

Pål Svendsen, docent, överläkare (pal.svendsen@xray.gu.se)

Gunnar Wikholm, med dr, överläkare

Miriam Rodriguez-Catarino, med dr, specialistläkare; samtliga vid Interventionell neuroradiologi, Sahlgrenska sjukhuset, Göteborg

Venösa kärlmissbildningar i huvud och hals bör behandlas

»Städa bland hemangiomen« hette en översikt om vaskulära åkommor som vi skrev i Läkartidningen 1997 [1]. Där beskrev vi hur läkare med olika specialiteter inte talade samma medicinska språk beträffande kärlåkommor (vascular lesions). Också i litteraturen har det funnits förvirring där man ofta beskriver dessa kärlåkommor som hemangiom, kavernom eller annat.

De läkare som ska ta hand om barn eller vuxna med kärlåkommor måste veta att man i den internationella föreningen International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) skiljer mellan hemangiom och kärlmissbildningar. Hemangiom tillhör tumörerna, de involuerar och försvinner oftast vid sju års ålder. De ska oftast inte behandlas. Kärlmissbildningar är av olika typer som däremot inte försvinner, och de kan behandlas med olika metoder. Denna klassificering och olika behandlingsmetoder beskrevs i vår uppsats i Läkartidningen 1997 [1, 2]. Hemangiom som förekommer hos barn kan vara svåra att skilja från venösa eller lymfatiska kärlmissbildningar som inte försvinner [3].

Vi har dessutom beskrivit våra tidigare resultat av behandlade venösa kärlmissbildningar med koncentrerad alkohol [4, 5] och senare med Sotradeol (sodium tetradecyl sulphate, Fibro-vein 3%) [6, 7]. Här ska vi redovisa våra senaste resultat av behandling av venösa och lymfatiska kärlmissbildningar inom huvud- och halsområdet.

II Diagnostik

Klinisk. (Tabell I.) Hemangiomen kommer tillsynes cirka tre månader efter födelsen medan venösa och lymfatiska missbildningar finns vid förlösningen [3]. Missbildningarna växer med barnet och blir ibland större eller vulstigare i vuxen ålder då annan vävnad blir slappare. Venösa missbildningar bular till sig då patienten lutar huvudet ned mot golvet. Det gör inte de lymfatiska, som i stället växer till sig i förkylningsperioder. Man kan komprimera missbildningarna, som återfyller sig ganska långsamt.

Radiologisk. (Tabell I.) Under de senaste åren har magnetisk resonanstomografi (MRT), också felaktigt kallat magnetröntgen, blivit ett mycket viktigt hjälpmedel både i diagnostik och i kartläggning av venösa eller lymfatiska missbildningar.

SAMMANFATTAT

Kärlåkommor (vascular lesions) indelas i tumörer eller kärlmissbildningar.

Tumörer är oftast hemangiom som syns i regel tre månader efter födelsen, ökar under första levnadsåret, planar ut under det andra och försvinner före skolåldern (involverar).

Kärlmissbildningar är arteriella, kapillära, venösa, arteriovenösa, lymfatiska eller blandade. De finns från födelsen, växer med människan och försvinner inte.

Tumörer som hemangiom hos barn bör behandlas om matning, andning eller syn störs eller vid grotesk växt och blödning.

Kärlmissbildningar bör behandlas, men först efter att man förstått nomenklatur och satt sig väl in i olika behandlingsalternativ och alla behandlingskombinationer. Ett behandlingsalternativ vid venösa eller lymfatiska kärlmissbildningar är sklerosering med Sotradeol.

Dessa problem diskuteras internationellt i International Society for the Study of Vascular Anomalies och i Norden i Vaskulära lesionssällskapet.

Med så kallade T₂-viktade sekvenser lyser sjukdomen tydligt till stor hjälp för planeringen inför behandlingen (Figur 1 och 2). Det går inte att skilja venösa eller lymfatiska missbildningar från hemangiom [8]. Det gör man kliniskt.

