

# Kistik Lenfanjiomu Taklit Eden Arteriovenöz Malformasyon

## Arteriovenous Malformation Mimicking Cystic Hemangioma

\*Dr. Tutku SOYER, \*\*Dr. Osman Kürşat ARIKAN, \*Dr. Öymen HANÇERLİOĞULLARI,  
\*\*\*Dr. Pınar ATASOY, \*Dr. Murat ÇAKMAK

\*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD,  
\*\*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak-Burun Boğaz ve Baş-Boyun Cerrahisi AD,  
\*\*\*Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Kırıkkale

---

### ÖZET

---

Çocuklarda cerrahi sağaltım gerektiren çok sayıda doğumsal ve edinsel boyun kitlelerine rastlanmaktadır. Bu kitleler yerleşim yerine, klinik özelliklerine ve radyolojik bulgularına göre farklı özellikler göstermektedir. Arteriovenöz malformasyonlar (AVM) çocuklarda nadir görülen ve sıklıkla baş – boyunda yerleşen doğumsal vasküler anomalilerdir. Sağ supraklaviküler kitle nedeniyle başvuran, kistik lenfanjiom ön tanısı ile ameliyat edilen ve histopatolojik incelemesinde AVM tanısı alan 6 yaşında erkek hasta, çocuklarda AVM'lerin klinik özellikleri, radyolojik bulguları ve ayırıcı tanısı tartışılmak üzere sunulmuştur.

#### *Anahtar Sözcükler*

*Arteriovenöz malformasyon, çocuk, kistik lenfanjiom*

---

### ABSTRACT

---

Numerous congenital and acquired neck masses requiring surgical treatment are encountered in children. These masses have different characteristic features due to localisation, clinical features and radiologic findings. Arteriovenous malformations (AVM) are rare congenital vascular lesions that usually localized in head and neck in children. A six year old boy; who was admitted with a right supraclavicular mass underwent total excision with a presumptive diagnosis of cystic lymphangioma and histopathologically diagnosed as AVM, is presented to discuss the clinical features, radiologic findings and differential diagnosis of AVM in children.

#### *Keywords*

*Arteriovenous malformation, child, cystic lymphangioma*

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **06.03.2008**

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **04.05.2008**



Yazışma Adresi

Dr. Tutku SOYER

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Cerrahisi AD, 71100, Kırıkkale

Tel: 0532 6651960

E-posta: tutku@sanalofis.net

## GİRİŞ

Baş-boyun kitleleri tüm yaş gruplarında farklı klinik ve etiyolojik özellikler göstermektedir. Çocuklarda görülen baş-boyun kitleleri doğumsal, enfeksiyöz ve neoplastik nedenleri içerir.<sup>1</sup> Erişkinlerden farklı olarak çocukluk çağında rastlanan kitlelerinin ayırıcı tanısı yerleşim yeri, klinik özellikleri ve ortaya çıktıkları yaş grupları göze alındığında daha kolaydır. Çocuklardaki baş boyun yerleşimli neoplazilerin %80-90'ı benign özelliktedir.<sup>2</sup>

Vasküler malformasyonlar, vasküler ve lenfatik gelişim sırasında ortaya çıkan yapısal anomalilerdir.<sup>3</sup> Doğumsal olmaları, zamanla genişleyerek bulgu vermeleri ve kendiliğinden gerilememeleri nedeniyle hemanjiomlardan farklı özellik gösterirler.<sup>3</sup> Vasküler malformasyonlar içerdikleri predominant yapıya bağlı olarak kapiller, venöz, lenfatik, arteriyel ve tüm bu yapıların karışımı olarak sınıflandırılabilirler.<sup>3</sup> Arteriovenöz malformasyonlar (AVM) ise değişik derecede arteriovenöz şantların yer aldığı vasküler lezyonlardır.<sup>4</sup> AVM'ler sıklıkla baş-boyunda yer almakla birlikte, nadiren boynun dışında da yerleşirler.<sup>5</sup>

Klinik ve radyolojik özellikleri kistik lenfanjioma benzeyen sağ supraklaviküler kitle ile başvuran ve AVM tanısı konulan 6 yaşında erkek olgu, çocuklarda nadir görülen baş-boyun yerleşimli AVM'lerin klinik özellikleri ve ayırıcı tanısını tartışmak üzere sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Altı yaşında erkek hasta doğduğundan beri olan ve nefes aldığı anda boyunun sağ tarafında belirginleşen kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Supraklaviküler yerleşimli kitlenin zamanla daha belirgin hale geldiği ve yalnız derin inspiryumda fark edildiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın başvuru anında vital bulguları normal olarak değerlendirildi.

