

Çocukluk Çağında Hemanjiomlar ve Klinik Özellikleri

Betül Sevinir

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Doç.Dr.

Hemanjiomlar çocukluk çağında en sık görülen benign tümörlerdir. Vasküler endotel hücrelerinin çoğalması ile ortaya çıkarlar. Çocuk hekimleri, dermatologlar, pratisyen hekimler, çocuk cerrahları, plastik ve rekonstrüktif cerrahlar, oftalmologlar hemanjiomlu çocuklarla sık sık karşılaşmaktadır. Sık görülmelerine karşılık günlük pratikte farklı lezyonlar bu isimle anılmakta ve tanı karmaşası sürmektedir. Bazı riskli gruplarda doğru klinik yaklaşım için hemanjiomların temel özellikleri ele alınmıştır.

Kayıt zorunluluğu olmadığından kesin hemanjiom sıklığını vermek güçtür. Zamanında doğmuş bebeklerin %1.1-2.6'sında hemanjiom görülür. Bir yaşındaki bebeklerde hemanjiom prevalansı %10-12 olarak saptanmaktadır. Prematüre bebeklerde daha sık görülmektedir. Bir seride 500-1000 gr ağırlıktaki bebeklerde %22.9 oranında bildirilmiştir (1-5). Nedeni bilinmemekle birlikte hemanjiomlar, kızlarda 2-5 kat fazla saptanmaktadır. Koryon villus biyopsisi yapılan gebeliklerde hemanjiom insidansı %21 olarak verilmektedir Hemanjiomlar genel olarak sporadik durumlardır. Monozigotik ve dizigotik ikizlerdeki gözlemler genetik bir temel ortaya koymamıştır. Son zamanlarda ailesel hemanjiomlar rapor edilmiştir. Ailesel hemanjiomlar otozomal dominant geçişli olup ilgili lokusun 5. kromozomun uzun kolunda olduğu düşünülmüştür (1,6).

Hemanjiomların patogenezi tam anlaşılmamıştır. Gebeliğin 35.gününden itibaren basit dermal damarlar belirlemekte ve 2. trimesterde damarlanma karmaşık olarak sürmektedir. Endotel ve perisit hücrelerini etkileyerek kılcal ağ oluşturan uyarılar angiogenik moleküller olarak isimlendirilir. Vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF) ve fibroblast büyüme faktörü (bFGF) proliferasyon fazındaki hemanjiomlarda gösterilmiştir. Yeni damar oluşumunu önleyen metalloproteinaz tip I doku inhibitörü ise gerileme döneminde saptanmaktadır. İnfantil hemanjiomlar ve plasental mikrodamarların histokimyasal özellikleri benzerdir. Bu nedenle hemanjiomların plasental mikrovasküler yapılardan veya fetal dolaşıma atılan öncül hücrelerden türediğini öne süren görüşler vardır. Koryon villus biyopsisi ile hemanjiom sıklığı artış gösterdiğinden maternal mikrokimerizmin hemanjiom patogenezinde rolü olduğu öne sürülmüştür (4, 6-7).

Klinik Özellikler

Günümüzde doğumsal vasküler lezyonlar, vasküler malformasyonlar ve benign vasküler tümörler olarak ayrılmaktadır. Vasküler tümörlerin başlıca tipik örneği hemanjiomlardır. Hemanjiom ve vasküler malformasyonlar konusunda geniş kabul gören sınıflandırmalar Mulliken ve Enjolras tarafından geliştirilmiştir (8). Hemanjiomlar yerleşimlerine, büyüklüklerine, yüzeysel veya derinde oluşlarına ve hücre çoğalması açısından evrelerine göre farklı özellikler sergilemektedir. Hemanjiomların en az %50-60'ı baş-boyun bölgesindedir. Hemanjiomların %25'i gövdede, %15'i ekstremitelerde yerleşir.

Hemanjiomların yaklaşık 1/3'ü doğumda mevcuttur. Bununla birlikte çoğu kez yaşamın ilk haftaları içinde belirginleşirler. Sonradan tipik görünüm kazanan öncül lezyonlar eritem, telenjektazi, soluk plaklar şeklinde olabilir. Bu erken bulgular pigment anomalileri, vasküler malformasyonlar ve travmatik ekimozlarla karışabilir. Hemanjiomlar yüzeysel, derin veya karma tipte olabilir. Yüzeysel hemanjiomlar canlı kırmızı, keskin sınırlı plak veya nodüller şeklindedir. Basmakla kısmen solar. Yüzeysel hemanjiomlar önceleri kapiller hemanjiom olarak adlandırılan örneklerdir. Derin hemanjiomlar normal cilt renginde veya hafif mavi-mor, sınırları tam belirgin olmayan lezyonlardır. Yüzeysel besleyen veya drene eden damarlar farkedilebilir. Bu tip hemanjiomlar bebek ağladığında renk koyulaşması ve çap artışı gösterebilir. Kavernöz hemanjiom olarak isimlendirilmişlerdir. Birçok geniş seride vasküler malformasyonlar hemanjiom olarak tanımlanmış olup kesin dağılım vermek güçtür. Bununla beraber infantil hemanjiomların %50-60'ı yüzeysel, %15'i derin, %25-35'i hem yüzeysel hem derin (karma) tiptedir (1-4, 8-9).

