

STÄDA BLAND HEMANGIOMEN!

Konsensus saknas om behandling och terminologi

Eftersom behandlingsförslagen är många är det viktigt att hålla ordning på kärlåkommor (vascular lesions) hos barn och vuxna. Tumörer och kärlmissbildningar måste hållas isär eftersom de två huvudgrupperna av kärlåkommor skall behandlas på olika sätt. Erfarenheter från ett möte med »International Society for the Study of Vascular Anomalies» redovisas, och förslag till en striktare nomenklatur och några behandlingsalternativ presenteras.

Det råder en betydande förvirring och brist på konsensus i den medicinska litteraturen när det gäller klassifikation av vissa kärlåkommor (vascular lesions). Typ av åtgärd blir gärna avhängig av vilken specialist som först kontaktas. Behandlingsalternativen är idag högst varierande. Det är viktigt att samordna problemen kring kärlåkommor och att skapa en enhetlig terminologi.

En internationell sammanslutning av många olika specialister ser som sin viktigaste uppgift att skapa ordning i diagnostik och behandlingsförslag. »International Society for the Study of Vascular Anomalies» (ISSVA) hade sitt 11:e möte i Rom i juni 1996. Intryck från detta möte samt egna erfarenheter utgör basen för denna översikt och uppmaning att bilda en svensk multidisciplinär sammanslutning med det okonventionella men korrekta namnet: »Vaskulära lesionssällskapet».

Sedan 15 år har arteriovenösa och venösa kärlmissbildningar behandlats

(interventionell radiologi) vid Sahlgrenska sjukhuset, i samarbete med plastikkirurger och öronläkare, med embolisering genom instillation av koncentrerad alkohol [1] och senare genom instillation av Sotradecol [2]. Dessa åkommor har i huvudsak varit lokaliserade till huvud och hals (Figur 1) och behandlingen startade närmast som en spin-off-effekt från vår mångåriga verksamhet inom interventionell neuro-radiologi (embolisering i centrala nervsystemet).

Betydande skillnad

Det finns en betydande skillnad mellan hemangiom och kärlmissbildningar [3]. Därför har vi handlagt barn med hemangiom på ett restriktivt sätt, eftersom hemangiom hos barn i regel försvinner fram till skoldebuten.

Kärlmissbildningar, däremot, försvinner inte utan bör behandlas. Arteriovenösa kärlmissbildningar kan emboliseras transarteriellt med mikrokate-trar. Venösa kärlmissbildningar måste punkteras direkt och kartläggas noga med digital subtraktionsangiografi, därefter skleroseras (perkutana embolisering). Efter dessa ingrepp kan det ibland vara lämpligt att exstirpera resterna [1].

Då vi ibland fick patienter med kärlåkommor »nedanför kragen» stötte vi på nya språkproblem. Ortopeder, kirurger och andra talade om hemangiom i praktiskt taget alla sammanhang. Denna språkförbistring ledde till att vi bildade en »hemangiomklubb» i Göteborg. Liknande sammanslutning finns i Malmö [4]. Klubbens viktigaste uppgift har varit att komma tillsammans och diskutera problem och patienter och försöka få ordning på terminologi och sortera i behandlingsalternativen.

Vaskulära lesioner

Mötet i Rom slog fast att vaskulära lesioner (vascular lesions) skulle delas i A. tumörer och B. kärlmissbildningar. Bland tumörerna är hemangiom dominerande men andra förekommer. Kärlmissbildningar delas in i arteriella, kappillära, venösa, arteriovenösa, lymfatiska och blandformer, där arteriovenösa är vanligast.

A. Tumörer. Hemangiom (Figur 2) är den vanligaste kärltumören hos barn och har mikroskopiska kännetecken som endotelproliferation, mitoser, mastceller, fibroblaster, makrofager och defekter i plastinet. De har ett karakteristiskt naturalförlopp med växt under första levnadsåret, avplaning under det andra och en långsam regress fram till sjuårsåldern (involution), enligt G Deb från Rom. Vanligtvis kommer hemangiomen till synes några veckor eller månader efter förlösningen, men en ovanlig form finns redan vid förlösningen (J B Mulliken från Boston). Hemangiomen förekommer till 60 procent i huvud och hals, 25 procent på bålen och 15 procent i extremiteterna. I 20 procent av fallen är hemangiomen multipla. Viscerala hemangiom förekommer i lever, lungor och gastrointestinalkanalen.

