre 3	–	5	4	5	5
	Evre 4	–	–	–	–	–
	Toplam	–	8	7	5	7
VM	Tip 1	1	2	6	–	–
	Tip 2	2	4	3	1	–
	Tip 3	2	4	8	2	1
	Tip 4	1	1	–	–	–
	Toplam	6	11	17	3	1
LM	Makrokistik	–	9	9	–	–
	Mikrokistik	–	–	–	–	–
	Miks	–	2	2	–	–
	Toplam	–	11	11	–	–
Toplam		6 (%12)	30 (% 60)	35 (% 70)	8 (% 16)	6 (% 12)

Arteriyovenöz malformasyonlarda Schobinger sınıflamasına göre 5 olgu (% 33,3) evre 2, 10 olgu (%66,7) ise evre 3 idi. 5 olguda kanama, 5 olguda fonksiyon bozukluğu (kulakta uğultu, gözde ödem ve pitozis) şikayeti mevcuttu, kalan 5 olgu ise kozmetik nedenlerle başvurmuştu.

Venöz malformasyonlarda Puig sınıflamasına göre 7 olguda (%29,2) tip 1, 6 olguda (% 25) tip 2, 10 olguda (%41,7) tip 3 ve 1 olguda (%4,1) ise tip 4 VM tespit edildi. VM'li 6 olguda asıl başvuru şikayeti ağrı ve şişlik, 3 olguda ise kanama idi. Kalan 15 olguda ise kozmetik nedenler ön planda idi. Dil yerleşimli VM olan 1 olguda ise kozmetik nedenle birlikte fonksiyon bozukluğu (solunum sıkıntısı, konuşma ve yutma güçlüğü) vardı.

Lenfatik malformasyonlu 11 olgunun 9'u makrokistik iken 2 olguda lezyonlar mix komponentte idi. LM olgularının hepsinde başvuru şikayeti şişlik ve kozmetik nedenler idi.

50 olguya toplam 105 seans (1–9; ortalama 2,1 seans) işlem uygulandı. İşlem sonrası olgular ortalama 12,8 ay (4–36 ay) süreyle takip edildi.

4.2. ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

12 olguda tam (%80), 3 olguda parsiyel (%20) semptomatik düzelme tespit edildi. Tam semptomatik düzelme tespit edilen 12 olgunun 8'i (% 66,7) Schobinger sınıflamasına göre evre 3, 4'ü (% 33,3) ise evre 2 idi. Parsiyel semptomatik düzelme tespit edilen 3 olgunun ise 2'si (% 66,7) ü evre 3, 1'i (% 33,3) ise evre 2 idi. Evrelemeye göre semptomatik düzelme sonuçları Tablo 6'da verildi.

Tablo 6. AVM'lerde semptomatik değerlendirme sonuçları

Semptomatik Düzelme	Evre 1	Evre 2	Evre 3	Evre 4	Toplam
Semptomlarda kötüleşme (1)	–	–		–	–
Değişiklik yok (2)	–	–		–	–
Kısmi Düzelme (3)	–	1	2	–	3 (%20)
Tam Düzelme (4)		4	8	–	12 (%80)
Toplam	–	5	10	–	15 (%100)

Yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda 8 olguda (%53) tam, 7 olguda (%47) ise parsiyel devaskülarizasyon sağlandı (Tablo 7).

Tablo 7. AVM'lerde radyolojik düzelme sonuçları

Radyolojik Düzelme	Evre 1	Evre 2	Evre 3	Evre 4	Toplam
Düzelme yok	–	–	–	–	–
Kısmi devaskülarizasyon	–	3	4	–	7 (%47)
Tam devaskülarizasyon	–	2	6	–	8 (%53)
Toplam	–	5	10	–	15 (%100)

4.3. LENFATİK MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

10 olguda (%90,9) tam, 1 olguda (%9,1) parsiyel iyileşme sağlandı. Tam semptomatik düzelme tespit edilen 10 olgunun 8'i (%80) makrokistik komponentte iken, 2'si (%20) mix lezyona sahipti. Parsiyel semptomatik düzelme sağlanan 1 olgu da (%100) makrokistik komponentte idi. Lezyon tipine göre semptomatik düzelme sonuçları Tablo 8'de verildi.

Tablo 8. LM'lerde lezyon tipine göre semptomatik düzelme sonuçları

Semptomatik Düzeltme	Makrokistik	Mikrokistik	Mix	Toplam
Semptomlarda kötüleşme (1)	–	–	–	–
Değişiklik yok (2)	–	–	–	–
Kısmi Düzeltme (3)	1	–	–	1 (%19,1)
Tam Düzeltme (4)	8	–	2	10 (%90,9)
Toplam	9	–	2	11 (%100)

Radyolojik düzelme ise 8 olguda (%72,7) mükemmel, 2 olguda (%18,2) iyi, 1 olguda (%9,1) ise orta seviyede tespit edildi. Makrokistik lezyonlarda bu oranlar, 7 olguda (%77,8) mükemmel, 1 olguda (%11,1) iyi ve 1 olguda (%11,1) orta seviyede tespit edildi. Mix komponentli 1 olguda (%50) iyi, 1 olguda (%50) ise mükemmel radyolojik düzelme tespit edildi (Tablo 9).

Tablo 9. LM'lerde radyolojik düzelme sonuçları

Radyolojik Düzeltme (Lezyon boyutuna göre küçülme %)	Makrokistik	Mikrokistik	Mix	Toplam
Değişiklik yok	–	–	–	–
Kötü (< % 40)	–	–	–	–
Orta (% 40 – % 59)	1	–	–	1 (%9,1)
İyi (% 60 – % 79)	1	–	1	2 (%18,2)
Mükemmel (≥ % 80)	7	–	1	8 (72,7)
Toplam	9	–	2	11 (%100)

4.4. VENÖZ MALFORMASYONLARDA TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

14 olguda (%58,3) tam, 10 olguda (%41,7) parsiyel iyileşme olarak belirlendi. Tiplerine göre değerlendirildiğinde ise Tip 1 VM'si olan 7 olguda (%100) tam; Tip 2 VM'si olan 6 olgunun 4'ünde (%66,7) tam, 2'sinde (33,3) parsiyel semptomatik düzelme; Tip 3 VM'si olan 10 hastanın ise 3'ünde (%30) tam, 7'sinde (%70) parsiyel semptomatik düzelme sağlandı. Tip 4 VM'si olan 1 olguda (%100) ise parsiyel iyileşme sağlandı. Tablo 10'da VM tiplerine göre semptomatik düzelme sonuçları verildi.

Tablo 10. VM tiplerine göre semptomatik düzelme sonuçları

Semptomatik Düzelme	Tip 1	Tip 2	Tip 3	Tip 4	Toplam
Semptomlarda kötüleşme	–	–	–	–	–
Değişiklik yok	–	–	–	–	–
Kısmi Düzelme	–	2	7	1	10 (%58,3)
Tam Düzelme	7	4	3	–	14 (%41,7)
Toplam	7	6	10	1	24 (%100)

Radyolojik düzelme; 8 olguda (%36,4) mükemmel, 8 olguda (%36,4) iyi, 5 olguda (%22,7) orta ve 1 olguda (%4,5) kötü olarak belirlendi. VM'lerin tiplerine göre yapılan radyolojik değerlendirmede Tip 1 VM olan olguların 3'ünde mükemmel, 3'ünde (%50) ise iyi, Tip 2 VM'lerin 3'ünde (%50) mükemmel, 1'inde (%16,7) iyi, 2'sinde (%33,3) orta, Tip 3 VM'lerin ise 2'sinde (%22,2) mükemmel, 4'ünde (%44,4) iyi, 3'ünde (%33,3) orta derecede radyolojik düzelme mevcuttu. Tip 4 VM olan 1 olguda ise kötü düzelme tespit edildi (Tablo 11).

Tablo 11. VM'lerde radyolojik düzelme sonuçları

Radyolojik Düzelme (Lezyon boyutuna göre küçülme %)	Tip 1	Tip 2	Tip 3	Tip 4	Toplam
Değişiklik yok	–	–	–	–	–
Kötü (< % 40)	–	–	–	1	1(%4,5)
Orta (% 40 – % 59)	–	2	3	–	5 (%22,7)
İyi (% 60 – % 79)	3	1	4	–	8 (%36,4)
Mükemmel (≥ % 80)	3	3	2	–	8 (%36,4)
Toplam	6	6	9	1	22 (%100)

4.5. PERKUTAN TEDAVİ SONRASINDA KLİNİK DEĞERLENDİRME

Skleroterapi ile tedavi edilen hastaların tümünde, enjeksiyondan hemen sonra 3–5 gün içinde tedavi gerektirmeyen ve kendiliğinden gerileyen şişlik ve buna eşlik eden ağrı gelişti. Polidocanol ile skleroterapi uygulanan orbita tabanı ve sert damak yerleşimli VM'li 1 olguda işlem sonrası gelişen propitozis birkaç günde geriledi ve fonksiyon bozukluğu oluşturmadığı için komplikasyon olarak kabul edilmedi. Dil yerleşimli VM

olgusunda ise işlem sonrası gelişen nekroz nedeniyle parsiyel glossektomi yapıldı. VM'li 2 olguya preoperatif embolizasyon yapıldı.

Dudağındaki AVM lezyonu Onyx ile embolize edilen 1 olguda işlem sonrası ciltte renk değişikliği meydana geldi, 1 olguda ise işlem sonrası gelişen nekroz nedeniyle cerrahi yapıldı. AVM'li 2 olgu daha önceden planlandığı gibi embolizasyon sonrası opere edildi. Akım karakteristiklerine göre lezyonlarda endovasküler tedavi sonrası süreç Tablo 12'de özetlenmiştir.