Yapılan fizik muayenede, sağ supraklaviküler bölgede, inspiryumla belirginleşen, hiperemi, endurasyon ve süpürasyon göstermeyen, yaklaşık 5 x 3 cm boyutlarında kistik kitle saptandı. Sistemlerin incelenmesinde başka özellik yoktu. Laboratuvar incelemede, tam kan sayımında hemoglobin 12.8 g/dl, beyaz küre sayısı 9500 mm<sup>3</sup>/ml ve trombosit sayımı 171.000 mm<sup>3</sup>/ml olarak değerlendirildi. Sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein düzeyleri normal sınırlardaydı.

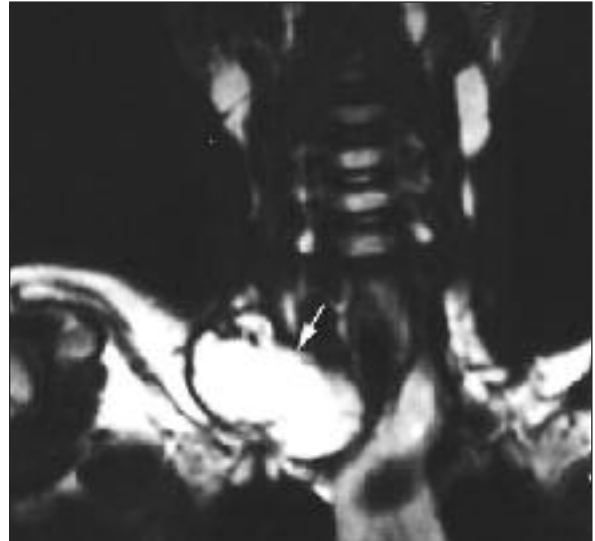
İki yönlü boyun grafisi ve akciğer grafisinde özellik olmayan hastanın boyun manyetik rezonans incelemesinde boynun sağ yarısı infrahyoid kesiminde, tiroid bezi inferior kutbunun komşuluğunda, sağ supraklaviküler alanda lokalize, multiloküle, 5 x 2 x 3.5 cm boyutlarında kistik kitle tespit edildi (Resim 1).

Kistik lenfanjiom ön tanısı alan hastaya kitle eksizeyonu planlandı. Sağ supraklaviküler insizyonla girilip platizma kası geçildikten sonra sternoklaidomastoid kasın inferolateralinde damardan oldukça zengin yumuşak özellikteki kitle total olarak eksize edildi. Kanama kontrolünü takiben, penroz dren yerleştirilerek işleme son verildi. Histopatolojik incelemede, orta ve geniş büyüklükteki arter ile venlerin birbiriyle ilişkili olduğu ve yer yer venlerin intimasında kalınlaşma ile seyreden, fibroblast ve hemosiderin yüklü makrofajların eşlik ettiği vasküler lezyon saptandı (Resim 2). Bu histopatolojik bulgular ile arteriovenöz malformasyon tanısı konuldu.