Hemanjiomlar hızlı büyüme fazı, bunu izleyen durağan dönem ve uzun süren, aşamalı gerileme dönemlerinden geçmektedir (8-10). Genellikle hızlı büyüme 6-10 ay kadar sürer (Şekil 1) (8,10). Bazı bebeklerde 3-4 ay gibi kısa sürede proliferasyon dönemi bitebilir. Böylece gergin, kabarık ve parlak kırmızı görüntü oluşur. Çoğu kez hemanjiomlar, bir yaşındaki bebeklerde en büyük çapa ulaşır. Çok hızlı büyüyen hemanjiomlarda ülserleşme olabilir. Gerileme aşaması ortalama olarak ikinci yaşta başlar. Ancak daha erken veya daha geç baş-

laması mümkündür. Hemanjiomda gerileme başlarken ilk bulgu hemanjiomun parlak kırmızı rengini kaybetmesidir. Mat ve morumsu bir renk tonu farkedilir. Lezyonun merkezinden başlayan renk solması, basıklaşma ve yumuşama sonradan çevreye doğru dağılır. Hemanjiomun gerilemesi 5-7 yıl devam eden bir süreçtir. Gerileme takvimi ile büyüklük, yerleşim gibi parametreler ilişkisiz bulunmuştur. Tek istisna dudak komşuluğundaki hemanjiomlardır. Labial arterden beslenen lezyonlar hiç gerileme göstermez veya kısmen gerileyebilirler.

Konjenital hemanjiomlar infantil hemanjiomlardan farklı davranış sergilemektedir. Bu terim doğumda maksimum boyutuna ulaşmış olup hızlı büyüme fazı göstermeyen vasküler tümörleri tanımlamaktadır. Bu tip hemanjiomlar baş ve dudak köşesinde sık görülür. Daha morumsu telanjiektazik görünüştedir. Konjenital hemanjiomların iki farklı alt grubu bilinmektedir: 1-Hızlı gerileme gösterenler 2-Gerileme göstermeyenler. Mulliken ve Enjolras'a göre infantil hemanjiomlarda glukoz taşıyıcı 1 proteini (GLUT1) pozitifken, konjenital hemanjiomlarda GLUT1 negatiftir. Tanı klinik bulgularla konur. Bazı hemanjiomlar ve vasküler malformasyonlar karıştırılabilir. Daha önceleri pek çok vasküler malformasyon hemanjiom olarak tanınan hatalı sınıflama yapılmıştır. Gerçekte hemanjiomlar nadiren konjenital anomalilere eşlik ederler (4, 7-10).

PHACE sendromunda posterior fossa malformasyonları, hemanjiomlar, arter anomalileri, aort koarktasyonu, kalp anomalileri, orta hat gelişimsel bozuklukları ve konjenital katarakt, mikrofalmi, optik sinir hipoplazisi gibi göz bulguları tanımlanmaktadır. Hemanjiomlar çoğu kez yüzde geniş, plak benzeri, birçok dermatoma uzanan niteliktedir. Laringotrakeal bölge de sık tutulan alanlardandır. PHACE sendromu tanımlanan hastaların %88'i kız çocuklardır (11). Yüzünde geniş hemanjiomu olan bebekler göz ve kalp anomalileri açısından dikkatle araştırılmalıdır. Hemanjiomlar sağ aortik ark, sternum anomalileri, yalancı dudak yarığı ve atipik yüz görünümüne eşlik edebilir. Bu genel özelliklere ek olarak bazı yerleşimlerdeki hemanjiomların takibi özellik taşımaktadır.

Yüzdeki hemanjiomlar

Çehreyi bozan büyük hemanjiomlar ailede ve çocukta psikolojik soruna neden olabilir. Buna ek olarak orofarenks, dudaklar, kulaklar ve burun tepesindeki hemanjiomlar daha sorunludur. Çene, alt dudak, boyun ve preauriküler bölgede yerleşen hemanjiomlar çoğu kez larenks ve subglottik bölgede

yerleşen lezyonlarla birlikte görülmektedir. Proliferatif fazda bu çocuklarda solunum yollarına bası söz konusudur. Stridor, dirençli öksürük, solunum güçlüğü ve siyanoz 6-12 aylık dönemde fazla olmak üzere önemlidir. Tutulan bölgeye bağlı olarak, nadir olsa da trakeostomi gerektiren bebekler vardır.