Kasabach-Merritt phenomenon (KMP) kallas just fenomenet och inte syndrom eftersom man inte har sjukdomens art riktigt klar för sig. (Kasabach var röntgenläkare och Merritt pediatriker och beskrev åkomman 1940.) O Enjolras från Paris, Mulliken och P Burrows från Boston visade att KMP liknar men inte är detsamma som hemangiom. KMP har en extensiv purpura med trombocytopeni och lågt fibrinogen och har en »unfavourable histology» med infiltrativ och aggressiv vaskulär proliferation (kaposiformt hemangioendoteliommonster). Tillståndet är svårbehandlat och någon enighet om lämpligaste terapi föreligger inte.

Klippel-Trénaunay visade hemangiomliknande växt i en extremitet med atypiska varicer, gigantism och ofta hypertrofi av subcutis och benvävnad.

Diagnostik av hemangiom och liknande tumörformer bygger på kunskapen om naturalförloppet, vana att tolka den kliniska bilden och palpation av en relativt fast tumörmassa. Idag har magnetisk resonanstomografi fått en framträdande plats i diagnostiken. Andra metoder är ultraljud och angiografi, i första hand för att utesluta andra diagnoser.

Från Boston och Rom berättades om »basic fibroblast growth factor» (BFGF) i urin för att skilja hemangiom från kärl-

Författare

PÅL SVENDSEN

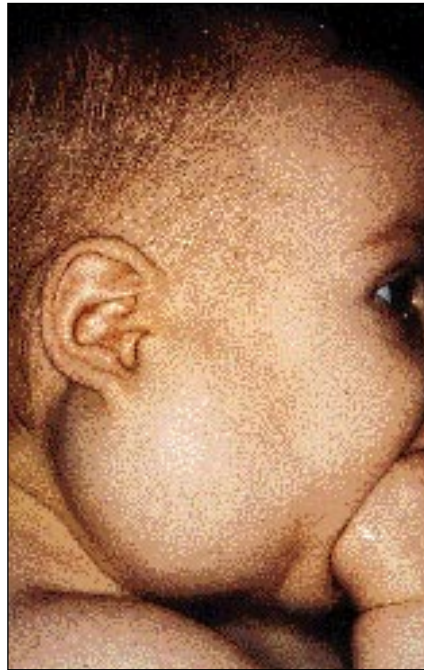
docent, överläkare, interventionell neuroradiologi

BJÖRN GUNTERBERG

docent, överläkare, ortopedisk tumörkirurgi; båda Sahlgrenska sjukhuset, Göteborg.



Figur 1. Venös kärlemisbildning i underläppen. Före embolisering (a) och efter två behandlingar med Sotradecol (b).



Figur 2. Hemangiom hos barn. Hemangiomet är fastare i konsistensen och jämnare i konturerna. Det kommer att försvinna före skolstart.

missbildningar. BFG^F är förhöjd liksom vid sarkom, men var normal vid kärlemisbildningar. Autoimmuna mekanismer kunde möjligtvis spela en roll i patogenesen hos hemangiom.

Mental belastning

Den allmänna uppfattningen fram till nu har varit att inte behandla hemangiom om de inte påverkar syn, andning, födointag och andra viktiga funktioner. Man måste tala med föräldrarna och berätta om det oftast gynnsamma förloppet för vanliga hemangiom, men också om Kasabach–Merritt-fenomenet och Klippel–Trénaunay med mindre gynnsamma förlopp. J L Tanner från San Francisco höll ett intressant föredrag om den mentala belastning som barn och föräldrar utsätts för. Skuld känsla och hopplöshet kan avhjälpas genom doktors agerande och genom samtal med andra föräldrar.

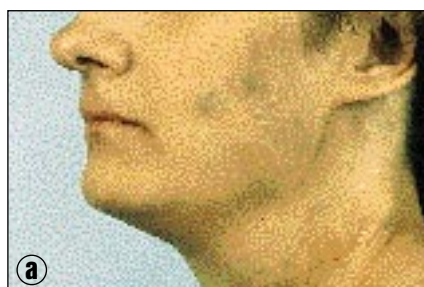
B. Kärlemisbildningar skall skiljas från kärltumörer. Kärlemisbildningar har normalt endotel men har inbyggda fel i den vaskulära morfogenesen. Kärlemisbildningar uppvisar ingen progressiv växt och heller ingen involuon. Kärlemisbildningarna kan som nämnts vara arteriella, kapillära, venösa, arteriovenösa, lymfatiska eller sammansatta.

