

## ABC om

# Vaskulära lesioner, del 1:

## Klassificering och diagnostik

**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

Vaskulära lesioner är vanliga och drabbar upp till 10 procent av alla spädbarn [1, 2]. Lesionerna indelas i tumörer, som är vanliga, och missbildningar, som är relativt ovanliga. Att förstå, och kunna tillämpa, den moderna klassificeringen av vaskulära lesioner är grundläggande för att man ska kunna ställa rätt diagnos och ge patienten rätt behandling. Grunden i diagnostiken av vaskulära lesioner är anamnes och status. En studie från ett kärteam i USA visade att ungefär hälften av de inremitterade barnen hade fått fel diagnos av den inremitterande läkaren och att de i många fall därför också hade fått fel behandling [3].

I denna ABC-artikel får läsaren vägledning för att kunna skilja banala tillstånd från potentiellt komplicerade och kunskaper för att kunna bedöma när vidare utredning eller bedömning hos kärteam är indicerad och för att översiktligt kunna informera om prognos och förväntat förlopp. Fokus ligger på infantila hemangiom, eftersom de är den vanligaste lesionen man träffar på om man inte arbetar i ett kärteam.

### KLASSIFICERING AV VASKULÄRA LESIONER

Lesionerna indelas i tumörer, med endotelproliferation, och missbildningar, utan endotelproliferation [4]. Missbildningarna indelas vidare i undergrupper beroende på flödeskaraktäristika och käriltyper i missbildningen [5].

Den vanligaste tumörformen är infantilt hemangiom, en godartad barntumör som ofta växer snabbt postnalt och går i långsam regress under barndomen. Vaskulära missbildningar består av onormalt bildade kanaler klädda med kärllendotel. Även om de alltid är kongenitala, är de inte alltid uppenbara vid födseln. Missbildningarna går i regel inte i regress.

Trots att klassificeringen antogs av International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) 1996 används fortfarande ofta äldre terminologi för kärlläsioner [3, 6]. Det kan leda till att barnen får felaktig behandling och föräldrarna felaktig information om vad de kan förvänta sig [3].

### KÄRLTUMÖRER

#### Infantila hemangiom

Infantila hemangiom drabbar upp till 10 procent av spädbarn [2]. Tumören är vanligare hos flickor än hos pojkar (3–9:1), vid prematuritet och låg födelsevikt (<1500 gram), vid flerbörd och vid hög maternell ålder [7]. Cirka 20 procent av de drabbade barnen har mer än en lesion [2]. Då det finns mer än fem kutana hemangiom benämns tillståndet hemangiomatos, vilket föranleder palpation av buk och utredning med ultraljud för att utreda förekomst av intrahepatiska/intraabdominella hemangiom. Etiologin och patofysiologin är okända, men teo-

### MODIFIERAD MULLIKEN-KLASSIFICERING

#### Vaskulära tumörer

- Infantila hemangiom
  - fokala
  - segmentella
- Kongenitala hemangiom
  - RICH (snabb involution)
  - NICH (ingen involution)
- Kaposiforma hemangioendoteliom
- Tuftade angiom
- Pyogena granulom

#### Vaskulära missbildningar

- Högflödesmissbildningar
  - arteriovenösa missbildningar
- Lågflödesmissbildningar
  - venösa
  - kapillära
  - lymfatiska (makro- eller mikrocystiska)
  - blandade

Rena arteriella missbildningar är av annan karaktär och inkluderar aneurysm, koarktation, ektasi och stenosis. De behandlas inte vidare i denna artikel.



Infantilt hemangiom.



Kaposiformt hemangioendoteliom.



Arteriovenös missbildning.



Venös missbildning.



Mikrocystisk lymfatisk missbildning.



Makrocystisk lymfatisk missbildning.



Kapillär missbildning.

»Den vanligaste tumörformen är infantilt hemangiom, en godartad barntumör ...«

### DEL 2 I NÄSTA NUMMER AV LÄKARTIDNINGEN

I nästa nummer av Läkartidningen, nr 20–21, publiceras den andra delen av denna ABC-artikel. Då handlar det om behandling, komplikationer och associerade syndrom av vaskulära lesioner.

rier om hypoxisk stress, placentaanomalier och hudtrauma i födslokanalen har framkastats [2, 8]. Infantila hemangiom anses inte vara ärftliga [9].