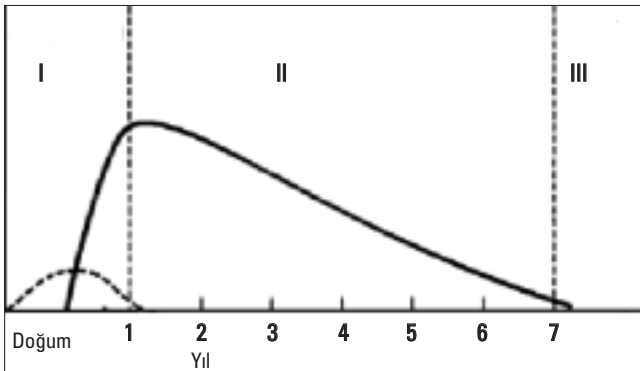
Periorbital hemanjiomlar

Orbita komşuluğunda gelişen hemanjiomlar görüşü engelleyerek ya da göz küresinde itilmelere yol açarak çeşitli sekelere neden olur. Kalıcı görme kayıpları 2 hafta kadar kısa sürede gelişebildiğinden riskli bebeklerin ilk gören hekim tarafından hemen tanımlanması çok önemlidir (12,13).

Perioküler hemanjiomların çoğu geçici kozmetik problemlere neden olurken önemli bir yüzdesinde de görmeyi etkileyen oftalmik komplikasyonlar tanımlanmaktadır. Literatürde bu komplikasyonların oranı %46 ile %80 arasında bildirilmiştir. Gözkapağında çekilme, kapanma veya strabismusba bağlı ambliyopi, proptozis, gözün kitle nedeniyle itilerek yer değiştirilmesi ve optik sinir basısı başlıca komplikasyonlardır. Görme kaybına engel olmak için bazı perioküler hemanjiomlarda erken tedavi gerekir. Bu yerleşimdeki hemanjiomlarda risk gruplarını araştıran çalışmalar yayınlanmıştır. Cilt rengine veya hemanjiomun derinliğine göre değerlendirmeler görme kaybını tanımlamakta yararlı olmamıştır. Yayınlanan en geniş periorbital hemanjiom serinin sonuçlarına göre, büyüklük, kitlenin yerleşimi ve klinik özellikler ambliyopi riskini tanımlatabilmektedir. Buna göre 1 cm'den küçük olan orbital hemanjiomlar grup 1, 1 cm'den büyük olanlar grup 2 ve ölçülemeyen diffüz göz kapağı hemanjiomları grup 3 olarak belirlenmiştir. Grup 4 ise PHACE sendromlu hastaları içermiştir. Proptozis (göz küresinin öne doğru itilmesi), pupil oklüzyonu, globun kitle nedeniyle itilmesi (nazal, temporal, inferior, süperior), göz kapağı sınırlarının değişiklikleri (alt-üst göz kapağı, merkez veya periferik yerleşim), görme kaybı değerlendirilmiştir. Ortalama başvuru yaşı 237 gün bulunmuştur. Serideki periorbital hemanjiomların %23'ü grup 1, % 57'si grup 2'dir. Çoğu hemanjiom çok büyük olmadığı halde proptozis %38, göz kapağında değişiklik %42, göz küresinde yer değiştirme %5 hastada görülmüştür. Bu seride bildirilen ambliyopi oranı %45'dir. Hastaların çoğunda anizometropik ambliyopi, daha azında pupil oklüzyonuna ikincil görme kaybı saptanmıştır. Başka bir ifadeyle görme kaybı olması için pupillanın tamamen engellenmesi şart değildir. Proptozis veya eksen değişikliği olan çocuklarda görme kaybı yüksek oranda tanımlanmaktadır. Grup 1'de ambliyopi yokken, grup 2'de %53, grup 3'de %78 görme kaybı saptanmıştır. Proptozis, göz kapağı değişiklikleri ve nazal yerleşim anlamlı risk faktörleri olarak sayılabilir. Bir cm'den büyük periorbital hemanjiomların yarısında görme etkilenmektedir. Tedavi edilme-se de görmeyi bozmayacak lezyonları doğru tanımlamak önemlidir. Hemanjiomun yerleşim bölgesi yönlendirici olabilir. Temporal hemanjiomların %27'sinde ambliyopi görülürken santral olanların %47'sinde, nazal hemanjiomların ise %64'ünde görme kaybı saptanmaktadır. Proptozisi olan çocukların tümünde ambliyopi tanımlanmıştır. Periorbital hemanjiomlarda oftalmik muayene gereklidir.

