

EKSTREMİTELERİN KONJENİTAL DAMAR ANOMALİLERİ (F.P. WEBER SENDROMU)

Erkmen Böke*

Metin Demircin**

Sabri Dağsalı***

Literatürde ekstremitelerin konjenital damar anomalileriyle ilgili ilk bilgileri **Lealis Lealis** (1707) ekstremitelerin spermatik arter ve venleri deyimini kullanarak vermektedir. **Winslow** 1719 ve 1721 de anormal konjenital vasküler birleşimlerden bahsetmiş, **Busche** (1827) **Leteneur** (1859), **Hewitt** (1867), **Eiselsberg** (1899) bunu izlemişlerdir. 1920 de **Callander** arterio-venöz fistüllerle ilgili literatüre dayalı ilk yayını yapmıştır. **Callander**'i, **Rienhoff** (1924), **Semberton** (1928) ve **Saint**'in gerek literatürden gerek kendi gözledikleri vak'alardan oluşan konjenital arterio-venöz fistüllerle ilgili yayınları izlemiştir. **De Takats** (1932) konjenital arterio-venöz fistüller ile diğer vasküler anomaliler arasındaki ilk ayrımı yapmıştır : Basit venöz anjiomalar, venöz malformasyonlar ve gerçek diffüz flebarteriektaziler. Avrupa'da ise **Trelat** ve **Monad** alt ekstremitte kemiklerinde hipertrofi, nevus pigmentosum ve variköz venlerin aynı ekstremitde birlikte bulunmasına dikkati çekmişler, bu vasküler lezyonların konjenital olduğunu ve vasküler stazın hipertrofi olayını hızlandırdığını öne sürmüşlerdir. Bu konuda en önemli yayın **Klippel** ve **Trenaunay**'ın (1900) «**Du naevus variqueux et ostéohypertrophique**» adlı eseri olmuştur. Yazarlar vasküler malformasyonların yalnızca venöz ve kapiller düzeyde olduğunu, arterlerde gözlenmediğini vurgulamışlardır. İlgi uyandıran bir diğer yayın **Parkes-Weber** (1907, 1908) tarafından yapılmış ve vasküler nevüsten lenfanjioma, diffüz flebektaziadan arterio-venöz fistüle, flebarteriektaziden cirroid anevrizmaya kadar çeşitli anjiodisplazik bozukluklar «**haemangiectatic hypertrophy of limbs**» adı altında toplanmıştır. Daha sonra ekstremitelerin diffüz hemanjiektatik hastalıkları anatomo-klinik görünümleri dikkate alınmadan «**Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber Sendromu**» olarak tanımlanmaya başlanmıştır.

Daha sonraki yıllarda vasküler malformasyonlar bazı vak'alarda tam olarak belirlenememiş, bir kısım araştırmacılar sendromu segmental gigantizmin bir formu

* H.Ü. Tıp Fakültesi Toraks-Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Profesörü.

** H.Ü. Tıp Fakültesi Toraks-Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

*** H.Ü. Tıp Fakültesi Toraks-Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

olarak görünürken, diğerleri mesenchymosis, Mafucci ve Albright sendromlarına benzediğini, bir kısmı ise phakomatosis olarak değerlendirmiştir. Vasküler malformasyonların yeni tipleri ancak daha sonraları tanımlanabilmiştir. **Servelle ve Trinquecoste** (1948) venöz hamartom, kemik segmentlerinde distrofi, hipoplazi ve flebitle karakterize ekstremitelerde yerleşme gösteren iki venöz anjiomatosis vak'asını yayınlamışlardır. Bu yayınların ışığı altında **Pratt** (1949), **Piulachs** ve **Vidal-Barraquer** (1953) konjenital arterio-venöz fistüllerle ilgili diğer bilgileri aktarmışlardır. Konjenital arterio-venöz fistüllerle ilgilenen araştırmacılar arasında **Goidonich ve Campanacci** (1960) da sayılabilir. Son yıllarda yapılan yayınlarda otörler vasküler malformasyonları değişik sınıflamalara tabi tutmuşlar, özellikle Klippel-Trenaunay Parkes-Weber Sendromu tabiri yerine anjiodisplazilerin anatomo-klinik görünimleri de dikkate alınarak bir ayırım yapılması gerektiğini savunmaktadırlar. Gerçekten de yapılan anjiografik ve hemodinamik araştırmalar vak'aların bazılarında değişik aktivitede arterio-venöz fistüllerin varlığını gösterirken, diğerlerinde dominant nitelik olarak değişik derecelerdeki stazla birlikte bulunan venöz dilatasyonu bir kısmında da derin dokularda yerleşmiş anjiomalar ve ciddi iskelet-kas bozuklukları göstermektedir.