På slätröntgen kan ibland fleboliter ses. De är patognomona för venösa kärlmissbildningar. Angiografier görs ibland för att utesluta arteriellt inslag eller för att undvika misstag och förväxlingar med andra åkommor. Sent i angiografiserien kan ansamlingar av kontrastmedel ses, så kallade kontrastsjörar, vilket är typiskt för venösa missbildningar (Figur 2).

Tabell I. Klinisk och radiologisk diagnostik av venösa och lymfatiska kärlmissbildningar och av hemangiom inom huvud–halsområdet hos barn.

Diagnos	Venösa	Lymfatiska	Hemangiom
Klinik:			
– fyllnad då huvudet lutas ned mot golvet	+	–	–
– sväller vid förkylning	–	+	–
– kompressibel	+	+	(+)
– långsam återfyllnad	+	(+)	–
– syns vid födelsen	+	+	–
– syns efter 3 månader eller senare	–	–	+
– försvinner vid 7 års ålder	–	–	+
Radiologi:			
– MRT T ₂ syns väl, hög signal	+	+	+
– fleboliter på slätröntgen	+	–	–
– sen fyllnad vid angiografi, »kontrastsjöar«	+	–	–

Direktpunktion med injektion av kontrastmedel visar oftast en typisk bild som lämpligen framställs med modern röntgenutrustning (»roadmap, digital subtraktion«) (Figur 1 och 2). Innan kontrasten injiceras har man fått blod i retur vid venösa missbildningar. Hos lymfatiska kan man få lymfvätska i retur, men inte alltid.

Det injicerade röntgenkontrastmedlet sprider sig i missbildningarnas många kanaler eller fack (Figur 2) och har ett helt annat utseende än kontrastmedel som felaktigt injiceras i muskler.

II Material

Vi har valt att presentera våra senaste 60 färdigbehandlade patienter som har remitterats till oss från hela landet. Resultaten representerar vår förmåga idag. Gamla misstag under inlärningsperioden belastar därför inte nuläget. Åldern vid första behandling var från 1 till 66 år (medelålder 31,5 år) hos 33 kvinnor och 27 män. Sex missbildningar bedömdes som stora, 32 som mellanstora och 22 som små (Tabell II). Lokalisation av missbildningarna framgår av Tabell III.

II Metod

Efter klinisk bedömning och inledande radiologisk diagnostik punkteras missbildningarna direkt. Blod eller lymfa tömmer sig baklänges i nål eller plastslang. Röntgenkontrastmedel injiceras och observeras med modern röntgengenomslysning för att man ska kunna se utbredning och för att verifiera diagnosen (Figur 1 och 2). Därefter instilleras Sotradecol (Figur 2), som blandats med kontrastmedel. Mängden varierar mellan 1 och 30 ml alltefter storlek och utbredning på missbildningen. Hos så kallade småcystiska lymfatiska missbildningar når inte Sotradecol in i de ytterst smala kanalerna och behandlingen misslyckas. Biverkningar uppkommer inte heller i de småcystiska lymfatiska missbildningarna. Behandlingen görs i narkos, inte minst för att den moderna digitala utrustningen kräver att patienten ligger stilla.

Under första och andra dygnet uppstår betydande svullnad i det behandlade området, varför respirator kan behövas om andningsvägarna hotas.

Svullnaden försvinner efter någon vecka, men fagocytos av sönderfallsprodukter tar längre tid. Resultatet av en be-

Tabell II. Venösa och lymfatiska kärlmissbildningar. Storlek före och resultat efter sklerosering med Sotradecol.

	Utmärkt		Bra		Något bättre	Oförändrat	Sämre
Stora	6	2	3	1	0	0	0
Mellanstora	32	25	7	0	0	0	0
Små	22	17	5	0	0	0	0
	60	44	15	1	0	0	0

Tabell III. Lokalisation av lymfatiska och venösa missbildningar inom huvud- och halsområdet. N=60.