Lumbosakral hemanjiomlar

Lumbosakral hemanjiomlarla spinal anomalilerin beraber



Şekil 1. Hemanjiomların doğal büyüme seyri (Mulliken 1997)

I-Hızlı büyüme, II- Duraklama ve gerileme, III- Kaybolma aşamaları

görüldüğü iyi bilinmektedir. Bu bebeklerde medulla spinaliste gerilme ve kalıcı nörolojik hasarlar, lipomeningomyelose %17.5 oranında rapor edilmiştir. İskelet sistemi, sinir sistemi, gastrointestinal kanal ve genitoüriner sisteme ait hatalar beraber görülür. Vasküler lezyonlar telenjiyektatik, alt ekstremitte veya kalçaya yerleşiktir. Her zaman orta hatta olmaları tipiktir (14,15). Paraspinal kitleler, imperfore anüs, böbrek anomalileri görülebilir. Başlangıçta nörolojik kayıp olmasa da nörolojik bulgular yakın izlenmeli ve kalıcı sekel oluşmadan cerrahi girişim planlanmalıdır. Ayrıca perine ve anal bölgeye yerleşen hemanjiomlar sürtünme nedeniyle ülserasyon ve enfeksiyonlara yatkındır. Gaita ile bulaşan bölgelerin bakımı aileye anlatılmalıdır.

Yaygın cilt ve iç organ hemanjiomları

Çocuklarda görülen hemanjiomların %80 kadarı tek lezyondan ibarettir. Tanımlanan olguların %20'sinde birden fazla hemanjiom vardır. Beşten fazla sayıda, kubbe gibi kabarıklık hemanjiomu olan çocuklarda parankimal organlarda hemanjiomlardan şüphe edilmelidir. Bazı bebeklerde sayısız küçük cilt hemanjiomları gözlenir. Lezyonlar yüzlerce olabilir. Bu lezyonlar yalnız ciltte ise benign neonatal hemanjiomatosis olarak isimlendirilir. Visseral tutulum varsa dissemine veya multiple neonatal hemanjiomatosis olarak tanımlanır. Organ tutulumu, bu bebeklerin %64'ünde karaciğerde, %52'sinde santral sinir sisteminde, %50'sinde gastrointestinal sistemde, %50'sinde akciğerde, %30'unda gözde, %40'ında ağız ve dilededir. Daha nadiren tiroid, dalak, kaslar, pankreas, timus, böbrek, mezenter ve kalpte tutulum tanımlanmaktadır (1,9,16).

Sonuç olarak hemanjiomların en sık yerleştiği iç organ karaciğerdir. Hepatik vasküler tümörler, yüksek debili kalp yetmezliğine neden olabilir. Hepatomegali solunumu bozar, venöz dönüşü engeller. Hepatik vasküler tümörler tip-3 iyodotirozin deiyodinaz salgılamaktadır. Bu nedenle tiroid fonksiyonlarının değerlendirilmesi önerilir (17).

Komplikasyonlar

Hemanjiomlarda kanama, ülserleşme, enfeksiyon ve baskı bulguları gibi çeşitli komplikasyonlar görülür. Komplikasyonlar için risk faktörlerini araştıran çok merkezli, geniş bir prospektif serinin verilerine göre 2002-2003 yılları arasında 12 yaşından küçük 1058 hemanjiomlu çocuk değerlendirilmiştir. Bu hastaların %24'ünde hemanjioma ait komplikasyonlar görülmüştür. Daha büyük, segmental hemanjiomu olan çocuklarda komplikasyon riski küçük hemanjiomlara göre 11 kat yüksek bulunmuştur (14). En sık görülen komplikasyon ülserleşmedir. Hastaların %5-10'unda görülür. Bu problem hızlı proliferasyon döneminde görülme eğilimindedir. Kronik irritasyon olan bölgelerde fazla görülür. Dudak, genital bölge, perirektal bölgelerde rastlanır. Lezyonlar ağrılıdır. Ülserleşme hemen daima skarlarla sonuçlanır. Derin ülserler dikkat çeken izler bırakır. Hemanjiomların enfeksiyonları derin dokulara inerek selülit ya da osteomyelite neden olabilir. Yüzey bütünlüğünün bozulması ve hafif travmayı izleyen kanamalar genel olarak kolay kontrol edilir. Basınç uygulanması yeterlidir. Kontrol edilemeyen kanamalarda ek tetkik gereklidir. Kalp yetmezliği geniş

hemanjiomların komplikasyonudur (4,5,14).

Hemanjiomlar histolojik olarak endotel hücre lobüllerinden oluşan kapsülsüz kitlelerdir. Fibröz septalar arasında kan dolu damarsal alanlar şeklindedir. Bu nedenle kolayca kanama ve çap artışı gösterebilirler.