Ekstremitelerde yerleşim gösteren vasküler malformasyonlara «**anjiodisplaziler**» terimini kullanmak son yıllarda daha uygun bulunmaktadır. Buna göre **Malan** ve **Puglionisi** anjiodisplazileri anatomo-klinik görünüş, patolojik durum ve tedav imkanlarını da dikkate alarak üçe ayırmaktadır :

1 — Venöz anjiodisplaziler : Başlıca patolojik faktörün venöz staz olduğu bu grup içine phlebectasia, kapiller veya kavernöz phlebangioma, phlebangiomatosis girmektedir.

2 — Arteriyel anjiodisplaziler.

3 — Arteriyel ve venöz anjiodisplazilerin birlikte bulunduğu form : Tüm arterio-venöz malformasyonları içeren konjenital defektleri kapsamaktadır.

4 — Karışık form : Herhangi bir gruba sokulamayan malformasyonları içermektedir. Tüm hemanjiom, lenfanjiom, venöz ve arterio-venöz displazilerin karışımı olan vak'alar bu grupta sayılabilir (4,5,6). **Vollmar** ise arterio-venöz fistülleri üç grupta toplamaktadır :

Tip I — Lokalize direkt shunt'lar : Ductus Botalli tipi,

Tip II — Generalize form : F-B-Weber Sendromu,

Tip III — Lokalize tümoral form : Cirsoides anevrizmalar (9).

Vollmar ayrıca venöz malformasyonlarda iskelet sistemi değişiklikleri, nevüs pigmentosum, hemanjiomların yanında arterio-venöz fistüllerin ön planda olduğu vak'aları «**F-P-Weber Sendromu**», variköz değişikliklerin ön planda olduğu vak'aları ise **Klippel-Trenaunay Sendromu** olarak değerlendirmeyi uygun bulmaktadır.

Thomas F.O. Donnell ise anjiodisplazileri :

- 1 — Klippel veya venöz displazi grubu,
- 2 — Konjenital arterio-venöz fistül grubu,
- 3 — Dağınık anjiomalar grubu olarak sınıflandırmaktadır (8).

Vasküler malformasyonlar radyolojik olarak da ayırma tabii tutulmuşlar ve çeşitli gruplara ayrılmışlardır.

- 1 — Venöz malformasyonlar
- 2 — Anjiomalar
- 3 — Arteriel malformasyonlar
- 4 — Arterio-venöz malformasyonlar :
 - Aktif arterio-venöz fistüller,
 - Hipoaktif arterio-venöz fistüller,
 - Aktif arterio-venöz anjiomalar,
 - Hipoaktif arterio-venöz anjiomalar.
- 5 — Lenfatik malformasyonlar :
 - İzole form,
 - Kompleks form.

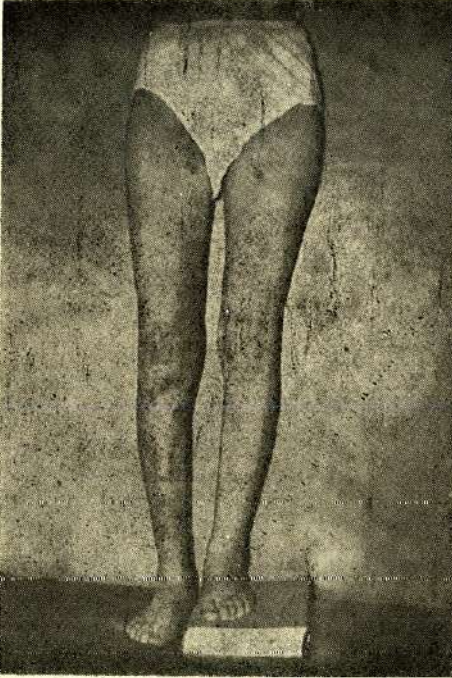
Aktif arterio-venöz fistüllerde radyolojik olarak trunküler ve diffüz olmak üzere iki alt gruba ayrılmaktadır (2,4,5,6).

