

Hemangiomien hoito

Hemangioma on imeväisiän tavallisin hyvänlaatuinen kasvain. Niitä on noin 5–10 %:lla lapsista. Yli 90 % hemangiomista ei edellytä hoitoa, mutta on tunnistettava ne kasvaimet, jotka voivat vaatia nopeitakin toimenpiteitä vitaali-toimintojen tai elinten normaalin kehityksen turvaamiseksi. Propranololi on vakiinnuttanut paikkansa ensi vaiheen hoitona. Haavautuneiden hemangiomien hoidossa pulssiväri­laser on osoittautunut tehokkaaksi. Kortikosteroidi­hoito tulee nykyisin kyseeseen enää vain harvoin, mutta kirurginen hoito ja siihen joskus yhdistettävä angiografia ja embolisaatio voivat joissakin tapauksissa olla aiheellisia. Potilaat, joilla on hankalia oireita tai erotusdiagnostisia ongelmia aiheuttava hemangioma, on syytä lähettää moniammatillisen suonianomaliatyöryhmän arvioon ja hoitoon.

Hemangioma kuuluu suonipolkeavuuksien luokittelussa (Mulliken ja Glowacki 1982) suonikasvaimiin. Kyseessä on imeväisiän yleisin hyvänlaatuinen kasvain; niitä esiintyy 5–10 %:lla lapsista (TAULUKKO 1). Viime vuosina tieto hemangiomista on lisääntynyt merkittävästi. On tärkeää erottaa eri hemangiomatyyppit toisistaan erilaisen taudinkuvan ja hoidon vuoksi. Yli 90 % hemangiomista ei vaadi hoitoa. On kuitenkin löydettävä ne kasvaimet, jotka voivat vaatia nopeitakin toimenpiteitä vitaali­toimintojen tai elinten normaalin kehityksen turvaamiseksi.

Tavallisin hemangiomatyyppi on infantiili hemangioma (IH). Se on kolme kertaa yleisempi tytöillä kuin pojilla, ja jopa 25 %:lla alle kilon painoisena syntyneistä keskosista todetaan tällainen kasvain. Sen aiheuttajaa ei tiedetä. Kasvaimen perinnöllisyyttä ei ole voitu

osoittaa, mutta muutama altistava geenimuutos on tunnistettu. IH:n histologisessa löydöksessä on yhtenevyyttä istukkakudoksen kanssa, mutta tämän merkitystä ei tunneta (North ym. 2006).

IH voi olla jo vastasyntyneellä, mutta tavallisimmin se ilmaantuu muutaman viikon iässä. Suurin osa (60 %) esiintyy pään ja kaulan alueella, ja tavallisesti kasvain sijaitsee ihossa tai ihonalaisessa kudoksessa. Hemangiomia voi olla kuitenkin myös raajoissa, vartalolla, sukupuolielinten alueella ja sisäelimeissä. Lihasten ja luiden hemangiomat ovat erittäin harvinaisia (Hein ym. 2002, Bruder ym. 2009), ja niissä hemangiomaksi tulkitut muutokset ovat yleensä joko laskimoiden tai imuteiden epämuodostumia (Greene ym. 2011). IH:lle on tyypillistä nopea kasvuvaihe, jolloin endoteelisolukko proliferoituu voimakkaasti, sekä ensimmäisen ikävuoden jälkeen alkava kutistuminen (involuutio), joka voi kestää 12 vuoden ikään asti (KUVA 1).

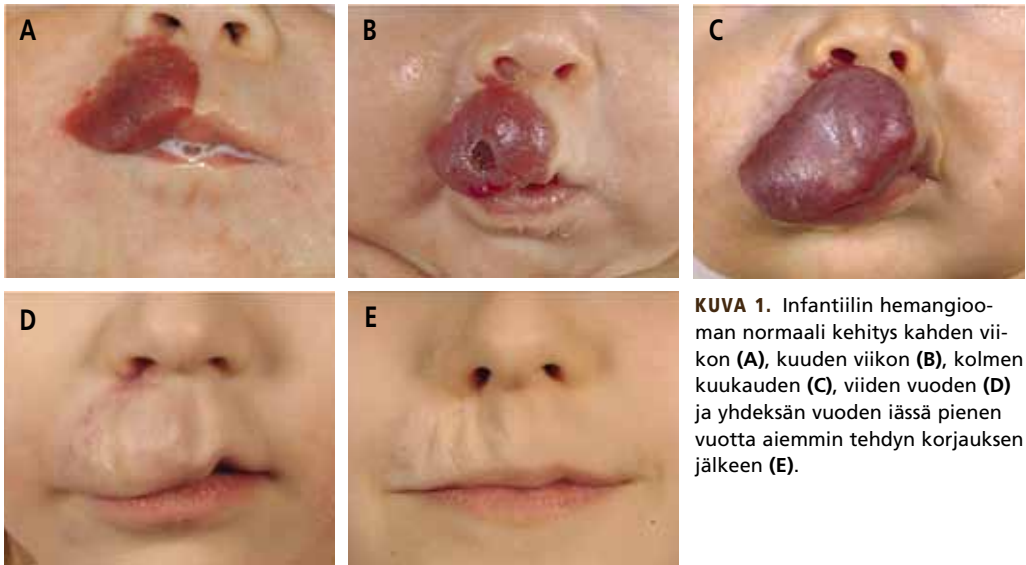
IH:sta erotetaan synnynnäinen hemangioma, joita on kahta tyyppiä. Nopeasti involoituva hemangioma (rapidly involuting

TAULUKKO 1. Suonimuutosten luokittelu ISSVA:n¹ (1996) mukaan.