Infantila hemangiom kan vara djupa (subkutana) eller ytliga (kutana) eller både och, och de indelas i två subtyper: fokala och segmentella. Fokala hemangiom har ett begränsat, samlat fokus, medan de segmentella är utbredda och följer Blaschkos linjer [10]. Utbredningen kan ge information om prognos och inge misstanke om association till syndrom.

De flesta infantila hemangiom utvecklas under de första veckorna efter födseln, och alla under det första levnadsåret [11]. Lesioner som uppstår senare är aldrig infantila hemangiom, utan annan lesion måste misstänkas. Typiskt växer hemangiomen snabbt de första 3–6 månaderna och når sedan en platåfas och blir stationära. Den maximala storleken är i de allra flesta fall uppnådd senast vid 9 månaders ålder, dock med relativt stor variation.

Involutionen börjar sedan typiskt omkring 1 års ålder [11]. Involutionshastigheten är relativt konstant, och ungefär 50 procent av storleken har gått i involution vid 5 års ålder och ca 70 procent vid 7 års ålder [10]. De tidigaste tecknen på involution är färgförändring; färgen bleknar från klarröd till en mer dov färg, och en gråvit hätta kan utvecklas i mitten av lesionen. Denna sprids sedan mot periferin. Lesionens spänning minskar först och därefter börjar volymen bli uppenbart mindre [12].

### Medfödda hemangiom

Medfödda hemangiom är ovanliga, och de är biologiskt sett inte släkt med infantila hemangiom [13]. Det diskuteras om medfödda hemangiom är en variant av infantila hemangiom eller ett helt separat tillstånd. Medfödda hemangiom har ett annat naturlförlöpp än de infantila. Deras tillväxtfas är intrauterin, och de är färdigutvecklade vid födseln. Därefter uppvisar de antingen en accelererad involution (RICH [rapid involuting congenital hemangioma]), som ofta är komplett före 1 års ålder, eller ingen involution alls (NICH [non-involuting congenital hemangioma]).

### Pyogena granulom (telangiektatiska granulom)

Pyogent granulom är ett inflammatoriskt, hyperplastiskt tillstånd, med proliferativ vaskulär vävnad, som kan uppstå under hela livet. Kliniskt ser förändringen ut som en papel eller polyp, med glansig yta, som blöder mycket lätt. Den uppstår oftast på ett ställe där det finns en preexisterande skada. Vanliga lokaler är tandköttet, läpparna, näsmukosan, ansiktet och fingrarna. Pyogena granulom utvecklas snabbt under några veckor till maximal storlek, och på grund av den snabba utvecklingen misstas de ibland för maligniteter. Vid osäkerhet bör alltid histopatologisk undersökning göras.

I enstaka fall kan pyogena granulom tillbakabildas, men oftast krävs aktiv behandling [14]. De är vanliga vid kapillära missbildningar [15].

### OVANLIGA KÄRLTUMÖRER

#### Kaposiforma hemangioendoteliom

Kaposiforma hemangioendoteliom är ovanliga, lokalt aggressiva kärltumörer med potential till invasiv växt. Tumören kan växa in i ben, muskler och lymfkörtlar samt lokal viscera, men distansmetastaser har aldrig rapporterats [16]. Den uppstår oftast före 2 års ålder som en röd eller violett fläck, som raskt växer och infiltrerar. Tumören är dessutom vanlig hos personer som insjuknat i aids [7]. Tumörinväxt kan leda till akut andningssvikt, hemotorax, ikterus, gastrointestinalt hinder, retroperitoneal tumörväxt och svår trombocytopen koagulopati (Kasabach–Merritt-fenomen). Dödligheten i Kasabach–Merritt-fenomen är ca 30 procent.

Diagnosen ställs med hjälp av biopsi (positivt för CD31,



Till vänster ses ett ytligt infantilt hemangiom, till höger ett djupt.



Till vänster ses ett segmentellt infantilt hemangiom, till höger ett fokalt.



Infantilt hemangiom som spontant gått i involution.