VAK'A TAKDİMİ :

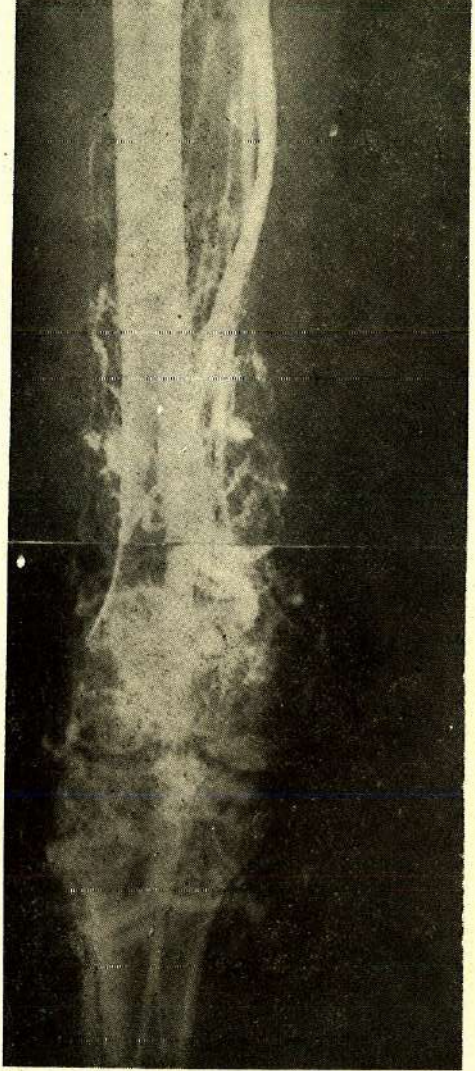
P.K., 18 yaşında kadın hasta, Prot. No. 1517413. Sağ bacağına ağrı, şişlik ve damarların belirgin hale gelişinden olan yakınmaları doğuştan beri mevcutmuş. Aynı yerde deride yer yer kahverengi renk değişikliği başlamış, bunlar giderek çoğalmış ve büyümüş. Hasta zamanla sağ bacağının sola oranla daha uzun olduğunu farketmeye başlamış ve yürürken topallaması artmış. Bir kaç kerede hafif travmalar sonucu sağ diz eklemi civarındaki kabarık görünümlü damarlardan şiddetli kanamalar olmuş (Resim 1).

Fizik muayene : Kan basıncı 100/60 mmHg, Nabız : 96/dak. ritmik. Kalpde dinlemekle mezokardiak odakta 2/6 cı dereceden sistolik üfürüm dışında patolojik bulgu saptanmadı. Karın serbest olup, karaciğer ve dalak ele gelmiyordu. Alt ekstremitelerin muayenesinde sağ bacak sola oranla 3 cm daha uzun, sağ diz üzerinde ve pretibial bölgede pigmente nevüsler ve variköz genişlemeler mevcuttu. Variköz genişlemeler üzerinde palpasyonla thrill alınıyor ve aynı bölge üzerinde dinlemekle yaygın devamlı üfürüm vardı. Sağ bacak sola oranla daha sıcak ve her iki bacakta periferik nabızlar alınıyordu.

Laboratuar bulguları : Kan ve idrar değerleri normal sınırlar içinde bulundu. Akciğer grafisi normaldi. Ameliyat öncesi yapılan sağ femoral arteriografide superficial femoral arterin Hunter kanalından çıkışından itibaren venöz sistemle bağlantılar gösterdiği ve popliteal arter çevresinde mültipl arterio-venöz fistüller ve anjiomalar oluşturduğu gözlemlendi. (Resim 11).



