

TERAPEUTISK STRATEGI VID KÄRLFÖRÄNDRINGAR

Nya metoder för liten men svårbehandlad patientgrupp

Behandling av patienter med kärlmissbildningar eller arteriovenösa fistlar är svår. Nya utrednings- och behandlingsmetoder har emellertid tillkommit som gör att vi idag kan behandla fler patienter än tidigare på ett bättre sätt. Trots detta är behandling av dessa patienter – som är ganska fåtaliga och som få kliniker har någon större erfarenhet av – en svår och krävande uppgift.

Vi belyser översiktligt aktuella sjukdomsgrupper samt deras klassificering.

Symtomgivande kärlmissbildningar liksom arteriovenösa fistlar, medfödda och iatrogena, är relativt ovanliga. En del låter sig inte behandlas medan andra kräver långdragna och upprepade sjukhusvistelser. Kunskapen om optimal behandling synes inte tillräckligt utbredd vilket inte är underligt med tanke på att det rör sig om ganska ovanliga tillstånd. Terminologin i litteraturen är dessutom motsägelsefull.

Två huvudgrupper

Kärlförändringar kan principiellt indelas i hemangiom och kärlmissbildningar. De senare kan principiellt uppdelas i kapillära, venösa, arteriella och arteriovenösa missbildningar. De kan



Figur 1. Magnetresonansundersökning med patienten i bukläge. Dorsalt om urinblåsan syns den stora kärlmissbildningen.

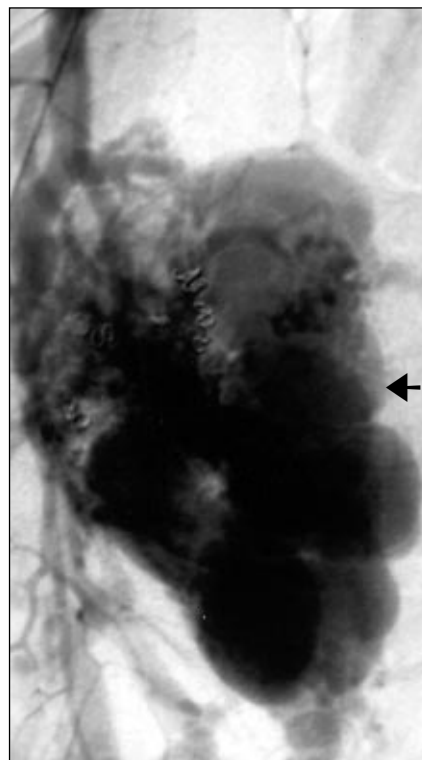
förekomma i renodlade former men inte sällan i kombinationer. Kort behandlas även förvärvade arteriovenösa fistlar. Vi beskriver översiktligt de vanligast förekommande kärlmissbildningarna, med undantag för de intrakraniella, och avslutar med några fallbeskrivningar som illustrerar modern terapeutisk strategi. Lymfkärlmissbildningar kommer inte närmare att beröras i denna artikel.

Hemangiom

Juvenila hemangiom

Detta är en benign neoplasm i nyföddhets- eller småbarnsåldern. De flesta har debuterat inom första levnadsåret. Hemangiomen karakteriseras av kapillär(småkärls)-endotelproliferation och är således neoplastiska till sin natur. Vanligast lokalisering är huden och 60 procent finns i huvud-halsområdet. Hemangiom kan förekomma även i inre organ såsom lever, mjälte och tarm.

De har en karakteristisk klarröd eller blåaktig färg som ofta fördjupas under första levnadsåret. Palpatoriskt är hemangiomen fasta och kan inte tömmas på blod genom kompression som venösa missbildningar. Röntgen (angiografi eller datortomografi) behövs vanligtvis ej för att ställa diagnosen men visar annars en typisk bild med flera tillförande kärl och en tät kontrastansamling på hemangiometets plats. Magnetomografi kan vara värdefullt för utvärdering av hem-



Figur 2. Angiografi med kontrastinjektion i arteria iliaca interna visar fortsatt kraftigt flöde till den stora arteriovenösa missbildningen trots tidigare emboliseringsförsök.