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

#### EKVIVALENSTABELL – TIDIGARE OCH AKTUELL TERMINOLOGI

Tidigare terminologi	Aktuell terminologi
Lymfangiom	Lymfatisk kärlmissbildning
Cystiskt lymfangiom	Mikrocystisk lymfatisk kärlmissbildning
Cystiskt hygrom	Makrocystisk lymfatisk kärlmissbildning i halsregionen
Eldsmärke, portvinsfläck, storkbett, angel's kiss, naevus flammeus	Kapillär kärlmissbildning
Verruköst keratotiskt hemangiom	Angiokeratom (sekundärt fenomen till lymfatisk kärlmissbildning)
Smultronmärke, jordgubbsmärke	Ytligt hemangiom
Kavernöst hemangiom	Subkutant/djupt hemangiom
Angioblastom	Tuftade angiom

## KLINIK & VETENSKAP MEDICINENS ABC

CD34, podoplanin och PROX1, negativt för GLUT-1) och MR. Kaposiforma hemangioendoteliom går aldrig spontant i involu- tion och behandlas vanligen med excision och/eller cytosta- tika [16].

### Tuftade angiom

Tuftade angiom är ovanliga benigna tumörer av okänd pato- genes. Cirka 25 procent är medfödda, och 50 procent uppstår under barndomen, oftast de första levnadsåren. I de återstå- ende 25 procenten av fallen uppstår tumören i vuxen ålder, ofta i samband med graviditet. För att ställa diagnosen krävs biopsi, där man ser diagnostiska »kanonkuler« (cannon-balls). Tuftade angiom har en långsammare tillväxtfas än infantila hemangiom, och den kan fortgå under flera år.

Av medfödda tuftade angiom går ca 95 procent i involu- tion innan barnet fyllt 2 år. Bland de övriga går ca 15 procent så småningom i involu- tion. Tumören kan compliceras av Kasa- bach–Merritt-fenomen. Behandlingen är densamma som för kaposiforma hemangioendoteliom [17].

### Maligna differentialdiagnoser

Maligna differentialdiagnoser till kärltumörer inkluderar hemangiopericytom, Wilms tumör, rabdomyosarkom, fibro- sarkom, nasala gliom, retinoblastom och leiomyosarkom. Vissa av dem kan kliniskt se ut precis som infantila hemangi- om, särskilt då de sitter subkutant [18]. Malign diagnos bör misstänkas när förändringen inte följer den anamnes och det förlopp som är typiskt för infantila hemangiom eller kärll- missbildning.

### KÄRLMISSBILDNINGAR

Kärllmissbildningar är kongenitala, och naturalförloppet är att de växer med individen och finns kvar hela livet. Tonårens hormonella förändringar kan orsaka tillväxt. Ibland uppstår smärtsamma tromboflebitar med efterföljande fleboliter (förkalkade tromber) i missbildningarna. Kärllmissbildning- ar är lika vanliga hos flickor som pojkar. Patogenesen är oklar, men missbildningarna uppstår troligen under kärllut- vecklingen, dvs under antingen vaskulogenesen eller angio- genesen [8]. De flesta kärllmissbildningar anses inte vara ärftliga, men några ovanliga nedärvda former har observe- rats [9].

### Venösa kärllmissbildningar

Venösa missbildningar är ofta mjuka, komprimerbara, blåa för- ändringar. Den blåa färgen är patognomon och orsakas av miss- bildade små och mellanstora vener, oftast i dermis eller subku- tis men ibland även i muskler och skelett. Typiskt ändrar för- ändringen volym vid tryckändring, tex då patienten lutar sig framåt, vid skrik/affekt eller fysisk aktivitet.

Venösa missbildningar är oftast mer voluminösa och ut- bredda än de först synes vara och engagerar ofta såväl hud och subkutis som muskler; ibland finns också visceral lesioner. Genom lesionernas svullnad kan underliggande skelett bli de- formerat [19]. Histopatologiskt består venösa missbildningar av oregelbundna, endotelbeklädda kärllkanaler. Kanalernas väggar är tunna och saknar glattmuskelceller. Missbildning- arna kan tillväxa vid trauma och under puberteten då de sti- muleras av hormoner. I analogi med detta kan de även tillväxa vid t ex p-pillerbruk, graviditet och klimakterium [20].