Periorbital hemanjiomlarda görme ekseninin bozulması, göz küresine bası olması veya retrobulber bölgeye uzanım problem yaratır. Üst göz kapağındaki lezyonlar daha sık sorun olur, üstelik periorbital hemanjiomların %75'i üst kapaktır. İris hemanjiomları çok nadir olup glokoma yol açar. Burun, orofarenks, larengotrakeal hemanjiomlar hava yolu na bası bulguları verir. Subglottik bölgede tümörü olan bebekler özellikle ilk 6 ayda solunum güçlüğü yaşarlar. Ses kısıklığı, öksürük, stridor ve siyanoz tanımlanır. Beslenme güçlüğü önemli bir pratik sorun olabilir. Bu bebeklerin %50'sinde başka bölgede hemanjiom vardır. Kesin tanı için endoskopi veya biyopsi yapılabilir. Trakeostomi gerekebilir. Skar ve subglottik daralma riski söz konusudur. Baş boyun da çok hızlı büyüyen tümörler çirkin görünüme yol açarak tıbbi tedavi gerektirir.

Kasabach-Merritt Sendromu

Kasabach-Merritt Sendromu (KMS) infantil vasküler tümörlere bağlı olarak gözlenen derin trombositopeni ve koagülopati tablosudur. İlk kez 1940'ta radyolog Kasabach ve pediatri uzmanı Merritt tarafından çok büyük kapiller hemanjioması olan bir bebekte trombositopeni tanımlanmıştır. Daha sonra hemanjiom ve trombositopeni birlikteliği KMS olarak bilinmiştir. Bu tüketim koagülopatisi hemanjiom içindeki endotel defektine bağlı trombosit aktivasyonuna, trombositlerin fibrinle tromboz oluşturmaya, koagülasyon faktörlerinin harcanmaya bağlı azalması şekline gelişmektedir. Genellikle geniş retroperitoneal hemanjiomlarla birlikte rapor edilmiştir. Eskiden basit hemanjiomlara eşlik ettiği sanılmıştır. Ancak, günümüzde bu sendromun çoğunlukla kaposiform hemanjiomendoteloma ve "tufted" anjiomaya bağlı olduğu tanımlanmıştır. Infantil hemanjiomalara bağlı KMS tüm vakaların %23'ünü oluşturmaktadır. KMS tipik olarak küçük süt çocuklarında tanımlanmıştır, hastaların %80'den fazlası bir yaşından küçüktür. Hastaların yarısında doğumda vasküler cilt lezyonu fark edilmektedir. En sık üst ekstremitte, gövde ve retroperitoneal bölgedeki vasküler lezyonlarda KMS tanımlanmaktadır (18-21). Baş-boyun, karaciğer ve dalakta yerleşen lezyonlar da daha az sıklıkta olmak üzere KMS'na yol açar. KMS lezyonları genellikle tek ve büyüktür. Hızlı büyüme özelliğindedirler. Lezyonlar cilt altında veya derin dermiste olabilir. Sık görülen özellikler purpura, ödem, endurasyon ve ilerleyici ekimotik sınırlardır. Bu özellikler genel hemanjiomlardan farklıdır. Kalp yetmezliği, özellikle vasküler lezyonun görülmediği durumlarda ilk başvuru yakınması olabilir. KMS %10-37 oranında mortalite nedenidir (22).

Laboratuvar bulgularında trombositopeni, anemi ve hipofibrinojenemi tanımlanmıştır. Doppler ultrasonografide yüksek akım saptanır. KMS'de prognoz, lezyonun invazyon derin-

liğine anatomik bölgeye ve büyüklüğe göre değişmektedir. KMS'de ölüm nedenleri kanama, vital yapılara invazyon, kalp yetmezliği, multiorgan yetmezliği ve sepsistir. Retroperitoneal bölge en kötü prognozudur. Çeşitli tedavi yaklaşımları kullanılmış olmakla birlikte, hangisinin daha üstün olduğu açık değildir. Multidisipliner yaklaşım gereklidir. Tıbbi, cerrahi ve lokalize tedavilerin beraber uygulanması ağır koagülopatili hastalarda gerekli olmaktadır (23,24).

Hematolojik değerler (trombosit, hemoglobin, INR/PTT ve fibrinojen) dikkatle izlenmelidir. Eritrosit, taze donmuş plazma ve kriyopresipitat transfüzyonları ile ani kanamaya engel olmak veya komplikasyonları azaltmak amaçlanır. Transfüzyonlar gereken en az miktarda olmalıdır. Özellikle trombositlerin fazla verilmesi KMS'yi alevlendirmektedir. Tıbbi tedavi yüksek doz kortikosteroidler, antifibrinolitikler ve tümör büyümesinin azaltan veya durduran kemoterapi ilaçlarını içerir. Alfa interferon (α -IFN) anjiogenik bir protein olan bFGF'yi baskılayarak anjiogenezisi inhibe eder ve yaşamsal tehlikesi olan çocuklarda KMS'nin tedavisinde kullanılmaktadır. α -IFN kullanımına bağlı ciddi nörolojik komplikasyonlar görülmüştür. Spastik dipleji, çocuklarda bu tedaviye bağlı komplikasyonlar arasında en ağır olanıdır. Ayrıca ateş, lökopeni, immün sendrom, karaciğer transaminazlarında artma ve nefrotik sendrom gibi farklı yan etkiler bilinmektedir (25,26).

