

Reseberättelse

NSVA – Nordic Society For Vascular Anomalies - möte

Köpenhamn 8-9 november 2021

Detta var första gången jag var med på det nordiska kärldmissbildningsmötet. Jag har sedan många år varit en del av teamet på Sahlgrenska som tar hand om patienter kärldmissbildningar. Med i teamet finns dessutom plastikkirurg, intervensionist från röntgen, hudläkare, klinisk genetiker, ibland en öron- näsa- halsläkare, ibland en barnkirurg, och ibland en barnläkare. Till detta möte var vi totalt 6 läkare från teamet som följde med, vilket nog var ett rekord.

Dag 1

Första sessionen började med att vi hälsades välkomna av Susanne Frevert, som var huvudansvarig för mötet. Vi var alla glada att mötet blev av med tanke på Covid-restriktioner både före och efter mötet. Vi satt tätt packade i en liten föreläsningssal, men igen blev sjuk vad jag vet...

Det första föredraget handlade om klassifikation av vaskulära anomalier. Den klassifikation vi nu använder är ISSVAs klassifikation som uppdateras allteftersom.

Andra sessionen handlade om venösa kärldmissbildningar. Flera intressanta fall presenterades, bl a en arm med ytliga multipla malformationer behandlade med sklerosering och en förändring i flanken som behandlades med direktpunktion och klister dag 1 och resektion dag 2. Plastikkirurgen som presenterade det senare fallet tyckte att det gick så mycket lättare att excidera förändringen när man sprutat klister dagen innan. Det var lättare att hitta förändringen, inga kollaberade kärldstrukturer, enklare att nå radikalitet och inga blödningsproblem. Ytterligare ett fall med en mycket utbredd venös kärldmissbildning i m. deltoideus behandlades först med sklerosering med övergående effekt. Avflödet från kärldmissbildningen lämnades att trombotisera och patienten blev helt besvärsfri även utan kirurgi. Ett imponerande fall med intraosseös venös kärldmissbildning i mandibel presenterades. Kortikalt ben var nästan helt borta. Istället för stämpande kirurgi provade man direktpunktion och injektion av Fibrovein. Upprepade radiologiska kontroller visade att kortikal ben återbildades och mandibeln återtog i princip sin ursprungliga form.

Tredje sessionen avhandlade lymfatiska missbildningar. Det började med klassificering av komplexa lymfatiska missbildningar vilket följdes av föredrag om avbildning av lymfsystemet.

Sheyabath Mohanakumar från Århus i Danmark visade hur lymfflödet fungerar. Tydligt finns det pacemakerceller i kärlväggen och med ett sinnrikt klaffsystem transporteras lymfvätskan tillbaka till vensidan via ductus thoracicus.

Därefter presenterade Pär Gerwins från Uppsala hur de undersöker lymfkärlen. Inguinala lymfkörtlar punkteras och injiceras med kontrast, vilken man sedan kan följa upp mot cisterna chyli och vidare till ductus thoracicus. Avvikelser i lymfflödet blir på så vis mycket tydliga, t ex chylothorax. Interventioner kan också göras via inguinala lymfkörtlar och mikrokaterisering av ductus thoracicus. Jag förstod inte riktigt hur detta egentligen gick till.

Fjärde sessionen innefattade fallpresentationer.

Rune Andersen och Jon Magnus Moen presenterade ett allvarligt fall med chylothorax och obstruktion av central conducting lymphatic duct. Patienten hade lymphangioleiomyotom och behandlades framgångsrikt med Sirolimus.

Samma personer presenterade också ett fall med lymfläckage från ett ben hos en ung patient. Benet var förstorat och ödematöst. Statisk och dynamisk MR visade avsaknad av koppling till det centrala lymfflödessystemet i benet. Patienten var tvungen att klä in benet med blöja eftersom det vätskade så mycket. Patienten opererades med lymfovenösa anastomoser av plastikkirurger och lymfsystemet i benet avlastades därmed.

Dag 2

Femte sessionen handlade om arteriovenösa missbildningar (AVM). Ett förfärligt fall från Rigshospitalet i Oslo presenterades. Det var ett AVM i en tunga som efter biopsi ökat kraftigt i storlek. Man försökte behandla med alkohol, men missbildningen fortsatte att växa. Till slut fick man amputera halva tungan samt göra någon form av rekonstruktion. Det blev en intressant diskussion avseende AVM där den allmänna uppfattningen var att man inte ska peta på dessa om man inte måste. Sannolikt triggade biopsin igång tillväxt av förändringen vilket försämrades ytterligare av emboliseringsförsök.

Ett fall med diffust AVM i radiale delen av handen presenterades. Förändringen var svåravgränsad och det var svårt att veta var shunten var. Det blev en diskussion om ev åtgärder, men ingen hade någon bra idé om hur detta kunde behandlas varken kirurgiskt eller interventionistiskt. Den enda lösningen torde vara amputation på lämplig nivå om det finns indikation. I nuläget var patienten dock relativt besvärsfri.

