



Ekinizmin sık rastlanmayan etyolojisi: Intramusküler hemanjiom (Olgu sunumu)

Murat Gül, Sami Sökücü, Yavuz Kabukcuoğlu, Fevziye Kabukcuoğlu, Ufuk Özkaya

ÖZET:

Ekinizmin sık rastlanmayan etyolojisi: Intramusküler hemanjiom (Olgu sunumu)

Intramusküler hemanjiom sık rastlanmayan benign bir lezyon olup, tüm hemanjiomların % 0,8' ini oluşturur. Klinik şikayet olarak anatomik lokalizasyonuna göre ağrı, şişlik ve hareket kısıtlılığı görülebilir ancak kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gerekir. 13 yaşında erkek çocuğu hastanemize, sağ baldırında son 5 yıldır ağrı ve şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın en belirgin şikayeti ise giderek daha da belirgin hale gelen tek taraflı parmak ucunda yürüme idi. Radyolojik değerlendirmeler sonrasında konulan intramusküler hemanjiom tanısı, tru-cut biyopsi ile doğrulandı. Tümörün gastrocnemius kasında kontraktüre neden olduğu ve bu sebeple sekonder düşük ayak deformitesi gelişmiş olduğu görüldü. Tümör radikal cerrahi ile eksize edildi. Gastrocnemius kası Vulpius prosedürü ile uzatıldı. 3 yıllık takipte lokal rekürrens bulgusu saptanmadı. Son yapılan klinik kontrolünde hastanın normal yürüyüş paternine kavuşmuş olduğu görüldü.

Yazımızda nadir görülen bu tümör ve klinik bulgusu ile ilgili klinik tecrübemizi paylaşmak istedik.

Anahtar kelimeler: Hemanjiom, ekinizm

ABSTRACT:

An uncommon ethiology of equinism: intramuscular hemangioma (case report)

Intramuscular hemangioma is an uncommon benign lesion and contributes % 0.8 of all hemangiomas. Diagnosis can only be done with histopathological evaluation in this type of tumor which presents clinically with pain, swelling and restriction of movements depending on its anatomical localization. 13 year old boy was admitted to the hospital with a history of pain, swelling in his right calf, presenting for the last five years. His major complaint was clinically increasing unilateral toe-walking. After having done the radiological evaluation, the diagnosis of intramuscular hemangioma was verified with tru-cut biopsy. This benign tumor caused contracture of the gastrocnemius muscle and lead to unilateral secondary equinism deformity of the foot. Tumor was excised by radical surgery. The gastrocnemius muscle was lengthened by the Vulpius procedure. No local recurrence was observed in the three year follow up. The patient had a normal gait pattern in his last follow up physical examination.

We wanted to share our experience with this unique tumor presenting with unique symptoms.

Key words: Hemangioma, equinism

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2011;45(1):30-34

*M.D., Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Dr. Sami Sökücü, Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul-Türkiye

Telefon / Phone: +90-505-451-1874

E-posta / E-mail: dr_samis@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
3 Ocak 2011 / January 3, 2011

Kabul tarihi / Date of acceptance:
28 Şubat 2011 / February 28, 2011

GİRİŞ

Hemanjiom benign vasküler bir tümör olup hem yüzeysel hem de derin dokularda yerleşim gösterebilir. Hemanjiomların metastazını veya malign transformasyonunu gösteren herhangi bir literatür yoktur. Intramusküler hemanjiom ilk kez 1983'te Liston tarafından tanımlanmıştır. Etyolojisi hala netleşmemiş olup bazı yazarlar lezyonu "hamartom", bazıları ise "malformasyon" olarak kabul etmektedir. Lezyon genellikle genç erişkinlerde görülmekle birlikte, kadın-erkek cinsiyette görülme sıklığı eşittir (1-4). Sıklıkla alt eks-

tremitelerde görülür. Çok nadir görülen bu benign tümör, tüm hemanjiomların %0,8'ini oluşturur (1,2,5,6,7,8). Hastaların çoğu aktiviteyle artan ağrı ve/veya şişlik ile başvurmaktadır. Klinik semptomlar; yumuşak dokuda kitle, ağrı ve şişliği içermekte, tanı için MRI faydalı olmaktadır (4,5,9). Tedavi, lezyonun yerine, sınırlarına, kozmetik görünüşüne ve hastanın yaşına bağlıdır. Tedavi seçenekleri arasında gözlem, kortikosteroid, radyoterapi, topikal ajanlar, kriyoterapi, arter ligasyonu, sklerozan ajan enjeksiyonu, embolizasyon, cerrahi eksizyon vardır (1,3,4,5,8,10,11). Yumuşak doku hemanjiomu, etkilenen kaslarda kont-