Suonikasvaimet	Suoniepämuodostumat
Hemangioma	Kapillaarinen
Infantiili hemangioma	Laskimo
Synnynnäiset hemangiomat	Valtimo
RICH	Imutie
NICH	Sekamuodot

¹International Society for the Study of Vascular Anomalies

RICH = rapidly involuting hemangioma eli nopeasti involoituva hemangioma, NICH = non-involuting hemangioma eli involoitusmaton hemangioma

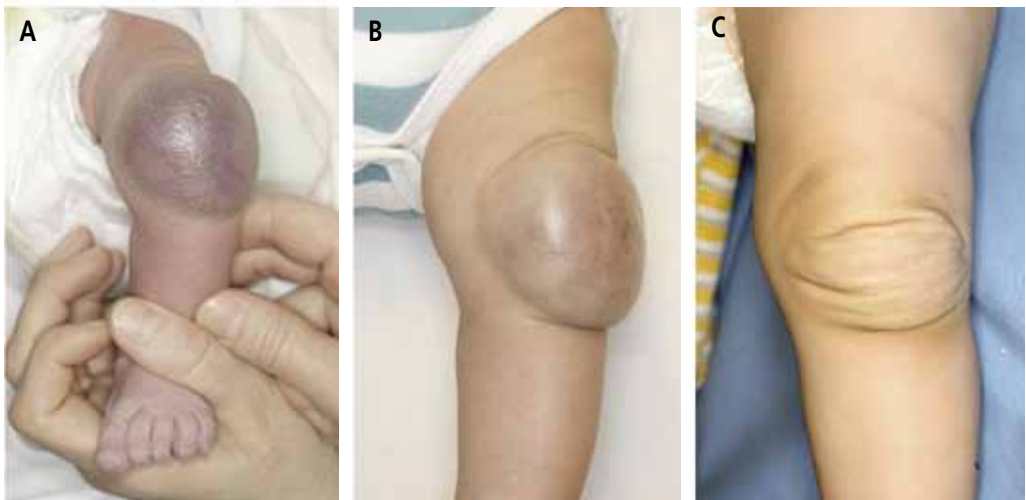


KUVA 1. Infantiilin hemangiooman normaali kehitys kahden viikon (A), kuuden viikon (B), kolmen kuukauden (C), viiden vuoden (D) ja yhdeksän vuoden iässä pienen vuotta aiemmin tehdyn korjauksen jälkeen (E).

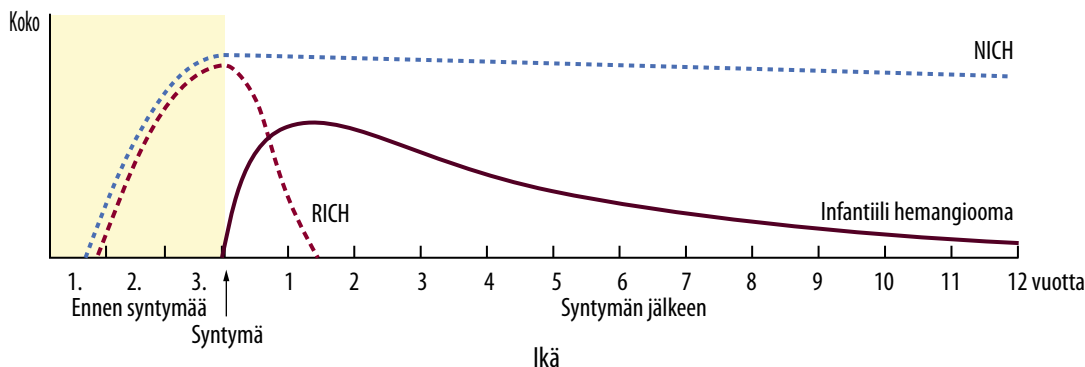
hemangioma, RICH) ja involoitusmatonta hemangioomaa (non-involuting hemangioma, NICH) esiintyy yhtä paljon tytöillä ja pojilla (North ym. 2006). Nämä kasvaimet eroavat IH:sta histologisesti, ja niihin voi alkuvaiheessa liittyä lievä, oireeton trombosytopenia. Molemmat synnynnäiset hemangioomat ovat täysin kehittyneitä lapsen syntyessä. RICH voi olla kookaskin, ja usein se on väriltään sinertävä. Palpaatiossa RICH on kiinteämpi kuin IH. Se häviää nopeasti, monesti jo ensimmäisen

ikävuoden aikana (KUVA 2). NICH ei ala pienentyä, vaan se kasvaa lapsen kasvun mukana tai nopeammin.

Viskeraalinen hemangiooma esiintyy tavallisimmin maksassa. Nämä kasvaimet luokitellaan fokaalisiin, multifokaalisiin ja diffuuseihin muutoksiin (Christison-Lagay ym. 2007). Maksan fokaalista hemangioomaa pidetään nopeasti involoitivana hemangioomana (RICH), kun taas multifokaalinen ja diffuusi muoto lasketaan IH:ksi. Fokaalinen muutos



KUVA 2. Synnynnäisen hemangiooman (RICH) nopea häviäminen. Muutos vastasyntyneenä (A), kahden kuukauden iässä (B) ja kahdeksan kuukauden (C) iässä.



KUVA 3. Eri hemangioomatyypin häviäminen. RICH = rapidly involuting hemangioma eli nopeasti involoituva hemangioma, NICH = non-involuting hemangioma eli involoitumaton hemangioma.

jää usein huomaamatta, tai se voi löytyä sattumalta. Multifokaalisiin ja diffuuseihin maksan hemangioomiin saattaa liittyä sydämen vajaatoiminta ja myös hankinnainen hypotyreoosi. Maksan hemangioma voi tuottaa entsyymiä, joka muuttaa kilpirauhashormonin inaktiiviseen muotoon (Huang ym. 2000).

Eri hemangioomatyypin kasvutaipumus on esitetty kuvassa 3. Valokuvaus on hyvä tapa seurata hemangiooman kehitystä.

Milloin lisätutkimukset ovat tarpeen?

Kliinisesti selviä hemangioomia ei tarvitse kuvantaa. Kuvantamisesta on apua, kun hoitoa suunniteltaessa halutaan selvittää hemangiooman laajuus ja suhde viereisiin elimiin tai kun hemangioma käyttäytyy epätyypillisesti. Tällöin erotusdiagnostisesti on huomioitava esimerkiksi rابدomyosarkooma ja kaposiforminen hemangioendoteliooma. Jälkimmäiseen voi liittyä merkittävä trombosytopenia (Kasabach–Merrittin oireyhtymä), ja se voi hoitamattomana johtaa kuolemaan.