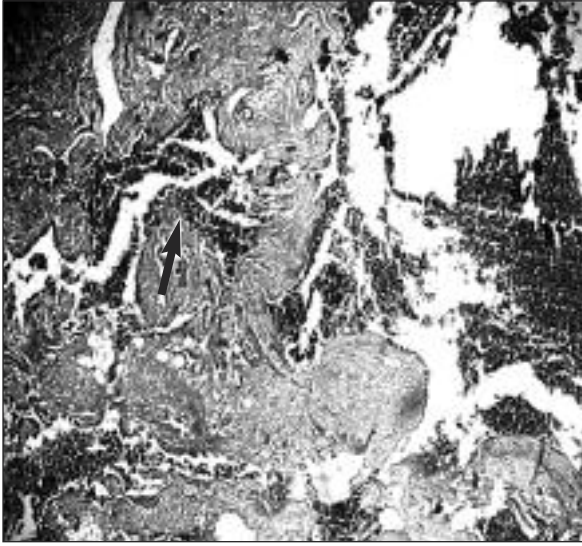
Hastanın postoperatif izleminde herhangi bir problem olmaması üzere üçüncü günde taburcu edildi. Altı aylık izleminde sorunu olmayan hasta nüks açısından halen takip edilmektedir. Bu olgu sunumu için hastadan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Çocuklarda baş boyun kitlelerinin büyük bölümünü doğumsal nedenler oluşturmaktadır. Bunlar ara-



**Resim 1.** Sağ infrahyoid bölgede, supraklaviküler alana lokalize, tiroid bezi inferior kutbunun komşuluğunda, multiloküle, 5 x 2 x 3.5 cm boyutlarında kistik kitlenin (ok) MRG'de görünümü.



**Resim 2.** Farklı boyutlardaki arter ve venlerin birbirleriyle ilişkili olduğu (ok) arteriovenöz malformasyon olgusuna ait histopatolojik görünüm (HE, x 40).

sında tiroglossal kist, brankial yarığa ait anomaliler ve vasküler lezyonlar yer almaktadır.<sup>2</sup> Çocuklarda görülen baş boyun kitlelerinin %80-90'ı benign özelliktedir.<sup>2</sup> Tüm vasküler lezyonların %50'si baş-boyun yerleşimli olup, en sık hemanjiomlar, venöz, kapiller vasküler malformasyonlar ve arteriovenöz malformasyonlar yer almaktadır.<sup>6</sup>

Arterovenöz malformasyonlar (AVM), değişik oranlarda arteriovenöz şantlar içeren doğumsal vasküler anomalilerdir. AVM'lerin fetal hayatta primitif retiform pleksusta yer alan arteriovenöz kanalların regrese olmamasına bağlı olduğu düşünülmektedir.<sup>3,7</sup> Arteriyel ve venöz yapılar arasında bulunan bu şantlar birkaç milimetreden santimetreye ulaşan çaplarda görülebilmekte ve birleşerek kavernöz yapılara dönüşebilmektedir.<sup>3</sup>

AVM en sık baş boyun bölgesinde yerleşmekle birlikte vücudun başka bölgesinde de görülebirlirler.<sup>5</sup> AVM'lerinin çocuklardaki görülme sıklığı bilinmemektedir. Baş-boyun AVM'lerinin %69'u yüzün orta bölümünde, %17'si alt 1/3'ünde, %14'ü ise yüzün üst 1/3 kısmında yerleşirler.<sup>7</sup> En sık yerleşim bölgesi yanaklardır.<sup>7</sup> Boyunda yerleşen AVM'ler ise tüm olguların yalnızca %5'ini oluşturmaktadır.<sup>7</sup> Çoğu kez erkek ve kızlarda eşit oranda görülmekle birlikte, özellikle puberte sonrası kız olguların daha sık görüldüğü serilerde bulunmaktadır.<sup>7,8</sup> Baş boyun AVM'leri tüm yaş gruplarında görülebilmekte ancak çocuklarda en sık görüldüğü yaş dönemiyle ilgili veri bulunmamaktadır. Kohout ve ark.nın rapor ettiği en geniş seride, iki ya-

sında bir olgu literatürdeki en küçük olgu olarak bilinmektedir.<sup>7</sup> AVM'ler doğumsal olmasına rağmen daha ileri yaşlarda bulgu vermesi zamanla artan kan akımına bağlıdır. Travma, gebelik, hormonal faktörler ve yetersiz cerrahi eksizyon kitlenin hızlı büyümesi ile sonuçlanabilir.<sup>3</sup>