Författare

BO RISBERG
professor

JAN BRUNKWALL
docent

BENGT LINDBLAD
docent; dessa vid kirurgiska kliniken

KRASNIDOR IVANCEV
docent, radiologiska kliniken

AGNETA TROILIUS
leg läk, hudkliniken; samtliga vid Universitetssjukhuset MAS, Malmö.

angiometets utbredning då tekniken är känsligare än både datortomografi och angiografi.

Vid mycket uttalade förändringar kan konsumtionskoagulopati (trombocytopeni) med blödningar förekomma liksom shuntning som kan ge upphov till hjärtinkompensation.

Utmärkande för hemangiom är att de ofta går i spontan regress. Involutionen börjar under första levnadsåret. Färgen fördjupas för att så småningom helt försvinna. Hälften av hemangiomen har försvunnit vid 5-årsåldern och de flesta är borta vid 12 år.

Den spontana regressen innebär att behandlingen skall vara mycket konservativ. Den viktigaste terapeutiska insatsen är att lugna föräldrarna och att övertyga dem om att ingen specifik behandling är påkallad. I undantagsfall kan steroider, interferon, embolisering eller plastikkirurgi behöva tillgripas för att bevara vitala funktioner som syn eller hörsel. Behandling i form av orala eller intralesionella steroider bör sättas in så tidigt som möjligt särskilt om hemangiomet sitter i områden kring ögon, näsa, mun eller om det trycker på vitala organ. Det rör sig dock om ett fåtal fall.

Vissa hemangiom kan vara sk steroidresistenta. Dessa kan behandlas med alfa-interferon under ett par månader till ett år.

Pulsad färgämneslaser (våglängd 585 nm) kan ha viss effekt om hemangiomet är mindre än 3 mm i upphöjning men då krävs täta behandlingar (tre–fyra veckors intervall). Laserbehandling tycks kunna påskynda involutionen och därmed ge regress av hemangiomet. Behandlingen görs polikliniskt under lätt masknarkos.

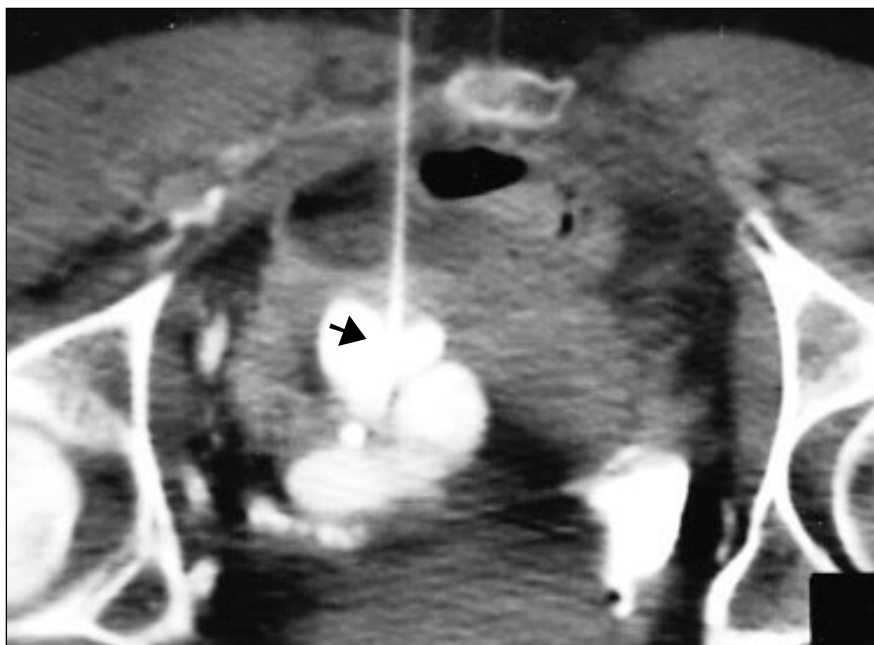
Kapillära missbildningar

Eldsmärken

Dessa utgör en form av kutana kapillära missbildningar som till skillnad från hemangiomen inte går i spontan regress. Eldsmärkena kan förekomma isolerat eller som del i andra mer uttalade kärlmissbildningar, som t ex Klippel–Trenaunays eller Parkes–Webers syndrom.

