



# LUND UNIVERSITY

## ABC om - Vaskulära lesioner, del 2: - Behandling, komplikationer och associerade syndrom.

Hansson, Emma; Troilius, Agneta; Freccero, Carolin

*Published in:*  
Läkartidningen

2015

[Link to publication](#)

*Citation for published version (APA):*

Hansson, E., Troilius, A., & Freccero, C. (2015). ABC om - Vaskulära lesioner, del 2: - Behandling, komplikationer och associerade syndrom. *Läkartidningen*, 112.  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25965649?dopt=Abstract>

*Total number of authors:*  
3

### General rights

Unless other specific re-use rights are stated the following general rights apply:

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal

Read more about Creative commons licenses: <https://creativecommons.org/licenses/>

### Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

LUND UNIVERSITY

PO Box 117  
221 00 Lund  
+46 46-222 00 00

ABC om

# Vaskulära lesioner, del 2:

## Behandling, komplikationer och associerade syndrom

**EMMA HANSSON**, docent, ST-läkare, plastikkirurgiska kliniken emma.hansson@med.lu.se  
**AGNETA TROILIUS RUBIN**, docent, överläkare, hudkliniken  
**CAROLIN FRECCERO**, med dr,

överläkare, plastikkirurgiska kliniken; samtliga Skånes universitetssjukhus, Malmö; institutionen för kliniska vetenskaper, Malmö, Lunds universitet

I en ABC-artikel i Läkartidningen nr 18–19/2015 har vi presenterat klassificering och diagnostik av kärlesioner [1, 2]. I denna ABC-artikel presenterar vi behandling och komplikationer samt några vanliga syndrom och missbildningar associerade med vaskulära lesioner.

Infantila hemangiom är i fokus i båda dessa ABC-artiklar.

### BEHANDLING AV INFANTILA HEMANGIOM

#### Stadium, djup och subtyp vägledande för behandlingen

Fyra faktorer styr om infantila hemangiom ska behandlas: storlek, lokalisering, förlopp/utveckling/förväntade komplikationer och barnets ålder [3]. Många skulle acceptera en 3 mm stor lesion i pannan, men få skulle tolerera en 3 cm stor lesion på samma plats. Likaså utgör en 5 mm stor lesion på nästippen eller i perineum en annan form av problem och risk för komplikationer än en lika stor lesion i skalpen. Ett infantilt hemangiom som växer raskt med risk för påverkan på kringliggande strukturer eller ett ulcererande hemangiom med efterföljande smärta och infektionsrisk kan bli föremål för behandling. Barnets ålder påverkar genom att det t ex kan vara vettigt att expektera när det gäller en viss lesion hos ett 3 månader gammalt spädbarn, medan det inte skulle vara acceptabelt att göra det hos ett 13 månader gammalt barn.

Hur ett infantilt hemangiom ska behandlas bestäms av stadium (proliferations-, plåt- eller involutionsfas), djup (subkutan eller kutan förändring) och subtyp (fokal förändring med ett begränsat, samlat fokus eller segmentell förändring, som är mer utbredd och följer Blaschkos linjer). Systemiska behandlingar är mest effektiva tidigt, då hemangiomet prolifererar. Laser fungerar på ytliga hemangiom, medan subkutana ofta behöver systemisk behandling eller kombinationer av olika behandlingsstrategier. De två subtyperna fokala och segmentella hemangiom beter sig olika och svarar olika på behandling. Fokala hemangiom resekeras lättare, medan segmentella är mer destruktiva, ulcererar oftare och kräver systemisk behandling oftare.

#### Under proliferationsfas [2, 4]

Uppåt 90 procent av alla infantila hemangiom kan handläggas med observation och fotodokumentation. Hur barnen följs är individuellt, men en vanlig uppföljning är att barnen, beroende på hemangiomens lokalisering och tillväxtdynamik, följs 1 gång i månaden till 1 gång i kvartalet under tillväxtfasen och 2 gånger om året under plåtåsen.

Effekten av propranolol (icke-selektiva  $\beta$ -blockerare) på in-



Exempel på ulcererande infantila hemangiom före och efter behandling. Över: Behandling med laser och propranolol (6 månaders behandling). Under: Behandling med IPL-laser (intensivt pulsat ljus).