AVM'ler yerleşim yerleri, büyüklükleri ve sayılarına göre farklı klinik özellikler göstermektedir. Klinik tablo basit bir doğum lekesinden, hayatı tehdit eden ciddi bir kitle basısına kadar geniş özellikler gösterir. Sıcaklık hissi veren, palpe edilebilen thirili olan ve duyulabilen pulsasyona sahip kitlelerdir.<sup>3</sup> AVM'ler klinik özellikleri bakımından Schobinger klasifikasyonuna göre sınıflandırılmaktadır.<sup>7</sup> Bu sınıflamada; kutanöz, mavi renkli ve sıcaklık hissi veren lezyonlar evre I'i, genişleyen, duyulabilen palpasyonu olan kitleler evre II'yi, ağrı, ülserasyon, kanama ve infeksiyonun olduğu lezyonlar evre III'ü, kalp yetmezliğinin eşlik ettiği olgular ise evre IV'ü oluşturmaktadır.<sup>7</sup> Bizim olgumuzun derin yerleşimli olması, yalnız inspiyumda belirginleşmesi ve daha çok kistik bir kitleyi anımsatması bakımından evrelemek mümkün olmamıştır. Kanama, infeksiyon, ülserasyon ve kalp yetmezliği gibi komplikasyonların eşlik etmemesi nedeniyle düşük evreli AVM'ler arasında kabul edilebilir. Ağrılı kitleler özellikle maksiller ve mandibuler kemik tutulumlarında görülebilir.<sup>7</sup> Geniş debili arteriovenöz şantların neden olduğu yüksek çıkışlı kalp yetmezlikleri AVM'lerin en ciddi komplikasyonu olarak bilinmektedir.<sup>9</sup>

Radyolojik incelemelerden boyun ve ön-arka akciğer grafileri kitlenin uzanımı hakkında fikir vermektedir. Doppler ultrasonografiler ise kan akımının değerlendirilmesinde ve solid – kistik ayırımında faydalı olmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemeleri özellikle eşlik eden kemik tutulumunun araştırılmasında kullanılabileceği gibi BT-anjiyografi ile kitlenin vasküler anatomisinin incelenmesi mümkündür.<sup>3</sup> Bunun dışında kitlenin uzanımının değerlendirilmesi ve komşu dokularla ilişkisinin ortaya koyulması amacıyla manyetik rezonans inceleme tercih edilebilir.<sup>9</sup> BT-anjiyografiden farklı olarak konvansiyonel anjiyografiler tanı konulmasının yanı sıra embolizasyona olanak sağlaması bakımından AVM'lerin tedavisinde kullanılmaya başlanmıştır.<sup>3</sup>

Klinik ve radyolojik özelliklerin AVM'ler için tipik olmadığı olgularda tanıya histopatolojik incelemeler sonucunda ulaşılmaktadır. Histopatolojik incelemelerde değişik sayılarda ve boyutlarda, düzensiz, kalın duvarlı arteriyel yapılara komşuluk eden ince duvarlı venöz ya-

pılar ve bu yapılar arasında çok sayıda arteriovenöz kanallar yer almaktadır.<sup>9</sup>

AVM'lerin ayrııcı tanısında diğer vasküler lezyonlar yer almaktadır. Hemanjiomlardan farklı olarak AVM'lerde spontan gerileme gözlenmemektedir.<sup>7</sup> AVM'lerde zamanla olan büyüme artan kan akımına bağlı iken, diğer vasküler lezyonlarda sellüler proliferasyona bağlı ortaya çıkmaktadır.<sup>7</sup> Kistik lenfanjiomlar ise kistik yapıları, boyunda daha sık yerleşmeleri ve tipik histopatolojik özellikleri ile AVM'lerden ayrılmaktadır. Bizim olgumuzda olduğu gibi yoğun arteriyel ve venöz kanallardan oluşan lezyonların klinik ve radyolojik incelemelerde kistik olarak değerlendirilmesi mümkündür. Ayrıca kitlenin derinde yerleşmesi, AVM'lerde görülen, palpabl thrill, duyulabilen pulsasyon ve sıcaklık artışının olmaması bu olguda bir AVM olgusundan çok, kistik lenfanjiomu düşündürmüştür. Cerrahi sırasında kitlenin damardan zengin olması, vasküler komponentli kistik lenfanjiomlar da bulunduğundan kesin tanı hakkında fikir vermeyebilir.