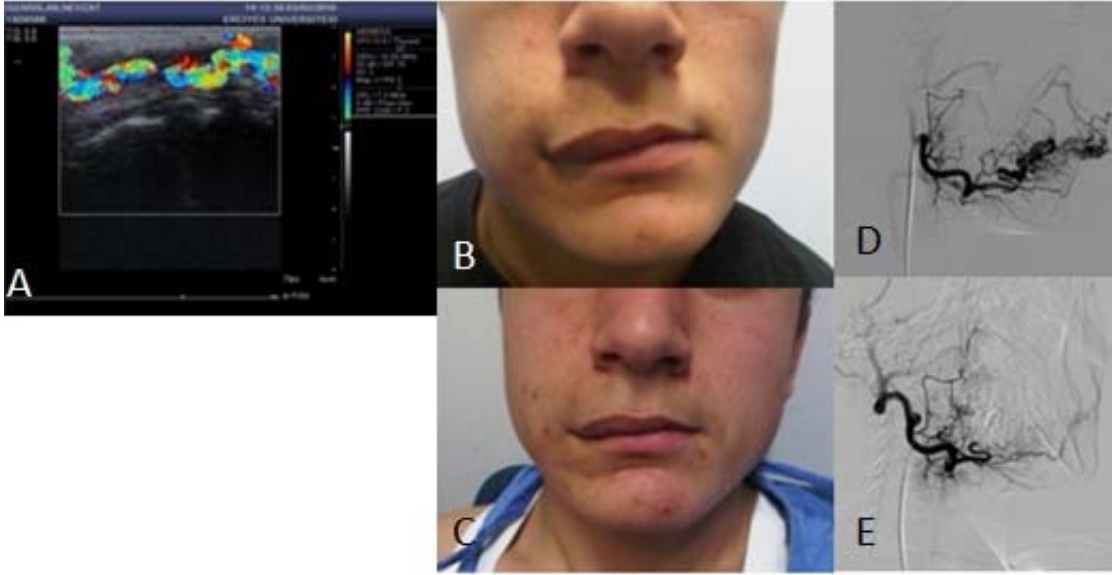
Tablo 12. Akım karakteristiklerine göre lezyonlarda endovasküler tedavi sonrası süreç.

	Akım özelliği			Toplam
	Yüksek akımlı	Düşük akımlı		
		VM	LM	
E +C	2	2	–	4
E	13	22	11	46
Toplam	15	24	11	50

E: Endovasküler tedavi, C: Cerrahi tedavi

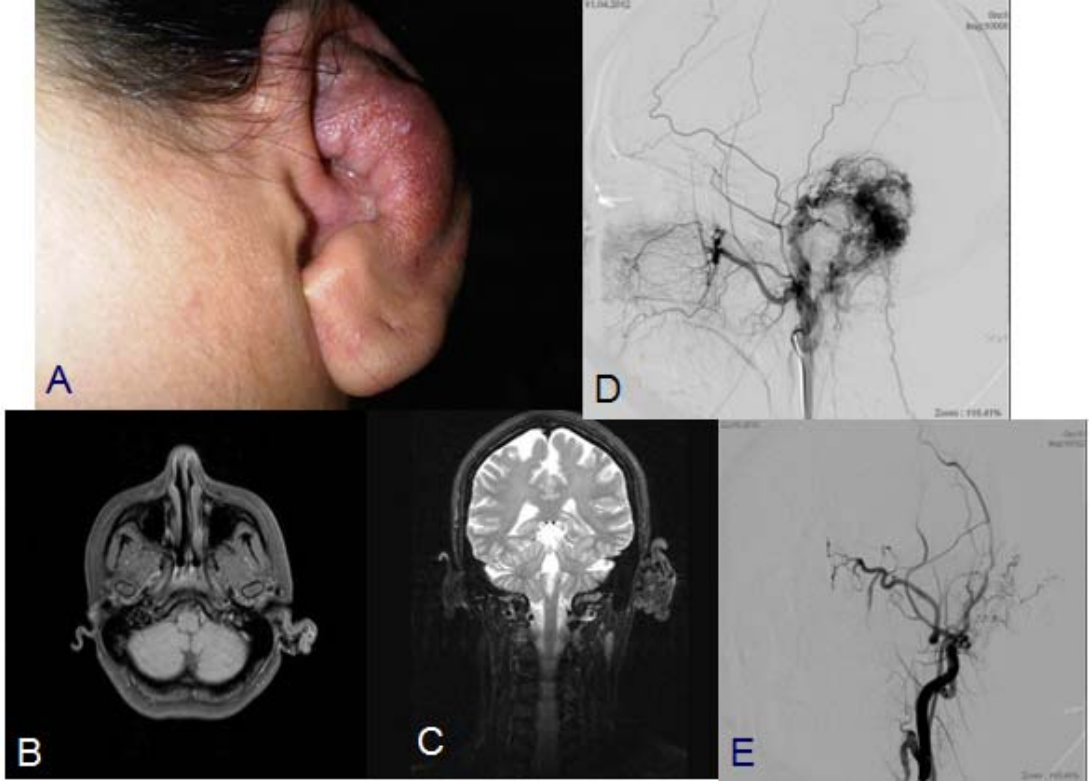
5. OLGU ÖRNEKLERİ

OLGU: 1



14 yaşında kozmetik şikayetle başvuran erkek hasta. (A) DUS görüntüsünde yüksek akımlı vasküler malformasyon izleniyor, (B) Tedavi öncesi ve (C) sonrası fotografik görüntüleri karşılaştırıldığında belirgin kozmetik düzelme. NBCA ile embolizasyon öncesi (D) ve sonrası (E) DSA görüntüleri karşılaştırıldığında lezyonda tama yakın devaskularizasyon sağlandığı görülüyor (5 numaralı olgu).

OLGU: 2



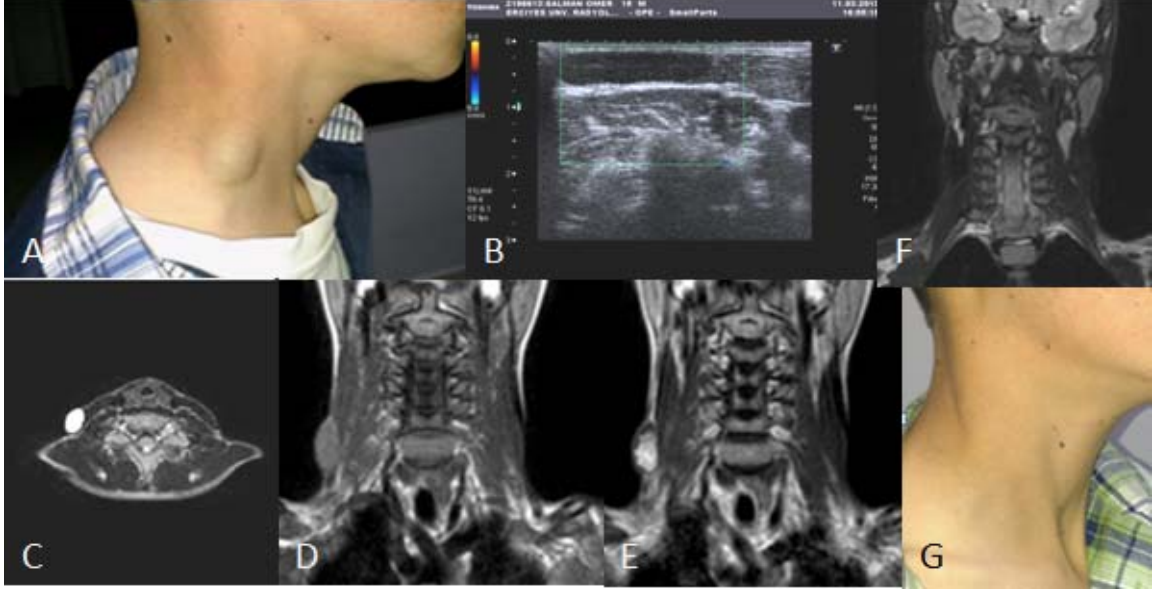
Kulakta uğultu, şişlik ve kozmetik şikayetle başvuran 31 yaşında kadın hasta, (A) fotografik görüntü, (B) axial ve (C) koronal MR'de sol kulak kepçesinde ve posteriorunda AVM ile uyumlu sinyal void görünümler, (D) embolizasyon öncesi anjiyografi görüntüsünde AVM ile uyumlu hipervasküler lezyon izleniyor (E) embolizasyon sonrası lezyonda belirgin devaskularizasyon sağlandı. Uğultu şikayeti kayboldu ve hasta embolizasyon sonrası rekonstrüksiyon amaçlı opere edildi (12 numaralı olgu).