Kirurgi ger oftast dåligt slutresultat. Täckande kosmetikaförband rekommenderas hos känsliga patienter. Pulsad färgämneslaser har under de senaste fyra åren använts i Sverige vid denna typ av kärlmissbildning. I Malmö har ca 400 patienter behandlats. Ofta behövs fyra–åtta behandlingar med sex veckors behandlingsmellanrum.

I majoriteten av fallen har man fått en fin avblekning med normal hudstruktur. I enstaka fall har behandlingen varit mindre framgångsrik, troligen beroende på att kärlen legat för djupt eller att kärlkalibern varit för stor. Man bör



Figur 3. Datortomografi med patienten i bukläge. Punktion bakifrån av den stora dränerande venen som visualiserats med hjälp av intraarteriell kontrastinjektion.

behandla barnet så tidigt som möjligt för att undvika »psykosocial stigmatisering».

Venösa missbildningar

Venösa kavernösa missbildningar

Dessa är ofta isolerade och går inte spontant i regress utan växer med patienten. De saknar arteriovenös shuntning. Den kavernösa förändringen är blårod och karakteriseras av att den är lätt kompressibel. Det är inte ovanligt med trombotisering.

Diagnosen kan ofta ställas på det typiska utseendet. Magnetomografi, datortomografi eller angiografi kan utnyttjas för att konfirmera diagnosen samt för uppföljning. Direkt kontrastinjektion visar den kavernösa bilden.

De flesta venösa, kavernösa missbildningar kräver ingen behandling. Kirurgisk excision är här, som vid många andra kärlmissbildningar, inte något som bör tillgripas i första taget. Bäst resultat tycks uppnås med etanol-sklerosering direkt i förändringen. Embolisering kan vara svår då dessa förändringar inte har någon större tillförande artär, till skillnad från hemangiomen.

Klippel–Trenaunay

Detta är en av de vanligaste venösa missbildningarna. Den involverar som regel ena benet. Syndromet karaktäriseras av kärlmissbildning (födelsemärke) i huden, venös insufficiens med ofta mycket stora varicer samt hypertrofi av extremiteten. Varicerna sitter ofta atypiskt, t ex lateralt på benet.

Förändringarna manifesteras ofta först i ungdomsåren även om de finns från födelsen. Missbildningarna på vensidan kan vara av flera olika slag, t ex



Figur 4. Angiografi efter embolisering av den dränerande venen (i Figur 3). Kärlmissbildningen kan ej längre ses.

venhypoplasia eller -aplasi. Ibland saknas klaffar. Den venösa insufficiensen kan leda till hypostatiska eksem och ulcerationer. En del av bensvullnaden kan bero på samtidig lymfostas. I svåra fall kan venmissbildningar även förekomma i bäcken och buk. Klippel–Trenaunay-patienterna har aldrig arteriovenösa fistlar varför någon kardiell påverkan inte ses. Den engagerade extremiteten har tendens att bli mer hypertrofisk med tiden.

Diagnosen ställs på den typiska kliniska bilden. De venösa missbildningarna kan verifieras med flebografi.

Principen för behandlingen är konservativ. Stödstrumpor rekommenderas såsom hos patienter med venös insufficiens av annan genes. I undantagsfall kan kirurgisk exstirpation av stora varicer ske. En operation måste dock föregås av omsorgsfull flebografisk kartläggning och ske på specialklinik.

Venaplasia, -hypoplasia, klaffaplasia

Dessa kan förekomma i många former – isolerat eller i kombination med andra missbildningar, som t ex Klippel–Trenaunay. Anomalier kan förekomma, t ex i nedre extremiteternas vener liksom i ilica-venerna och vena cava. Dessa dysplasier, som kan finnas i alla stadier upp till atresi, kan predisponera för trombos och/eller venös insufficiens. Klaffaplasia är ofta ärftlig. Förändringarna kan diagnostiseras med färgdopplerundersökning eller flebografi. Det är sällan aktuellt med kirurgi hos dessa patienter. Kompressionsbehandling är viktig för att förhindra senkomplikationer till den venösa insufficiensen.