Hos barn kan det vara svårt att skilja mellan hemangiom och venösa kärlemisbildningar (Figur 1 och 2). Vanligtvis finns de venösa kärlemisbildningarna redan vid förlösningen, de växer

med barnet och försvinner inte. Vid palpation är de venösa kärlemisbildningarna inte så fasta i konsistensen som hemangiom, de är i stället ganska mjuka och kan pressas ihop. Då kompressionen upphör återfylls de venösa kärlemisbildningarna relativt långsamt med blod.

Inom huvud- och halsområdet kan venösa kärlemisbildningar synas relativt beskedliga, men vid ansträngning eller då huvudet lutas nedåt kan de expanderas kraftigt av blodfyllnad. Detta bör beaktas vid fotografisk dokumentation före och efter behandling (Figur 3). Vid lyckad behandling beskriver patienterna i första hand minskad grad av fyllnad vid ansträngning, även om den kosmetiska förbättringen också spelar stor roll.

Figur 3. Venös kärlemisbildning hos vuxen. Sittande i vila (a) syns endast blåskimrande missfärgning. Vid ansträngning, eller som här i narkos och PEEP (positive end expiratory pressure), kommer de venösa missbildningarna väl till synes (b).



Diagnostiskt är det relativt lätt att fastställa en arteriovenös kärlemisbildning på grund av dess kraftiga blodflöde och stetoskopiskt hörbara blåsljud. Angiografi är nödvändig före behandling och för att utesluta andra typer av kärlemisbildningar och tumörer. Låg fibroblastisk tillväxtnivå i urin har redan nämnts, även cytogenetisk diagnostik kan komma ifråga.

Behandling

Terapialternativen är många och varierar med de specialister som patienten kommer i kontakt med. Viktigast syntes dock kombinationsbehandlingar vara och framförallt att olika specialister diskuterar med varandra på ett respektfullt sätt.

A. Interventionell radiologi har utvecklats kraftigt under de senare åren. Behandlingen riktas ibland mot arteriovenösa kärlemisbildningar med mikrokatestrar, för att stänga de arteriovenösa fistlarna med olika emboliseringsmedel som vävnadsklistor (Bucrylat), partiklar, spiraler (coils), koncentrerad alkohol eller annat.

Venösa kärlemisbildningar (som inte skall förväxlas med hemangiom) kan man inte nå med mikrokatestrar eftersom kapillärerna utgör ett nätverk mellan artär och ven. I stället gör man direkta perkutana punktioner. Kontrastmedel fyller de venösa kaviteterna, som kan avbildas med modern digital subtraktionsangiografi för säker diagnostik innan direktinstillation av koncentrerad alkohol, Sotradecol, Ethibloc eller annat görs.

I Göteborg har vi redovisat behandling av venösa kärlemisbildningar med instillation av koncentrerad alkohol [1] och genom instillation av Sotradecol [2] (Figur 1). I cirka en tredjedel av fallen gjordes rekonstruktiv plastikkirurgi efteråt, för att rensa upp och snygga till de större missbildningarna.

Vi har behandlat sex patienter med

lymfangiomi med enligt vår mening för-
vånansvärt bra resultat.

Begreppsförvirring

Skall interventionella radiologiska ingrepp kallas embolisering eller sklerosering? Ordet embolisering härstammar från grekiskan och betyder tillproppning, vilket stämmer väl i många sammanhang, men koncentrerad alkohol, Sotradecol och Ethibloc täpper inte bara till utan denaturerar äggvita och orsakar irritation och destruktion av intima. Därför kan ordet sklerosering i sådana sammanhang vara mera korrekt.

B. Kirurgi. I de fall då kärlmissbildningar av olika former, eller hemangiomi, kan avlägsnas totalt utan att skada annan vävnad eller andra funktioner är kirurgi utmärkt. Venösa kärlmissbildningar är besvärliga därför att de ofta inte respekterar muskelgränser utan breder ut sig intramuskulärt och subkutant intill och runt andra mjukdelar såsom artärer, vener, nerver, i synovialmembran och inte sällan infiltrerar adventitia och epineurium.

Från Milano, Rom och Paris rapporterades om kombinationsbehandling med perkutan direktpunktion och sklerosering (interventionell radiologi) samt kirurgi, med samma erfarenhet som vi har i Göteborg. En kombinationsbehandling med interventionell radiologi och excision är inte sällan en framgångsrik väg [5].