Cerrahi eksizyon ve embolizasyon hastanın izleminde yararlı olabilir. Geniş cerrahi eksizyon teorik olarak yararlıdır. Bu hastalarda multidisipliner ekibin erken dönemde tedaviyi planlaması önemlidir.

Ayrırcı Tanı

Hemanjiomlar gösterdikleri gelişim evresine bağlı olmak üzere nevüsler veya diğer tümörlerle karışabilir. Erken lezyonlar pigmentasyon değişiklikleri ve vasküler malformasyonlarla karışabilir. Vasküler malformasyonlar ve hemanjiomların belirgin özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hemanjiomlar ve vasküler malformasyonların farkı klinik davranış ve hücre kinetiğine dayalıdır. Hemanjiomlar endotel hiperplazisi gösteren tümörlerdir. Vasküler malformasyonlar ise kan ve lenf damarlarının gelişimsel hatası ile ortaya çıkan yapısal anomalilerdir. Malformasyonlar doğumdan itibaren vardır. Vasküler malformasyonlar kız ve erkeklerde eşit görülür. Vasküler malformasyonlarda sadece arteriyel, venöz, lenfatik veya kapiller kanallar görülebileceği gibi karma lezyonlar olması mümkündür. Vasküler malformasyonlar hemanjiomlarda görülen büyüme fazlarını göstermez. Çocuğun büyümesi ile

orantılı genişleme söz konusudur. Büyümekte olan hemanjiomlar lenfanjiomlarla, piyogenik granülom, dermoid kist, infantil myofibromatosis, nöroblastoma, lipom ve pleksiform nörofibroma ile karışabilir.

Radyolojik Görüntüleme

Tipik cilt hemanjiomları için radyolojik görüntüleme gerekli değildir. Radyolojik tetkikler hemanjiom, vasküler malformasyonlar ve diğer yumuşak doku tümörlerinin ayırımına yardımcıdır. Ultrasonografi derin hemanjiomların diğer yumuşak doku kitlelerinden ayrılmasını sağlar. Doppler ultrasonografi ayrırcı tanıda tercih edilecek yöntemdir. Yüksek damar dansitesi, değişken ekojenite, yüksek akım ve düşük direnç beklenildiği bildirilmektedir. Çok sayıda cilt hemanjiomu olan çocuklarda abdominal ultrasonografi önerilmelidir. Dörtten fazla hemanjiom varsa beyin dokusu da taranmalıdır. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme, lezyonun yaygınlık derecesini gösterir. Geniş baş-boyun hemanjiomlarında, solunum yollarına bası düşünüldüğünde, spinal veya perianal bölgeye komşu hemanjiomlarda ayrıntılı görüntüleme gereklidir. Anjiografi, embolizasyon planlanan hastalarda önerilmektedir.

Tedavi

Hemanjiomların çoğu iyi seyirli ve kendiliğinden gerileyen lezyonlardır. Bu nedenle girişimde bulunmadan hastayı izlemek en sık tavsiye edilen yoldur. Birçok hastada girişimde bulunmamak daha iyi kozmetik sonuç verebilir. Anne-babaya iyi bilgi verip rahatlatmak önemlidir. Büyüyen çocuk görüntüden rahatsız olduğunda ailenin sıkıntısı artmaktadır. Okul öncesi dönemde gerileme olmamış hemanjiomlarda cerrahi girişim düşünülmelidir. Cerrahi gerektiren yüz lezyonlarında, çocuğun kendi yüz imajı hakkındaki bellek 2,5-3 yaşlarında şekillendiğinden ameliyat zamanlamasında dikkate alınmalıdır (1-4).