Område	Antal
Läppar, mun	4
Underkäke, haka	11
Kind	11
Hals	4
Tunga	6
Panna	4
Ögonregion	3
Parotisregion	3
Svalg	3
Näsa	1

handlingsomgång ska inte bedömas förrän efter 4–6 veckor. Om missbildningarna är relativt stora kan två eller flera behandlingar behövas.

II Resultat

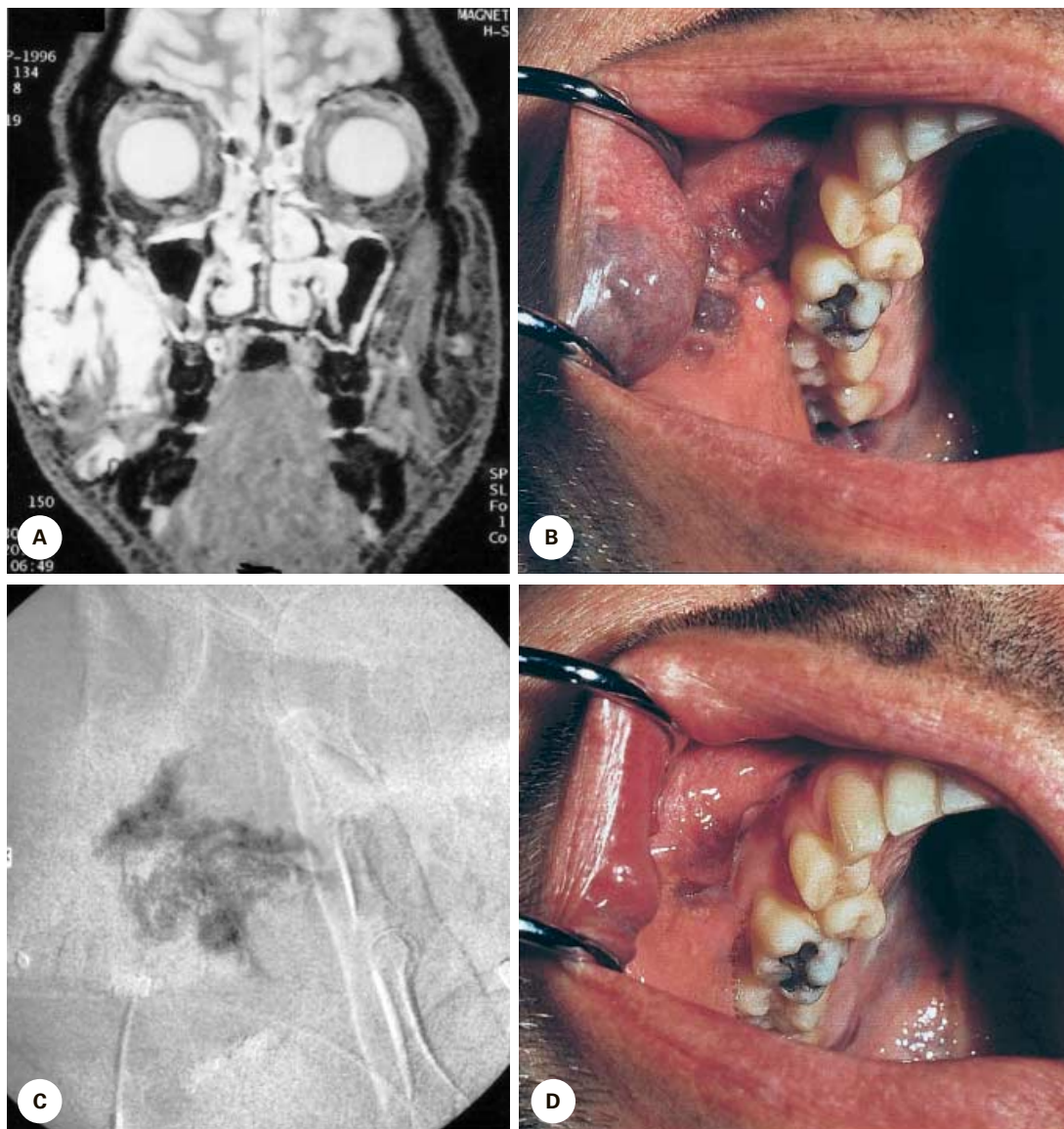
Efter avslutad behandling hos dessa 60 konsekutivt bedömda patienter var slutresultatet utmärkt hos 44 patienter, bra hos 15 patienter och något bättre hos en patient. Inga missbildningar förblev oförändrade och inga sämre (Tabell II). Med utmärkt menas att patienten och vi blev helt nöjda. Bra betyder att det fanns rester kvar. Oftast var dock patienterna nöjda, men vi kunde se att all missbildning inte var borta. Något bättre är ett sämre resultat, men patienten och vi ansåg att ytterligare behandlingar inte skulle leda framåt.