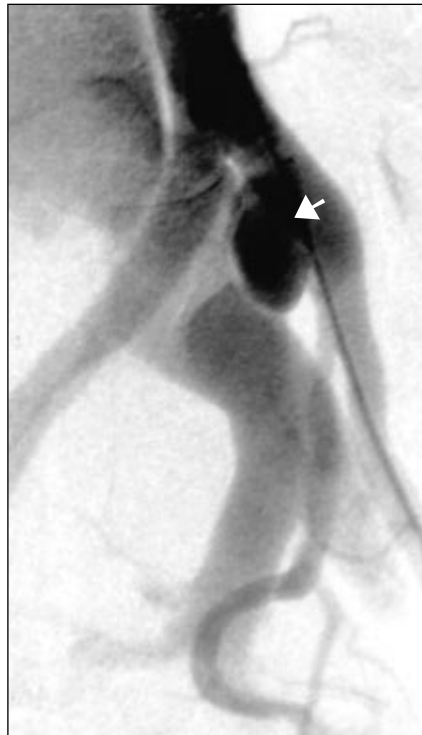
Arteriella missbildningar

Dessa kan manifesteras sig som variation i förlopp eller storlek av artären. Det är sällan denna typ av missbildningar ställer till samma diagnostiska och terapeutiska problem som de venösa eller arteriovenösa fistlarna. Aortakoarktation är ett exempel på en sådan missbildning.

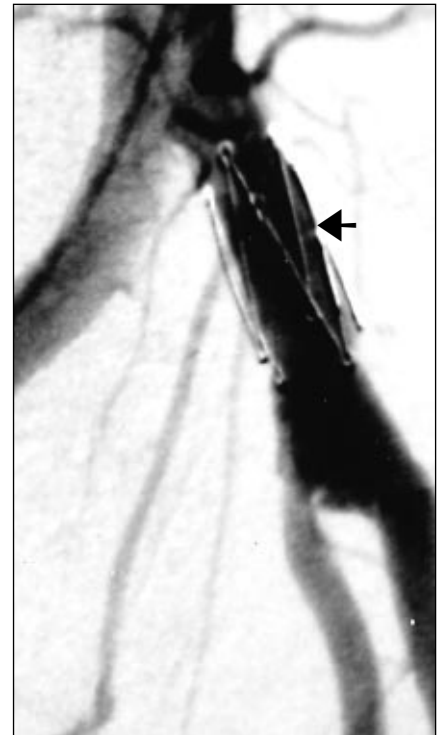
Arteriovenösa missbildningar

Dessa kongenitala missbildningar kan vara oupptäckta upp i vuxen ålder. Oftast ger de inga symtom. Större förändringar kan vara mycket svåra att behandla. Missbildningarna kan utgå från stora eller små artärer. Det är inte ovanligt med ett mycket stort antal små tillförande kärl. Denna diffusa form sitter oftast i benen eller i bäckenet. Till skillnad från hemangiomen tillväxer arteriovenösa missbildningarna med patienten. De går således inte spontant i regress. Ofta förekommer tillväxtrubbningar i den engagerade extremiteten.

Karakteristiskt är den ökade cirkula-



Figur 5. Angiografi som visar en stor arteriovenös fistel mellan vänster arteria och vena ilica communis. Venen är vidare än normalt.



Figur 6. Angiografi en månad efter slutning av fisteln med endovaskulär teknik.

tionen på grund av shuntingen. Lokalt ger denna »svirr» vid palpation, rodnad eller värmeökning. Ett blåsljud kan höras vid auskultation. Shuntflödet tenderar att öka med tiden och kan ge upphov till hjärtsvikt även om detta anges förekomma sällan i jämförelse med vad som ses vid förvärvade arteriovenösa fistlar.

Diagnostiken kan ske med termografi, duplex doppler, datortomografi, angiografi eller magnetomografi, det sistnämnda är av speciellt värde för att diagnostisera utbredningen av arteriovenösa missbildningar. Angiografi ger möjlighet att identifiera tillförande kärl.

Parkes–Webers syndrom

Parkes–Webers syndrom påminner om Klippel–Trenaunay men har dessutom arteriovenösa missbildningar. Förutom kutana, kapillära fläckar och hypertrofi av den engagerade extremiteten är blodflödet ökat till följd av shuntingen.

Terapin vid arteriovenösa missbildningar är svår och mångfacetterad. Konservativ behandling med kompression bör användas när extremiteterna är engagerade.