Samtliga foton i artikeln: Hudkliniken eller plastikkirurgiska kliniken, Skånes universitetssjukhus, Malmö

### INFANTILA HEMANGIOM SOM SKA BEHANDLAS

#### I följande situationer ska infantila hemangiom alltid behandlas [23].

##### Vid vital risk (ovanligt)

- Lokalisation i luftvägar
- Orsakar hjärtsvikt (väldigt stora kutana hemangiom eller multifokala hemangiom lokaliserade till levern; i vissa fall RICH [rapid involuting congenital hemangioma])
- Association till svår hypotyreos (leverlokalisering)
- Orsakar kompression i CNS
- Lokalisation i mag-tarmkanalen (blödning)

##### Vid funktionell påverkan

- Orbitala/periorbitala hemangiom (amblyopi)

- Periorala hemangiom (matningssvårigheter)
- Lokalisation i hörselgång (hörselgång)
- Nasal lokalisering (broskdeformitet, nekros/respiratoriska problem)
- Perianala hemangiom (risk för ulceration)

##### Vid snabb tillväxt med smärtsam ulceration

##### Vid estetisk risk

- Segmentella hemangiom i ansiktet
- Lokalisation till näsa, läppar eller ögonlock
- Lokalisation till bröst hos flickor

»Fyra faktorer styr om infantila hemangiom ska behandlas: storlek, lokalisering, förlopp/utveckling/förväntade komplikationer och barnets ålder ...«

### DEL 1 I FÖRRA NUMRET AV LÄKARTIDNINGEN

I förra numret av Läkartidningen, nr 18–19, publicerades den första delen av denna ABC-artikel. Då handlade det om klassificering och diagnostik av vaskulära lesioner.

### MEDICINENS ABC

Medicinens ABC är en artikelserie där läkare under utbildning tillsammans med handledare beskriver vanliga sjukdomstillstånd, procedurer eller behandlingar som en nybliven specialist ska kunna handlägga självstän-

digt. Artiklarna ska ge praktisk handledning inom ett avgränsat område.

Ta kontakt med Läkartidningens medicinska redaktionschef för diskussion av valt ämne och upplägg innan skrivandet börjar.

fantila hemangiom observerades första gången 2008 [5], och propranolol har blivit ett av förstahandsvalen då systemisk behandling är indicerad. Mekanismen är okänd. Propranolol bör användas av specialintresserad pediatriker efter hjärt- och cirkulationsundersökning och med barnet under observation i 4 timmar. Propranolol kan ha allvarliga biverkningar, t ex hypoglykemi, och behandling under flera månader krävs. Det kan finnas risk för återfall när läkemedlet sätts ut, särskilt hos barn <1 års ålder. Randomiserade studier för att utvärdera behandlingens längd och dosering och för att jämföra med andra behandlingar pågår internationellt.

Steroider var länge förstahandsmedel då systemisk behandling är indicerad och används fortfarande vid behandlingssvikt med  $\beta$ -blockerare. Steroider har effekt främst genom att hämma tillväxten under proliferationsfasen. Även steroidbehandling är behäftad med komplikationer, och t ex generell tillväxthämning hos barnet seponeras behandlingen. Vid behandling med steroider kommer effekten senare och flera hemangiom är behandlingsresistenta än vid behandling med propranolol. Behandlingstiden är dock kortare än med propranolol och sträcker sig över flera veckor, och behandlingen behöver fasas ut långsamt. Tidigare har även intralesionella steroidinjektioner förekommit; den kristallina strukturen kunde dock orsaka inflammationer, sår och långvarig smärta. Dessutom kunde de systemiska effekterna vara påtagliga. I dag anses därför sådana injektioner förlegade [6].

Laser används vid ytliga eller blandade hemangiom med ytlig komponent och har då bara effekt på den ytliga delen. Laser inducerar och skynder på involutionen och kan användas för att påskynda läkningen av ulcerationer. Laser används ibland också i kombination med topikal betablockad (timolol) med god effekt. Det tar dock några månader för att få resultat i nivå med dem man får med systemisk betablockad [7, 8].

Interferon och vinkristin är behäftade med avsevärda biverkningsrisker och används bara vid svåra hemangiom där behandling med steroider och/eller  $\beta$ -blockerare misslyckats.