Permanent komplikationer förekom inte hos dessa 60 senaste patienter. En patient kände viss dragning bakåt av tungan under ett par månaders tid. Sårbildning fanns under två månader hos en annan patient och övergående rödfärgad urin och kreatininstegring efter hemolys hos en patient med en stor venös missbildning.

II Diskussion

Vi startade 1997 en informell svensk klubb som heter Vaskulära lesionssällskapet, som nu har blivit nordisk. Många olika specialister möts 1–2 gånger per år för att diskutera alla olika problem som kan finnas hos patienter med kärlåkomor (vascular lesions). Vi har enats om att skilja dem i tumörer och kärlmissbildningar. Vanligaste tumören är hemangiom som till 95 procent försvinner före skolåldern [1–3].

Hemangiom hos barn kan vara svåra att skilja från venösa missbildningar, som dock inte försvinner utan växer med patienten. Kärlmissbildningar orsakas av rubbning i den vaskulära morfogenesen. De växer inte som tumörer genom mitoser. Det finns olika behandlingsalternativ och behandlingskombinationer för olika kärlmissbildningar. Det är Vaskulära lesionssällskapet uppgift att diskutera språkbruket och oli-



Figur 1. Stor venös missbildning i kinden. Kinden buktar utåt och syns väl på frontal magnetisk resonans-tomografi (MRT). Frontal MRT (A) visar att missbildningen omfattar hela kinden och infiltrerar muskler och andra mjukdelar. Den buktar också tydligt in i munhålan som syns på fotot före behandlingen (B). Kontrastmedel som injiceras i den venösa missbildningen fyller kanaler och kaviteter och syns svart på en grå »roadmap«-bild (C). Efter två lyckade behandlingar syns bara rester i munnen (D). Kinden bulade inte upp sig då patienten lutade huvudet mot golvet.

ka behandlingsmöjligheter – ofta kombinationsbehandlingar.

Lymfatiske missbildningar bör inte heta lymfangiom, beslöt ISSVA i Montreal i maj 2000. Ändelsen »-iom« tyder på tumör, vilket lymfatiske missbildningar inte är [3]. Lymfatiske missbildningar blandas ibland med venösa, men båda kan också vara renodlade. De lymfatiske missbildningarna är ofta storcystiska eller kavernösa med kanaler mellan kaviteterna och kan se ut som druvklasar då man injicerar röntgenkontrastmedel (Figur 2). Om de lymfatiske missbildningarna är småcystiska och om kanalerna är mycket smala kan det vara omöjligt att fylla dem med röntgenkontrastmedel eller med skleroserande medel som Sotradecol. Då är Sotradecol-sklerosering inget bra behandlingsalternativ men ger heller inga biverkningar.

Modern radiologisk diagnostik redovisades inledningsvis och kompletterar den kliniska diagnostiken mycket väl (Tabell I).

Vuxna patienter som kommer till oss har ofta gått igenom andra behandlingsförsök, som till exempel kirurgi eller insprutningar, och är ibland skeptiska till vår metod. De flesta blir glada över resultaten som vi uppnått (Tabell II).