Bazı durumlarda erken girişim gerekir. Buna örnek olarak hızlı büyüyen ve yüzü deforme eden hemanjiomlar, oküler, genital, anal hemanjiomlar, orofarenks ve larenkste yerleşenler, ülserasyon ve Kasabach-Merritt sendromu gelişenler, kanama problemi olanlar ve kalp yetmezliğine neden olanlar sayılabilir. Tedavi seçenekleri cerrahi girişim, kompresyon sargıları, embolizasyon, laser ablasyonu, iyonizan radyasyon, kortikosteroidler ve alfa interferon gibi çok farklı seçeneklerden oluşur. Kasabach-Merritt sendromunda ve tıbbi tedaviye ya-

Tablo 1. Hemanjiom ve vasküler malformasyonların farkları

Özellik	Hemanjiomlar	Vasküler malformasyonlar
Görülme yaşı	Erken süt çocukluğu	Doğumda vardır
Cinsiyet	Kızlarda 3-5 kat fazla	Kız ve erkeklerde eşit sıklıkta
Kendiliğinden gerileme	Evet	Hayır
Endotel hücre hiperplazisi	Evet	Hayır
Eşlik eden doğumsal anomali	Nadiren	Evet

nit vermeyen multiple karaciğer hemanjiomlarında cerrahi önerilmektedir (4,6,9,14). Hemanjiomlu hastalardaki cerrahi girişim endikasyonları Tablo 2'de özetlenmiştir. Üst göz kapağı ve burun ucundaki hemanjiomlarda cerrahi kararı daha dikkatle verilmelidir.

Elastik bandaj ve kompresyon yöntemi daha çok ekstremitelerde lezyonlarında yararlıdır. Çocuğa vereceği rahatsızlığa ek olarak hemanjiomun ülserasyonuna yol açabilir. Cerrahi şansı olmayan seçilmiş olgularda embolizasyon tekniği yararlıdır. Deneyimli ekiplerde uygulanması önerilir. Tromboz, doku nekrozu, normal damarlara kaçış, görme kaybı, embolizasyon materyalinin venöz dolaşıma karışması gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. Laser uygulaması proliferasyon fazında, ülserleşen hemanjiomlarda ve gerilemeye uğramış hemanjiomlardan arda kalan telenjektazilerde önerilmektedir. Laser penetrasyonu sınırlı olup yüzeysel lezyonlarda yararlıdır. Fazla etkin olmayan kriyoterapi ve önemli yan etkilere yol açan radyoterapi tercih edilmeyen yöntemlerdir. Kortikosteroidler bazı endikasyonlarla uygulanabilir. Topikal kullanımda etkili olduğuna ait sınırlı yayın vardır. İntralezyoner veya sistemik kullanım söz konusudur. Genel olarak kabul edilen glukokortikoid dozu 2-5 mg/kg prednizolondur. Tek doz olarak sabah önerilmektedir. 4-12 haftalık uygulamadan sonra ilacın azaltılarak kesilmesi gereklidir. Cushing sendromu, iritabilite, uykusuzluk, hipertansiyon, hiperglisemi, büyümenin baskılanması, adrenal baskılanma ve gastrik yan etkiler sık görülür. Glukokortikoidlere bağlı katarakt, glukom, osteoporozis, artmış enfeksiyon riski, canlı aşılar verilemediğinden aşılama takviminde aksama gibi ek olumsuzluklar nedeniyle tedavi, sadece mutlak endikasyon olan çocuklarda verilmelidir. Benzer sistemik yan etkiler intralezyoner enjeksiyonlarda da mümkündür. İnterferon yaşamı tehdit eden durumlarda verilmektedir. Tüm lezyonların interferona yanıtı beklenmez. Antiangiogenetik etkisine karşın nörotoksik yan etkiler başta olmak üzere sistemik yan etkiler görülebilir (1-6, 27-29).

Prognoz

Çoğu hemanjiomun prognozu çok iyidir. % 50-60'ı 5 yaşa, % 70-75'i 7 yaşa, % 90'ı 9 yaşına kadar mükemmel gerileme gösterir. Bazı çocuklarda regresyon birkaç yıl daha gecikebilir. Hastaların %50'sinde normal cilt görünümü alacak şekilde

Tablo 2. Hemanjiomlarda cerrahi tedavi endikasyonları

Proliferasyon fazında:
Havayolu veya görmeyi etkileyen bası bulguları
Ağır deformiteler
Tekrarlayan kanamalar
Tedaviye dirençli ülserler
Dirençli Kasabach Merritt sendromu
Duraklama aşamasında:
Cerrahi ertelense de büyüklük ve skar değişmeyecek ise
Rekonstrüksiyon gerekiyorsa
Gerileme aşamasında:
Hasarlı deriye ve artıklara müdahale

gerileme gözlenir. Uzun süreli izlemde çocukların en az %20'sinde solukluk, cilt yapısında değişiklik, telenjektazi, atrofi, gevşek görünüm, fibröz yağlı doku artıkları gibi rezidüel değişiklikler ve ülser oluşmuşsa skar dokusu kalabilir. Çoğunluğun iyi prognozuna karşılık büyük karaciğer hemanjiomları yüksek debili kalp yetmezliğine yol açabilir. Hava yollarını, santral sinir sistemini ve gastrointestinal sistemi tutan hemanjiomlar yaşamsal tehlike yaratabilir. Tedavi planı her çocuk için ayrı ayrı değerlendirilmelidir. Hemanjiomlu çocuklarda komplikasyon olmadıkça yakın gözlem altında tedavisiz olmaları en iyi seçenektir.