Kirurgi är indicerad i den proliferativa fasen endast då annan behandling inte haft effekt eller är kontraindicerad.

### Under involutionsfas [2, 4]

Allmänt sett är behandlingsindikationen under involutionsfas svag, och involutionsens effekt får i oträngt mål inväntas innan några åtgärder vidtas.

### Kvarstående problem efter involutionsfas [2, 4]

Problem som kärlektasier som kvarstår i tonåren kan behandlas med laser, men de är svårbehandlade.

Atrofiska och hypertrofiska ärr kan vid besvär eventuellt behandlas med laser eller kirurgisk ärrplastik. Vid laserbehandling krävs 4–6 behandlingar, som inte är smärtfria.

Ansiktsasymmetri kan i viss mån behandlas med kirurgi i form av t ex tumörreducerande operationer (debulking), ansiktslyft, transplantation av fett, fettsugning och rekonstruktion av näsa och läppar. Den kirurgiska efterbehandlingen behöver ofta delas upp i flera steg, som kan sträcka sig över flera år. Dessutom är slutresultatet inte alltid tillfyller, och man kan därför aldrig lova patienter/föräldrar att »hemangiomet försvinner«.

### BEHANDLING AV ÖVRIGA KÄRLTUMÖRER

Pyogena granulom behandlas med kyretage, excision och lapis (silverniträt), diatermi eller YAG-/diodlaser. Pyogena granulom är vanliga vid kapillära missbildningar [9].

Kaposiforma hemangioendoteliom och tuftade angiom går ofta i spontan regress och behandlas därför med aktiv expectans, med beredskap för medicinsk behandling. Om aktiv behandling krävs, utgörs den vanligen av excision och/eller cytostatika [10, 11]. Vid båda tumörtyperna kan Kasabach-

### KOMPLIKATIONER VID KÄRLMISSBILDNINGAR

#### Venösa missbildningar [21]

- Koagulopati (inklusive tromboflebit, flebolitbildning [kalcifierade tromber], blödningsdiates, trombos, återkommande blödning)
- Extremitetshypertrofi
- Smärta (särskilt i drabbade extremiteter)
- Tillväxt vid trauma och vid hormonförändringar (pubertet, graviditet, p-pillerbruk etc)
- Kosmetiska defekter
- Obstruktion (luftväg)
- Efter skleroterapi: ulceration, infektion, hyperpigmentering

#### Kapillära missbildningar [21]

- Mjukdelshypertrofi
- Kapillära missbildningar får med åren tilltagande mörkare färg med grövre hudstruktur och slutligen uppstickande kärlpapler (pyogent granulom)
- Extremitetshypertrofi/-hypotrofi
- Ombildning till högflödesmissbildning med arteriell komponent [35]

#### Lymfatiska missbildningar [19]

- Komplicerad partus, vanligen vid cervikala makrocystiska lymfatiska missbildningar
- Smärta och ömhet
- Infektion: Missbildningen

blir då oftast plötsligt kraftigt förstorad

- Ansamling av leukocyter i missbildningen. Detta leder till en infektionskänslighet som kan vara allvarlig och akut
- Obstruktion (av luftvägar: talutveckling, matningssvårighet; av synaxel: okular svullnad, smärta, kongenital katarakt, akut ptos, strabism, diplopi)
- Lymforré (läckage av lymfa, klar vätska)
- Skeletthypertrofi/-hypotrofi

#### Arteriovenösa missbildningar [21]

- Djup destruktion med spon-tan nekros
- Kronisk ulceration
- Smärta
- Hypertrofi
- Blödning
- Lytiska bendestruktioner
- Hjärtsvikt till följd av det ökade flödet i missbildningen
- Psykiskt negativ påverkan, framför allt vid pulserande arteriovenösa missbildningar i tinningregionen

### SYNDROM OCH ÖVRIGA MISSBILDNINGAR

#### Syndrom och övriga missbildningar som involverar kärltumörer.

##### Kasabach–Merritt-fenomen.

Trombocytopen koagulopati vid tuftade angiom, kaposiforma hemangioendoteliom eller infantila hemangiom. Ger blödning och trombocytopen purpura. Mortaliteten är 20–30 procent. Fenomenet behandlas med vinkristin och interferon eller med betablockad då det förekommer vid infantila hemangiom.