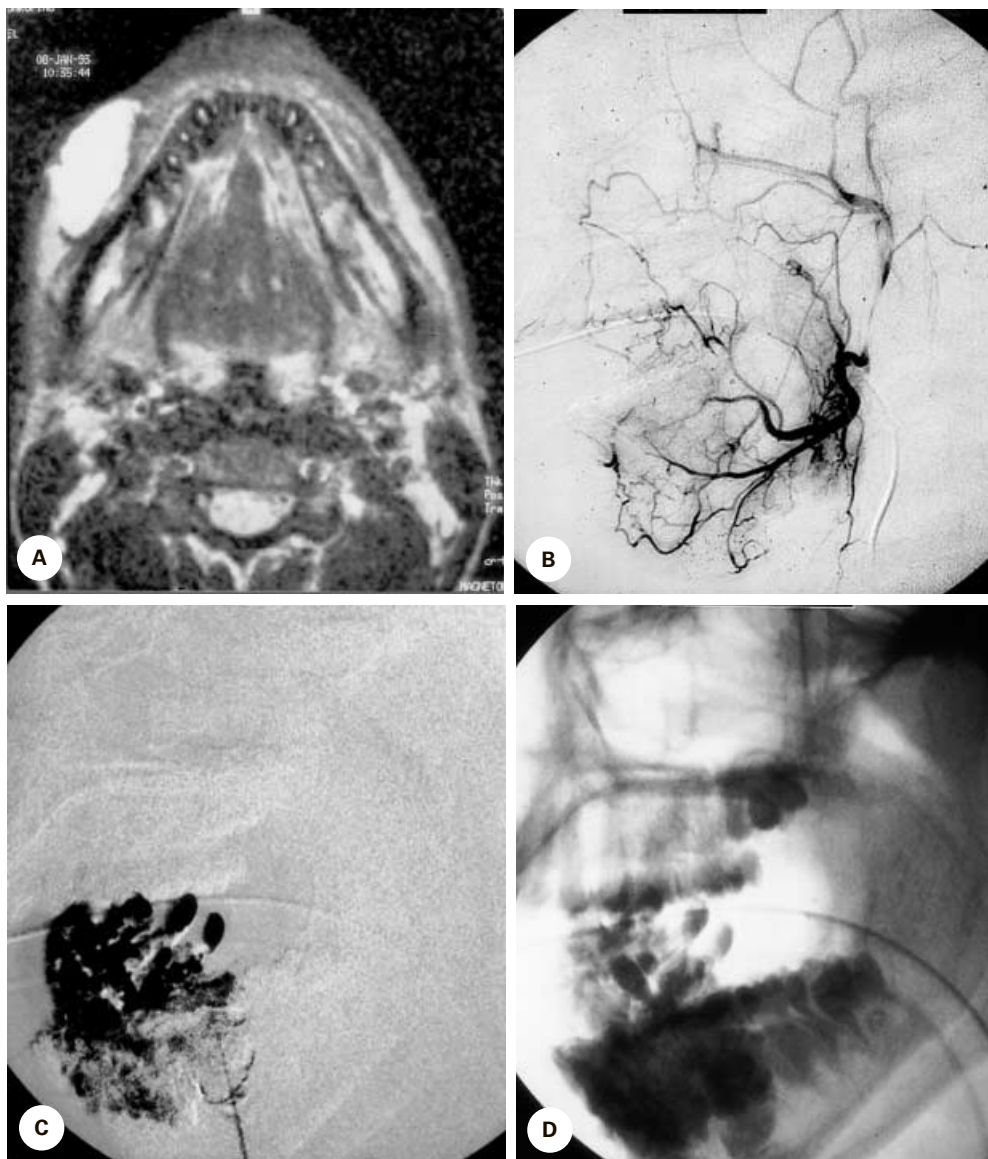
Av Tabell III framgår att dessa missbildningar är överrepresenterade i utbredningsområdet för nervus mandibularis. De venösa missbildningarna finns ofta intramuskulärt eller

mellan muskel och andra mjukdelsvävnader. De är svåra att avgränsa vid operation. Kirurgi kan vara bra om hela den venösa missbildningen kan tas ut i ett block med muskel och annat utan att därvid skada patienten. Detsamma gäller vid lymfatiske missbildningar – speciellt hos nyfödda [9]. Kombination av sklerosering och efterföljande plastikkirurgisk operation gav fina resultat hos några av våra tidigare patienter [4-6].