Şekil 1: Klinik görünüm; yürüyüş sırasında hastadaki ekinizm deformitesi

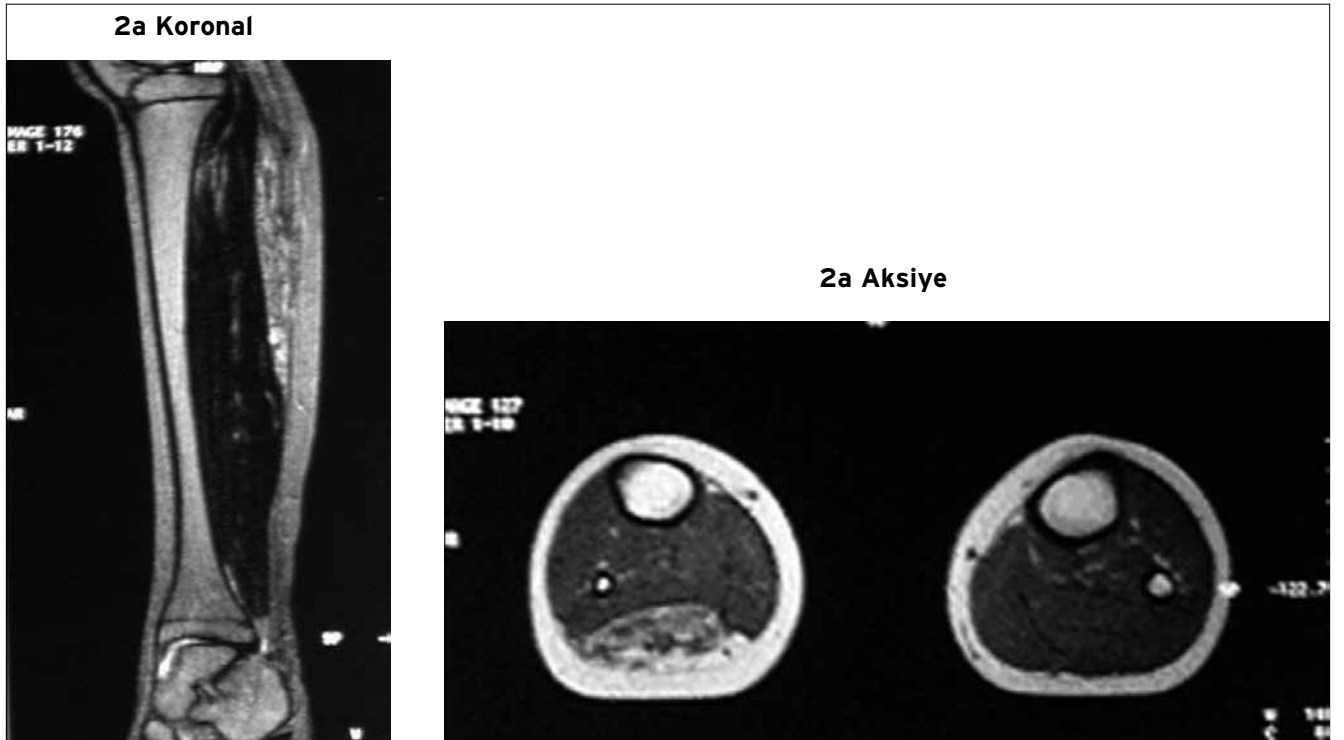
raktür gelişimine sebep olarak, sekonder muskuloskeletal deformitelere neden olabilir.