**PELVIS** (perianala hemangiom, externa genitala infantila hemangiom, lipomyelomeningocele, vesikorenala missbildningar, imperforerat anus, hudflikar) [29].

**PHACES** (posterior fossa brain malformations, hemangioma [segmentellt i ansiktet/på huvudet], arterial anomalies, cardiac anomalies or aortic

coarctation och eye abnormalities). Barn med PHACES har ofta luftvägshemangiom som kan ge obstruktion [30].

**SACRAL** (spinal dysrafism, anogenitala missbildningar, kutana manifestationer, renala och urologiska anomalier, angiom med lumbosakral lokalisation) [31].

**Spinala, urogenitala och anorektala missbildningar.** Hemangiom i lumbosakrala området kan vara associerade med spinala urogenitala och anorektala missbildningar. MR-undersökning av corda spinalis är indicerad då barnet har hemangiom eller kapillära missbildningar som går över medellinjen i det lumbosakrala området, eftersom det kan vara tecken på fjättrad ryggmärg [32].

## KLINIK & VETENSKAP MEDICINENS ABC

Merritt-fenomen uppstår. Detta innebär trombocytopen koagulopati, som ger blödning och trombocytopen purpura. Mortaliteten är 20–30 procent. Om Kasabach–Merritt-fenomen uppstår i kaposiforma hemangioendoteliom eller tuftade angiom behandlas det med vinkristin och interferon, om det uppstår i infantila hemangiom behandlas det med  $\beta$ -blockad eller prednisolon [12].

### BEHANDLING AV KÄRLMISSBILDNINGAR

Vid de flesta kärlmissbildningar behövs en kombination av olika behandlingar. Behandlingsindikation och -sätt bör därför bedömas av ett multidisciplinärt kärllteam som också bör sköta behandlingen. Mindre förändringar orsakar sällan besvär för patienten och lämnas oftast utan åtgärd. Behandling är indicerad vid större och symtomgivande kärlmissbildningar och kärlmissbildningar som förväntas progrediera.

#### Venösa missbildningar [13]

Kompressionsbehandling är indicerad vid venösa missbildningar på extremitet. Måttanpassade flatstickade kompressionsplagg i kompressionsklass 1–4, som vid behov bärs dygnet runt, kan motverka såväl svullnad och tyngdkänsla som smärta och tromboflebit.

Intralesionell skleroterapi är ofta förstahandsbehandling. Goda resultat, dvs krympning av lesionen, uppnås hos ca 75 procent av patienterna. Recidivfrekvensen är stor, och skleroterapi kombineras därför om möjligt med kirurgisk excision.

Laserbehandling har också visats kunna vara effektiv mot vissa venösa missbildningar [14].

Kirurgi används sällan som enda behandling om inte hela förändringen kan excideras. Kirurgi kan medföra större deformitet än själva missbildningen, recidivfrekvensen är hög (50–100 procent), och risken för blödning, postoperativ sårruptur och fördröjd läkning med omfattande ärrbildning är hög. Kombinationer av ovanstående behandlingar som preoperativ skleroterapi och efterföljande laserbehandling mot ytliga delar av venösa missbildningar förekommer.

Koagulopati, som kan komma till uttryck i plötsligt påkommen smärta och eventuell svullnad under dagar till veckor vid tromboflebit, behandlas med antikoagulantia om koagulationsfaktorerna är påverkade. Vilken behandling som ska användas och hur länge är individuellt beroende och omstritt. I Malmö påbörjar vi behandlingen med injektion enoxaparinatrium 40 mg  $\times$  1 i 14 dagar.

Glomovenösa missbildningar behandlas på samma sätt som venösa missbildningar, men de svarar på ett lite annorlunda sätt. Skleroterapi är ofta mindre effektiv, och kompressionsbehandling kan ge mycket obehag, eftersom tillståndet i sig är smärtsamt. Glomovenösa missbildningar behandlas därför ofta med endast kirurgi, alternativt i kombination med laser [15].

#### Kapillära missbildningar [16]

Laser och intensivt pulsat ljus (IPL) är den vanligaste behandlingen av kapillära missbildningar [17]. Cirka 20 procent av de kapillära missbildningarna svarar inte på laser. Behandlingen är kosmetisk för att dämpa färgen, som initialt är blekröd, men som i vissa fall blir hypertrofisk och mörkröd till djupt lila med åren. Möjligen dämpar laser också tillväxten. Multipla behandlingar behövs alltid, ibland också underhållsbehandling med några års mellanrum.