Att injicera koncentrerad alkohol gav kraftig effekt [4, 5], men ibland svåra nekroser om alkohol kom utanför missbildningskanalerna. I Frankrike har Ethibloc använts [10], och mot lymfatiske missbildningar har OK432 varit i ropet [11, 12] med lovande resultat.

För att redovisa våra senaste resultat efter 15 års erfarenhet har vi valt att presentera våra 60 senaste färdigbehandlade patienter med venösa eller lymfatiske missbildningar inom huvud- och halsområdet. Sålunda har vi inte tagit med våra upplärningsförsök, som dock har redovisats tidigare [4-6].

Sotradecol, som injiceras i kanaler och kaviteter av venösa missbildningar, denaturerar äggvita, det vill säga koagulerar hemoglobin i röda blodkroppar, ger hemolys, koagel och fibrotisering och senare permanent obliteration [6, 13]. Blod kan därefter inte fylla de venösa missbildningarna. Efteråt kan det vara klokt att följa upp med plastikkirurgisk upprepning och estetisk reparation.



Figur 2. Lymfatisk missbildning i kinden intill underkakens högra sida. På MRT (A) ses missbildningen tydligt som en vit massa. På angiografi av a carotis externa (B) syns inget annat än en viss dislokation av artärgrenar. Typisk druvklaseliknande bild av kontrastmedel (svart) i konfluerande kaviteter i de lymfatiska missbildningarna efter direktpunktion (C). Samma bild som (C) om man tar bort den elektroniska subtraktionen och ser normalanatomien (D). Patienten blev helt besvärsfri efter tre behandlingar.

Vår bedömning av missbildningarnas storlek är subjektiv. En stor missbildning i ansiktet (Figur 1) skulle kanske ha kallats mellanstor i läret. Våra 60 patienter har behandlats under tiden 1997–2001. Patienter som ska återkomma för ytterligare sklerosering är ej medtagna. Inga patienter blev försämrade efter behandlingarna. En patient som fick en stor dos Sotradecol visade tecken på hemolys och röd urin på grund av hemolys inne i missbildningarna. Patienten fick övergående kreatininstegring. En kortvarig dragning i tungan noterades hos en annan patient. Två patienter gick till plastikkirurgisk operation efteråt.

En kolossal venös missbildning i tungan gjorde det omöjligt för en kvinna att äta och sova normalt. Dramatiska dygn med trakeotomi och svullen tunga plågade patienten och oss efter alla tre behandlingsomgångarna. Nu återstår tandhygienisk behandling och patienten mår ganska bra.

Resultatet visar att inga missbildningar förblev oförändrade. En blev något lite bättre (Tabell II), 15 blev bra, det vill säga att patienten blev nöjd, men vi kunde se att det fanns en viss rest kvar. Hos 44 patienter bedömde patienten och vi resultatet som utmärkt. Ett gott tecken på utmärkt resultat är att fyllnadskänslan i missbildningen uteblev om patienten lutade huvudet mot golvet. En annan effekt av bristande fyllnad i missbildningsområdet är smärtlindring. Blåfärgning i huden

kan ibland minska med sklerosering, men oftast måste den delen behandlas med laser eller kosmetika [14].

II Konklusion

Om man har lärt sig nomenklatur och diagnostik finns det olika behandlingsalternativ där sklerosering med Sotradecol utgör en viktig del. Det torde vara bra för patienterna att centralisera dem till några få centra som behärskar området och kan erbjuda olika behandlingsalternativ.