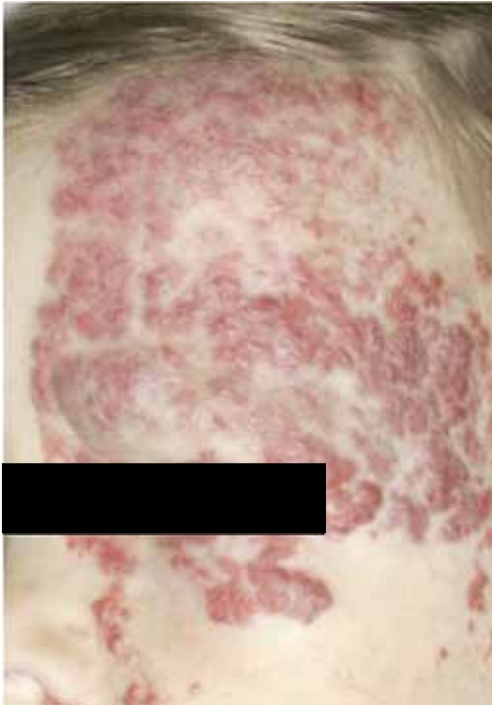
Ensisijainen kuvantamismenetelmä on kaikukuvaus, jolla voidaan tutkia myös hemangiooman verivirtaus. Laajojen muutosten tutkiminen kaikukuvauksella on vaikeaa, eikä löydös ole aina selvä. Lisäksi menetelmä on tekijästä riippuvainen. Jos löydös jää kaikukuvauksen perusteella epäselväksi, suositeltavin tutkimus on magneettikuvaus (MK), jolla on hyvä kudoserottelukyky. Yhdistämällä mag-

neettikuvaukseen dynaaminen varjoainekuvantaminen saadaan selville hemangiooman verisuonitus ja tehostuminen (Restrepo ym. 2011). Magneettivarjoaine ei ole välttämätön, jos diagnoosi on kliinisesti selvä ja kuvantamisella halutaan selvittää hemangiooman koko. MK:n haittapuolena on pitkä kuvausaika, minkä vuoksi alle kouluikäiset pitää nukkuttaa tutkimuksen ajaksi. Erityisesti alle kuuden kuukauden ikäisten lasten MK:ta tulee harkita sekä nukuttamisen että magneettivarjoaineen käytön vuoksi. Euroopan lääkeviraston lääkevalmistekomitea (CHMP) on antanut suosituksen magneettivarjoaineen käytöstä (EMA 2009).

Jos IH:n diagnoosi jää kliinisen kuvan ja kuvantamisen jälkeen epäselväksi, muutoksesta voidaan ottaa kudoksenäyte. Siitä tehtävän immunohistokemiallisen GLUT1-värjäyksen tulos on positiivinen IH:n kaikissa vaiheissa, mutta synnynnäisessä hemangioomassa tulos on negatiivinen (North ym. 2006).

Noin 10–15 %:lla lapsista on useita infantileja hemangioomia. Jos niitä on viisi tai enemmän, suositellaan vatsan kaikukuvausta maksahemangiooman sulkemiseksi pois. Keskellä selkää tai sukupuolielinten alueella oleviin laajoihin hemangioomiin voi liittyä selkäanomalia, esimerkiksi liekaantunut selkäydin, ja selän MK:ta suositellaan.

Kasvojen segmentaalisen hemangiooman (kuva 4) yhteydessä on syytä muistaa PHACE-oireyhtymän (posterior fossa malformations, haemangioma, arterial ano-



KUVA 4. Kasvojen segmentaalisen hemangiooman yhteydessä on muistettava PHACE-oireyhtymän mahdollisuus.

malies, coarctation of the aorta, cardiac defects and eye anomalies) mahdollisuus. Potilaalle suositellaan pään MK:ta ja magneettiangiografiaa, koska valtimomuutoksia on löytynyt myös kallonsisäisistä suonista (Bracken ym. 2011).

Viskeraalinen hemangioma tai epäily siitä vaatii imeväiskaudella aina selvittelyä erikoissairaanhoidossa.

Erotusdiagnostiikka

Hemangioomadiagnoosia käytetään sekavasti kaikilla erikoisaloilla (North ym. 2006, Greene ym. 2011). Tuoreessa selvityksessä todettiin, että yli 70 %:ssa vuoden 2009 englantinkielisistä PubMed-julkaisuista diagnoosia oli käytetty väärin (Hassanein ym. 2011). Sekaannusta lisää myös se, että patologiien käyttämä hemangioomien morfologinen luokittelu eroaa kliinisestä luokittelusta. On tärkeää pitää mielessä suonianomalioiden luokittelu ja pohtia myös muita vaihtoehtoja. Suonianomaliakokouksissamme yleisimmin esiintävä

virhe on laskimoepämuodostuman pitäminen hemangioomana. Jos sininen tai punainen muutos iholla on ilmaantunut ensimmäisen ikävuoden jälkeen, ei kyseessä yleensä ole hemangioma. Tällöin asia vaatii lisäselvityksiä.

Pyogeeninen granulooma on tavallinen suonikasvain, joka helposti sekoitetaan hemangioomaan. Se kasvaa nopeasti – halkaisija on usein 5–10 mm – ja voi vuotaa herkästi. Segmentaalinen hemangioma saattaa olla alkuvaiheessa hyvin pinnallinen, ja sitä voidaan pitää kapillaarisena epämuodostumana.

Kasabach–Merrittin oireyhtymä määriteltiin alun perin tilaksi, jossa suurenevaan hemangioomaan liittyy trombosytopeeninen purppura. Myöhemmin todettiin, että ilmiö ei liity hemangioomaan vaan kaposiformiseen hemangioendotelioomaan tai niin sanottuun tufted angiomaan.