Symtomgivande arteriovenösa missbildningar liksom de som ger en kardiell påverkan bör behandlas. Kirurgi annat än vid små begränsade förändringar bör undvikas. Man bör dock vara inställd på ett besvärligt ingrepp då utbredningen ofta visar sig större än väntat. Vid stora missbildningar på en ex-

tremitet kan primär amputation vara ett alternativ. Vi avråder från kirurgisk ligatur av tillförande artärer. Det medför sällan kontroll av shuntingen och ointetgör dessutom alla framtida emboliseringsförsök.

Embolisering är »the method of choice». Det är en tekniskt svår behandling som kräver en van angioradiolog. Det krävs ofta upprepade emboliseringar via selektiv kateterisering i flera olika tillförande kärl. Embolisering kan med fördel kombineras med etanolsklerosering inne i själva missbildningen. Behandlingen är inte helt riskfri. Vävnadsnekros eller embolisering till frisk vävnad kan förekomma. Den arteriella emboliseringen kan kompletteras med venös embolisering och möjligen ge bättre långtidsresultat.

Arteriovenösa fistlar

Dessa är förvärvade och kan vara spontana eller posttraumatiska. Ett inte oväsentligt antal är iatrogena. De uppkommer oftast efter kateteriseringar eller operation. Denna typ av fistlar tenderar att öka i storlek med tiden. Det är inte ovanligt att de ger upphov till hjärtinsufficiens.

Blodflödet i tillförande artär ökar, och flödet i venen blir pulsativt. Ett karakteristiskt sågande blåsljud liksom ett palpabelt »svirr» är typiska fysikaliska fynd. Det ökade venflödet kan ge förhöjt distalt ventryck med ökad veteckning. Shuntflödet prioriteras varför det nutritiva flödet distalt om fisteln tende-

rar att minska och kan ge distal ischemi. Spontan slutning av en större arteriovenös fistel är ovanligt. Mindre fistlar, som t ex efter njurbiopsi, sluter sig ofta spontant men ibland kan embolisering bli nödvändig. Efter diskbråcksoperation med skada på de stora kärlen kan arteriovenös fistel uppkomma, t ex mellan aorta cava eller arteria och vena iliaca.

Fistlar kan uppkomma efter t ex infektion eller vid aneurysm. Välkänd är den aortokavala fisteln som kan uppkomma vid aortaaneurysm. På grund av fistelns storlek kan den mycket snabbt ge en hjärtsvikt. Det förhöjda ventrycket leder till distal stas. Den kan yttra sig som njursvikt, hematuri och/eller ödem i underkroppen.

De flesta fistlar kan diagnostiseras på de typiska fysikaliska fynden. Objektiv verifikation sker enklast och säkrast med duplexdoppler (färgdoppler). Angiografi bör göras för ytterligare kartläggning. Diagnostiken blir konfirmativ och ger anatomiska och fysiologiska detaljer inför ett planerat ingrepp.

Behandlingen bör eftersträva att exkludera hela fisteln. Embolisering, t ex med ballonger, kan utnyttjas i många fall. I vissa fall, som vid carotis-cavernosusfistlar, är embolisering det bästa alternativet. Kirurgisk behandling kan vara mycket tekniskt besvärlig men är när det gäller aortokavala fistlar ett livräddande ingrepp.

Ett nytt spännande terapeutiskt alternativ är att använda kombinationen graft/stent. Fisteln exkluderas från cirkulationen genom att ett graft läggs in i artären, täckande fisteln. Graftet fixeras till artärväggen med en metallstent i var ända. Denna teknik är mycket attraktiv att använda särskilt i områden som är tekniskt svåråtkomliga.

De vanligaste missbildningarna kan som regel kategoriseras till någon av huvudgrupperna ovan. Det finns dock ett stort antal ovanliga missbildningar som ofta utgör kombinationer av flera typer. En del är associerade med skelettrubbningar som kondrodysplasier, t ex Maffuccis syndrom, andra är associerade med rubbningar i lymfsystemet.

Vid kärilcentrum på Universitetssjukhuset MAS, Malmö, har vi använt interventionell teknik och lasterteknik på några patienter med mycket avancerade arteriovenösa missbildningar.