**Glomovenösa kärllmissbildningar** skiljer sig till viss del kli- niskt och histopatologiskt från venösa missbildningar. De är fastare och mindre komprimerbara, har en mer blåviolett färg och kiselstensaktig yta. De är ofta mer smärtsamma än vanli- ga venösa missbildningar. De behandlas på samma sätt som venösa, men svarar på ett lite annorlunda sätt. Skleroterapi är ofta mindre effektiv, och kompressionsbehandling kan ge

### REMISS TILL KÄRLTEAM

Remiss bör alltid skickas till kärllteam vid följande:

- Infantila hemangiom med komplikationer som man inte kan hantera
- Oklara vaskulära lesioner där diagnostiken är kompli- cerad
- Misstanke om malign lesion
- Infantila hemangiom med försenad involu- tion
- Medfödda hemangiom (RICH och NICH)
- Segmentella hemangiom
- Hemangiom som sitter på t ex följande lokalisationer: Periorbitala infantila hem- angiom, eftersom de kan komprimera synstrukturerna och det därför är viktigt med tidig aktiv behandling och pediatriskt kunnig ögonlä- karkontakt [27].

Så kallade Cyrano de Ber- gerac-hemangiom, eftersom de kan obstruera luftvägar- na och ge psykosociala pro- blem till följd av den defor- mering av näsan de medför [28].

Infantila hemangiom på läpp, eftersom de behöver aktiv behandling för att mi- nimera läppdeformiteten och påverkan på matintag [29].

Perianala och genitala in- fantila hemangiom, efter- som de kan ge avsevärda

hygieniska bekymmer och lidande om de ulcererar [30].

Skäggdistribution, efter- som det finns risk för infanti- la hemangiom i luftvägarna.

Infantila hemangiom i kraniala medellinjen, efter- som de kan vara en indika- tion på spinal dysrafism och fjättrad ryggmärg.

Hemangiomas (>5 kuta- na infantila hemangiom), eftersom det finns risk för visceral hemangiom.

Hepatiska infantila hem- angiom, eftersom det finns risk för tyreoidadysfunk- tion.

Cervikofaciala infantila hemangiom, eftersom det finns risk för PHACES (poste- rior fossa brain malforma- tions, hemangioma [seg- mentellt i ansiktet/på huvu- det], arterial anomalies, car- diac anomalies or aortic coarctation och eye abnor- malities).

- Kaposiforma hemangioendo- teliom
- Tuftade angiom
- Alla kärllmissbildningar, med undantag av enkla kapillära missbildningar som naevus flammeus
- Alla associerade syndrom av vaskulära lesioner



Exempel på infantila hemangi- om som alltid ska remitteras. Över tv: Utbrett hemangiom med skäggdistribution. Över th: Genitalt hemangiom. Under tv: Cyrano de Bergerac-hemangiom.



mycket obehag. Histopatologiskt har förändringen odifferentierade muskelceller, glomusceller [21].

### Kapillära kärmissbildningar

Kapillära missbildningar kallas även portvinsfläckar, naevus flammeus, eldsmärke, »angel's kiss« eller storkbett, beroende på vilken undergrupp de tillhör, och drabbar ca 3 av 1000 födda barn. Ibland misstas dessa initialt för blåmärken eller födslotrauma. Hos barn är de ofta ljusröda makulor som i många fall mörknar, blir mer violetta, tjockare och ibland hyperkeratotiska med åren. Då förändringen sitter i ansiktet följer den ofta nervus trigeminus utbredningsområde [19]. Kapillära kärmissbildningar är bristfälligt innerverade och kan växa hela livet.

Ibland är de associerade med andra missbildningar, såsom andra kärmissbildningar (ofta lymfatiska), ben- eller mjukdelshyperplasi eller -atrofi, neurologiska defekter och spinal dysrafism. Riktlinjer för när vidare utredning med tex MR, slätröntgen och lymfskintigrafi (med tanke på andra missbildningar) är indicerad saknas och får avgöras från fall till fall [19].

### Lymfatiska kärmissbildningar

Lymfatiska kärmissbildningar sitter oftast (i 90 procent av fallen) i huvud-, hals- eller axillregionen och indelas i makrocystiska och mikrocystiska förändringar. Lymfatiska missbildningar kan vara lokaliserade eller diffusa och uppstår vid fel i lymfangiogenesen [8].

De vanligaste är cervikala makrocystiska lymfatiska kärmissbildningar, tidigare kallade cystiska hygrom, som klassiskt uppstår i halsens posteriora triangel. Dessa ses typiskt redan vid födseln. Histologiskt och radiologiskt ses stora cystiska hålrum klädda med bristfälligt glattmuskelcellslager i ett tunt endotel.

