

Gäller för: Verksamhet Medicin barn

Giltig från: 2024-05-21

Innehållsansvar: Ralph Bågenholm, (ralba), Överläkare

Giltig till: 2026-05-21

Granskad av: Jenna Pakka, (jenpa12), Specialistläkare

Godkänd av: Yvonne Simrén, (yvosi1), Verksamhetschef

Hemangiom

Förändringar sedan föregående rutin

Ny rutin.

Innehållsförteckning

Förändringar sedan föregående rutin	1
Bakgrund och syfte	2
Utförande	2
Hemangiom.....	2
Kärltumörer.....	2
Kärlmissbildningar.....	2
Infantila hemangiom	2
Klinik: Normala Infantila hemangiom.....	3
Klinik: Varianter av Infantila hemangiom	4
Behandling	5
Kontraindikation för behandling med propranolol	8
Uppföljning av behandling av Infantilt hemangiom.....	9
Kongenitala hemangiom	9
Klinik	9
Komplikationer	10
Diagnos	10
Differentialdiagnoser	11
Handläggning av kongenitala hemangiom.....	11
Referensvärden för hjärtfrekvens och blodtryck.....	12

Uppföljning, utvärdering och revision.....	15
Källförteckning	15

Bakgrund och syfte

Rutin för utredning och behandling av Infantila och Kongenitala hemangiom.

Utförande

Hemangiom

Hemangiom ingår i begreppet vaskulära anomalier som indelas i kärltumörer och kärlmissbildningar och klassificeras enl nedan. Av vaskulära anomalier utgör infantila hemangiom större delen av dessa missbildningar följt av kapillära missbildningar samt de mer ovanliga kongenitala hemangiomen. Kortfattade handläggningsschema avseende infantila och kongenitala hemangiom finner ni i slutet av detta dokument.

Kärltumörer

Hemangiom

Infantila hemangiom
Kongenitala hemangiom
(RICH, NICH, PICH)
Rapidly **i**nvoluting congenital **h**emangioma
Non-**i**nvoluting congenital **h**emangioma
Partially **i**nvoluting congenital **h**emangioma

Övriga

Pyogent granulom (lobulärt kapillärt hemangiom)
Kaposiformt hemangioendoteliom (KHE)
Tufted angioma

Kärlmissbildningar

Låga flöden

Kapillära missbildningar
Venösa missbildningar
Lymfatiska missbildningar

Höga flöden

Arteriovenös missbildning

Infantila hemangiom

Epidemiologi

Infantilt hemangiom är den vanligaste formen av vaskulära anomalier med en incidens på cirka 5% och med viss ökad incidens hos prematurt födda barn. Infantila hemangiom är 2-3 gånger vanligare hos flickor och det kan också finnas en viss ärftlighet.

Patogenes

Hemangiomet proliferation tycks vara ett resultat av en obalans mellan positiva och negativa vaskulogena faktorer vars summa-effekt blir en onormal kärltillväxt. Vid tillbakagång av hemangiomet sker en fibrotisering av kärlumen i kombination med ökad kärlapoptos.

Klinik: Normala Infantila hemangiom

Dessa är normalt osynliga vid födseln men inom loppet av några dagar – några veckor framträder en rödaktig hudförändring med, i många fall, telangiektasier. Hemangiomet kan också finnas vid födseln och då som en liten platt ljusröd hudförändring. Därefter följer en period med snabb tillväxt. Redan efter ca tre månader har de flesta hemangiom nått 80% av sin slutliga storlek och normalt sett har alla hemangiom nått sin slutliga storlek efter nio månader. Hemangiomen sitter ffa i huden och har oftast en ytlig del, men kan även sträcka sig djupare mot subcutis. Dessutom kan hemangiomen sitta i luftvägar, i lever och i tarm. Detta är dock ovanligt. Efter tillväxtperioden följer en mer eller mindre stationär fas fram till 12–15 månaders ålder då hemangiomet börjar minska i storlek. Ju större hemangiomet är desto längre tid tar det innan hemangiomet försvunnit. Det finns olika uppgifter över hur lång tid det tar för infantila hemangiom att försvinna. En studie visar att 90% av hemangiomen har försvunnit efter fyra år. En tumregel som också figurerar i dessa sammanhang är att 50% av patienterna har blivit av med sina hemangiom vid 5 års ålder, 70% vid 7 års ålder och 90% vid 9 års ålder.