Bu çalışmada, nadir görülen bu lezyon eşlik eden deformitesi ile birlikte çalışıldı. Radikal cerrahi eksiz-

yondan sonra tümörün lokal rekürrensi görülmedi. Cerrahi tedavi ve rehabilitasyon sonrası kas kontraktürü tamamen çözüldü.

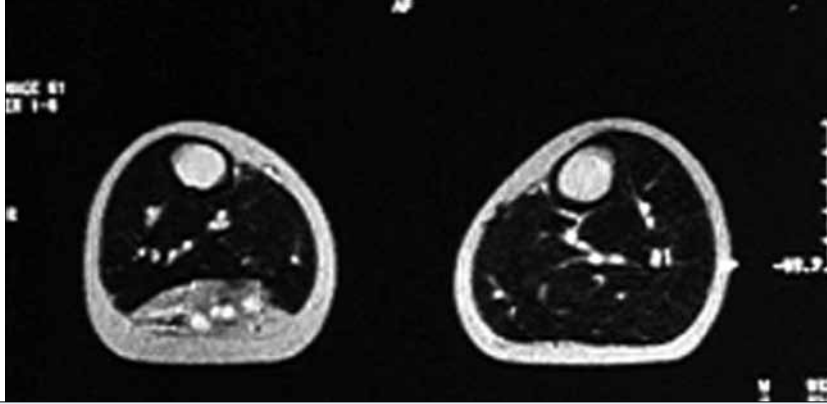
OLGU SUNUMU

Sağ baldırında 5 yıldır ağrı ve şişlik hikâyesi olan 13 yaşındaki erkek çocuğu 2004 Ekim ayında hastanemize başvurdu. Hastanın şikayeti tek taraflı, gide-rek belirgin hale gelen ve günlük aktivitelerini sınır-lamaya başlayan parmak ucu yürüyüşüydü (Şekil 1). Fizik muayenede gastrokinemius kası üzerinde ağrı, şişlik ve ayakta ekinizm deformitesi gözlemlendi. MRI incelemesinde, posterior kompartmanda yağ doku-nun altında yerleşmiş, vasküler elemanları ve kalsifi-kasyonu içeren, kas dokuda atrofiye neden olan lez-yon olarak tanımlandı. Lezyon, proksimal seviyesi fibula başından başlayıp 12 cm uzunluğunda olan, sınırları keskin fakat net olarak belirlenemeyen, “anji-yomatozis” olarak tanımlandı. Hemanjiomlarda karakteristik olan T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerdeki yüksek sinyal, hastanın MRI incelemesinde de görüldü (Şekil 2a,b). Anjiografinin arteriyel fazında, lez-

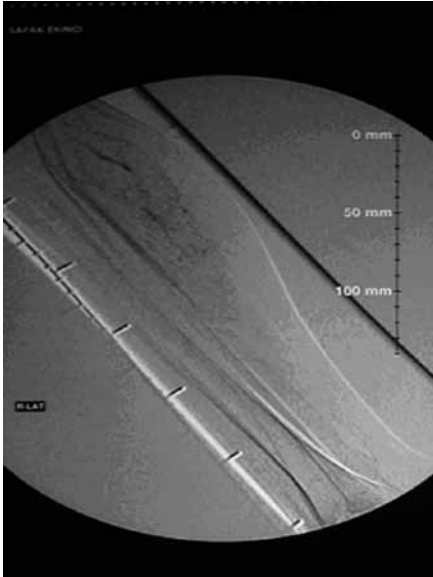


Şekil 2a: Aksiyel, koronal T1 ağırlıklı MR görüntülerinde gastrokinemius kasında heterojen kitle görünüyor. Ara sinyaller hemanjiomun yağlı karakterini yansıtıyor. Kitle içindeki sinyalsiz alan flebitden kaynaklanıyor.

2b Aksiyel



Şekil 2b: Aksiyel T2 ağırlıklı MRda yüksek sinyalli kıvrımlı alanlar, vasküler kanallardaki yavaş kan akımının göstergesi.