Mikrocystiska förändringar upptäcks ofta inte förrän en komplikation, tex infektion eller blödning, gör dem uppenbara genom påtaglig svullnad. Mikrocystiska förändringar ser ofta ut som en samling tunnväggiga vesiklar eller hyperkeratotiska papler som är organiserade i oregelbundna grupper [19].

Lokala lymfatiska missbildningar exacerberar och blir större på grund av hormonella faktorer, lokal eller generell inflammation/infektion och trauma [19]. Sekundära fenomen till lymfatiska missbildningar inkluderar angiokeratom, som ses som små mörklila makulor, med keratotiskt lättblödande epitel i huden, eller som vätskande lymfatiska vesikler i hud och slemhinna. Dessutom finns diffusa lymfatiska missbildningar som orsakas av hypoplasi av lymfsystemet och då kallas primära lymfödem. Kliniskt är gränsdragningen däremellan inte alltid helt självklar. Primära lymfödem handläggs inte av kärteam och behandlas därför inte vidare i denna artikel.

### Arteriovenösa kärmissbildningar

Arteriovenösa missbildningar består av dysmorfiska arteriella och venösa kärl där mellanliggande kapillärbädd saknas, vilket medför kontinuerlig shuntning, AV-fistel, på grund av bristfällig kontroll i den prekapillära sfinktern eller avsaknad av sfinkter. Det första segmentet av dilaterad ven efter sammankopplingen kallas nidus. Det sker en konsekutiv hypertrofi av nidus, venös dilatation och arteriell hypertrofi, och arteriovenösa kärmissbildningar kan därför leda till hjärtsvikt [19].

Schobinger-klassifikationen för arteriovenösa kärmissbildningar utgår från den kliniska allvarlighetsgraden och beskriver stadium I som en stillsam röd makula som så småningom övergår i stadium II med karakteristiskt bultande smärta. I stadium III tillkommer ulceration, nekros och spon-

## ■ DIAGNOS AV VASKULÄRA LESIONER

### Anamnes

- Fanns förändringen vid födseln? Infantila hemangiom finns vanligen inte vid födseln, medan missbildningar gör det, även om de inte alltid syns. Infantila hemangiom uppstår i regel som röda makulor under första levnads månaden. Dessa kan föregås av blekhet (naevus anemicus).
- Förekomst av prematuritet? Infantila hemangiom är vanligare vid prematuritet och flerbörd.
- Har förändringen blivit större eller har den växt med barnet? Infantila hemangiom tillväxer, medan missbildningar växer med barnet.
- Ändrar förändringen storlek vid förkylning, affekt och ansträngning (Valsalvas manöver)? Missbildningar gör det, men inte infantila hemangiom.

### Status

- Var sitter lesionen? 80 procent av infantila hemangiom sitter i huvud-halsregionen, medan missbildningar oftast sitter på extremiteterna.
- Är förändringen komprimerbar? Infantila hemangiom går inte att komprimera, medan lymfatiska och venösa gör det.
- Är volymen konstant över dygnet? Venösa missbildningars volym beror på kroppsläge och fysisk ansträngning.
- Hur känns förändringen? Arteriovenösa missbildningar känns värmeökade och pulserande. Lymfatiska och venösa missbildningar känns mjuka. I proliferationsfasen känns infantila hemangiom som arteriovenösa missbildningar. I platåfasen är infantila hemangiom komprimerbara, i involutionsfasen fibrösa och fettrika.
- Är förändringen genomlysbar med ficklampa? Genomlysbarhet talar för lymfatisk missbildning.
- Doppler: Infantila hemangiom i proliferationsfas och arteriovenösa missbildningar ger högt flödesljud.
- Auskultation: Blåsljud kan ofta höras över arteriovenösa missbildningar.

### Biopsi och tumörmarkörer

- Utredning med biopsi och tumörmarkörer genomförs då diagnosen är oklar eller då malignitet inte kan utslutas. Fråga efter GLUT-1 i kärldotiel, CD34, WT1, LYVE1 och podoplanin. Infantila hemangiom är alltid positiva för GLUT-1, vilken är alltid positiv för GLUT-1, vilken är negativ för GLUT-1 [13].