Fallbeskrivningar

Fall 1. Ovarialcysta. En 40-årig kvinna opererades i slutet av 1980-talet på grund av ovarialcysta. Vid operationen fann man en mjukdelsförändring till höger i pelvis med frenissemang vid palpation. Angiografi och magnetotomografi påvisade arteriovenös missbildning med en vid arteria ilica tydan-

de på relativt stort fistelflöde. Embolisering av tillförande artär och slutligen perkutan punktion av dränerande ven-system med etanolinjektion erradikerade missbildningen. Ett år senare var hon symtomfri och utan tecken till recidiv (Figur 1-4).

Fall 2. Diskbråck. Kvinna, född 1935, opererades för diskbråck (LV-SI) 1992. Intraoperativt fick hon hypotension och postoperativt anemi. Kvinnan hämtade sig efter operationen men utvecklade en successivt tilltagande pulserande känsla i buken. Man konstaterade ett paraumbilikal blåsljud. Datortomografin visade en vid vena cava inferior. Angiografi dokumenterade en fistel mellan arteria och vena iliaca communis på vänster sida. Patienten genomgick endovaskulär graftinläggning där en graftklädd stent uppfördes i artären som täckte den arteriovenösa fisteln. Angiografi visade obliteration av fisteln. Patienten var efter operationen besvärsfri (Figur 5, 6).

Fall 3. Neonatal icterus. På en flicka, nu 21 månader gammal, noterades vid födelsen neonatal icterus samt lite blod från svalget. Vid 8 veckors ålder hade hon tilltagande respiratorisk stridor och sekretproblem. Man noterade ett tillväxande hemangiom längs käkranden. Bronkoskopi visade hemangiom i larynx samt subglottisödem. Patienten tracheotomerades och behandling med prednisolon 2,5 mg/kg per os samt injektion med interferon (Introna 1 miljon IE sc x 1). Magnetotomografi-scanning visade regress vid ett halvt års ålder. Interferon utsattes på grund av leverpåverkan men tyvärr fortsatte hemangiomet att växa. Vid 15 månaders ålder kunde barnet dekanyleras. Hemangiomet på underläppen förhindrade vanligt matintag varför patienten sondmatats. Vid 1 1/2 års ålder inleddes pulsad färgämneslaserbehandling av underläppen och hon fick lokala steroidinjektioner. I perioder gavs systemisk interferonbehandling. Vid 22 månaders ålder noterades en klar minskning av hemangiomet. Patienten kan nu äta och fortsatt lokal behandling har påskyndat regressen.

Specialistsamverkan

Kärilmissbildningar är relativt ovanliga. Diagnostiken är i många fall relativt enkel. Problemet med dessa patienter är uppläggningsstrategin. Den kräver en intim samverkan mellan flera specialister – medicinsk angiolog, kärilkirurg, ortoped, handkirurg, plastikkirurg och angiografiolog. Även på ett stort kärilcentrum, som det i Malmö, kräver dessa patienter stora resurser och ställer oss inför intellektuella och praktiska svårigheter.

LITTERÄRA LÄKARE

En bok om

FRANÇOIS RABELAIS

TOBIAS SMOLLETT

JEAN PAUL MARAT

EMIL AARESTRUP

ARTHUR CONAN DOYLE

ANTON TJECHOV

WILLIAM SOMERSET

MAUGHAM

ALFRED DÖBLIN

GOTTFRIED BENN

MICHAIL BULGAKOV

LOUIS-FERDINAND CÉLINE

WALKER PERCY

GERHARD VESCOVI

RICHARD SELZER

NAWAL EL SAADAWI

OLIVER SACKS

CLAES ANDERSSON

PAAL-HELGE HAUGEN

EVA STRÖM

LARS-ERIK BÖTTIGER har under många år intresserat sig för läkare vars litterära insatser gjort dem kända i vida kretsar. Ett resultat av detta är de uppskattade författarporträtt han skrivit i Läkartidningen och som nu – inklusive en utförlig översikt över den svenska läkarparnassen – finns samlade i en rikt illustrerad bok på 176 sidor. Han vill med den visa att det i alla tider funnits läkare som sett helheten – och haft förmåga att uttrycka den i ord.

LITTERÄRA LÄKARE kostar 160 kronor och kan beställas med kupongen nedan.

Beställer härmed

..... ex Litterära Läkare

.....
Namn

.....
Adress

.....
Postnummer/Postadress

Insändes till Läkartidningen,
Box 5603, 114 86 Stockholm

Märk gärna kuvertet
"Litterära Läkare"

Beställning per fax:
08-20 76 19