OLGU: 3



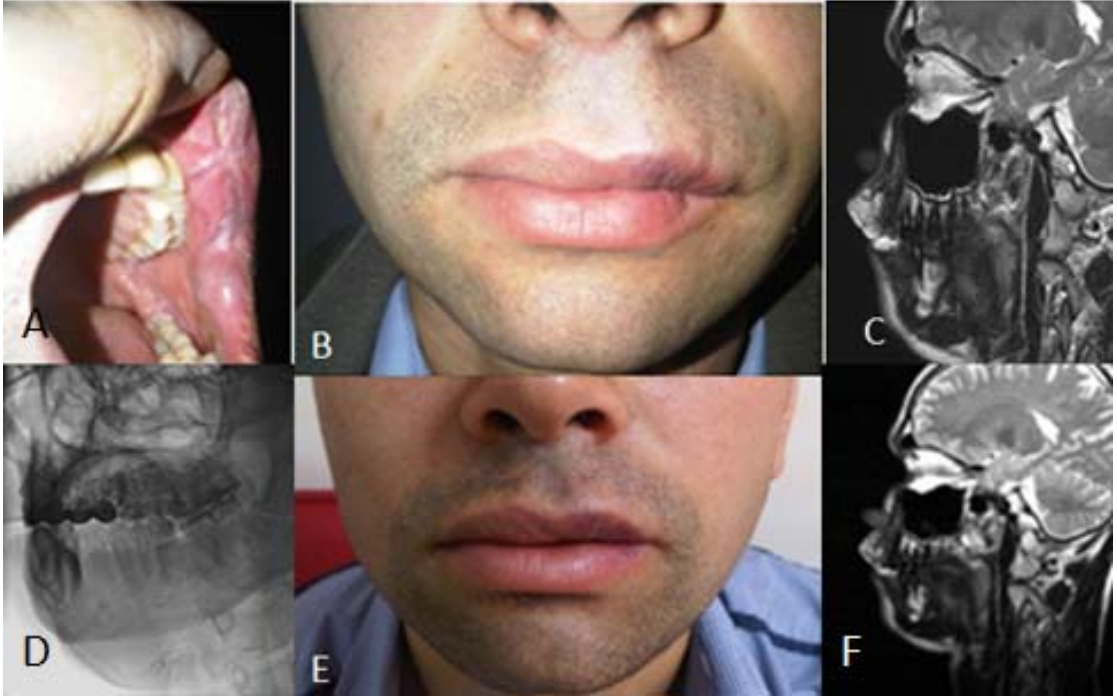
Durdurulamayan kanama şikayetiyle başvuran 34 yaşında erkek hasta, (A) yağ baskılı T1 A MR'de alt dudakta AVM ile uyumlu çok sayıda sinyal void görünümü ve (B) fotografik görüntüde dudak volümünde ve yüzeysel vaskülaritesinde artış izleniyor. (C, D) Preembolizasyon ve (E, F) postembolizasyon DSA görüntülerde lezyon tama yakın devaskülarizasyon sağlandı. (G) İşlem sonrası nekroz gelişti. (H) rekonstruktif amaçlı cerrahi yapıldı (4 numaralı olgu).

OLGU: 4



Boyun sađ tarafında ŐŐŐlik Őikayeti olan 14 yaŐında erkek hasta. (A) Tedavi 6ncesi fotografik g6r6nt6s6nde boyun sađ lateralinde ŐŐŐlik izleniyor. (B) DUS g6r6nt6de cilt altında i6cerisinde akım izlenmeyen anekoik boŐluk. (C) Axial yađ baskılı T2A MR'de sađda cilt altında d6zg6n sınırlı hiperintens lezyon. (D) koronal prekontrast T1A MR'de hipointens lezyon. (E) postkontrast T1A MR'de homojen kontrastlanıyor. (F) Tedavi sonrası koronal yađ baskılı T2A ve (G) fotografik g6r6nt6de lezyon tamamen kaybolduđu g6r6lmekte (38 numaralı olgu).

OLGU: 5



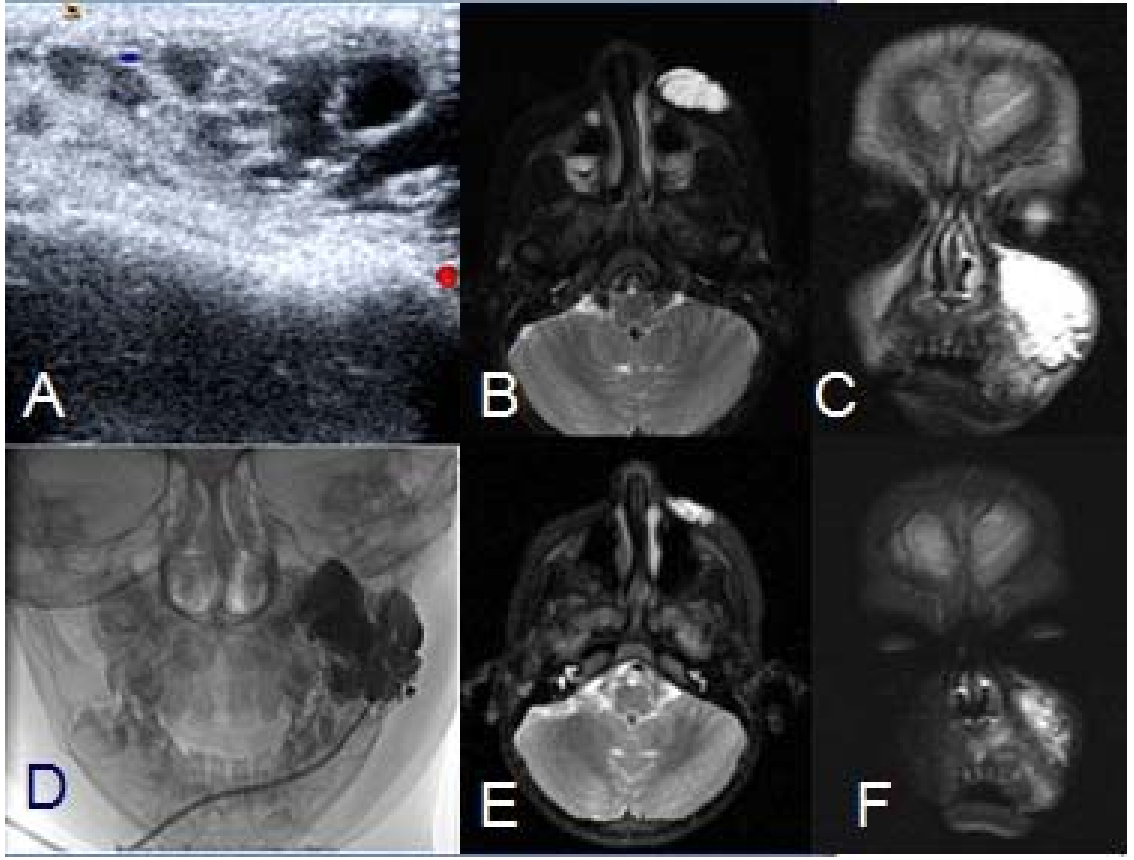
24 yaşında erkek olgu, dudakta kanama ve cerrahi sonrası rezidü lezyona bağlı kozmetik şikayetleri olan olguda; (A ve B) tedavi öncesi fotografik görüntüleri. (C) sagittal T2A MR'de üst ve alt dudakta hiperintens lezyon, (D) Perkütan flebografi, (E) Tedavi sonrası fotografik görüntüde ve (F) sagittal T2A MR'de lezyonda tama yakın düzelme izleniyor (21 numaralı olgu).

OLGU: 6



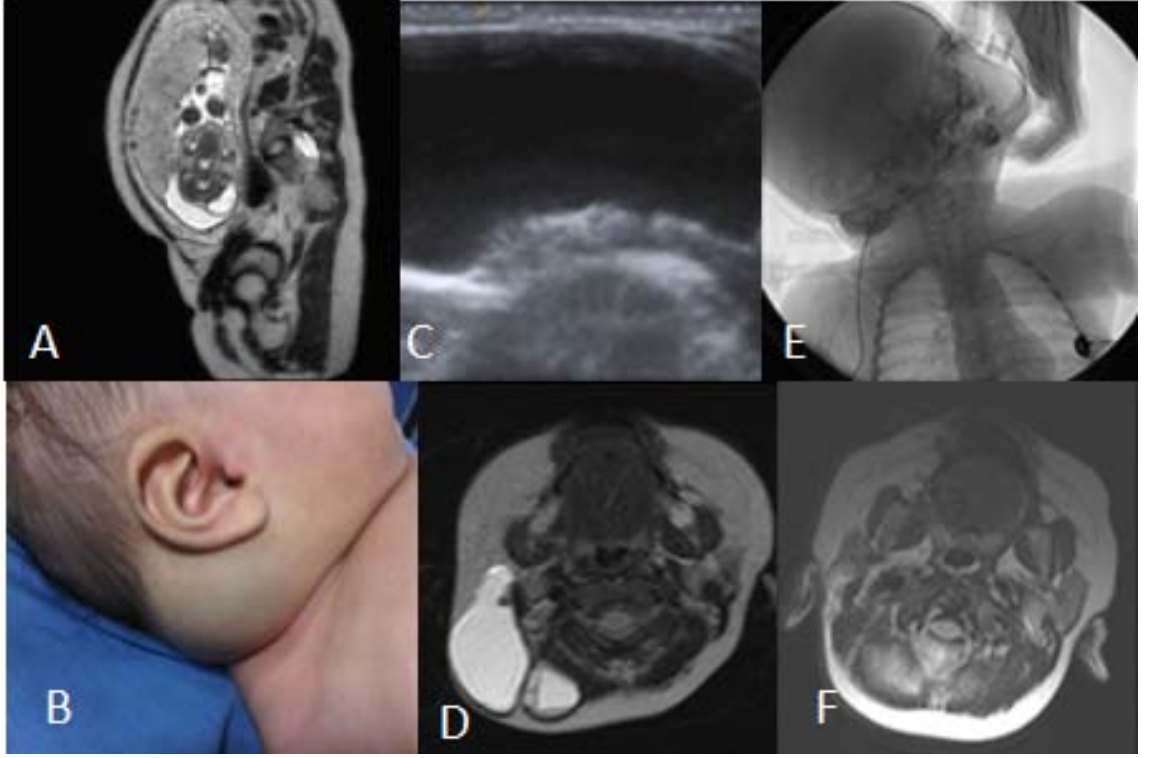
17 yaşında dilde fonksiyon kısıtlılığı, nefes alma, konuşma ve yutma güçlüğü şikayeti olan VM'li kadın olgu; (A) skleroterapi öncesi ve (B) sonrası fotografik görüntüleri, işlem sonrası demarkasyon hattı belirginleştikten sonra parsiyel glossektomi yapıldı. (C, D) Operasyon sonrası fotografik görüntüler. Tedavi sonrası dil fonksiyonlarında kayıp olmadan hastanın şikayetlerinde belirgin düzelme sağlandı (19 numaralı olgu).