Kaynaklar

- Smolinski KN, Yan AC. Hemangiomas of Infancy: Clinical and biological characteristics. Clin Pediatr 2005; 44:747-66.
- Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. J Am Acad Dermatol 2003; 48:477-96.
- Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Infantile hemangiomas: Current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas. Ped Dermatol 2005; 22:383-406.
- Esterly NB. Hemangiomas. In: Harper J, Oranje A, Prose N (eds). Textbook of Pediatric Dermatology. 1st edition. Slovenia. Blackwell Science Ltd; 2002.p. 997-1017.
- Buckmiller LM. Update on hemangiomas and vascular malformations. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 12:476-87.
- Gampper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies-Hemangiomas. Plast Reconstr Surg 2002; 110:572-85.
- Leon-Villapalos J, Wolfe K, Kangesu L. GLUT-1: An extradiagnostic tool to differentiate between haemangiomas and vascular malformations. Br J Plast Surg 2005; 58:348-52.
- Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). Adv Dermatol 1997; 13:375-423.
- Powell J. Update on hemangiomas and vascular malformations. Curr Opin Pediatr 1999 Oct; 11(5):457-63.
- Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. J Am Acad Dermatol 2004; 50:875-82.
- Metry DW, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. A prospective study of PHACE syndrome in infantile hemangiomas: demographic features, clinical findings, and complications. Am J Med Genet A 2006; 140:975-86.
- Geisler EJ, Santos L, Blei F. Periorbital hemangiomas: what every physician should know. Pediatr Dermatol 2004; 21:1-9.
- Schwartz SR, Blei F, Geisler E, et al. Risk factors for amblyopia in children with capillary hemangiomas of the eyelids and orbit. J AAPOS 2006; 10:262-8.
- Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: Clinical characteristics predicting complications and treatment. Pediatrics 2006; 118:882-7.
- Albright AL, Gartner JC, Wiener ES. Lumbar cutaneous hemangiomas as indicators of tethered spinal cords. Pediatrics 1989; 83:977-80.
- Prokurat A, Kluge P, Chrupek M, et al. Hemangioma of the liver in children: Proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation? Med Pediatr Oncol 2002; 39:4524-9.
- Huang SA, Tu HM, Harney JW, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangiomas. N Eng J Med 2000; 343:185-9.
- Maguiness S, Guenter L. Kasabach-Merritt Syndrome. J Cutan Med Sur 2002; 6:335-9.
- Burrows PA, Dubois J, Kassarian A. Pediatric hepatic vascular anomalies. Pediatr Radiol 2001; 31:533-45.
- Mazoer E, Enjolras O, Laurian C, et al. Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. Clin Lab Haem 2000; 24:243-51.
- Frevel T, Rabe H, Ückert F, Harms E. Giant cavernous haemangioma

- with Kasabach-Meritt syndrome: a case report and review. *Eur J Pediatr* 2002; 161:43-246.
22. Hesselmann S, Micke O, Marquardt T, et al. Kasabach-Merritt syndrome: a review of the therapeutic options and a case report of successful treatment with radiotherapy and interferon alpha. *Br J Radiol* 2002; 75:180-4.
 23. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, et al. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990; 85:491-8.
 24. Brasanac D, Janic D, Boricic I, et al. Retroperitoneal kaposiform hemangioendothelioma with tufted angioma-like features in an infant with Kasabach-Merritt syndrome. *Pathol Int* 2003 Sep; 53:627-31.
 25. Deb G, Jenkner A, De Sio L, et al. Spindle cell (Kaposiform) hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt syndrome in an infant: successful treatment with alpha-2A interferon. *Med Pediatr Oncol* 1997; 28:358-61.
 26. Wananukul S, Nuchprayoon I, Seksarn P. Treatment of Kasabach-Merritt syndrome : a stepwise regimen of prednisolone , dipyridamole and interferon. *Int J Dermatol* 2003; 42:741-8.
 27. Moore J, Lee M, Garzon M, et al. Effective therapy of a vascular tumor of infancy with vincristine. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1273-6.
 28. Fledelius HC, Illum N, Jensen H, Prause JU. Interferon-alfa treatment of facial infantile haemangiomas with emphasis on the sight-threatening varieties. A clinical series. *Acta Ophthalmol Scand* 2001; 79:370-3.
 29. Michaud AP, Bauman NM, Burke DK, et al. Spastic diplegia and other motor disturbances in infants receiving interferon-alpha. *Laryngoscope* 2004; 114:1231-6.