Küçük ve asemptomatik AVM'lerde konservatif takip önerilmektedir.<sup>3</sup> Ağrı, kanama, ülserasyon, kitlede büyüme ve kalp yetmezliği durumunda tedavi kaçınılmazdır. Tedavide AVM'ye yol açan ve nidus olarak kabul edilen damarın tam eksizyonu esastır.<sup>10</sup> Kitleyi besleyen damarın, nidusun çıkartılmasından önce bağlanması, ameliyat sırasında kitlede masif büyümeye neden olacağından kaçınılmalıdır.<sup>10</sup> Bu nedenle, intra-

rateriyel embolizasyon sonrasında cerrahi eksizyonun en etkili tedavi yöntemi olduğuna inanılmaktadır.<sup>3</sup> Bizim olgumuzda kistik lenfanjiom ön tanısı ile cerrahi eksizyon planlandığından preoperatif anjiografi ve embolizasyon yapılmamıştır. Coşkun ve ark.<sup>9</sup> da başka ön tanı ile nazofarinksden eksize ettikleri AVM olgusunda benzer şekilde embolizasyondan faydalanmamışlardır. Embolizasyon yapılan olgular ile yapılmayan olgular arasında sonuçlar açısından belirgin fark olmaması,<sup>7</sup> embolizasyonun seçilmiş olgularda yapılmasının uygun olabileceğini düşündürmektedir.

Tam eksizyonun yapılamadığı durumlarda, lezyonlar başvuru anından daha büyük boyutlara ulaşmaktadır.<sup>10</sup> AVM'lerde nüklere sık rastlanmaktadır. Kür oranı %60 olarak rapor edilmiştir.<sup>7</sup> Bu oranın düşük evreli olgularda ve embolizasyonun cerrahiye eklendiği durumlarda daha yüksek olduğu bildirilmiştir.<sup>7</sup> Uzun dönem komplikasyonlar arasında kalp hipertrofisi, kalp yetmezliği, kanama, inme ve kardiyak instabilite yer almaktadır.<sup>3</sup>

Sonuç olarak, çocuklarda görülen boyun kitlelerinin ayrııcı tanısında AVM'ler de bulunmaktadır. Derin yerleşimli olan ve geniş arteriovenöz bağlantılar içeren AVM'ler kistik kitle olarak bulgu verebilir. Bu nedenle AVM'lerin klinik ve radyolojik özellikler bakımından kistik lenfanjiomları taklit edebileceği akılda tutulmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Dickson PV, Davidoff AM. Malignant neoplasms of the head and neck. *Semin Pediatr Surg* 2006;15:92-8.
2. Park YW. Evaluation of neck masses in children. *Am Fam Physician* 1995;51:1904-12.
3. Elluru RG, Azizkhan RG. Cervicofacial vascular anomalies. II. Vascular malformations. *Semin Pediatr Surg* 2006;15:133-9.
4. Azizkhan RG. Vascular anomalies of childhood. In: Baker RJ, Fischer JE, eds. *Mastery of Surgery*. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p.389-403.
5. Schultz RC, Hermosilla CX. Congenital arteriovenous malformation of the face and scalp. *Plast Reconstr Surg* 1980;65:496-501.
6. Kennedy KS. Arteriovenous malformation of maxilla. *Head Neck* 1990;12:512-5.
7. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: Natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998;102:643-54.
8. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22.
9. Coskun BU, Sozen E, Basak T, Alkan S, Dadas B. Arteriovenous malformation of the nasopharynx: a case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:1287-90.
10. Kim JY, Kim DI, Do YS, et al. Surgical treatment of congenital arteriovenous malformation: 10 Years experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006;32:101-6.