OLGU: 7



Dört yaşında sol yanakta şişlik şikayetiyle getirilen erkek olgu. (A) DUS görüntüsünde içerisinde akım bulunmayan anekoik kistik alanlar, tedavi öncesi (B) axial ve (C) koronal yağ baskılı T2A MR'de septa içeren makro-mikrokistik komponentleri olan hiperintens lezyon izleniyor. (D) Perkütan flebografi görüntüsünde kontrast madde ile dolan lezyonun makrokistik bölümü izleniyor. Tedavi sonrası (E) axial ve (F) koronal yağ baskılı T2A MR'de lezyonun makrokistik komponentinde tam düzelme, mikrokistik komponentinde ise kısmi düzelme izlendi (40 numaralı olgu).

OLGU: 8



Boyun sađ lateralinde řiřlik řikayetiyle getirilen 3 aylık kız olgu; (A) tedavi öncesi fetal MRG'de boyun sađ posterolateralinde cilt altında septalı hiperintens lezyon, (B) Fotografik görüntüde boyun sađ lateralindeki řiřlik izleniyor, (C) US'de cilt altında anekoik kistik lezyon izleniyor, (D) axial T2A MR'de boyun sađ posterolateralinde cilt altında septalı hiperintens lezyon makrokistik lenfatik malformasyon ile uyumlu olarak deđerlendirildi. (E) Perkütan flebografi'de lezyon içerisinde kontrast madde dađılımı izleniyor. (F) Tedavi sonrası kontrol MR'de lezyonun tamamen kaybolduđu görölüyor (41 numaralı olgu).

6. TARTIŞMA

Vasküler malformasyonlar vücudun hemen her bölgesinde gelişebilmekte birlikte baş boyun bölgesinde %14–65 oranında görülür (65). Tanı ve tedavileri genellikle zordur (1). VM lezyonlarının etkin tedavisi için doğru sınıflandırma oldukça önem taşır. VA'ların adlandırılmasında ISSVA sınıflamasının kullanımına özen gösterilmeli; tanı ve tedavinin planlanmasında multidisipliner yaklaşım mutlaka sağlanmalı, disiplinler arasında ortak bir terminoloji ve sınıflandırma kullanılmalıdır. Vasküler malformasyonlara multidisipliner yaklaşım doğru tanı ve tedavi oranlarını arttıracaktır. Bu çalışma grubunda, olguların tamamı vasküler anomali konseyinde klinik olarak değerlendirilip tanı aldı ve isimlendirildi; tedavi şekli (cerrahi, endovasküler tedavi veya kombine tedavi) belirlendi, oluşabilecek komplikasyonlar ve bunların tedavisi tartışıldı. Bu yaklaşım tedavideki başarı oranını olumlu etkileyen faktörlerin en başında yer almaktadır.

Cerrahi tedavi primer olarak sınırlı ve küçük boyuttaki vasküler malformasyonların tedavisinde uygulanabilir. Ancak çoğu zaman tek başına uygulanan cerrahi yaklaşım aşırı kanama nedeniyle yetersiz kalabilir. Masif kanama, organ hasarı gibi oldukça tehlikeli komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olabilir. Ayrıca cerrahi tedavi besleyici arterlerin bağlanması sebebiyle ileride yapılabilecek bir endovasküler tedavinin etkinliğini de kısıtlayabilir (4). Bu çalışmada da 2 AVM olgusunda endovasküler tedavi öncesinde cerrahi yapılmış olması besleyici arterin tıkanmasına neden olmuştu. Ancak direk ponksiyon yoluyla embolizasyon yapılabildi. VM'li 5 olguda da endovasküler tedavi öncesinde cerrahi yapılmıştı. Bu olgularda lezyonlar kompartmanize olduğu için verilen sklerozan maddenin lezyonun tamamına yayılması

mümkün olmadı ve her enjeksiyonda lezyonun sadece bir kısmında etkinlik sağlanabildi.

Endovasküler tedavi ise semptomatik vasküler malformasyonların tedavisinde günümüzde sıklıkla ilk tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır. Bu tedavi yaklaşımıyla vasküler malformasyonlar çeşitli embolizan veya sklerozan maddeler kullanılarak oblitere edilmekte ve semptomatik olgularda düzelme sağlanabilmektedir (23). Büyük boyutlu, yüksek akımlı ve cerrahi olarak ulaşılması güç olan lezyonların tedavisinde cerrahi tedavi endovasküler yaklaşımla birlikte kombine olarak uygulanmaktadır (26). Bu çalışmada 2 AVM ve 2 VM olgusuna peroperatif embolizasyon yapıldıktan sonra cerrahi uygulandı, 4 olguda da semptomatik ve radyolojik olarak tam düzelme sağlandı.

Tam ve etkin endovasküler tedavinin uygun embolizan veya sklerozan madde ve uygun aksesle sağlanabilmesi için olguların semptomatolojisinin iyi belirlenmesinin yanısıra lezyonun yerleşimi, komşu organlarla ilişkisi ve yukarıda da belirtildiği gibi sınıflandırılmasının doğru olarak yapılması gereklidir (66). Bunun için temel görüntüleme yöntemlerinden yararlanılmaktadır. Görüntüleme eşliğinde yapılan endovasküler tedavide embolizan veya sklerozan maddenin lezyon içerisindeki dağılımı gözlenebilmekte, bu sayede paradoks embolizasyon riskinden uzaklaşmakta ve tedavinin etkinliği artmaktadır.

AVM'ler arada kapiller bir yatak olmadan arterlerin direk olarak venöz sisteme açılmasıyla karakterize hızlı akımlı vasküler malformasyonlardır. Baş ve boyun bölgesinde daha sık görülürler (36). %40'ı doğumda fark edilir, çoğu ileri çocukluk evrelerine hatta yetişkin döneme kadar gizli kalır (34). Genellikle ergenlikteki hormonal değişikliklere, trombüs, enfeksiyon ya da travmaya sekonder semptomatik olurlar ve vasküler malformasyonların en tehlikelileri olarak kabul edilirler (35).

Schobinger sınıflamasına göre evre 1 ve evre 2 AVM'lerin tedavisi tartışmalıdır. Bu lezyonlar travma, gebelik veya ergenliğe bağlı progresyon gösterebildiğinden tedavisi daha komplike ve güç olabilmektedir. Bu nedenle evre 1 AVM'lerde yakın takip ve evre 2'de tedavi önerilmektedir (57). Bu çalışmada embolizasyon yapılan olgular evre 2 veya evre 3 idi, evre 1 olan olgu yoktu. Evre 2 lezyonu olan 2 olgu akut travma sonrası durdurulamayan kanama ile başvurmuştu. Bu olgulara transarteryel ve direk ponksiyonla embolizasyon yapılarak tam semptomatik düzelme sağlandı.

AVM'lerin tedavisinde kullanılan başlıca embolizan maddeler NBCA, PVA partikülleri, etilen vinil alkol kopolimer, metalik koiller ve etanol'dür. Bu çalışmada embolizan madde olarak NBCA ve onyx tercih edildi. NBCA polimerizasyon gösterebilme özelliğine sahip olup nidusta kısmi veya tam oklüzyon sağlayabilir. Siyanoakrilatın akışkanlığına bağlı embolizasyon kontrolü güç olabilir veya tedavi edilmiş lezyonlarda rekanalizasyon gelişebilir; bu sebeple siyanoakrilat ile embolizasyon tecrübeli ellerde oldukça dikkatli bir şekilde uygulanmalıdır (56). Bu çalışmada mikrokateterden test enjeksiyonu yapılarak akım hızı değerlendirildi ve buna göre lipiodol NBCA oranı belirlenerek embolizasyon yapıldı. Akımın kontrol edilebildiği noktalarda ekstrensek kompresyonla akım kontrolü sağlandı. Onyx® ise sıvı embolizan madde olup vasküler malformasyonların tedavisinde kullanımı nispeten yeni bir yaklaşımdır. Osuga ve ark.'ı (67) NBCA ve onyx kullandıkları çalışmada fasiyal veya periferik AVM'li hastaların %80'inde semptomatik palyasyon sağlamışlardır. Bu çalışmada ise 12 olguda (%80) tam semptomatik düzelme sağlanmış olup literatür ile uyumludur.

Han ve ark.'ı (68) NBCA kullanarak toplam 38 seans (1-9; ortalama 2,7) preop. embolizasyon yaptıkları 14 hastalık çalışmalarında 3 hastada %60-70, 5 hastada %90 ve üzeri, 6 hastada ise lezyonlarda ise tam devaskularizasyon sağladıklarını bildirmiş ve siyanoakrilat kullanılarak yapılan embolizasyonun etkili ve güvenilir olduğunu vurgulamışlar ve işlem ile ilgili herhangi bir komplikasyon gelişmediğini bildirmişlerdir. Bu çalışmada ise AVM'li 15 olguya toplam 27 seans (1-4; ortalama 1,9); siyanoakrilat (12/15) ve onyx (3/15) ile embolizasyon yapıldı. NBCA kullanılan olgularda anjiyografi görüntüsündeki devaskularizasyona bakılarak radyolojik düzelme değerlendirildiğinde 6 olguda (%50) tam, 6 olguda (%50) ise parsiyel devaskularizasyon sağlandı. Sonuç olarak %99'un üzeri devaskularizasyon kür kabul edildiğinden bu çalışmadaki tam devaskularizasyon oranı Han ve ark.'ınkinden yüksektir. NBCA'nın direk ponksiyon ve transarteryel yolla verilmesinden dolayı sonuçların literatüre göre daha iyi olduğu düşünüldü. Ancak bu çalışmada komplikasyon olarak 1 olguda ciltte nekroz gelişti. Bu olgu (olgu 4) travmaya bağlı abondan kanama ile başvurmuştu ve her iki fasiyal arterden beslenen, alt dudak ve çeneyi kapsayan AVM mevcuttu. Bilateral fasiyal arter embolizasyonu yapıldı, NBCA'nın ulaşmadığı dudak orta kesimine perkütan yolla NBCA verildi. Lezyonun bilateral

beslenme göstermesi ve buna paralel yapılan agresif embolizasyon alt dudakta nekroza neden oldu ve rekonstruktif cerrahi ile düzeltildi.