Kompression har även här sin plats i behandlingsarsenalen.

Kirurgi (debulking) är inducerad för att återställa anatomin vid mjukvävs- och benöverväxt. De vanligaste hypertrofierna är av läpp, kind och panna.

Kombinationer av dessa behandlingar används också.

#### Lymfatiska missbildningar [18]

Kompression är förstahandsval vid makrocystiska lymfatiska

### ■ KÄRLMISSBILDNINGSSYNDROM

**Här presenteras endast några få kärlmissbildningssyndrom; det finns många fler som är ännu ovanligare.**

#### Lågflödeskärlmissbildningar

*Blue rubber bleb nevus-syndrom* (Beans syndrom)

omfattar kutana och viscerala venösa missbildningar. De kutana lesionerna är multipla, små, gummiaktiga och sitter ofta i hand- och fotsulorna och är smärtsamma. Ett diagnoskriterium är att det i tarmarna ska finnas multipla (hundratals) venösa missbildningar, som orsakar kronisk blödning och anemi. Mindre förändringar behandlas med YAG-laser och större med kirurgisk utskalning [33].

*Cutis marmorata telangiectatica congenita* består av ett fixerat retikulärt kärlmönster, som liknar fysiologisk cutis marmorata. Hudförändringarna kan vara lokaliserade eller mer generella. Behandlingen är initialt expektans. Ulcerationer med efterföljande atrofisk ärrbildning kan uppstå. Associerade missbildningar kan finnas, tex extremitetshypertrofi, dermal melanos, skallasymmetri, syndaktyli, skolios, hypotyreoïdism, utvecklingsförsening, CNS-missbildningar och anogenitala missbildningar, och Kasabach–Merritt-fenomen kan förekomma. Aktiv behandling styrs av associerade missbildningar och eventuell förekomst av Kasabach–Merritt-fenomen.

*Klippel–Trénaunays syndrom* består av vasculära lesioner i en extremitets hud i kombination med mjukdels- och benhypertrofi. Ibland finns även djupare kärlmissbildningar. Missbildningarna kan vara såväl venösa, lymfatiska och arteriella som kapillära. Syndromet bör misstänkas hos alla barn som har kapillära missbildningar på en extremitet. Beroende på de individuella symtomen kan behandling med kompression, sklerosering, laser och debulking (tumörreducerande operation) bli aktuell, men även ortopedisk korrektion kan behövas [34]. Sjukdomsvalören varierar betydande, från närmast besvärsfri till invalidiserande beroende på utvecklingen över åren.

*Maffuccis syndrom* består av venösa missbildningar och kärlltumörer i kombination med multipla enkondrom. Cirka 30–40 procent av enkondromen utvecklas till kondro-

sarkom [33]. Vid behandling är ortopedisk konsultation och kontakt med tumorsteam vid behov viktigt.

*Proteus syndrom* består av mjukdels- och benhypertrofi i händer och fötter, hemihypertrofi, exostos, kranial hypertostos och viscerala hamartom inklusive lipom, vasculära anomalier och epidermala nevus. Vid behandling är ortopedisk konsultation viktig [33].

*Sturge–Webers syndrom* består av kapillär missbildning i ansiktet i kombination med kärlmissbildningar i leptomeningerna och i ögat. Extrakutana symtom inkluderar epilepsi, hemiplegi, utvecklingsstörning och glaukom. Syndromet bör uteslutas hos alla barn med kapillär missbildning i dermatom V1 i ansiktet. Kapillära missbildningar behandlas med laser, och hypertrofi behandlas med kirurgi [33]. Regelbunden kontroll av trycket i ögat rekommenderas.

#### Högflödeskärlmissbildningar

*Kapillärt missbildningssyndrom* består av kutana kapillära missbildningar i kombination med arteriovenösa missbildningar eller arteriovenösa fistlar i subkutan vävnad, ben, muskler och hjärna [33]. *Cobbs syndrom* består av spinala arteriovenösa missbildningar med kutan vasculär lesion. Hudlesionen kan misstolkas som en kapillär missbildning. De spinala missbildningarna kan ge olika neurologiska symtom [33]. *Hereditär hemorragisk telangiectasi (Mb Osler)* består av mukokutana och viscerala telangiectasier och arteriovenösa missbildningar. Tillståndet ger ofta svår epistaxis och ibland gastrointestinala blödningar. Behandling av högflödesmissbildningar är individuell, multimodal (laser och kirurgi), livslång och sker via kärllteam [33].