### Blodprov

- Hb
- Koagulationsprov: trombocyter, fibrinogen, D-dimer, PK, APT-tid. Vid infantila hemangiom, kaposiforma hemangioendoteliom, tuftade angiom, lymfatiska missbildningar och venösa missbildningar kan D-dimer vara sänkt, fibrinogen sänkt och trombocytantalet lågt. Ska alltid kontrolleras upprepade gånger på patienter med multipla eller stora infantila hemangiom samt vid leverhemangiom och missbildningar [23].
- TSH, T<sub>3</sub>, T<sub>4</sub>. Stora infantila hemangiom och infantila hemangiom i levern kan producera enzymer som leder till hypotyroidism genom nedbrytning av tyroxin [24].

### Övriga undersökningar

- Laryngoskopi: vid misstanke om lesioner i luftvägarna, infantilt hemangiom på nästippen, kraniala medellinjelesioner.
- Oftalmologisk undersökning: vid misstanke om orbitala/periorbitala lesioner.
- Ekokardiografi: vid misstanke om syndrom, tex PHACES och vid arteriovenösa missbildningar med misstänkt kardiell påverkan.

»Kärmissbildningar är kongenitala, och naturförloppet är att de växer med individen och finns kvar hela livet.«

## KLINIK & VETENSKAP MEDICINENS ABC

tana blödningar med mycket kraftig stråle och i stadium IV dessutom kardiell inkompensation.

Arteriovenösa missbildningar är vanligast i huvud-halsregionen, vilket kan förklaras av att de förmodligen bildas tidigt under embryogenesen då embryot består av främst cefala strukturer [19].

### Blandade (kombinerade) kärlmissbildningar

Förutom de arteriovenösa högflödesmissbildningarna finns olika blandade lågflödesmissbildningar och blandade låg- och högflödesförändringar.

### OMHÄNDERTAGANDE

Ibland är diagnossättning komplicerad när anamnes och klinisk bild inte följer de typiska, ovan beskrivna mönstren. Vanligast är att djupa infantila hemangiom utan kutan komponent förväxlas med venösa eller lymfatiska kärlmissbildningar och på så vis kan leda till felaktig diagnos, prognos och behandling. I tveksamma fall eller vid behandlingssvikt kan förutom utredning med ultraljud och/eller MR även biopsi vara vägledande. Remiss till kärllteam för diagnos och behandlingsförslag kan bli aktuell.

För korrekt diagnos och omhändertagande av patienterna krävs teamarbete och kombination av flera olika behandlingsmodaliteter och specialiteter. I de flesta länder handläggs i dag kärlllesjoner i multidisciplinära team, och många av teamen träffas vartannat år och diskuterar forskning och utveckling inom fältet under det internationella mötet International Workshop for the Study of Vascular Anomalies (www.issva.org) [22].

I Malmö bildades det multidisciplinära kärllteamet i början på 1990-talet och består av dermatolog, plastikkirurg, barnläkare och interventionell radiolog. Som konsulter finns även ögonläkare, öron-, näs- och halsläkare, kärllkirurger, handkirurg, barnortoped, barnkirurg, kurator, sjukgymnast och arbetsterapeut. Teamet träffas regelbundet varannan vecka, och möjlighet till konsultation via videokonferens finns.

De olika kärllteamen i Sverige och övriga Norden samarbetar tätt kring dessa patienter, och svårare fall diskuteras regelbundet på nordiska möten med Nordic Society for Vascular Anomalies (NSVA) (www.nsva.no) och vartannat år på de internationella mötena med ISSVA.

Övriga kärllteam i Sverige finns vid Akademiska sjukhuset i Uppsala, Karolinska universitetssjukhuset i Stockholm och Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

### INDIKATIONER FÖR BILDDIAGNOSTIK [25]

#### Ultraljud med dopplerflödesundersökning

- Kan skilja makrocystiska och mikrocystiska lymfatiska missbildningar åt.
- Kan skilja lymfatiska missbildningar (inget flöde) från andra kärlmissbildningar (flöde).
- En del lymfatiska missbildningar ses redan på prenatalt ultraljud [26]. Dessa återbildas ofta partiellt spontant intrauterint.
- Är indicerat då man misstänker att det kan röra sig om en arteriovenös missbildning.
- Har fördelen att det kan utföras på barn utan att narkos krävs.
- Ska alltid göras över levern vid mer än fem kutana hemangiom på grund av risken för viscerala hemangiom som kan ha systemiska effekter.

#### MR, eventuellt med dynamisk MR-angiografi

- Standard för att säkerställa diagnosen och bestämma

lymfatiska och venösa missbildningars utbredning, relation till andra strukturer och flödesmönster.