Arat ve ark.'ı (69) kraniofasyal yüksek akımlı vasküler malformasyonlu 6 olguda onyx kullanmış, olguların 5'inde komplet yanıt 1 olguda ise inkomplet yanıt elde etmişler ve çalışma sonucunda nörolojik komplikasyon oluşmadığını, 1 olguda ciltte siyahımsı renk değişikliği geliştiğini bildirmişlerdir. Bu çalışma grubunda 3 olguda embolizan madde olarak onyx kullanıldı, 2 olguda (%66,7) tam, 1 olguda (%33,3) ise parsiyel devaskülarizasyon sağlandı. Onyx intrakranial AVM'lerin tedavisinde radikal değişim sağlamıştır. Fragmentasyon göstermediğinden distal embolizasyon riski düşüktür. Aynı zamanda akışkan lav benzeri özelliği nedeniyle kullanıcıya daha geniş ve çok sayıda nidus içeren AVM'lerde uygulayıcıya tek kateterle müdahale avantajı sağlar. NBCA veya alkol ile karşılaştırıldığında çok az enflamatuar yanıt geliştiğinden endotelial hasar ve anjionekroz daha azdır. Onyx embolizasyonu ile damarlar süngerimsi yumuşak bir madde ile dolu olduğundan ve daha az enflamatuar yanıt oluşturduğundan diğer maddelerle embolizasyona göre bu damarlar daha az fragildir. Bu nedenlerle olası cerrahi işlem durumunda rezeksiyonu daha kolaydır (57). İntrakranial AVM'lerdeki bu avantajlarına rağmen ekstrakranial AVM'lerin embolizasyonunda onyx kullanımına ilişkin çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmada onyx kullanılan vaka sayısı sınırlı olması nedeniyle yeterli değerlendirme yapılamamıştır ancak literatürde olduğu gibi kompleks lezyonlarda geniş lezyon oklüzyonu olanağı sunduğu için onyxin ilk tercih edilmesi gereken embolizan madde olduğu düşünülmektedir. Onyx siyah renkli olduğundan derideki yüzeysel lezyonlarda ciltte siyah renk değişikliği gelişebilir. Bu çalışmada dudak AVM'li 1 olguda ciltte siyahımsı renk değişikliği gelişti.

Çalışma sonucunda elde edilen bulgular AVM'lerin endovasküler tedavisinde siyanoakrilat ve onyx'in etkili ve güvenilir olduğunu göstermekte ve literatürü desteklemektedir.

Lenfatik malformasyonların %75'i baş ve boyun bölgesinde bulunur (47). Görülen veya ele gelen şişlik en sık başvuru nedenidir. Ağrı, kitlenin enfeksiyonu, kitle içine kanama nedeniyle ani boyut artışı ve bası etkisi ile çevre organlarda işlevsel sorunlar oluşması da başvuru nedenleri arasındadır (48, 49). Bu çalışmadaki LM olgularının tamamı şişlik ve kozmetik nedenlerle başvurmuştu. LM'lerin yaklaşık %60'ı doğumda, %90'ı ise 2

yaşın altında tanı almakla birlikte herhangi bir yaşta da görülebilir (46). Çalışmaya dahil edilen LM'li olguların 3'ü 2 yaşın altında, 8'i ise 2 yaşın üstünde olup bu seride hasta yaşının literatüre göre daha büyük olmasının; olguların doktora başvuruda gecikmesine ve hemanjiom ile vasküler malformasyon ayırımının yapılamamasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Son yıllarda prenatal US ile tanı alan olgu sayısı artmaktadır, bu çalışmadaki 2 olgu da prenatal dönemde ultrasonografi ve fetal MRG ile tanı almıştır.

LM'ler benign lezyonlar olmalarına karşın infiltratif yapıları, belirsiz sınırları ve önemli yaşamsal organları sarmaları nedeni ile tedavi edilmeleri gerekir. Kendiliğinden gerileme enderdir (46). Bu lezyonların tedavisinde uzun yıllar cerrahi eksizyon uygulanmıştır. Ancak lezyonların infiltratif yapıları ve birçok hayati organa yakın olması nedeniyle tamamen çıkarılmaları her zaman mümkün olmamaktadır. Cerrahi sonrası nüksün sık görülmesi ve kozmetik olarak kötü sonuçlar oluşması nedeniyle alternatif tedavi yöntemleri denenmiştir. Basit drenaj, aspirasyon, radyoterapi, lazer tedavisi gibi tedavi yöntemleri kullanılmaya başlanmıştır ancak düşük başarı oranları ve önemli yan etkileri nedeniyle günümüzde terk edilmişlerdir (46, 50). Bleomisin ve OK-432 başarılı tedavi sonuçları ile son yıllarda LM'lerin tedavisinde öne çıkan sklerozan maddelerdir (47, 48, 50, 52, 53, 54, 55). Bu çalışmada sklerozan madde olarak bleomisin kullanılmıştır.

Bleomisin DNA sentezini inhibe eden, *Streptomyces verticillus* tarafından üretilen antitümoral bir antibiyotiktir. Etki mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte LM'nin endotel hücreleri üzerinde irritan etki ile inflamatuvar tepki geliştirdiği ve sonrasında oluşan fibrozis ile kistin kaybolduğu düşünülmektedir (48). Sung ve ark.'ı her bir skleroterapi seansında uygulanan bleomisin dozunun 1 mg/kg'ı geçmemesini, hastaya tüm seanslarda toplamda uygulanacak dozun 5 mg/kg ile sınırlandırılmasını ve skleroterapi seansları arasında en az 2 hafta aralık bulundurulmasını önermektedir (53). Bu çalışmada her hastaya 1-3 arasında değişen toplamda 21 seans (ortalama 1,9 seans) 0,2-0,6 mg/kg bleomisin ile 4-6 haftalık aralarla perkutan skleroterapi yapıldı. Hiçbir hastada tüm seanslar boyunca uygulanan toplam bleomisin dozu literatürde bildirilen 5 mg/kg'lık güvenlik sınırına ulaşmadı. Mathur ve ark.'ı (52) çalışmalarında 7 LM olgusuna her seansta 1 mg/kg dozunda intralezyonel bleomisin skleroterapisi uygulamışlar, olguların 2'sinde tam düzelme, 2'sinde %50 ve üzerinde düzelme, 3'ünde ise %25 düzelme rapor etmişler ve lokal inflamasyon ve şişlik dışında yan etki

bildirmemişlerdir. Rozman ve ark.'ı (70) çalışmalarında 24 olguya bleomisin ile skleroterapi uygulanmışlar, 15 olguda (%63) tam, 5 olguda (% 21) iyi, 4 olguda ise (% 16) kötü tedavi yanıtı elde etmişler ve enjeksiyon yerinde abse gelişen 2 olgu dışında herhangi bir yan etki veya komplikasyon bildirmemişlerdir. Bu çalışmada ise 8 olguda (%72,7) mükemmel, 2 olguda (%18,2) iyi, 1 olguda (%9,1) ise orta seviyede radyolojik düzelme tespit edildi. Semptomatik düzelme ise 10 olguda tam (%90,9), 1 olguda parsiyel (%9,1) idi. Parsiyel semptomatik düzelme sağlanan olguya öncesinde başka bir merkezde OK-432 ile skleroterapi yapılmıştı. Bu olguda parsiyel semptomatik düzelmenin nedeninin, daha önce yapılan skleroterapiye bağlı lezyon içeriğinin akışkan özelliğinin kaybı ile vizköz bir hal alması, bunun sonucunda yeterli drenaj yapılamaması ve bleomisinin damar duvarı ile temasının yeterli olmamasına bağlı olduğu düşünüldü.

Rozman ve ark.'ı (70) çalışmalarında 11 makrokistik LM' nin 10'unda tam, 10 mikrokistik LM' nin ise 5'inde tam tedavi yanıtı elde etmişlerdir. Bu çalışmaya dahil edilen 9 makrokistik olgunun 7'sinde (% 77,8), 2 mix komponentli olgunun ise 1'inde (%50) mükemmel radyolojik düzelme tespit edildi. Mix komponente sahip 1 olguda, perkutan skleroterapi sonrası lezyonun makrokistik komponentinde tama yakın düzelme mikrokistik komponentinde ise parsiyel düzelme sağlandı. Bu çalışma makrokistik LM'lerde skleroterapinin daha etkili olduğunu göstermekte ve literatürü desteklemektedir.

Literatürde perkutan bleomisin skleroterapisi için belirtilen komplikasyon oranları %8,4 – %14,7 aralığındadır (27). Bleomisinin lezyon içi uygulamalar sonrası en sık görülen yan etkileri enjeksiyon yerinde ağrı ve yanma hissidir. Enjeksiyondan sonra 24–72 saat içinde kızarıklık ve şişlik, grip benzeri semptomlar görülebilmektedir. Ürtiker benzeri allerjik reaksiyonlar da görülen diğer yan etkilerdendir. Toplam doz 150 mg'yi geçtiğinde alopesi, stomatit, mukozit, tırnak değişiklikleri, stria, Reynaud Fenomeni, ciltte incelmeye ve hiperpigmentasyon gibi dermatolojik yan etkiler ortaya çıkabilmektedir (71). Toplam doz 450 mg'yi geçtiğinde ise intersitisyel pnömoni ve pulmoner fibrozis oluşabilmektedir (48, 72). Skleroterapi amaçlı intralezyonel uygulamalarda bleomisinin düşük dozda kullanıldığından ve kan dolaşımına önemli miktarda geçmediğinden pulmoner fibrozis riski oldukça düşüktür. Perkutan skleroterapi tedavisi uygulanan 4 pediatrik hastadan işlemden sonra 10. dakika ile 24

saat arasında çeşitli zaman aralıklarında alınan kan örneklerinde ölçülebilir bleomisin düzeyi tespit etmeyen Lonescu ve arkadaşlarının (73) çalışması bu görüşü desteklemektedir.