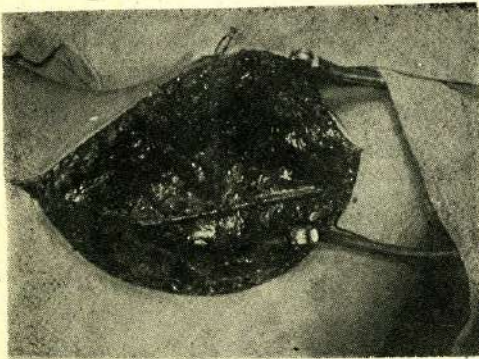
Resim 1 - Sağ bacağın sola oranla uzun oluşu, sağ alt tarafta variköz damarlar, hemangiomatöz naevus'lar görülüyor.



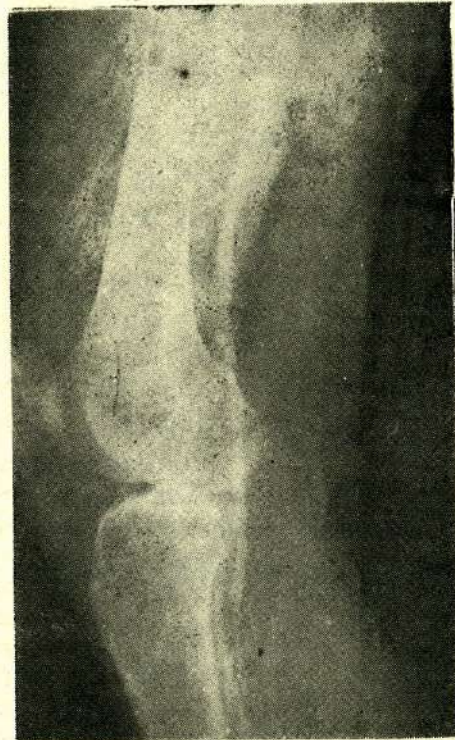
Resim 11 - Preoperatif anjiografide popliteal arter çevresindeki mültipl arterio-venöz fistüller ve anjiomalar görülüyor.

Hasta bu bulgularla 15.11.1982 tarihinde ameliyata alındı. Sağ arteria femoralis communis artere paralel yapılan insizyonla ortaya çıkartılarak askıya alındı. Sağ bacak iç yüzünde Hunter kanalı bitiminden itibaren yapılan longitudinal kesi ile pes anserinus ve gastrocnemius kasının medial başı kesilerek popliteal arter ortaya çıkartıldı. Hunter kanalından arteria tibialis anterior ve arteria tibialis posterior bifurkasyonuna kadar olan bölgedeki arter ile ven arasındaki iştirakler bağlanarak kesildi (Resim III).

Femoral arterden opak madde vcerilerek yapılan anjiografide venöz sistemle olan bağlantıların kalmadığına kanaat getirildikten sonra yara usulüne göre kapatılarak ameliyata son verildi (Resim IV). Hastanın ameliyat sonrası yapılan kontrollerinde sağ bacakta tüm arter atımları normal olarak alınabiliyor ve daha önce duyulan üfürüm kaybolmuştu.



Resim III - Popliteal arterin ven ile olan iştiraklerinin bağlanıp kesildikten sonraki durumu görülüyor.



Resim IV - Postoperatif yapılan anjiografide popliteal arter çevresindeki arterio-venöz fistüllerin kaybolduğu görülüyor.

TARTIŞMA

Hastamız dış görünüşü, kemik ve yumuşak doku hipertrofisi, pigmente nevüsler ve arteriografideki multipl arterio-venöz fistüller nedeniyle **Vollmar** sınıflamasına göre «**F.P. Weber Sendromu**» olarak kabul edilebilir. (9) Malan anjiografide bir veya birkaç arterle ven arasındaki arterio-venöz anjiomalarında içeren kompleks ve belirgin displastik yapıdaki birleşimleri konjenital arterio-venöz fistüllerin aktif formunun tronküler konjenital fistüller subgrubuna sokmaktadır (4, 5,6).