Harvinainen verrukoottinen suonianomalia kasvaa pinnallisesti ihossa ja muistuttaa ulkonäöltään hemangioomaa. Se muodostaa kuitenkin keratoottisen näköistä kudosta ja kuuluu suoniepämuodostumiin (Tennant ym. 2006).

Jos kliininen diagnoosi on epäselvä tai hemangioma käyttäytyy epätyypillisesti, on muistettava myös rabdomyosarkooman mahdollisuus.

Hemangioomien hoito

Suurin osa hemangioomista ei edellytä hoitoa, ja neuvolaseuranta riittää. Toiminnallista tai merkittävää kosmeettista haittaa aiheuttavat hemangioomat voivat sen sijaan vaatia hoitoa jo proliferaatiovaiheen aikana. Vitaalitoimintoja tai elinten kehitystä uhkaavat hemangioomat tulee hoitaa pikaisesti (TAULUKKO 2). Noin 5–10 %:lla potilaista hemangioomaan liittyy hoitoa vaativia komplikaatioita, kuten vuoto tai tulehdus. Proliferatiivisen vaiheen jälkeen seuraa involuutiivaihe, jonka loputtua pienestä tai ihonalaisesta hemangioomasta ei tavallisesti jää merkittäviä jälkiä. Suuren tai ihoa käsittävän hemangiooman lopputuloksena voi olla kooltaan vaihteleva fibroottinen ja rasvakudoksen muodostama jäännös tai ohentuneen ihon aiheuttama ”pussukka”. Jos

TAULUKKO 2. Hemangiooman hoidon aiheita.

Haavauma
Verenvuoto
Infektio
Hengitysteiden ahtautuminen
Heikentynyt näkökyky

TAULUKKO 3. Propranololihoidon toteutus.

Ennen hoidon aloittamista	EKG, verenpaine, syketaajuus, paino, valokuva muutoksesta Jos sydänvika, kardiologin konsultaatio
Hoito	Aloitus 1 mg/kg jaettuna kolmeen annokseen Verenpaine ja syketaajuus tunti ennen lääkkeen antoa ja tunti sen jälkeen Veren glukoosipitoisuuden seuranta vähintään neljä tuntia syöttövälän jälkeen Annosta suurennetaan määrään 2 mg/kg jaettuna kolmeen annokseen

hemangioomasta jää haittaava muutos, tulisi hoitoarvio tehdä ennen kouluikää. Mikäli odottaminen ei vaikuta lopputulokseen edullisesti, voidaan esimerkiksi leikkaus tehdä jo aiemmin.

Propranololin vaikutus hemangioomaan todettiin sattumalta, kun hemangioomapotilas sai kardiomyopatian takia propranololia ja vaikeahoitoinen hemangiooma alkoi samalla pienetä (Léauté-Labreze ym. 2008). Propranololi on yleistynyt nopeasti ensilinjan lääkkeeksi hoitoa tarvitseville. Merkittävimmät syyt tähän ovat lääkkeen nopea teho ja vähäiset haittavaikutukset verrattuna suuriannoksiin prednisoloniin, joka aiemmin oli hoitoa vaativien hemangiomien ensivaiheen lääke. Propranololi on Suomessa tavallinen lasten verenpaineen hoidossa ja sitä käytetään myös keskosilla.

Emme ole muuttaneet hemangiomien hoidon aiheita, vaikka hoito on helpottunut. Hemangiooma häviää usein itsestään. Propranololin vaikutuksen kohteena olevia reseptoreja on kaikkialla elimistössä. Lääkkeen turvallinen

käyttö lapsilla perustuu sydän- ja verisuonisairauksien hoidosta saatuihin tuloksiin, eikä propranololin pitkäaikaisvaikutuksia muiden lasten osalta tunneta. Vaikka propranololihoito voidaan aloittaa polikliinisesti, me olemme suositelleet imeväisikäisellä hoidon aloittamista sairaalassa. Imeväisikäisellä paastoon (esim. gastroenteriitin yhteydessä) voi liittyä hypoglykemiaaipumusta propranololihoidon aikana. Vaikea hypoglykemia on kuvattu myös hemangioomahoidon yhteydessä (Holland ym. 2010).

Propranololihoidon toteutus on esitetty **TAULUKOSSA 3.** Annoksen suurentamista on jouduttu hidastamaan varsinkin keskosilla. Propranololin vaikutus hemangioomaan näkyy usein nopeasti, jopa 24 tunnin aikana. Kliinisen seurannan lisäksi valokuva on erittäin hyvä seurantatapa. Potilas tulee seurantaikäynnille 1–2 viikon kuluttua hoidon aloittamisesta. Kaikilla lapsilla hoito ei tehoa. Arvio muiden hoitovaihtoehtojen tarpeesta tehdään 1–2 kuukauden hoidon jälkeen. Joskus propranololihoito joudutaan aloittamaan uudestaan, jos hemangiooman kasvu uusiutuu. Oman kokemuksemme ja kirjallisuuden mukaan hoitoa voidaan toisinaan joutua jatkamaan pitkään, jopa 15–18 kuukauden ikään. Myös ei-selektiivisiä beetasalpaajia (asebutololi) on käytetty tilanteissa, joissa propranololin käyttöön on liittynyt haittavaikutuksia, kuten univaikeuksia (Blanchet ym. 2010). Kokemukset asebutololin käytöstä hemangiomien hoidossa ovat kuitenkin toistaiseksi vähäisiä. Tulevaisuudessa beetasalpaajien käyttötavat voivat muuttua. Markkinoille on tulossa propranololisalva, ja myös timololisalvasta on lupaavia tuloksia.

Kokemuksemme mukaan propranololi tehoa usein IH:ssa ja vaste tulee nopeasti. Synnynnäinen hemangiooma vaatii harvoin hoitoa, koska se häviää itsestäänkin nopeasti. Olemme antaneet propranololia muutamalle synnynnäistä hemangioomaa sairastavalle, ja heille hoitovaste on tullut hitaammin kuin IH:ta poteville.

Systeemistä kortikosteroidihoitoa harkitaan niille harvoille potilaille, joilla propranololi ei ole tehonnut ja hemangiooma uhkaa edelleen vitaalitoimintoja tai elinten normaali-

lia kehitystä. Paikallista kortikosteroidipistosta, triamsinoloniasetonidia (Kenacort) 2–3 mg/kg ja siihen lisättynä 1–2 ml lidokaiinin ja adrenaliinin yhdistelmää, on käytetty proliferaatiovaiheessa hillitsemään hemangiooman kasvua. Muutamalla 4–6 viikon välein annetulla hoitokerralla kasvu saadaan usein pysähtymään. Ruiske edellyttää kuitenkin monesti yleisanestesiaa ja pistossa on oltava varovainen, ettei aiheuteta iho- tai ihonalaiskudosatrofiaa tai silmän alueella jopa sokeutumista (Wasserman ym. 2004).

Leikkaushoito. Infantiilin hemangiooman leikkausaiheet vaihtelevat lapsen iän, hemangiooman koon, kasvuvaiheen, sijaintipaikan ja ennusteen mukaan. Leikkauspäätös tehdään yhdessä perheen ja lapsen kanssa sekä laajempaa harkintaa vaativissa tilanteissa moniammatillisen työryhmän keskustelun perusteella. Proliferaatiovaiheessa leikkausta harkitaan vain komplisoituneissa tilanteissa ja nykyään vain, mikäli muut hoitokeinot eivät tehoa.

Involuutiovaihe kestää yksivuotiaasta viiden vuoden tai jopa 12 vuoden ikään asti. Leikkausta suunniteltaessa on tärkeintä miettiä lopputulosta, jos tyydyttäisiin pelkkään seurantaan. Mikäli on odotettavissa, että hemangiooma häviää jälkiä jättämättä, eikä muutos ole näkyvällä paikalla aiheuttamassa merkittävää ulkonäköhaittaa, ei lasta kannata altistaa leikkaurisueille ja arpimuodostukselle. Jos kuitenkin arvioidaan, että hemangiooman jälkitila joka tapauksessa vaatii myöhemmin ihoarpiä jättävää korjausta, voi yksinkertaisen leikkauksen tehdä jopa leikki-ikäiselle. Näin päästään eroon silmiinpistävästä muutoksesta (KUVA 5). Joskus on pakko odottaa, vaikka hemangiooma olisi hyvinkin näkyvä tai häiritsevä. Esimerkiksi huulien puna-alueen peittävässä huulihemangioomassa kannattaa odottaa huulien punarajan selkiytymistä ja nenänkärjen niin sanotussa Pinokkio-hemangioomassa ihon paksuuntumista. Kouluikäisillä ulkonäköongelmat ja kiusaaminenkin lisääntyvät, joten näkyvien hemangioomien leikkaushoitoa olisi hyvä harkita ennen kouluun menoa.

Involoitunut hemangiooma saattaa jäädä näkymään kohoumana, jota voidaan madaltaa rasvaimulla; näin vältetään ihoarvelta koko-

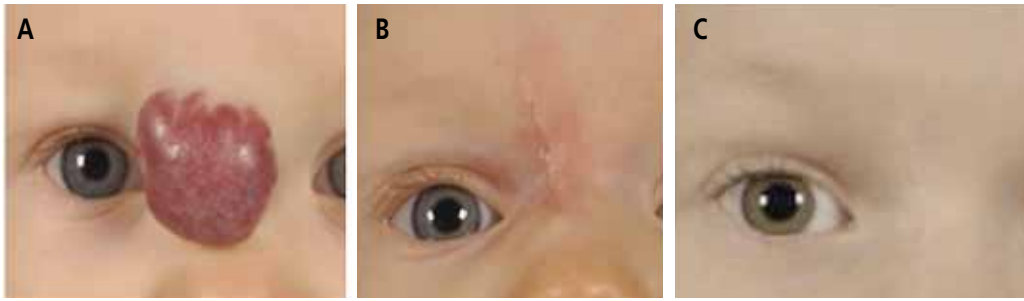
YDINASIAAT

- ▶ Hemangiooma on lapsuusiän tavallisin hyvänlaatuinen kasvain.
- ▶ Biopsianäytteen GLUT1-värjäys on luotettava infantiilin hemangiooman diagnoosin varmennuskeino.
- ▶ Hemangioomien hoidon seurannassa valokuvat ovat suosittelavia.
- ▶ Propranololi on vakiinnuttanut paikkansa hemangioomien hoidossa.
- ▶ Elinten kehitystä haittaavien, komplisoituneiden tai suurta kosmeettista haittaa aiheuttavien hemangioomien tutkiminen, hoito ja seuranta on syytä keskittää moniammatillisille suonianomaliatyöryhmille.

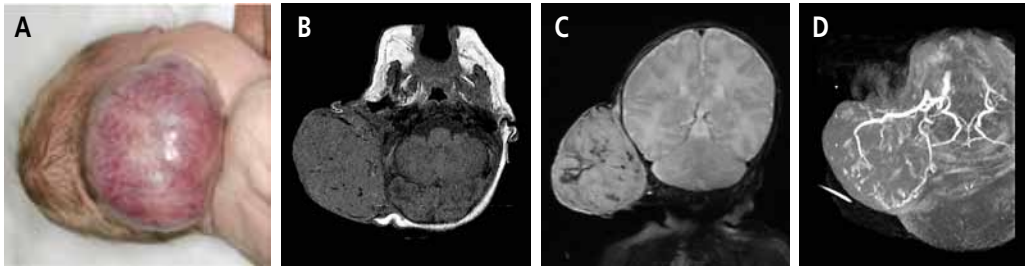
naisuudessaan. Löysää, atrofista ihopussukkaa pystyy pienentämään tai sen voi poistaa tupakkapussiompeleen avulla. Tällöin lopullinen arpi on pienempi kuin suoralla sululla. Hemangioomaihoon voi jäädä näkyville kapillaarisuonia, joita voi vaalentaa pulssiväri-laserilla.

Joskus harvoin hemangioomien hoidossa saattaa tulla kyseeseen syöttävien suonien tukkiminen. Menetelmää voidaan käyttää yksinään tai yhdistettynä leikkaushoitoon. KUVAN 6 synnynnäisessä hemangioomassa kasvaimen koko esti pään normaalin asennon ja alkoi muovata kalloa poikkeavaksi. Hemangioomassa oli erittäin voimakas verenkierto, joka tukittiin radiologisesti leikkausta edeltävänä päivänä.

Haavautuneen hemangiooman hoito. Nopean proliferaation aikana hemangiooman ihon pintaepiteeli on ohutta ja haurasta. Se kärsii hapenpuutteesta ja rikkoutuu ja haavautuu helposti. Pieni pinnallinen haavauma voi parantua itsestään, mutta jos haavauma alkaa laajeta, syventyä tai infektoitua tai jos se on kivulias, on syytä tehostaa haavahoitoa käyttämällä paikallisesti infektiota hillitseviä hopeatuotteita tai antimikrobivoidetta päivittäisen suihkutuksen lisäksi. Bakteeriviljelynäytteen



KUVA 5. Nenäntyven hemangiooma kymmenen kuukauden iässä ennen leikkausta (A), viikko leikkauksen jälkeen (B) ja kuuden vuoden iässä (C).



KUVA 6. Synnynnäinen hemangiooma vastasyntyneellä (A). Magneettikuvat samasta kasvaimesta. T1SE-akksiaalikuvasa voimakassignaalisena erottuva pehmytkudosmassa, joka siirtää oikeaa korvalehteä (B). Rasvasaturoidussa T2-koronaalikuvasa kirkassignaalinen parietaalinen muutos. Muutoksen sisällä niukkasignaalisia alueita merkinä kiihtyneestä virtauksesta (C). Magneettiangiografia, jossa syöttävä valtimo lähtee arteria carotis externasta (D).

perusteella harkitaan myös mikrobilääkehoitoa. Paikallisesti kipua (esimerkiksi sukupuolielinten alueella) voi vähentää lidokaiinivoiteella. Ellei haavahoito tehoa, vaihtoehtona on pulssiväri laserhoito (kuva 7), joka voidaan toteuttaa paikallispuudutuksessa (tetrakaiinivoide, lidokaiini- tai prilokaiinivoide). Pulsiväri laser nopeuttaa haavan paranemista ja vähentää vuotoja. Se ei kuitenkaan vaikuta hemangiooman kokoon tai häviämiseen. Paikallishoitoa jatketaan pulssiväri laserhoidon ajan. Laserhoito voidaan tarvittaessa uusina useitakin kertoja, yleensä 1–2 viikon välein. Oman käytäntömme mukaan olemme aloittaneet propranololihoitoon, jos ulseraatio ei ole parantunut kolmella pulssiväri laserhoidolla.

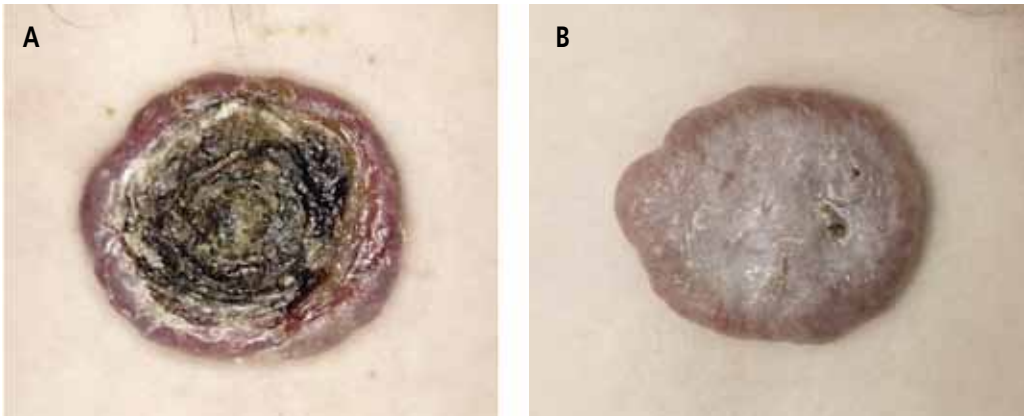
Sijainniltaan hankalat hemangioomat

Silmäluomien ja silmäkuopan hemangioomat. IH on myös silmäluomen ja silmäkuopan alueella lasten yleisin hyvänlaatuinen

kasvain, esiintyvyys on 1–3 %. Toiminnallisen heikkonäköisyyden eli amblyopian riski on suuri, jos nopeasti kasvava hemangiooma alkaa peittää näköakselia tai jos se painaa silmää näönkehityksen kannalta kriittisessä, alle puolen vuoden iässä (Boyd ym. 1991). Tämä asettaa erityisiä haasteita hemangioomien varhaiselle diagnostiikalle ja nopealle hoitoon ohjaukselle.

Heikkonäköisyys kehittyy tavallisimmin näköakselin peittymisen taikka silmän painautumisesta aiheutuvan hajataitaisuuden (astigmatia), eritaitaisuuden (anisometropia) tai karsastuksen seurauksena. Harvinaisempia hoidonaiheita voivat olla näköhermon puristuminen tai silmän eteenpäin työntymisestä seuraava avoluomi ja sarveiskalvon kuivuminen.

Silmälääkärin arvio hemangiooman aiheuttamasta näköhaitasta ja heikkonäköisyyden riskistä on tarpeen pian diagnoosin jälkeen. Lievää hajataitaisuutta ja heikkonäköisyyttä voidaan hoitaa konservatiivisesti lasikorjauk-



KUVA 7. Ulseroiva, kivulias hemangioma ennen hoitoa (A) ja kolmen pulssivärlaserhoidon jälkeen (B).

sella ja peittohoidolla (Ceisler ja Blei 2003), mutta mustuaisen peittyminen tai suuri taittovirhe (hajataittoisuus $\geq 2,5$ D) ovat hemangioman lääkkeellisen tai kirurgisen hoidon aiheita.

Silmätutkimuksessa määritetään hemangioman sijainti, koko, kasvu ja näköakselin peittyminen. Vauvaikäisen näkö testataan tarkkailemalla monokulaarista katseen kiinnittymistä ja katseella seuraamista sekä lapsen reaktiota toisen silmän peittämiseen. Taittovoiman määrittämisessä keskeistä on saada käsitys hajataittoisuuden määrästä ja silmien välisestä taittovoimaerosta. Määrittäminen ei edellytä täydellistä akkommodaatiolamaa, vaan riittävä tarkkuus saavutetaan laajentamalla mustuaiset vauvoille sopivilla silmätyypeillä (esim. tropikamidi tai 2,5-prosenttinen fenyyliefriini), joita annetaan kahdesti viiden minuutin välein. Taittovoimamäärittäminen tehdään molemmista

silmistä, ja tutkimus voi olla tarpeen uusien hemangioman nopeimman kasvun vaiheessa 1–4 viikon välein. Silmälääkärin tehtävänä on tuloksen perusteella määrittää hoidon tarve ja ratkaista, onko konservatiivinen hoito riittävä. Lääkkeellinen tai kirurginen hoito toteutetaan yhteistyössä lastenlääkäreiden ja lastenkirurgien kanssa (KUVA 8).

Vaikka muutokseen pistetyn kortikosteroidin on havaittu pienentävän hemangioman kokoa ja vähentävän hajataittoisuutta merkittävästi, hoitomuodon laajempaa käyttöä ovat hillinneet yleisesti esiintyvät haittavaikutukset, kuten ihon paikallinen hypopigmentaatio ja rasva-atrofia, ja harvinaiset, jopa näönmenetykseen johtaneet haitat, kuten silmän keskusvaltimotukos ja silmänpaineen nousu (Wasserman ym. 2004).

Propranololihoidon on osoitettu pienentävän myös silmän alueen hemangiomia tehok-



KUVA 8. Propranololin vaikutus silmän seudun hemangiomassa. Ennen hoitoa, hajataittoisuus 3 D (A). Kliininen tilanne kolme viikkoa hoidon aloituksesta (B). Kliininen tilanne 4,5 kuukautta hoidon aloituksesta, hajataittoisuus 0,75 D.

kaasti ja turvallisesti. Lääke onkin syrjäyttämässä kortikosteroidin ensisijaisena lääkkeellisenä hoitona (Léauté-Labrèze ym. 2008). Yksittäiset tapauselostukset antavat viitteitä, että paikallisesti käytettynäkin beetasalpaajilla voi olla tehoa myös silmän alueen hemangioomiin (Guo ja Ni 2010). Kirurgiseen poistoon soveltuvat pienet ihonalaiset, kapseloituneet ja tarkkarajaiset luomihemangioomat. Leikkaus tulee kyseeseen myös silloin, jos konservatiivinen hoito ei auta ja hemangiooma kasvaa nopeasti peittämään näköakselin. Leikkauksen aikaiset verensiirtoon johtaneet vuotokomplikaatiot ovat harvinaisia. Muita mahdollisia komplikaatioita ovat riippuluomi, jäännöshemangiooman proliferaatio ja ripsien paikallinen puutos. Hoidon tavoitteena on silmän optiikan nopea korjaaminen normaalin näönkehityksen mahdollistavalle tasolle. Konservatiivisesti hoidetut hemangioomat voivat edellyttää kosmeettisia myöhäiskorjauksia (Wasserman ym. 2004).

Oman käytäntömme mukaan silmälääkäri arvioi silmäkuopan seudun hemangiooman hoidon tarpeen. Jos hoito katsotaan tarpeelliseksi, aloitetaan propranololilääkitys ja noin kuukauden kuluttua arvioidaan hoitovaste. Jos se ei ole näönkehityksen kannalta riittävä, arvioidaan kortikosteroidilääkitys yksilöllisesti. Tässä vaiheessa potilaalle tehdään myös silmäkuoppien MK leikkaushoidon suunnittelua varten ja syvempien silmäkuopan seudun hemangioomien sulkemiseksi pois.

Kurkunkpään hemangioomat. Kokemuksemme mukaan kurkunkpään subglottisten hemangioomien diagnoosi ja hoito viivästyvät usein. Kurkunkpään hemangioomat ovat suhteellisen harvinaisia, eikä niiden olemassaoloa aina muisteta ottaa huomioon imeväisen laryngeaalisen hengenahdistuksen syynä. Huonosti hoitoon reagoivan tai toistuvista kurkunkpää tulehduksista kärsivän lapsen kurkunkpää ja hengitystiet on tähytettävä hemangiooman sulkemiseksi pois. Hengitystiet tulee tähytää myös lapsilta, joilla on niin sanotun parta-alueen hemangiooma (KUVA 9), koska näihin liittyy usein myös alahengitysteiden hemangiomia. Propranololihoito on mullistanut subglottisten hemangioomien hoidon lähes

täysin (Peridis ym. 2011). Aiemmin näistä kasvaimista kärsiviä lapsia jouduttiin hoitamaan pitkäaikaisella kortikosteroidilääkityksellä, paikallisesti kurkunkpään ruiskutetun kortikosteroidin avulla, hemangiooman laserpoistolla tai pahimmissa tapauksissa tekemällä hengitystieavanne. Kaikkiin hoitoihin liittyi vakavia haittavaikutuksia tai teknisiä ongelmia.

Korvanedusalueen (parotis) hemangioomat (KUVA 10) saattavat aiheuttaa erotusdiagnostisia ongelmia. Mikäli hemangiooma on kookas, voidaan harkita propranololihoitoa.



KUVA 9. Parta-alueen hemangiooma.



KUVA 10. Parotisalueen hemangiooma häviää usein tavallista hitaammin.

Parotisalueen hemangioomat eivät tuki hengitysteitä eivätkä aiheuta yleensä suurta kosmeettista haittaa, mutta niitä kannattanee silti hoitaa aktiivisesti, koska niiden taipumus hävitä itsestään on jostain syystä vähäisempi kuin muualla elimistössä (Brandling-Bennet ym. 2008).

Lopuksi

Vaikka hemangiooma on yleinen ja pitkään tunnettu suonikasvain, sen etiologia on edel-

leen epäselvä. Hemangiooma vaatii vain harvoin hoitoa tai edes seurantaa. Valokuvaus on tarvittaessa hyvä menetelmä kasvaimen seurannassa. Koska hemangioomat ovat yleisiä ja tavallisesti harmittomia, on tärkeä tunnistaa ne kasvaimet, jotka edellyttävät hoitoa. Elin-ten kehitystä ja vitaalitoimintoja uhkaavien sekä suurta kosmeettista haittaa aiheuttavien ja komplisoituneiden hemangioomien tutkimus, hoito ja seuranta on syytä keskittää moniammatillisille suonianomaliatyöryhmille. ■

PÄIVI SALMINEN, LL, lastenkirurgian erikoislääkäri
HUS, lastenkliniikka

PIA VUOLA, LL, plastiikkakirurgian erikoislääkäri
HUS, Töölön sairaala

MERI ÖVERMARK, LL, ihotautien erikoislääkäri
HUS, Iho- ja allergiasairaala

PÄIVI LINDAHL, LL, silmätautien erikoislääkäri
HUS, silmäkliniikka

TEIJA KALAJOKI-HELMIO, LL, radiologian erikoislääkäri
HUS-Röntgen, lastenkliniikka

ANNE PITKÄRANTA, professori, korva-, nenä- ja kurkkutautien erikoislääkäri
HYKS, korvaklinikka
ja Helsingin yliopisto, lääketieteellinen tiedekunta

SIDONNAISUUDET

Päivi Salminen: Ei sidonnaisuuksia

Pia Vuola: Ei sidonnaisuuksia

Meri Övermark: Ei sidonnaisuuksia

Päivi-Marjatta Lindahl: Ei sidonnaisuuksia

Teija-Liisa Kalajoki-Helmiö: Ei sidonnaisuuksia

Anne Pitkäranta: Apuraha (EVO, Matine, tutkimussäätiötä), asiantuntijapalkkio (Potilasvakuutuskeskus), johtokunnan tms. jäsenyys (tutkimussäätiötä), lisenssitulo tai tekijänpalkkio (Kustannus Oy Duodecim)

Summary

Treatment of hemangiomas

Hemangioma is the most common benign tumor in infancy. Over 90% of hemangiomas require no treatment, but there is a need to recognize those that may require even quick measures to secure vital functions or normal development of organs. Propranolol has established itself as the first-line treatment. Pulsed dye laser has proven effective in the treatment of ulcerated hemangiomas. Corticosteroid therapy is applied only rarely, but surgical treatment or angiography and embolization therapy associated with it may sometimes be indicated.

KIRJALLISUUTTA

- Blanchet C, Nicollas R, Bigorre M, Amedro P, Mondain M. Management of infantile subglottic hemangioma: Acetabulol or propranolol? *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2010;74:959–61.
- Boyd M, Collin J. Capillary hemangiomas: an approach to their management. *Br J Ophthalmol* 1991;75:298–300.
- Bracken J, Robinson I, Snow A, ym. PHACE syndrome: MRI of intracerebral vascular anomalies and clinical finding in a series of 12 patients. *Pediatr Radiol* 2011;41;1129–38.
- Brandling-Bennet HA, Metry DW, Baselga E, ym. Infantile hemangiomas with unusually prolonged growth phase: a case series. *Arch dermatol* 2008; 44;1632–7.
- Bruder E, Perez-Atayde AR, Jundt G, ym. Vascular lesions of bone in children, adolescents, and young adults. A clinicopathologic reappraisal and application of the ISSVA classification. *Virchows Arch* 2009;454:161–79.
- Ceisler E, Blei F. Ophthalmic issues in hemangiomas of infancy. *Lymptat Res Biol* 2003;1:321–30.
- Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, ym. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Ped Surg* 2007;42:62–7.
- EMEA. Kysymyksiä ja vastauksia arviointista, joka koskee gadoliniumia sisältäviä varjoaineita. EMEA/727399/2009. www.ema.europa.eu/docs/fi_FI/document_library/Referrals_document/gadolinium_31/WC500015635.pdf
- Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, Chalache K, Fishman SJ. Vascular anomalies in 5,621 patients: guidelines for referral. *J Pediatr Surg* 2011;46;1784–9.
- Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution. *Arch Ophthalmol* 2010;128:255–6.
- Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman AJ, Greene AK. Evaluation of terminology for vascular anomalies in current literature. *Plastic Reconstr Surg* 2011;127:347–51.
- Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg* 2002;110;1625–35.
- Holland KE, Frieden IJ, Frommelt PC, Mancini AJ, Wyatt D, Drolet BA. Hypoglycemia in children taking propranolol for the treatment of infantile hemangioma. *Arch Dermatol* 2010;146:775–8.
- Huang SA, Ty H, Harney JW, ym. Severe hypothyroidism by type 3 iodothyronine deiodinase in infantile hemangioma. *N Engl J Med* 2000;343:185–9.
- Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taieb A. Propranolol for severe hemangioma of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649–51.
- 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.
- North PE, Waner M, Buckmiller L, James CA, Mihm Jr MC. Vascular tumors of infancy and childhood: beyond capillary hemangioma. *Cardiovasc Pathol* 2006;15:303–17.
- Peridis S, Pilgrim G, Athanasopoulos I, Parpounas K. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:455–60.
- Restrepo R, Palani R, Cervantes LF, Duarte A-M, Amjad I, Altman NR. Hemangiomas revisited: the useful, the unusual and the new. *Pediatr Radiol* 2011;41:895–904.
- Tennant LB, Mulliken JB, Perez-Atayde AR, Kosakewich HP. Verrucous hemangioma revisited. *Pediatr Dermatol* 2006;23:208–15.
- Wasserman BN, Medow NB, Homa-Palladino M, Hoehn ME. Treatment of periocular capillary hemangiomas. *J AAPOS* 2004;8:175–81.