Bu çalışmada enfeksiyon gelişme ihtimali yüksek olan, skleroterapi öncesi kateterize edilerek drenaj yapılan 3 olguda proflaktik antibiyotik kullanıldı ve olguların hiç birinde enfeksiyon veya abse gelişmedi. Yine bu çalışmada kullanılan dozda ve uygulama biçiminde hiçbir olguda skleroterapi sonrasında ve takiplerde akciğerlerde herhangi bir yan etki görülmedi. Şişlik ve ağrı skleroterapi ile lezyonda oluşturulmak istenen lokal inflamatuvar etki tedavinin bir parçası olduğu için yan etki ya da komplikasyon olarak değerlendirilmedi. Literatürde de bleomisin diğer sklerozan maddelere göre işlem sonrası ödeme daha az neden olduğu bildirilmektedir (75). Olguların hepsinde lezyon boyutlarında belirgin küçülme sağlandı, olguların hiç birinde lezyon boyutunda artış veya $\leq 40\%$ azalma görülmedi. Olguların hepsinde şikayetlerinde belirgin azalma tespit edildi.

Bu çalışma sonucunda elde edilen bulgular lenfatik malformasyonların tedavisinde kullanılan bleomisin etkin olduğu kadar güvenilir ve iyi tolere edilebilir bir sklerozan madde olduğu görüşünü desteklemektedir.

Venöz malformasyonlar en sık görülen semptomatik vasküler malformasyon tipidir. VA merkezlerine başvuran hastaların %50'den fazlasını oluşturmaktadır (5). Bu çalışma grubundaki venöz malformasyon oranı %48 literatür ile uyumludur. VM'ler belirgin olmasalar da doğuştan vardır ve tedavi edilmediği takdirde iyileşmezler (40). Genellikle ileri çocukluk ve genç erişkin dönemde semptomatik hale gelirler. VM'lerin perkutan skleroterapisinde kullanılan polidokanol, etanol, etiblok, sodyum teradesil sülfat, etanolamin oleat, zein alkolik solüsyonu gibi birçok sklerozan madde mevcuttur. Sklerozan madde seçimi çoğunlukla hekimin tercih ve deneyimi, maddenin temin edilebilirliği ve lezyonun morfolojisine göre yapılmaktadır (27, 76, 77). Bu çalışmada etkinliği yüksek ve yan etkisi daha az olan polidocanol tercih edilmiştir.

Polidocanolün lokal anestetik etkisi olduğundan skleroterapi neredeyse ağrısız bir işlemdir bu yüzden genel anestezi gerekmez. Deterjan etkisi endotel hücrelerinde hızlı bir şekilde aşırı hidrasyonu indükleyerek vasküler hasara neden olur. (58, 59, 60). Bu çalışmada polidocanolün lokal anestetik etkisinden faydalanılarak işlem öncesi iğne

giriş yerine yapılan lokal anestezi miktarı minimum düzeyde tutulmuştur (ortalama 1 mL).

Mimura ve ark.'ı (59) 14 olguya polidocanol ile toplam 21 seans (1-3; ortalama 1,4) perkutan skleroterapi yapmışlar ve asıl semptomu ağrı olan 11 olgunun 6'sında ağrının ortadan kaybolduğunu, 4'ünde düzeldiğini, 1'inde ise değişiklik olmadığını bildirmişler; kozmetik nedenle başvuran 2 olgunun 1'inde tam diğerinde belirgin düzelme; ağız içi kanama şikayetiyle başvuran 1 olguda ise tam düzelme rapor etmişlerdir. Bu çalışmada ise 24 VM olgusuna polidocanol ile toplam 57 (1-9, ortalama 2,4) seans perkutan skleroterapi işlemi yapıldı. Öncelikli ağrı şikayeti olan 6 olgunun 4'ünde (%66,7), kozmetik nedenle başvuran 15 olgunun ise 9'unda (%60), kanama şikayeti olan 3 olguda ise (% 100) tam semptomatik düzelme sağlandı. Bu çalışmadaki başarı oranının daha yüksek olması, seans sayısının daha fazla olmasına ve işlemlerin görüntüleme eşliğinde yapılmasına bağlandı.

Jain ve ark.'ı (60) 7 VM olgusunda polidocanol kullanmış ve olguların tamamında tedaviye tam radyolojik yanıt bildirmişlerdir. Yamaki ve ark. (78) US kılavuzluğunda tedavide olguların %82'sinde lezyonda gerileme veya ortadan kaybolma bildirmişlerdir. Bu çalışmada ise olguların % 96,5'inde lezyon boyutunda \geq % 40 azalma veya kaybolma tespit edilmiştir. Sonuçlar VM'lerde polidokanol kullanımının etkili olduğunu göstermekte ve literatürü desteklemektedir. Bu çalışmada VM'lerde polidocanol kullanılarak yapılan çalışmalardan farklı olarak lezyonlardaki semptomatik iyileşme objektif radyolojik iyileşme ile birlikte değerlendirilmiştir. Semptomatik ve klinik olarak sağlanan iyileşmenin radyolojik olarak da desteklenmesi bu çalışmanın daha önce polidokanol ile yapılmış benzer çalışmalardan ayırıcı bir özelliğidir.

Tan ve ark.'ı (28) 35 hastada sklerozan madde olarak sodyum tetradesil sülfat kullanmış ve hastaların %54'ünde MRG görüntülerinde boyutta azalma rapor etmişlerdir. Yine bu araştırmada hastalar tarafından yapılan semptomatik değerlendirmede iyileşme gözlenmesine rağmen MRG'de çoğu lezyonun görünüm ve boyutu değişmeden kalmış yada artmıştır. Sonuç olarak semptomların şiddetinin genellikle malformasyon boyutu ile bağlantılı olmadığını, malformasyonun yerleşim yeri ve yapısının daha anlamlı olduğunu belirtilmiştir. Spence ve ark. (27) 32 VM olgusuna bleomisin ile skleroterapi uygulamış, olguların %90'ında semptomatik düzelme, %65'inde ise radyolojik düzelme

bildirmişlerdir. Bu çalışmada ise polidokanol skleroterapisi uygulanan 24 VM'li hasta gurubunda semptomatik değerlendirmede tedavinin başarı oranı (%100) MRG'de gözlenen lezyon boyutundaki iyileşme oranından (%86,5) daha fazla olup çalışma bu açıdan Spence ve Tan'ın çalışmalarını destekler niteliktedir. Sonuç olarak bu araştırmacılar gibi semptomların şiddetinin genellikle malformasyon boyutu ile bağlantılı olmadığı, semptomlar için malformasyonun yerleşim yeri ve hemodinamik yapısının daha anlamlı olduğu düşünülmüştür.

Puig ve ark.'ı (44) çalışmalarında tip1 ve 2 lezyonların daha düşük komplikasyon oranları ile skleroterapiden daha fazla yarar gördüğünü, tip 3 ve 4 lezyonlarda ise skleroterapinin başarı oranının düştüğünü ve komplikasyon görülme oranının arttığını bildirmişlerdir. Bu çalışmada tip 1 ve tip 2 VM'lerdeki semptomatik ve radyolojik düzelme sonuçları tip 3 ve tip 4 VM'lere göre daha iyi olup literatürle uyumlu olarak değerlendirilmiştir.

Literatürde perkutan polidocanol kullanımı için bildirilen komplikasyonlar ciltte kızarıklık, sertlik, ağrı, hipotansiyon, bradikardi, venöz tromboz, kardiyak arrest, alerjik ve anafloktoid reaksiyonlardır (59, 60). Komplikasyonların sklerozan madde göllenmesine sekonder inflamatuvar reaksiyon ve irritasyon nedeni ile oluştuğu kabul edilmektedir (60). Jain ve ark. (60) yaptığı çalışmada en sık komplikasyon ciltte kızarıklık ve sertleşme (2 VM 1 LM'de izlenmiş) olarak bildirilmiş ve 4-6 günde spesifik bir tedavi olmaksızın tamamen düzeldiği rapor edilmiştir. Bu çalışmada polidokanol ile skleroterapi yapılan hastaların tümünde, enjeksiyondan hemen sonra 3-5 gün içinde kendiliğinden gerileyen şişlik ve buna eşlik eden ağrı gelişti. Şişlik ve ağrı skleroterapi ile lezyonda oluşturulmak istenen lokal inflamatuvar etki ve lezyon trombozunun sonucu olup tedavi mekanizmalarının bir parçası olduğu için yan etki ya da komplikasyon olarak kabul edilmedi. Solunum, beslenme ve göz hareketlerini etkileyecek lokalizasyonda lezyonu olan 2 olguda işlem öncesi ve sonrası steroid verilerek oluşacak ödemin kitle etkisi azaltıldı. Yamaki ve ark. (78) 28 hastanın 3'ünde polidocanol extravasasyonu nedeniyle epidermal nekrosis bildirmişlerdir. Bu çalışmadaki hiç bir olguda nekroz gelişmedi. İşlem öncesi yapılan flebografide kullanılacak sklerozan madde miktarının belirlenmesi ve skopi altında intralezyonel enjeksiyon yapılması ekstrasvasasyonu önleyerek nekroz oluşmasının önüne geçmiştir.

Eğer sklerozan madde drenaj venine çok fazla miktarda geçerse lokal venöz tromboz meydana gelebilir. Polidocanol enjeksiyonunu takiben kardiyak komplikasyonlar oldukça nadir olup polidokanolün lokal anestetik özelliğinden kaynaklanır. Lokal anestetikler kan düzeyleri ile orantılı olarak kalp yoluyla iletim hızını ve elektriksel uyarılmayı azaltır, sinüs nodunun spontan pacemaker aktivitesini deprese eder, progressif sinüs bradikardisi ve sonunda arrestle sonuçlanır (79). Bu nedenle verilen sklerozan maddenin intralezyonel vasküler yatakta kalması ve sistemik dolaşıma katılmaması kardiyak komplikasyonların önlenmesinde önemlidir. Kalbin etkilenebileceği polidocanol miktarı tanımlanmamakla birlikte polidokanol sistemik sirkulasyona giriş hızı ve miktarı mümkün olduğunca düşük tutulmalıdır (59). Bu amaçla işlem öncesi yapılacak DPF'de lezyonun dağılımı, venöz drenajı verilecek sklerozan madde miktarının belirlenmesi önemlidir. Bu çalışmadaki hiç bir olguda kardiyak komplikasyon gelişmedi.

Günümüzde en sık kullanılan sklerozan madde olan etanolün etkinliği literatürde birçok çalışmada gösterilmiştir (6, 61, 80). Ancak ciddi yan etkileri mevcuttur. En önemli dezavantajlarından birisi cilt kapiller yumağına ulaştığında yol açtığı cilt nekrozu, sinir hasarı, ödem ve oluşabilecek kompartman sendromu riskidir. Yine etanol koagülasyon sistemini aktive edebilme özelliğine sahip olup farklı lokalizasyonlarda trombus oluşumuna yol açabilir, yüksek miktarlarda enjekte edildiğinde ise santral sinir sistemi depresyonu, hemoliz ve kardiyak arrest görülebilir bu sebeple yakın monitorizasyon ile kontrollü enjeksiyonlar yapılmalıdır. Aksine polidocanol ile skleroterapi sonrası bu gibi komplikasyonlar bildirilmemiştir (58, 60 , 78). Bununla birlikte etanol skleroterapisi oldukça ağrılı olduğundan sıklıkla lokal veya genel anestezi yada sedasyon eşliğinde uygulanır (59, 77). Polidokanolün ise anestetik etkisi nedeniyle ağrı neredeyse hiç yoktur, böylece genel anestezi gerektirmediğinden tedavide anesteziye bağlı komplikasyonlar daha az görülmektedir (58, 60). Mimura ve ark. (59) özellikle büyük ve tedavinin devam etmesi gereken lezyonlarda polidoconolün bu özelliğinin avantaj sağladığını bununla birlikte polidoconolün yeterli olmadığı durumlarda etanol kullanılması gerektiğine inandıklarını bildirmişlerdir. Bu çalışmada da baş ve boyun bölgesi gibi akım kontrolü zor olan lezyonlarda polidocanol gibi güvenli bir madde kullanımı tercih edilmiştir.

Özofagus varisleri obliterasyonu için alkol, polidokanol ve diğer enjekteabl sklerozan maddelerin kullanıldığı karşılaştırmalı bir çalışmada etanol tromboz için diğer maddeler kadar etkili ama kabul edilemez yan etkileri olduğu bildirilmiştir. Test edilen tüm sklerozan maddeler arasında alkolün özofagusta ülser, mediastinit ve fistüllerde en yüksek insidans ve ciddi komplikasyonlara sahip olduğu vurgulanmıştır (81). Bu çalışmadaki gözlemler de VM'lerin tedavisinde kullanılan polidocanolün etkin olduğu kadar güvenilir ve iyi tolere edilebilir bir sklerozan madde olduğunu ve diğer maddelerle karşılaştırıldığında komplikasyon riskinin çok az olduğunu desteklemektedir.

Çalışmanın Limitasyonları

- 1– Endovasküler tedavi öncesinde cerrahi yapılan düşük akımlı vasküler malformasyonlarda lezyonların kompartmanize olmasından dolayı verilen sklerozan maddenin lezyon içerisine yeterli miktarda dağılımı sağlanamadı.
- 2– Lokalizasyonları itibarı ile hayati fonksiyonları etkileyecek düzeydeki lezyonlarda (örneğin intrakonal mesafe) verilen sklerozan madde miktarı komplikasyon gelişimini önlemek için sınırlı tutuldu.
- 3– Endovasküler tedavi öncesinde cerrahi yapılan yüksek akımlı vasküler malformasyonlarda besleyici arterlerin tıkanması nedeniyle bazı olgularda selektif kateterizasyon yapılamadı.
- 4– AVM'lerde radyolojik düzelme subjektif olarak DSA görüntüleri üzerinden devaskülarizasyona bakılarak değerlendirildi.

7. SONUÇLAR

1. Vasküler malformasyonlarda tanı ve tedavinin planlanmasında multidisipliner yaklaşım mutlaka sağlanmalı, disiplinler arasında ortak bir terminoloji ve sınıflandırma kullanılmalıdır.
2. VM lezyonlarının tedavisi oldukça güç ve multidisipliner yaklaşım gerektirmektedir. Cerrahi yaklaşım tek başına çoğu zaman başarılı sonuçlar vermemekte, hatta cerrahi girişimde besleyici arterlerin bağlanması, endovasküler yolla tedavi şansını da ortadan kaldırabilmektedir.
3. Siyanoakrilat ve onyx AVM'lerin endovasküler tedavisinde etkili ve güvenilir bir maddedir.
4. Polidocanol kullanılarak yapılan perkutan skleroterapi VM lezyonlarında etkili ve güvenli bir tedavi yöntemidir.
5. Tip 1 ve Tip 2 VM'ler, Tip 3 ve Tip 4 VM'lere göre skleroterapiden daha fazla yarar görmektedir.
6. Bleomisin kullanılarak yapılan perkutan skleroterapi özellikle makrokistik LM'lerin tedavisinde daha etkili bir yöntem olup LM'li hastalarda ilk tedavi seçeneği olmalıdır.
7. Skleroterapi sonrası lezyonlarda radyolojik iyileşme ile semptomatik düzelme arasında her zaman paralel bir korelasyon olmayabilir.

8. Endovasküler tedavi, vasküler malformasyon lezyonlarının tedavisinde doğru lezyon sınıflandırması ve uygun sklerozan / embolizan madde seçimi sağlandığı sürece güvenilir ve etkin bir tedavi yöntemidir.

KAYNAKLAR

1. Mulliken JB. Cutaneous vascular anomalies. *Semin Vasc Surg.* 1993; 6: 204-218.
2. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al. Vascular malformations: part I. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56(3): 353–370.
3. http://assets.cambridge.org/97805218/48510/excerpt/9780521848510_excert.pdf
4. Szilagyi DE, Smith RF, Elliott JP, Hageman JH. Congenital arteriovenous anomalies of the limbs. *Arch Surg.* 1976; 111: 423-429.
5. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin N Am.* 2008; 46: 545–597.
6. Legiehn GM, Heran MK. Classification, diagnosis and interventional radiologic management of vascular malformations. *Orthop Clin North Am.* 2006; 37(3): 435–474.
7. Zhi K, Wen Y, Li L, et al. The role of intralesional Pingyangmycin in the treatment of venous malformation of facial and maxillary region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 72: 593-7.
8. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS 3rd. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR Am J Roentgenol.* 2000; 174: 597–608.
9. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, Makidono A, Yamamoto A, Niwa T, Tsutsumi Y, Aida N, Masaki H, Saida Y. Syndromes associated with vascular tumors and malformations: a pictorial review *Radiographics.* 2013; 33:175–195
10. Glowacki J, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 69:412-422.
11. Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, et al. Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *AJR Am J Roentgenol.* 1983; 141: 483–438.

12. Jackson IT, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:1216-1230.
13. Van der Linden E, Pattynama PM, Heeres BC, de Jong SC, Hop WC, Kroft LJ. Long-term patient satisfaction after percutaneous treatment of peripheral vascular malformations. *Radiology*. 2009 Jun;251(3):926-32.
14. Yıkılmaz A. Çocukluk Çağı Yumuşak Doku Vasküler Anomalileri. *Türkiye Klinikleri J Radiol-Special Topics* 2011; 4 (2):192-201.
15. Vaidya S, Cooke D, Kogut M, Stratil PG, Bittles MA, Sidhu M. Imaging and percutaneous treatment of vascular anomalies. *Semin Intervent Radiol*. 2008 Sep;25(3):216-33.
16. Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol*. 1999; 29: 879-893. 91
17. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. Jun 2010; 40(6): 895-905.
18. Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2002; 10: 363–388.
19. Simons ME. Peripheral vascular malformations: diagnosis and percutaneous management. *Can Assoc Radiol J* 2001; 52:242-251.
20. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, et al. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg*. 2002; 110(7): 1625–1635.
22. Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, et al. Soft tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. *Radiology*. 2000; 214: 747–754.
23. Dubois J, Soulez G, Oliva VL, et al. Soft-tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. *Radiographics*. 2001; 21(6): 1519–1531
24. Cho SK, Do YS, Shin SW, Kim DI, Kim YW, Park KB, Kim EJ, Ahn HJ, Choo SW, Choo IW. Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther*. 2006; 13: 527-538.