Bu subgrup F.P. Weber Sendromunu da içermektedir. Vakamızda da gerek klinik bulgular içerisinde, gerekse anjiografik incelemede aktif arterio-venöz fistüller ve anjiomalara rastlanmaktadır. F.P. Weber Sendromunda rastlanılan arterio-venöz fistüllerin lokalizasyonu araştırmacılar tarafından üç bölge olarak belirtilmektedir. 1 — Özellikle alt ekstremitede tibia ve femur kemik dokusunda yerleşen intraosser fistüller, 2 — Arter ile ven arasındaki direkt arterio-venöz fistüller, 3 — Daha distalde yerleşim gösteren arterio-venöz fistüller (9). Vakamızda intraosser fistüller aşikar olarak belirlenmemekle birlikte fistüllü sağ bacağın diğeri oranla 3 cm uzun ve hipertrofik oluşu bunların varlığını telkin etmektedir. Diğer iki grup fistül şekli belirgin olarak mevcuttu.

Konjenital arterio-venöz fistüllerde tanı ve sınıflama her ne kadar karışıklık gösteriyorsa da bunların tedavi ile en azından komplikasyonlarının önlenmesi mümkündür. Konjenital arterio-venöz fistüllerin tanınmaya başladığı daha ilk yıllardan beri değişik tedavi yöntemleri ve ameliyat teknikleri denenmiştir. Yeni yayınlar konjenital arterio-venöz fistüllerde cerrahi tedavi olanaklarını a - Radikal, b - Hemodinamik durumu değiştirmeye yönelik, c - Yardımcı girişimler olarak üç ana başlık altında toplamaktadırlar (1,3,4,5,6,9).

Radikal ameliyatlarda afferent arteriyel ve efferent venöz yolun devamlılığı tüm arterio-venöz fistüllü segmentlerin çıkartılmasını amaçlamaktadır «**Skeletierungsoperation, deafferentation**». Bu tip bir radikal müdahale ancak aktif arterio-venöz fistüllerin tronküler formunda ve multipl yerleşim gösteren şekillerde anjiografik olarak fistüllerin lokalizasyonlarının belirlendiği vak'alarda kullanılma imkanı bulabilmektedir. **Vollmar** tüm fistül bağlantılarının ortadan kaldırıldıktan sonra arterin Fogarty kateteriyle kontrol edilmesini önermektedir (9). Arterio-venöz anjiomalarda ise anastomotik oluşumların ortaya çıkartılması daha da zor olmaktadır. Bu grupta en uygun olan vak'alar «**terminal**» veya kollateral damarlarda yerleşim gösteren şekiller olmaktadır. Bilindiği üzere konjenital arterio-venöz fistüller ekstremitelerinde tutmakta ve daha karmaşık bir cerrahi yol izlenmesine gerek kılmaktadır. Çok geniş kemik harabiyeti yapmış vak'alarda yegane çözüm yolu o ekstremitenin amputasyonu olmaktadır, fakat daha lokalize

formlarda elden gelen modern plastik ve rekonstrüktif cerrahi yollar denenmektedir (osteotomi veya segmental rezeksiyonu takiben otolog kemik greftlemesi). Anjiyodisplastik kas kitlelerinin eksizeyonu ve çıkartılması esnasında arterio-venöz fistüllerin açılmasına bağlı kemik periostu yüzeyinden massif kanamalar olabilmektedir, bu gibi durumlarda kanamayı durdurmak amacıyla periostun bonewax ile kapatılabildiği bildirilmiştir (3,6). **Malan** ve **Puglionisi** radikal girişim uyguladıkları vak'aların erken dönemde % 82 si, geç dönemde % 35 inde semptomların gerilediğini bildirmektedirler (4,5,6).

Hemodinamik durumu değiştirmeye yönelik girişimler temel olarak seçilmiş damarları bağlayarak fistüllerden geçen kan akımını azaltmak böylece periferik iskemi ve stazi önlemek aynı zamanda da malformasyonun kalp üzerindeki sistemik etkilerini ortadan kaldırmayı amaçlamaktadır. Geçmişte, ekstremitenin ana arterini lezyonun proksimalinden bağlayarak yapılan cerrahi girişimler ekstremitayı kollateraller aracılığıyla besleyen kan akımını ortadan kaldırdığından periferik iskemiye artırmaktaydı. Son yayınlar ligasyonun arterio-venöz birleşimlerin mümkün olduğu kadar yakından yapılmasını önermektedir. Bu yöntem yalnızca yaygın hipoaktif konjenital arterio-venöz fistüllerin tedavisinde değil, radikal girişime imkan vermeyen hamartomların bazı formlarında da uygulanabilmektedir (7). Bazı kliniklerde bu yöntem konjenital arterio-venöz fistüllere sekonder olarak gelişen variköz sendromlarda varisektomiyle birlikte yapılmaktadır (6). Konjenital arterio-venöz fistüller bulunan bazı vak'alarda shunt'dan geçen kan akımını azaltmak amacıyla yalnızca efferent venede bağlanabilmektedir.