De flesta hemangiom lämnar inte några hudförändringar efter sig när de dragit sig tillbaka, men de hemangiom som ulcererat uppvisar ärrvävnad efter såret. Andra kvarvarande hudförändringar som kan uppstå är telangiektasier, lättare missfärgningar, lättare hudatrofi och efter stora hemangiom kan även överskottshud och fibrös fettvävnad i huden förekomma. Det är ffa de stora ytliga hemangiomen som lämnar efter sig ovan nämnda hudförändringar.

Utredning och Diagnostik: När och Hur?

- Klassiskt utseende och förlopp enl ovan - Ingen ytterligare utredning nödvändig.
- Har patienten 5 eller fler hemangiom - Gå vidare med ultraljud-buk för att utesluta hemangiom i lever, mjälte, tarm eller njurar.
- Klassiskt utseende och förlopp enl ovan men med ulcerationer - Kontakta Hemangiom-mottagningen (BMED13) för rådgivning.
- Oklar subkutan svullnad, men klassiskt förlopp - Gå vidare med ultraljudsundersökning.

- Oklart utseende eller osäker på diagnosen - Remiss till hudkliniken för bedömning. Bifoga fotografi av förändringen!!
- Hemangiomliknande förändring som dyker upp eller börjar växa under en period där hemangiom normalt sett aldrig dyker upp eller tillväxer - Konsultera barnonkologi för utvidgad utredning avseende malignitet.

Utredning och Diagnostik: Vem och Var?

De enheter/verksamheter som normalt inte behandlar eller utreder spädbarn bör remittera följande patienter till BUM för vidare bedömning och handläggning av barnläkare i öppenvården:

- Stora hemangiom över 4 cm i diameter
- Hemangiom på eller i mun, näsa, ögonlock (eller i dess närhet) eller öra.
- Hemangiom över bröstregionen.
- Hemangiom lumbosakralt.
- Genitala hemangiom

BUM kan vid komplicerade eller oklara fall remittera vidare till Hudkliniken/SU eller Hemangiommottagningen/SU. OBS! Glöm inte att bifoga fotografier på hudförändringen. Antingen i remissen eller i Picsara.

Klinik: Varianter av Infantila hemangiom

Segmentella hemangiom

Detta är ett oregelbundet, plaqueliknade hemangiom som täcker en avgränsad hudyta. Det finns fem distinkta områden de brukar sitta på.

- Frontotemporalt, över laterala delar av pannan, tinningen, hårfäste framtill.
- Maxillärt över mediala delen av hakan, överläpp med nasolabialfåran som gräns.
- Mandibulärt inkl underläpp, kind och haka bort mot örat.
- Frontonasalt inkl främre hårfäste, panna, näsrot och näsa.
- C-format segment lokaliserat bakom örat sträckande sig bakåt nacken.

Dessa hemangiom brukar ha mer komplikationer och associerade anomalier jämfört med vanliga infantila hemangiom och kräver därför mer intensiv och längre behandling. Dessutom har de något sämre prognos avseende kvarvarande förändringar.

PHACES-syndrom

PHACES-syndrom (Posterior fossa anomalies, Hemangioma, Arterial anomalies, Cardiac anomalies, Eye anomalies, Sternal or ventral defects) är ett neurovaskulärt syndrom med ett stort segmentelt hemangiom, vanligtvis lokaliserat till ansikte/huvud, förenat med olika missbildningar inkl cerebrovaskulära missbildningar.

OBS! OBS! Det är kontraindicerat att behandla med propranolol eller kortison pga hög risk för att patienten då drabbas av stroke. Utförlig neurologisk undersökning och kartläggning av intracerebrala kärl måste utföras innan man bestämmer sig för att starta behandling med betablockerare eller kortison.

Lumbosakrala hemangiom – LUMBAR syndrom

Hemangiom som sitter mitt över lumbal- och/eller sakralregionen kan vara associerade med underliggande missbildningar. LUMBAR syndrom står för: Lower body hemangioma, Urogenital anomalies, Ulceration, Myelopathy, Bony deformities, Anorectal malformation och Renal anomalies. Utredning bör ske inom 4–6 månader med MR då det finns beskrivet att ultraljudsundersökningar har missat spinal påverkan. Dock kan ultraljudsundersökning utföras som en initial utredning.