C. Ultraljud. Från Budapest redogjordes för behandling av subkutant och muskulärt belägna venösa kärlmissbildningar med invasiv ultraljudsenergi som genom fragmentering och aspiration av vattenhaltig mjukvävnad underlättar dissektion och exstirpation av kärlförändringen.

D. Kryobehandling. H Cremer från Heilbronn skakade om församlingen med sina nya grepp, nämligen att behandla hemangiomi tidigt efter debuten, 1–3 månader efter födelsen. Grundinställningen hittills har varit att inte behandla hemangiomi utan avvakta det naturliga förloppet, som i majoriteten av fall innebär spontan tillbakagång inom loppet av några år. I Heilbronn har man behandlat 1 000 mycket små och relativt ytliga hemangiomi i sin linda och därvid förhindrat en onödig tumorutveckling, som i kritiska områden som ansikte, hals, perineum etc kan vara livshotande eller invalidiserande.

E. Laserbehandling. Sedan 1984 har C Philipp i Berlin använt metoden, även på ganska djupa hemangiomi, med goda resultat. Några siffror angavs dock inte.

F. Medikamentell behandling.

Mest diskuterades steroider och interferon alfa 2A mot hemangiomi och Kasabach–Merritt. Syftet med sådan behandling skulle vara att starta involutionen tidigare än förväntat. Behandlingen skulle riktas mot vanliga hemangiomi om dessa stör andning, matning, visus eller antar groteska former. Effekt av steroider synes föreligga. Kasabach–Merritts fenomen var mer svårbehandlat, och enligt P N Rieu från Holland finns inte någon bra behandling.

Interferon diskuterades i flera föredrag med växlande entusiasm. Mulliken kritiserade ett hejdlöst användande av interferon och tvivlade på resultatet eftersom interferon nästan alltid används tillsammans med någon annan terapi. Interferonets verkan påstods vara att hindra angiogenees. Biverkningar i form av feber, anorexi, förhöjda aminotransferaser och mental påverkan rapporterades, och i några fall besvärande myelopatier.

G. Kombinationsbehandlingar.

Här ligger sannolikt de största möjligheterna till framgång. Olika former av kärlmissbildningar, arteriovenösa eller venösa, kan behandlas med interventionella radiologiska metoder i kombination med operation, vilket vi har god erfarenhet av. Besvärande hemangiomi kan hejdas i växten genom transarteriell embolisering med partiklar. Operation kan följa. Små hemangiomi kan behandlas med laser eller kryobehandling, kanske i kombination med medikamentell terapi.

Svensk förening

På grund av komplexiteten och den tidigare oredan beträffande klassifikation och behandlingsmöjligheter föreslår vi att man bildar en svensk förening där alla tänkbara specialister skulle ingå: barnläkare, hudläkare, interventionella radiologer, patologer, ortopedier, plastikkirurger, barnkirurger, öronläkare, radioterapeuter, allmänläkare osv. Första steget i bildandet av föreningen skulle vara att vi samlar in namn på intresserade kolleger och att vi föreslår ett första möte inom kort tid. Tills vidare behövs inga regler eller förordningar utan bara en positiv vilja att bidra med kunskap.

Vi kallar sällskapet »Vaskulära lesionssällskapet», dels för att det är enkelt och dels för att det täcker området väl. Skicka därför anmälan till någon av oss, Pål Svendsen eller Björn Gunterberg, så skall vi återkomma med kallelse!

Referenser

1. Svendsen P, Wikholm G, Fogdestam I, Naredi S, Edén E. Instillation of alcohol into

venous malformations of the head and neck. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1994; 28: 279–84.

2. Siniluoto T, Svendsen P, Wikholm G, Fogdestam I, Edström S. Percutaneous sclerotherapy with Sotradecol of venous malformations of the head and neck. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. Under publ.
3. Mulliken JB, Young AE. Hemangiomas and malformations. Philadelphia: WB Saunders Co, 1988.
4. Risberg B, Brunkwall J, Lindblad B, Ivancev K, Troilius A. Terapeutisk strategi vid kärlförändringar. *Läkartidningen* 1996; 93: 779–82.
5. Dalén M, Inerot S, Bergh P, Berlin Ö, Gunterberg B, Svendsen P et al. The role of »embolization» and amputation in extensive soft-tissue hemangioma. *Scand Sarcoma Group Meeting*, Reykjavik, 1996.