- Vid misstanke om tuftade angiom, neuroblastom, embryonala rabdomyosarkom, fibrosarkom, dermatofibrosarcoma protuberans och hemangiopericytom. Gör alltid vid betydande/symtomgivande vasculär lesion som upptäckts i vuxen ålder.

#### Konventionell angiografi

- För att kartlägga arteriellt flöde.

#### Slätröntgen

- Utförs när man misstänker interosseösa lymfatiska missbildningar och då man misstänker skelettpåverkan och skeletthyper-/hypotrofi/extremitetslängdskilnad.

#### Datortomografi

- Används bara vid skeletala förändringar, vilka är mycket sällsynta. Datortomografi har för dålig specificitet för mjukdelar för att användas vid vasculära lesioner.

### KONSENSUS

#### De flesta är ense om

- att kärlllesjoner ska klassificeras i tumörer och missbildningar enligt Mulliken-klassifikationen antagen av ISSVA
- vilka lesioner som alltid ska remitteras till kärllteam
- att kärlllesjoner är en multidisciplinär angelägenhet
- vilka histopatologiska markörer som är vägledande i diagnostiken.

#### Åsikterna går isär om

- när man kan expektera
- när bilddiagnostik och biopsi är indicerat
- vilken basutredning som alltid ska ingå vid vasculära 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.

## REFERENSER

1. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr*. 1996;128:329-35.
2. Léauté-Labrèze C, Prey S, Ezzedine K. Infantile haemangioma: part I. Pathophysiology, epidemiology, clinical features, life cycle and associated structural abnormalities. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:1245-53.
3. Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, et al. Vascular anomalies in 5,621 patients: guidelines for referral. *J Pediatr Surg*. 2011;46:1784-9.
4. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69:412-22.
5. Enjolras O. Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol*. 1997;24:701-10.
6. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, et al. Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plast Reconstr Surg*. 2011;127:347-51.
7. Enjolras O, Soupre V, Picard A. Classification of superficial vascular anomalies [artikel på franska]. *Presse Med*. 2010;39:457-64.
8. Boon LM, Ballieux F, Vikkula M. Pathogenesis of vascular anomalies. *Clin Plast Surg*. 2011;38:7-19.
9. Vikkula M. Pathogenesis and genetics of vascular anomalies [artikel på franska]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2006;51:282-6.
10. Sundine MJ, Wirth GA. Hemangiomas: an overview. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:206-21.
11. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. *Pediatrics* 2008;122:360-7.
12. Greene AK. Management of hemangiomas and other vascular tumors. *Clin Plast Surg*. 2011;38:45-63.
13. Aboutaleb A, Jessup CJ, North PE, et al. Histopathology of vascular anomalies. *Facial Plast Surg*. 2012;28:545-53.
14. Pagliai KA, Cohen BA. Pyogenic granuloma in children. *Pediatric Dermatol*. 2004;21:10-3.
15. 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.
16. Fernández Y, Bernabeu-Wittel M, García-Morillo JS. Kaposiform hemangioendothelioma. *Eur J Intern Med*. 2009;20:106-13.
17. Alberola FT, Betlloch I, Montero LC, et al. Congenital tufted angioma: case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2010;16:2.
18. Gampper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg*. 2002;110:572-85; quiz 586; discussion 587-8.
19. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, et al. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:353-70; quiz 371-4.
20. Greene AK, Alomari AI. Management of venous malformations. *Clin Plast Surg*. 2011;38:83-93.
21. 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.
22. Enjolras O. Angiomas and angiomatosis [artikel på franska]. *Presse Med*. 2011;39:454-6.
23. Adams DM. Special considerations in vascular anomalies: hematologic management. *Clin Plast Surg*. 2011;38:153-60.
24. Ho J, Kendrick V, Dewey D, et al. New insight into the pathophysiology of severe hypothyroidism in an infant with multiple hepatic hemangiomas. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2005;18:511-4.
25. Arnold R, Chaudry G. Diagnostic imaging of vascular anomalies. *Clin Plast Surg*. 38:21-9.
26. Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12:500-4.
27. Jalil A, Maino A, Bhowani R, et al. Clinical review of periorbital capillary hemangioma of infancy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2011;48:218-25.
28. 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.
29. 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.
30. Mishra A, Holmes W, Gorst C, et al. Perianal haemangioma presenting as a non-healing wound in a neonate. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011;63:2208-9.