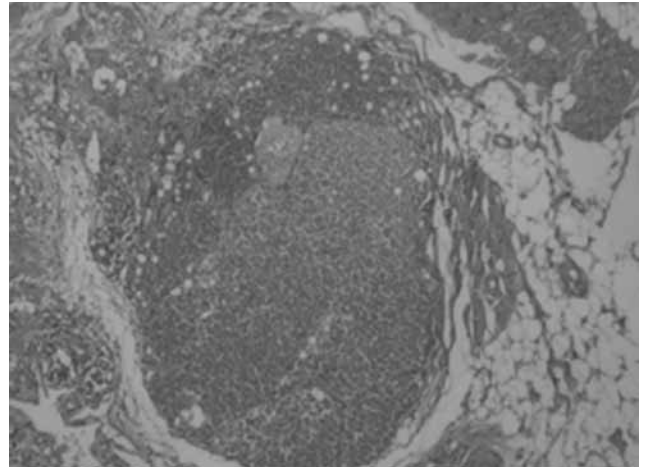
Şekil 3: Anjiogramın venöz fazında contrast maddenin "paddling"i görülüyor



Şekil 4: Tümörün intraoperatif makroskopik görüntüsü

yonda arteryel akım gözlenmedi. Venöz fazda, krus posteriorunda, hemanjio-kavernöz malformasyonlarla karakterize venöz malformasyonlarda tanısız olan multipl venöz akım gözlemlendi (Şekil 3). Anjiyografik tanı; venöz malformasyon-hemanjiom idi. Tümörün radikal eksizyonu planlandı.

Gastrokinemius kasının arkasında, kas içinde yerleşimli, etraf yumuşak dokuya yapışık, gri-kahve renginde, 105x50x20 mm ve 40x40x10 mm uzunluğunda fasya ve yağ doku içeren kitle eksize edildi (Şekil 4). Ayağın ekin deformitesini düzeltmek için Vulpius prosedürü uygulandı. Hasta ameliyat sonrası 5. gün hastaneden taburcu edildi. Materyalin histopatolojik incelemesinde, şişkin kas lifleri arasında kalın duvar-



Şekil 5: Çizgili kas lifleri ile çevrili zayıf fibröz stroma içindeki geniş çaplı kan damarlarının proliferasyonu (HEx40)



Şekil 6: Son fizik muayenedeki klinik görünüm (Postop 3 Yıl)

lı arteriyel dokuların olduğu, tek katlı endotelyumu olan, eritrositten zengin, ince fibröz kapsül ile çevrili vasküler proliferasyonun gözlendiği “intramusküler kavernöz hemanjiom” olarak lezyon tanımlandı (Şekil 5).

3 yıllık takipte rekürrens görülmedi. Hastanın yürüyüş paterni tamamen normale döndü (Şekil 6).

TARTIŞMA

Hemanjiomlar en sık görülen yumuşak doku tümörleridir. Ciltte, subkutan dokuda, dalakta ve karaciğerde sıklıkla görülürken, kas içinde, gluteal bölgede, üst ekstremitede ve göğüs duvarında nadiren görülürler (1,3,4,6,8).

Intramusküler hemanjiomlara genellikle 35 yaş altındaki genç erişkinlerde rastlanır. Yavaş büyürler ve ağrılı olabilirler. Kas doku kaynaklı sebebi bilinmeyen ağrı ve şişliğin ayırıcı tanısında kas içi hemanjiomlar düşünülmelidir. Lezyon kas kontraktürü ile birlikte ekstremitede deformiteye neden olabilir. Gastrokinemius kasında görüldüğünde parmak ucu yürüyüşüne sebep olabilecek düşük ayak deformitesine neden olabilir (2,3,5).

Sınıflama, tümördeki vasküler dokunun özelliklerine göre yapılır. Ayırıcı tanıda anjiosarkom, liposarkom, lipom, fibrom, rabdomyosarkom, lenf nodülleri, kompartman sendromu, hematoma, hemanjioperiositom, diffüz anjiomatosis ve herni akla gelmelidir

(1,6,10,11). Yüzeysel tümörlerin çapı genelde 5 cm'den daha küçükken, fasya altında, derin dokularda yerleşen tümörlerin çapı 5 cm'den daha büyüktür (11).