Hemangiom över fingrar/tår

Segment som sträcker sig från hand/fotled upp över de proximala delarna av fingrar/tår är inte ovanliga, men har högre risk för ulcerationer.

Hemangiom i lever

Dessa patienter har oftast fem eller fler kutana hemangiom. Därför är det viktigt att göra ultraljud-buk på patienter med multipla hemangiom. Leverhemangiom kan bli stora och orsaka ordentlig hepatomegali med komplikationer såsom andningspåverkan sekundärt till den stora buken och cirkulationssvikt pga att en stor del av cardiac-output cirkulerar i hemangiomet. Patienterna riskerar också att utveckla hypotyreoos pga ökad produktion av enzym som inaktiverar thyroideahormon. Kontrollera alltid thyroideahormon hos dessa patienter. Enstaka fall kan också utveckla trombocytopeni och anemi, sk Kasabach-Merrit syndrom. Den stora majoriteten av patienter som utvecklar detta syndrom har dock en annan form av kärltumör – Kaposiformt Hemangioendotelium eller Tufted angioma.

Behandling

Grundkonceptet avseende behandling av infantilt hemangiom är hot av vitala funktioner och/eller risk för svår vanställighet som kan kräva åtgärdande

kirurgi. Det är viktigt med snar behandlingsstart (innan 3 månaders ålder), då det terapeutiska fönstret är begränsat till i huvudsak de första månaderna. Följande exempel kräver behandling.

- Livshotande hemangiom i luftvägarna, lever och tarm.
- Hemangiom som hotar syn, hörsel och hårväxt.
- Hemangiom som hotar att vanställa näsa, mun, bröst eller genitalia.
- Hemangiom som ulcererar, blöder, är infekterade, smärtsamma.
- Hemangiom >5 cm.

Behandlingen sker med oral lösning av propranolol enl nedan. Innan start av behandling är det viktigt att ta en utförlig anamnes avseende ev cirkulations- och/eller luftvägsproblem. I status ingår att lyssna på hjärta och lungor, palpera buk och inspektera hela hudkostymen. Prematura barn eller barn <8 veckor gamla klarar ibland inte av fulldos propranolol utan får signifikant låg puls och/eller lågt blodtryck. Då får man välja propranololdos i ett lägre intervall och upptrappning i 4-5 steg samt ev kombinera denna dos med prednisolon enl nedan dosrekommendation.

Alternativ behandling med utvärtes beta-blockad är ffa avsett för tunna och ytliga hemangiom. Den vetenskapliga litteraturen är splittrad avseende behandlingens effektivitet, dock kan man ju pröva detta om föräldrarna är obekväma med oral (systemisk) behandling. Tag dock i beaktande att s/p-koncentrationerna kan variera mycket då denna typ av administration inte har en första passage genom levern och risk för cirkulationspåverkan kan då vara överhängande. Rekommenderar därför att börja med låg dos. För dosering, se nedan dosrekommendation.

Behandlingsstart inneliggande eller polikliniskt?

Vid följande tillstånd rekommenderas inneliggande start av propranolol-behandling:

- Ålder <5 veckor.
- Barn med kardiovaskulär- och/eller luftvägssjukdom.
- Hemangiom i luftvägarna.
- Barn med instabil förmåga att reglera p-glukos.
- Socialt instabil situation där familjen inte tros klara av att administrera läkemedlet.

Se även bifogad algoritm avseende behandling med propranolol.

Propranolol

Propranololhydroklorid, oral lösning 1 mg/mL. Extempore.

Dos = 1,5 mL/kg x 2

Hemangiol*, oral lösning 3,75 mg/mL.

Dos = 1,5 mg/kg x 2

Behandlingen skall trappas upp enl följande:

Vecka 1: 0,5 mg/kg x 2

Vecka 2: 1,0 mg/kg x 2

Vecka 3: 1,5 mg/kg x 2, som är fulldos.

Vid start och vid varje upptrappning skall barnets hjärtfrekvens och blodtryck kontrolleras innan dosen ges samt ca 2,0 timmar efter att dosen har givits. När slutdosen 1,5 mg/kg x 2 uppnåtts behöver inte blodtryck kontrolleras vid anpassning av dosen till barnets aktuella vikt.