*Parkes Webers syndrom* karakteriseras av arteriovenösa missbildningar med multipla arteriovenösa fistlar längs med den affekterade extremiteten i kombination med överväxt. Sjukdomen kan ge hjärtsvikt och signifikant benlängdsskillnad. Lymfatiska missbildningar och lymfödem kan finnas [33]. Prognosen är dyster, eftersom tillståndet är progressivt.

missbildningar, om lokalisationen tillåter. Adekvat kompression förutsätter måttagning samt tillräckligt antal kompressionsplagg i kompressionsklass 2 eller 3 beroende på missbildningens storlek, lokalisation och patientens aktivitetsnivå. Kompression används dygnet runt, och plaggen byts en gång om dagen.

Om annan åtgärd är indicerad, är intralesionell sklerosering förstahandsbehandling vid stora eller problematiska makrocystiska missbildningar. Behandlingen »klistrar igen« den lymfatiska missbildningen, men tar inte bort den.

Kirurgi i form av utskalning eller debulking är förstahandsbehandling vid problematiska mikrocystiska missbildningar. Det är svårt att uppnå radikalitet med kirurgi, och återfallsfrekvensen vid partiell excision av lymfatiska missbildningar är 53–100 procent [19]. Dessutom kan excision vara stympande, eftersom de lymfatiska missbildningarna har ett infiltrativt växtsätt.

Koldioxidlaser används för att behandla mikrocystiska lymfatiska missbildningar i mukosa, vesiklar och angiokeratom (YAG-laser). Angiokeratom kan även excideras, vilket görs vid ulceration och blödningskomplikation, om laser inte gett tillräcklig effekt.

Kombinationer av dessa behandlingar används också.

### Arteriovenösa missbildningar [20]

Behandling av arteriovenösa missbildningar är ofta komplicerad, eftersom partiell behandling ofta resulterar i återfall och sätter i gång en tillväxt som är svårare att behandla än den ursprungliga missbildningen [21]. Ungefär tre fjärdedelar av barnen med arteriovenös missbildning behöver behandling under barndomen, resterande fjärdedel även under vuxenlivet [20]. Målen med behandlingen är att få kontroll över missbildningens tillväxt och effekter, dvs minska symptom som blödning, smärta, ulceration och deformitet samt bibehålla vitala funktioner som syn och tuggfunktion [20].

Sklerosering med alkohol är förstahandsval vid arteriovenösa missbildningar.

Embolisering (plugg) är indicerad då man kan nå nidus med emboliseringssämnet. Detta minskar shuntningen i lesionen. Lesionen recidiverar nästan alltid [20].

Radikal excision av nidus kan övervägas vid välavgränsade lesioner och för att korrigeras fokala deformiteter, t ex blödande eller ulcererande områden, eller hypertrofi. Återfallsfrekvensen är hög, blödningsrisken stor, och den postoperativa deformiteten kan på grund av den tillväxtstimulering det kirurgiska traumat kan ge bli större än den ursprungliga missbildningen.

Cytostatika (sirolimus, en potent angiogeneshämmare) används experimentellt då ingen annan behandling varit framgångsrik.

Immunsuppressivt läkemedel (talidomid) används i vissa fall som underhållsbehandling då ingen annan behandling varit framgångsrik.

Kombinationer av dessa behandlingar används också.

### KOMPLIKATIONER VID INFANTILA HEMANGIOM

Ulceration är den vanligaste komplikationen vid infantila hemangiom, upp till 16 procent av fallen [22], och tros orsakas av att hemangiomen prolifererar genom epidermis basalmembran [4]. Ulcerationer kan bli problematiska, framför allt i anogenitalområdet och i munregionen, särskilt då barnet är enbart några veckor eller månader gammalt. Ulcerationen kan på så vis bli närmast livshotande [23]. Ulcerationer är mer smärtsamma än vanliga sår, läker dåligt och alltid med ärr. Laser- och IPL-behandling kan vara indicerad för att få ulcerationerna att läka [23]. Blödning, ibland infusionskrävande, och infektion är vanligt i samband med ulceration. Systemisk antibiotikabehandling är indicerad vid cellulit [24].