Referenser

1. Svendsen P, Gunterberg B. Städa bland hemangiomen. Konsensus saknas om behandling och terminologi. Läkartidningen 1997; 94:137-9.
2. Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Lawrian C. Les «tumeurs» vasculaires et les règles de prise en charge chirurgicale. Ann Chir Plast Esthet 1998;43:455-89.
3. Low DW. Hemangiomas and vascular malformations. Semin Pediatr Surg 1994;3:40-61.
4. Berthelsen B, Fogdestam I, Svendsen P. Venous malformations in the face and neck. Radiologic diagnosis and treatment with absolute ethanol. Acta Radiol Diagn 1986;27:149-55.
5. 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.

6. 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* 1997;31:145-50.
7. Rodriguez M, Wikholm G, Svendsen P, Edström S, Ejnell H. Venösa kärlmissbildningar skleroserade med Sotradecol (sodium tetracycl sulphate). *Svensk ÖNH-tidskrift* 2000;1:15-6.
8. Kern S, Niemeyer C, Darge K, Merz C, Laubenberger J, Uhl M. Differentiation of vascular birthmarks by MR imaging. An investigation of hemangiomas, venous and lymphatic malformations. *Acta Radiol* 2000;41:453-7.
9. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB. Cervicofacial lymphatic malformations: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995;95:951-60.
10. Tovi M, Herbreteau D, Enjolras O, Merland JJ. 52 patienter med cystiska lymfatiska kärlmissbildningar. Perkutan skleroterapi – enkel, snabb och repetitiv. *Läkartidningen* 1998;95:643-7.
11. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Tokiwa K, Iwai N. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg* 1996;31:477-80.
12. Claesson G, Gordon L, Kuylenskierna R. Japansk metod revolutionerar behandlingen av lymfangiom. *Läkartidningen* 1998;95:2074-7.
13. Cho KJ, Williams DM, Brady TM, Weiss CA, Forrest ME, Oke EJ, et al. Transcatheter embolization with sodium tetradecyl sulfate. Experimental and clinical results. *Radiology* 1984;153:95-9.
14. Troilius A. Characterisation and treatment of patients with port wine stains with special reference to the emotional impact [dissertation]. Lunds universitet, Malmö Allmänna sjukhus; 1999.

SUMMARY

Venous malformations in the head and neck should be treated

Pål Svendsen, Gunnar Wikholm, Miriam Rodriguez

Läkartidningen 2002;99:1574-8

Vascular lesions are tumours or malformations. Haemangioma is the most common tumour. It disappears at the age of seven. Malformations may be arterial, capillary, venous, arteriovenous, lymphatic or mixed. The vascular malformations do not disappear. There are several options for treating venous or lymphatic malformations. One of them is sclerosing therapy with Sotradecol by direct puncture. We have 15 years' experience of this method but present only the last 60 patients, treated between 1997 and 2001. Excellent or good results were seen in 59 patients. No permanent complications occurred. It is important to know the nomenclature and the different options for treatment as discussed in the International Society for the Study of Vascular Anomalies.

Correspondence: Pål Svendsen, Interventional Neuro-radiology, Sahlgrenska sjukhuset, P.O.Box 75037, SE-400 36 Göteborg, Sweden (pal.svendsen@xray.gu.se)

Särtryck

Läkartidningen

Boken "Mannen bakom syndromet" har fått en efterföljare: "Kvinnorna och männen bakom syndromen" med 70 artiklar som publicerats i *Läkartidningen* under 1990–1996. Den tar upp namn som Asperger, Bichat, Fanconi och Waldenström. Här finns också män "bakom metoden", exempelvis Doppler och Röntgen.

Denna nya bok omfattar 248 sidor och är rikt illustrerad, även med färgbilder. Därtill finns en sammanställning (i förminskat utförande) av de uppskattade tidningsomslag som hör till serien.

Priset är 210 kronor

Kvinnorna och männen bakom syndromen



Beställer härmed.....ex
av boken

.....
namn

.....
adress

.....
postnummer

.....
postadress

Insändes till Läkartidningen
Box 5603
114 86 Stockholm

Faxnummer: 08-20 74 35

www.lakartidningen.se
under särtryck, böcker