25. Akan H. Baş ve boyun bölgesi damarsal malformasyonlarda radyolojik tedavi. Türk Radyoloji Derneği 28. Ulusal Radyoloji Kongresi kurs kitabı. 2007; 53-56.
26. Lee BB, Bergan JJ. Advanced management of congenital vascular malformations: a multidisciplinary approach. *Cardiovasc Surg.* 2002; 10: 523-533.
27. Spence J, Krings T, terBrugge KG, Costa LB, Agid R. Percutaneous sclerotherapy for facial venous malformations: subjective clinical and objective MR imaging followup results. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2010; 31: 955-960.
28. Tan KT, Kirby J, Rajan D, et al. Percutaneous sodium tetradecyl sulfate sclerotherapy for peripheral venous vascular malformations: a single centre experience. *J Vasc Interv Radiol.* 2007; 18: 343-351.
29. Yakes WF, Rossi P, Odink H. How I do it. Arteriovenous malformation management. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1996; 19: 65-71.
30. Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg.* 2004; 39: 590-600.
31. Burrows PE, Laor T, Paltiel H, Robertson RL. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatol Clin.* 1998; 16: 455-488
32. Moukaddam H, Pollak J, Haims AH. MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol.* 2009; 38: 535-547
33. Bartels C, Horsch S. Classification of congenital arterial and venous vascular malformations. *Angiology.* 1995; 46: 191-200.
34. Haktanır NT, Haktanır A, Ayçiçek A. Hemanjiom ve vasküler malformasyonların isimlendirme ve sınıflaması. *Cerrahi Sanatlar Dergisi.* 2008; 1(2): 1-11.
35. Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am.* 1993; 40: 1177-1200.
36. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* 1998;102(3):643-54.
37. Rak KM, Yakes WF, Ray RL, et al. MR imaging of symptomatic peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol.* 1992; 159: 107-112.

38. Herborn CU, Goyen M, Lauenstein TC, Debatin JF, Ruehm SG, Kroger K. Comprehensive time-resolved MRI of peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol.* 2003; 181: 729–735.
39. Ohgiya Y, Hashimoto T, Gokan T, et al. Dynamic MRI for distinguishing high-flow from low-flow peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 185: 1131–1137.
40. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, et al. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004; 140(8): 971–976.
41. North PE, Mihm MC Jr. Histopathological diagnosis of infantile hemangiomas and vascular malformations. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2001; 9(4): 505–524.
42. Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, et al. Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36: 219–225. 99
43. Trop I, Dubois J, Guibaud L, et al. Soft-tissue venous malformations in pediatric and young adult patients: diagnosis with Doppler US. *Radiology.* 1999; 212: 841–845.
44. 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.
45. Marler JJ, Mulliken JB: Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg.* 2005; 32: 99–116.
46. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 1164-1168.
47. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka A. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 386-389.
48. Şanlıalp I, Karnak I, Tanyel FC, Şenocak ME, Büyükpamukçu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003; 67: 795-800.

49. Knipping S, Goetze G, Neumann K, Bloching M. Sclerotherapy of cervical cysts with Picibanil (OK-432). *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007; 264: 423-427.
50. Zhong PQ, Zhi FX, Li R, Xue JL, Shu GY. Long-term results of intratumorous bleomycin-A5 injection for head and neck lymphangioma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998; 86: 139-144.
51. Chitayat D, Kalousek DK, Bamforth JS. Lymphatic abnormalities in fetuses with posterior cervical cystic hygroma. *Am J Med Genet.* 1989; 33: 352-356. 101
52. Mathur NN, Rana I, Bothra R, Dhawan R, Kathuria G, Pradhan T. Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005; 69: 75-80.
53. Sung MW, Chang SO, Choi JH, Kim JY. Bleomycin sclerotherapy in patients with congenital and lymphatic malformation in the head and neck, *Am. J. Otolaryngol.* 1995;16: 236-241.
54. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. *Br J Surg.* 1987; 74: 690-691.
55. Sung MW, Lee DW, Kim DY, Lee SJ, Hwang CH, Park SW, Kim KH. Sclerotherapy with picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope.* 2001; 111: 1430-1433.
56. Sofocleous CT, Rosen RJ, Raskin K, Fioole B, Hofstee DJ. Congenital vascular malformations in the hand and forearm. *J Endovasc Ther* 2001; 8:484-494.
57. Wu IC, Orbach DB Neurointerventional management of high-flow vascular malformations of the head and neck. *Neuroimaging Clin N Am.* 2009 May;19(2):219-40
58. Winter H, Drager E, Sterry W. Sclerotherapy for treatment of hemangiomas. *Dermatol Surg* 2000;26:105-108.
59. Mimura H, Kanazawa S, Yasui K, et al. Percutaneous sclerotherapy for venous malformations using polidocanol under fluoroscopy. *Acta Med Okayama* 2003;57:227-234.
60. Jain R, Bandhu S, Sawhney S, Mittal R. Sonographically guided percutaneous sclerosis using 1% polidocanol in the treatment of vascular malformations. *J Clin Ultrasound* 2002;30:416 - 423.

61. Berthelsen B, Fogdestam I, Svendsen P. Venous malformations in the face and neck: radiologic diagnosis and treatment with absolute ethanol. *Acta Radiol Diagn.* 1986; 27: 149-155.
62. Stefanutto TB, Halbach V. Bronchospasm precipitated by ethanol injection in arteriovenous malformation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003; 24(10): 2050–2051.
63. Chapot R, Laurent A, Enjolras O, Payen D, Houdart E. Fatal cardiovascular collapse during ethanol sclerotherapy of a venous malformation. *Interventional Neuroradiology.* 2002; 8: 321-324.
64. Liu Y, Liu D, Wang Y, Zhang W, Zhao F. Clinical study of sclerotherapy of maxillofacial venous malformation using absolute ethanol and pingyangmycin. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009 Jan;67(1):98-104.
65. Kobayashi K, Nakao K, Kishishita S, Tamaruya N, Monobe H, Saito K, Kihara A. Vascular malformations of the head and neck. *Auris Nasus Larynx.* 2013 Feb;40(1):89-92.
66. Rockman CB, Rosen RJ, Jacobowitz GR, Weiswasser J, Hofstee DJ, Fiiole B, Lamparello PJ, Adelman MA, Gagne PJ, Riles TS. Transcatheter embolization of extremity vascular malformations: the long-term success of multiple interventions. *Ann Vasc Surg.* 2003; 17: 417-423.
67. Osuga K, Hori S, Kitayoshi H, et al: Embolization of high flow arteriovenous malformations: experience with use of superabsorbent polymer microspheres. *J Vasc Intervent Radiol.* 2002;13:1125-1133
68. Han MH, Seong SO, Kim HD, Chang KH, Yeon KM, Han MC Craniofacial arteriovenous malformation: Preoperative embolization with direct puncture and injection of n-butyl cyanoacrylate *Radiology* - Jun 1999; 211(3); 661-6
69. Arat A, Cil BE, Vargel I, Turkbey B, Canyigit M, Peynircioglu B, Arat YO. *AJNR Am J Neuroradiol.* Embolization of high-flow craniofacial vascular malformations with onyx. 2007 Aug;28(7):1409-14.
70. Rozman Z, Thambidorai RR, Zaleha AM, Zakaria Z, Zulfiqar MA Lymphangioma: Is intralesional bleomycin sclerotherapy effective? *Biomed Imaging Interv J.* 2011 Jul-Sep;7(3):e18.

71. Molitch HI, Unger EC, Witte CL, vanSonnenberg E. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. *Radiology*. 1995; 194: 343-347.
72. Lewis TG, Nydorf ED. Intralesional bleomycin for warts: a review. *J Drugs Dermatol*. 2006; 5: 499-504.
73. Ionescu G, Mabeta P, Dippenaar N, Muir T, Fourie P, Shelver G. Bleomycin plasma spill-over levels in paediatric patients undergoing intralesional injection for the treatment of haemangiomas. *S Afr Med J*. 2008; 98(7): 539–540.
74. Atwa K, Abuhasna S, Shihab Z, Hashaykeh N, Hasan R. Acute pulmonary toxicity following intralesional administration of bleomycin for a lymphovenous malformation. *Pediatr Pulmonol*. 2010; 45(2): 192-196.
75. Choi DJ, Alomari AI, Chaudry G, Orbach DB. Neurointerventional management of low-flow vascular malformations of the head and neck. *Neuroimaging Clin N Am*. 2009 May;19(2):199-218.
76. Lee CH, Chen SG. Direct percutaneous ethanol instillation for treatment of venous malformation in the face and neck. *British Journal of Plastic Surgery*. 2005; 58: 1073–1078.
77. Burrows PE, Mason KP. Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2004; 15(5): 431-445.
78. Yamaki T, Nozaki M, Sasaki K. Color duplex-guided sclerotherapy for the treatment of venous malformations. *Dermatol Surg* 2000;26:323–328.
79. Marrocco-Trischitta MM, Guerrini P, Abeni D, Stillo F. Reversible cardiac arrest after polidocanol sclerotherapy of peripheral venous malformation. *Dermatol Surg* 2002;28:153–155.
80. Yakes WF, Haas DK, Parker SH, Gibson MD, Hopper KD, Mulligan JS, Pevsner PH, Johns JC Jr, Carter TE. Symptomatic vascular malformations: ethanol embolotherapy. *Radiology*. 1989; 170: 1059-1066.
81. Acharya SK, Dasarathy S, Bhargava DK. Alcohol is not a desirable sclerosant. *Indian J Gastroenterol* 1990;9:83

T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI'NA

Dr. Zeynep ÖRNEK ÖCAL'a ait "Baş ve Boyun Yerleşimli Vasküler Malformasyonlarda Endovasküler Yaklaşım" adlı uzmanlık tezi, jürimiz tarafından Radyoloji Anabilim Dalı'nda Tıpta Uzmanlık Tezi olarak kabul edilmiştir.

Tarih: 12 / 09 / 2013

JÜRİ

İmza

Başkan

: Doç. Dr. Halil Dönmez

Üye

: Prof. Dr. Ahmed Candan Derak

Üye

: Doç. Dr. Selah Cıgı