Yardımcı girişim olarak subkütan varislerin çıkartılması, kemik ve eklem deformitesine bağlı kozmetik bozuklukların düzeltilmesi sayılabilir.

Çeşitli klinikler cerrahi müdahaleye imkân vermeyen vak'alarda radyoterapi, skleroterapi ve elâstik bandaj uygulamaktadırlar. Radyoterapinin sinir ve epifizal kartilajlarda deformite yaratarak ekstremitede trofik bozukluklar ve kemik büyümesini engellediği, buna karşılık skleroterapiyle beraber uygulanan elâstik bandajın ise yararlarından bahsedilmektedir (1,3,4,5,6,9).

ÖZET

Ekstremitelerin Konjenital Damar Anomalileri (F.P. Weber Sendromu)

Konjenital arterio-venöz malformasyonlar değişik organlarda yerleşmekle beraber daha çok ekstremitelerde gözlenmektedir. Beraberinde çeşitli klinik bulgularında bulunması nedeniyle arteriovenöz malformasyonlara değişik isimler verilmiş, değişik sınıflandırmalar yapılmıştır. Konunun aydınlatılması açısından bir vak'a nedeniyle damar anomalilerini incelemeyi ve tedavi şekillerini tartışmayı uygun bulduk.

RESUME**Anomalies Congenitales Des Vaisseaux Des Extremités (Syndrome De F.P. Weber)**

Les malformations artérioveineuses congénitales peuvent se localiser dans des différents organes mais pourtant on les constate surtout aux extrémités. En raison qu'elles se manifestent avec des différents symptômes cliniques, on peut les classer de plusieurs façons.

Pour bien mettre en évidence le sujet, en raison d'un cas nous trouvons utile d'étudier les anomalies des vaisseaux et de commenter les méthodes de traitement chirurgical.

SUMMARY**Congenital Vascular Anomalies In The Extremities (F.P. Weber Syndrome)**

Congenital arterio-venous malformations may be present in any organ, however, are mostly seen in the extremities. These malformations present many different symptoms and accordingly are classified in many ways. We are presenting a case report with this malformation and reviewing the current trends in its treatment.

LİTERATÜR

- 1 - Azzolini, A., Tardito, E. : Proposta di unmetodo operatorio personale per l'excisione radicale delle lesioni angiodisplasiche del pollice. *Minerva Chir.*, 23 : 313, 1968, 1970.
- 2 - Haimovici, H et all. : Angiographic evaluation of artero-venous shunting in peripheral vascular diseases., *Radiology.*, 87 : 696, 1966.
- 3 - Haimovici, H., : *Vascular Surgery, Principles and Techniques.* s : 547-550, Mc Graw-Hill Book Co. A Blakiston Publ. 1976.
- 4 - Malan, E., Puglionisi, A. : Congenital angiodyplasias of the extremities I. *J. Card. Surg.* 5 : 2, 87, 1964.
- 5 - Malan, E., Puglionisi, A. : Congenital angiodyplasias of the extremities II. *J. Card. Surg.* 6 : 4, 1965.
- 6 - Malan, E., : *Vascular Malformations (Angiodyplasias)*, Carlo-Erba Foundation Publ. Milan, 1974.
- 7 - Nappi, A., : The surgical treatment of the Klippel-Trenaunay Syndrome, *G. Ital. Cardiol.* 8 (11) : 1177-81, 1978.
- 8 - Thomas, F.O., Donnell, Jr. : Congenital mixed vascular deformities of the lower limbs : The relevance of lymphatic abnormalities to their diagnosis. *Ann. Surg.* 185 : 162-168, 1977.
- 9 - Vollmar, J., : *Rekonstruktive Chirurgie der Arterien.* Georg-Thieme-Verlag. Stuttgart. 1967.