Intramusküler hemanjiom tanısında MRI yararlı olur. Diğer yumuşak doku tümörlerinde sadece T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal görülürken, hemanjiomlarda hem T1, hem de T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal görülmesi, tanı için değerli bir bulgudur. MRI' da ayrıca tümörün lobüler karakteri de görülebilir (5,7,8,9).

Intramusküler hemanjiomların tedavisinde altın standart tümörün total eksizyonudur. Cerrahi eksizyon intrakapsüler, ekstrakapsüler, geniş veya radikal olabilir. Geniş rezeksiyon lokal nükslerin önlenmesinde sıklıkla yeterlidir (1,11).

Tümörün belirsiz sınırları ve yüksek lokal rekürrens sıklığı nedeniyle total eksizyonu bazen zor olabilir. Tam yapılamayan rezeksiyonda %20 rekürrens bildiren yayınlar vardır. Bazen lokal rezeksiyon mümkün olmayabilir. Elde ve ayakta yapılacak geniş yumuşak doku rezeksiyonu fonksiyon kayıplarına neden olabilir. Embolizasyon (perkütan sklerozan ajan enjeksiyonu) bu hastalarda iyi bir seçenek olabilir. Sklerozan ajan, endoteli harap ederek trombus oluşumunu uyarabilir. Bu tedavi modalitesi tümörün boyutlarını küçültebilir ancak tam bir kür sağlamaz. Tedavinin amacı ağrıyı azaltmak ve fonksiyonu arttırmaktır (1,5,8).

Ayağın unilaterale ekinizm deformitesinde, primer

etyolojik faktör olarak gastrokinemiya ait patolojiler akla gelmelidir. Ağrı ve şişliği olan hastada hemanjiom düşünülmelidir. Hemanjiom, yumuşak dokuda

ağrısı olan ve nadiren kontraktür ve deformitesi olan hastalarda ayırıcı tanıda akılda tutulması gereken bir yumuşak doku tümörüdür.

KAYNAKLAR

1. Tang P, Hornicek FJ, MD, Gebhardt MC and et al. Surgical treatment of hemangiomas of soft tissue. *Clin.Orthop.* 2002; 399:205-210.
2. Klemme WR, James P, Skinner SR. Latent onset unilateral toe-walking secondary to hemangioma of the gastrocnemius. *J Pediatr Orthop* 1994; 14:773-775.
3. Sutherland AD. Equinus deformity due to haemangioma of calf muscle. *J Bone Joint Surg.* 1975 ;57B:104-105.
4. Brown RA, Crichton K, Malouf GM. Intramuscular haemangioma of the thigh in a basketball player. *Br.J. Sports Med.* 2004;38:346-348.
5. Domb BG, Khanna AJ, Mitchell SE, Frassica FJ. Toe-walking attributable to venous malformation of the calf muscle. *Clin Orthop* 2004, 420:225-229.
6. Weiss SW and Goldblum JR. *Benign tumors and tumor-like lesions of blood vessels ed. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 4th ed. St Louis: CV Mosby, 2001; pp 837-890.*
7. Vigorita VJ. And Ghelman B. Vascular and other mesenchymal tumors and lesions. In *Orthopaedic Pathology Lippincott Williams& Wilkins, Philadelphia, New York, Baltimore 1999; pp 386-424.*
8. Campanacci M. Angiomas and angiodysplasias. In *bone and Soft Tissue Tumors, 2nd ed. Springer Verlag. Wien New York, 1999; pp 1051-1077*
9. Olsen KI, Stacy GS, Montag A. Soft-tissue cavernous hemangioma. *Radiographics.*2004May-Jun;24(3):849-54.
10. Sunil TM. Intramuscular Hemangioma Complicated by a Volkmann's Like Contracture of the Forearm Muscles. *Indian Pediatrics.* 2004; 41:270-273.
11. Wisniewski SJ, Newcomer K and Stanson AW. Intramuscular Hemangioma of the Foot: A Diagnostic Dilemma. *Med Sci Sports Exerc,* 2005; 37:1655-1657.