På vissa lokaler kan hemangiomen ge särskilda problem. Pe-



Syndrom och övriga missbildningar som involverar kärltumörer. Över: RICH (rapid involuting congenital hemangioma). Under: Kaposiform hemangioendoteliom med Kasabach–Merritt-fenomen.



Kärlmissbildningssyndrom. Till vänster: Klippel–Trénaunays syndrom. Över till höger: Cutis marmorata telangiectatica congenita. Under till höger: Blue rubber bleb nevus-syndrom (Beans syndrom).

## KONSENSUS

### De flesta är ense om

- att kärlläsioner är en multidisciplinär angelägenhet, eftersom det ofta behövs en kombination av olika behandlingsmodaliteter
- vilka lesioner som alltid bör behandlas aktivt.

### Äsikterna går isär om

- när man kan expektera vid infantila hemangiom
- hur aktivt man ska behandla infantila hemangiom av moderat storlek och benign lokalisation under det första året
- vilken basutredning som alltid ska ingå innan barn med infantila hemangiom behandlas med betablockad. Det vanligaste i dag är ultraljud, observation på dagvård och kontroll av tyreoidestimulerande hormon (TSH) och glukos vid större infantila hemangiom samt kardiologisk konsultation vid hjärtfel av något slag
- hur länge man ska behandla infantila hemangiom aktivt (patienterna behandlas dock oftast till >1 års ålder)
- vilken medicinsk behandling som är förstahandsalternativ vid infantila hemangiom
- huruvida systemisk propranolol eller prednisolon är förstahandsmedel vid behandling av infantila hemangiom
- lämpligaste tidpunkt för eventuell kirurgisk behandling vid infantila hemangiom
- vilket antikoagulantium som är indicerat vid venösa kärllämsbildningar och när behandlingen ska påbörjas
- när venösa kärllämsbildningar ska skleroseras/opereras.

riorbitala hemangiom ger komplikationer i 40–60 procent av fallen, mestadels i form av amblyopi [25]. Cyrano de Bergerac-hemangiom (på nästippen) kan obstruera luftvägarna och ge psykosociala problem till följd av den permanenta deformationen av näsan [26]. Hemangiom i hörselgången kan ge ledningshinder och efterföljande påverkan på talutvecklingen [27]. Hemangiom på läpp kan ge läppdeformitet och påverkan på utveckling av käke och tänder samt på matintaget [28].

I luftvägarna kan hemangiom bli livshotande, eftersom spädbarn andas enbart genom näsan de 3 första månaderna; hemangiom i nares kan då obstruera luftvägen helt. Subglottiska hemangiom ger kruppliknande symtom; trakeostomi kan bli nödvändigt för att rädda barnets liv. Cirka 50 procent av barn med subglottiska hemangiom har associerade kutana segmentella hemangiom med skäggdistribution [3].

Hjärtsvikt till följd av infantila hemangiom är ovanligt, men kan uppstå då blodflödet genom tumören skapar ett hyperdynamiskt tillstånd som leder till ökad hjärtminutvolym och slagvolym samt ökad lungvaskularisering. Risken för hjärtsvikt är störst vid stora hemangiom lokaliserade till levern eller mycket stora hemangiom på huden [3]. Hemangiom lokaliserade till levern kan dessutom orsaka trombocytopeni och svår hypotyreo [23].

Hemangiom i gastrointestinalkanalen kan till följd av ulceration ge upphov till svåra blödningar [23].

De lokalisationer som har störst risk för estetiskt dåligt slutresultat är segmentella hemangiom och hemangiom placerade på utsatta lokaler som ansikte.

Djupa och segmentella hemangiom kan ge kvarstående problem även efter fullständig involution. Sequelae kan vara exempelvis kvarvarande kärlektasier, atrofiska eller hypertrofiska ärr, fibröst omvandlad vävnad och vävnad med nedsatt elasticitet, som ger ett ärrigt vävnadsöverskott samt asymmetri [4].