Susanne Frevert presenterade ett fatalt fall hos ett nyfött barn med ett AVM i levern. Man stängde av ductus venosus med coil och det gick bra några dagar med sedan avled barnet sannolikt pga respiratoriska och cirkulatoriska problem.

Rune Andersen presenterade ett fall med Parkes Weber Syndrom med overgrowth av ena benet. Avflödesvenor stängdes av med coil och skillnaden i benlängd minskade.

Diane Grelaud, patolog från Malmö, presenterade ett fall där en ung kille slagit i skallen och fått ett litet sår. En förändring som man först trodde var ett hematom växte till och liknade ett hemangiom. Detta opererades bort och PAD med infärgning för Glut-1 visade upptag talande för hemangiom. Det visade sig att röda blodkroppar också är positiva för Glut-1, vilket kan ge ett falskt positivt svar även om endotelet inte är infärgat. Diagnosen blev till slut small vessel AVM, som sannolikt uppkommit eller tillväxttriggats av traumat.

Patrik Boivie från Plastikkirurgen i Göteborg presenterade ett fall med ett stort hemangiom i överläppen hos en liten pojke som han opererat i flera seanser med mycket fint resultat.

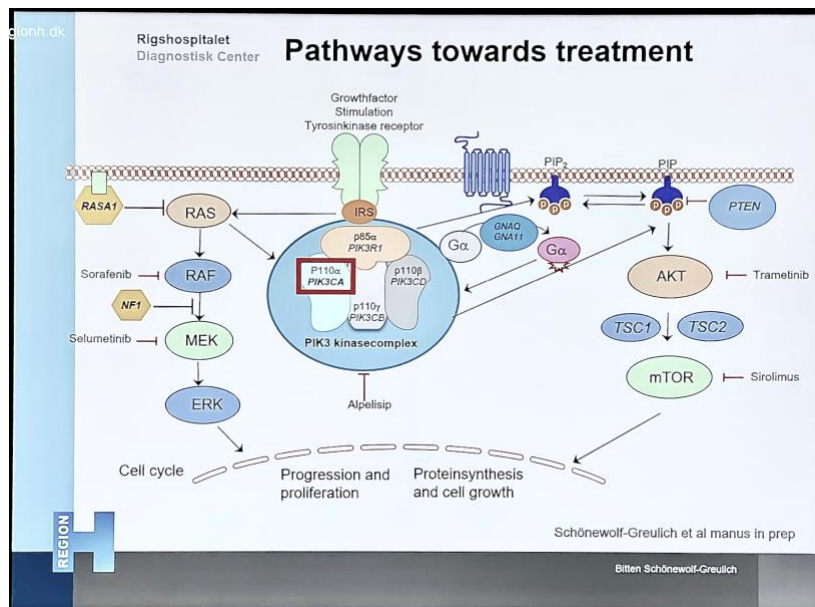
Ett fall med AVM i tunga behandlades med alkohol med mycket dåligt resultat. Första behandlingen gav inga större problem, men heller ingen förbättring. Andra behandlingsförsöket orsakade trombos i a. lingualis. Man behandlade även på andra sidan och hela tungan gick i nekros. Man fick excidera en stor del, men förändringen fanns kvar. Det påpekades att detta nog inte var något AVM, utan en välvaskulariserad tumör. Biopsi hade nog varit bra innan behandling i detta och liknande fall.

Sjätte sessionen handlade om CPSS (Congenital PortoSystemic Shunts)

Dessa barn har ofta syndrom och / eller tillhörande symtom såsom cildysfunktion, situ inversus samt respiratoriska och cirkulatoriska problem. De verkar vara svårbehandlade. Man kan försöka stänga av shunten, men det verkar vara oklart om det gör så stor nytta.

Ytterligare ett fall med AVM presenterades från Oslo. En patient sökte pga att det såg lite annorlunda ut på ena kinden. Man bedömde att det var ett ytligt AVM. Han ville inte bli opererad eftersom besvären enbart var kosmetiska. Man provade med embolisering några gånger utan att man lyckades stänga shunten. AVMet började växa och man blev tvungen att operera bort det och täcka med hudtransplantat från låret. AVMet är sannolikt borta med det kosmetiska resultatet blev inte toppen. Diskussion uppstod om att man inte bör behandla AVM om det inte är nödvändigt. Sannolikt har behandlingsförsöken triggat tillväxt.

Sjunde sessionen utgjordes av genetik. Föredragen handlade om tillväxtsyndrom såsom KTS, CLOVE etc. Nu finns flera olika mediciner som påverkar signalvägarna vid PIK3-mutationer, t ex Sirolimus, Alpelisip etc. Genetiken har visat sig mycket viktig vid dessa tillstånd. Eftersom många tillstånd också är mosaiska är det viktigt att man tar provet rätt för genetisk analys.



Tusen tack till Gabelssons fond som möjliggjorde denna intressanta och givande resa.

Sara Chevalley
 Överläkare Handkirurgi
 Handkirurgiska kliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg