Venösa missbildningar (VM)

Vaskulära anomalier

Vaskulära anomalier är samlingsnamnet för kärlförändringar som finns vid födseln eller utvecklas strax därefter. Detta drabbar upp till 10 % av alla spädbarn. Förändringarna delas upp i kärlmissbildningar, som är relativt ovanliga, och kärltumörer, som är relativt vanliga.

Beroende på vilken typ av förändring som patienten har ska dessa ges möjlighet att omhändertas av ett multidisciplinärt team bestående av till exempel plastikkirurger, röntgenläkare, barnläkare, hudläkare, klinisk genetiker, handkirurg, arbetsterapeut med flera.

Kärlmissbildningar

Kärlmissbildningar är ovanliga och kan drabba alla typer av kärl: lymfkärl, artärer, vener och kapillärer. En kärlmissbildning uppstår på grund av en lokaliserad genetisk mutation (förändring i arvsmassan) under fosterutvecklingen vilket resulterar i att för många kärl bildas på den specifika lokalen. Det innebär att denna genetiska variant inte nedärvs till eventuella barn, dvs det är ej ärftligt. Det finns dock ett par ärftliga former av kärlmissbildningar, men dessa är mycket ovanliga.
En kärlmissbildning kan uppstå var som helst på kroppen och de besvär den orsakar beror till stor del på var den är belägen samt hur stor den är. Den finns redan vid födseln, men är inte alltid synlig direkt. Efter fosterstadiet sker ingen nybildning av kärl och en kärlmissbildning kan inte utvecklas till någon elakartad tumör. Med tiden kan kärlen dock fylla på sig och bli vidare vilket kan ses som en storleksökning och/eller färgskiftning. En kärlmissbildning tillbakabildas inte av sig själv och kan förändras i sitt utseende över tid.

Venösa missbildningar, VM

Venösa missbildningar är de vanligaste kärlmissbildningarna. De kan förekomma i huden, underhuden, i musklerna samt även i skelettet. Vener är kärl med lågt flöde som transporterar blodet tillbaka till hjärtat. I VM har kärlväggarna en defekt muskelvägg vilket gör dem svagare än de andra venerna. De är i stort sett alltid mjuka och går att komprimera med tryck. VM är vanligen blåskimrande till färgen och ibland utåtbuktande från hudplanet. Ett kännetecken är att de vanligen ökar i volym vid ansträngning eller om den drabbade kroppsdelen sänks. VM kan vara synliga direkt vid födseln men kan också ge sig till känna långt senare i livet till exempel efter ett trauma eller vid hormonell påverkan såsom pubertet. De VM som är lokaliserade i muskler är inte synliga för ögat utan upptäcks ofta då de orsakar smärta vid fysisk aktivitet. Med tiden blir venerna breddökade på grund av det ständiga trycket i kombination med den svagare muskelväggen vilket resulterar i att de kan öka i volym, antalet kärl är trots allt detsamma.

Diagnostik (VM)

Oftast räcker det med att undersöka förändringen och prata med patienten för att ställa diagnosen VM. Om diagnosen är tveksam eller som kartläggning inför behandling kan en bilddiagnostisk undersökning såsom ultraljud eller magnetkameraundersökning (MR) bli aktuell.

Symptom (VM)

Vilka besvär en venös missbildning orsakar beror på vart den sitter och hur stor den är. De flesta VM orsakar inga besvär och behöver således inte behandlas. Vissa VM har dock en tendens att bilda små blodproppar vilket ger en lokal inflammation som i sin tur orsakar smärta och svullnad. I efterförloppet kan även en förkalkning bildas vilken kan kännas som en liten, hård knuta. Det är viktigt att understryka att dessa proppar är ett lokalt besvär och inte kan ta sig vidare till andra delar av kroppen. Om förändringen är lokaliserad intramuskulärt kan den ge smärta och tyngdkänsla efter fysisk aktivitet.

Behandling (VM)

Har man inga eller lite besvär behövs oftast ingen behandling alls. I de fall VM skapar besvärande symptom finns ett flertal olika behandlingar att erbjuda beroende på lokalisation och utseende. Gemensamt för behandlingarna är att de behandlar symptomen och inte läker själva kärlmissbildningen.

- **Kompressionsbehandling**
  Om lokalisationen tillåter kan en specialsydd kompressionsstrumpa för till exempel arm eller ben fungera som en symptomlindrande behandling för att minska smärta, svullnad och tyngdkänsla. Kompressionsbehandlingen består av individanpassade plagg som ger ett tryck över berörd kroppsdel för att förbättra blodflöde och funktion. Ett väl sittande plagg kan med fördel användas hela dagen, vid behov även på natten, för en mer aktiv och smärtfri vardag. Kompressionsbehandling kombineras ofta med sklerosering

- **Sklerosering**
  Om en så kallad sklerosering kan bli aktuell kartläggs förändringen med ultraljud eller magnetkamera (MR). Sklerosering ger bäst förutsättningar om förändringen inte sitter allt för ytligt, är välavgränsad och inte går ner i andra strukturer. Om förändringen är diffus eller mycket utbredd kan man prova att behandla ett område där det finns mycket besvär. Vid en sklerosering sprutar en specialutbildad röntgenläkare (neurointerventionist) under genomlysning in ett medel som orsakar en ihopskrumpning av kärlen. De första dagarna efter skleroseringen är det vanligt att förändringen svullnar upp och blir mer besvärande än tidigare, detta lägger sig sedan successivt. Det är vanligt att man behöver göra om skleroseringen efter en tid då kärl i missbildningen som tidigare varit ihopsjunkna fyller på sig.

- **Läkemedelsbehandling**
  Vid besvär med smärtande blodproppsbildningar i VM kan man prova att behandla med blodförtunnande läkemedel för att motverka detta och därmed minska

irritation och smärta. Vid avancerade VM kan det även bli aktuellt med behandling med sirolimus, men detta är sällsynt. Sirolimus är ett immundämpande läkemedel som främst använts i syfte att förhindra avstötning av transplanterade organ. Den påverkar också en specifik signaleringsväg i kroppen som är involverad i tillväxt av celler och blodkärl vilket utnyttjas vid kärlmissbildningar.

- **Kirurgisk behandling**
  I vissa fall kan man också operera bort förändringen och på så vis bli av med besvären. Detta kan bli möjligt beroende på lokalisation och storlek. I utvalda fall kan kirurgi kombineras med att en röntgenläkare sprutar in en speciell sorts klister i förändringen som sedan lättare kan avgränsas och opereras bort. Detta kan vara av särskilt värde om förändringen är diffust avgränsad då det kan vara svårt att se vilka kärl som tillhör missbildningen under själva operationen.