## OMHÄNDERTAGANDE

För korrekt omhändertagande av patienter med vaskulära lesioner krävs teamarbete och kombination av flera olika behandlingsmodaliteter och specialiteter (se ABC-artikel del 1, Läkartidningen nr 18–19/2015).

## REFERENSER

- Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996;128:329–35.
- Léauté-Labrèze C, Prey S, Ezze-dine K. Infantile haemangioma: part I. Pathophysiology, epidemiology, clinical features, life cycle and associated structural abnormalities. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25:1245–53.
- Fay A, Nguyen J, Waner M. Conceptual approach to the management of infantile hemangiomas. *J Pediatr.* 2010;157:881–8.e1–5.
- Greene AK. Management of hemangiomas and other vascular tumors. *Clin Plast Surg.* 2011;38:45–63.
- Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649–51.
- Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ, editors. Mulliken and Young's vascular anomalies. Hemangiomas and malformations. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press; 2013.
- Xu G, Lv R, Zhao Z, et al. Topical propranolol for treatment of superficial infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:1210–3.
- Semkova K, Kazandjieva J. Topical timolol maleate for treatment of infantile haemangiomas: preliminary results of a prospective study. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38:143–6.
- Lee J, Sinno H, Tahiri Y, et al. Treatment options for cutaneous pyogenic granulomas: a review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011;64:1216–20.
- Fernández Y, Bernabeu-Wittel M, García-Morillo JS. Kaposiform hemangioendothelioma. *Eur J Intern Med.* 2009;20:106–13.
- Alberola FT, Betlloch I, Montero LC, et al. Congenital tufted angioma: case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2010;16:2.
- Kelly M. Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1085–9.
- Greene AK, Alomari AI. Management of venous malformations. *Clin Plast Surg.* 2011;38:83–93.
- Alcántara-González J, Boixeda P, Pérez-García B, et al. Venous malformations treated with dual wavelength 595 and 1064 nm laser system. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27:727–33.
- Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, et al. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004;140:971–6.
- Maguiness SM, Liang MG. Management of capillary malformations. *Clin Plast Surg.* 2011;38:65–73.
- Bjerring P, Christiansen K, Troilius A. Intense pulsed light source for the treatment of dye laser resistant port-wine stains. *J Cosmet Laser Ther.* 2003;5:7–13.
- Greene AK, Perlyn CA, Alomari AI. Management of lymphatic malformations. *Clin Plast Surg.* 2011;38:75–82.
- Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, et al. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 1992;27:220–4; discussion 224–6.
- Greene AK, Orbach DB. Management of arteriovenous malformations. *Clin Plast Surg.* 2011;38:95–106.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:353–70; quiz 371–4.
- Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics.* 2006;118:882–7.
- Léauté-Labrèze C, Prey S, Ezze-dine K. Infantile haemangioma: part II. Risks, complications and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25:1254–60.
- Sundine MJ, Wirth GA. Hemangiomas: an overview. *Clin Pediatr (Phila).* 2007;46:206–21.
- Jalil A, Maino A, Bhojwani R, et al. Clinical review of periorbital capillary hemangioma of infancy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2011;48:218–25.
- Mishra A, Holmes WJ, Liew S. The Cyrano nose: different treatment approaches to management of hemangiomas of the nasal tip. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127:2507–8; author reply 2508–9.
- Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999;341:173–81.
- Chang CS, Wong A, Rohde CH, et al. Management of lip hemangiomas: minimizing peri-oral scars. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2012;65(2):163–8.
- Girard C, Bigorre M, Guillot B, et al. PELVIS Syndrome. *Arch Dermatol.* 2006;142:884–8.
- Metry D, Heyer G, Hess C, et al. PHACE Syndrome research conference. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE Syndrome. *Pediatrics.* 2009;124:1447–56.
- Stockman A, Boralevi F, Taieb A, et al. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urologic anomalies, associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatology.* 2007;214:40–5.
- Drolet BA, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Prospective study of spinal anomalies in children with infantile hemangiomas of the lumbosacral skin. *J Pediatr.* 2010;157:789–94.
- Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:541–64.
- Capraro PA, Fisher J, Hammond DC, et al. Klippel-Trenaunay syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109:2052–60; quiz 2061–2.
- Tark KC, Lew DH, Lee DW. The fate of long-standing port-wine stain and its surgical management. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127:784–91.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*