Se tabell över hjärtfrekvens och blodtryck i slutet av detta dokument.

*Till Hemangiolfaskan bifogas en doserings-spruta graderad i milligram.

VIKTIGT! Dosen skall således ordinerars i milligram!!

Behandlingslängden varierar. Okomplicerade hemangiom behandlas i minst 6 månader. Om hemangiomet åter börjar växa efter avslutad behandling förlängs behandlingstiden med 2 månader. Segmentella hemangiom behöver längre behandlingstid, ca 12–14 månader och speciellt de segmentella hemangiom som är lokaliserade till "skäggregionen" kan behöva behandlas upp till 24 månader. Segmentella och djupa hemangiom har också en ökad tendens till lättare recidiv efter avslutad behandling varför det är rekommenderat att inte sluta behandling för tidigt. När det är dags att avsluta behandlingen halveras dosen. Efter två veckor med den halverade dosen kan behandlingen avslutas.

Prednisolon (i kombination med propranolol)

Prednisolon oral lösning 1 mg/mL (Pediapred 5 mg/5 ml, licens).

Dos = 1 mg/kg x 1

Dosen ges på morgonen och kan vid behov ökas till max 3 mg/kg x 1.

Betablockerare för utvärtes bruk

Optimol ögondroppar 5 mg/mL. Dos = 1 droppe 3-5 gånger per dygn. Starta med max 1 droppe 2 gånger per dygn. Droppen masseras in på hemangiomet. Kontrollera även här hjärt-frekvens och blodtryck före och 2 timmar efter att dosen givits. Behandlingslängd upptill 12 månader eller kortare vid bra behandlings-resultat.

Kontraindikation för behandling med propranolol

Cirkulation:	Hjärtsvikt, sinusbradykardi, lågt blodtryck.
Luftvägar:	Anamnes på bronkospasm och/eller obstruktivitet.
Allergi:	Dokumenterad överkänslighet för propranolol.
Prematuritet:	Korrigerad ålder <5 veckor, om nödvändigt med behandling ska start initieras ineliggande.

Biverkningar som är viktiga att informera om.

Normalt sett är det relativt ovanligt med biverkningar hos barn vid propranolol-behandling. Ofarliga biverkningar har registrerats i ca 9% av alla patienter. Motsvarande siffra för allvarliga biverkningar är 2,6%.

Hypoglykemi: Detta är en ovanlig biverkan men den allvarligaste, och symtom på hypoglykemi skall föräldrarna informeras om. Vanliga symtom på hypoglykemi är: svettningar, sprittighet, irritabilitet, cyanos, ovilja att äta, hypotermi och letargi. Propranolol skall ges kort, ca 30 min, efter att barnet fått sitt morgon- respektive kvällsmål. Om barnet inte orkar äta eller av annan orsak inte får i sig ordentligt med näring skall medicineringsen tillfälligt upphöra. När barnet åter äter som vanligt kan föräldrarna starta behandlingen igen. Någon upptrappning behövs inte.

Cirkulation: Stora studier har visat att det är mycket ovanligt med kardiovaskulära biverkningar såsom hypotension och svår bradykardi hos hjärtfriska barn.

Luftvägar: Barn med obstruktiv sjukdom fick mer biverkningar från andningsvägarna jämfört med motsvarande friska barn. Om patienten har pågående obstruktiva besvär kan man överväga att göra uppehåll under denna period för att, när obstruktiviteten upphört, återgå till propranolol-behandlingen med något lägre dos än innan uppehållet.

Sömn: En av de vanligaste biverkningarna. Drabbar ca 20-25%. Enstaka barn kan få lite oroligare sömn, men som grupp finns det inte några data som visar på sämre nattsömn jämfört med andra barn i samma ålder. Om patienten uppvisar sämre sömn efter introduktion av propranolol kan man överväga att tidigarelägga kvälldosen max 2 timmar. Ges såklart tillsammans med måltid.

Mag-Tarm: Enstaka barn kan få diarréer och enstaka barn kan upplevas få lite sämre aptit. I övrigt få biverkningar från mag-tarmkanalen.

Neurologi: Kognitiva funktioner har undersökts hos 5-åringar och 7,5-åringar som tidigare behandlats med propranolol och dessa barns kognitiva funktioner skiljer sig inte från en kontrollgrupp av barn.

Uppföljning av behandling av Infantilt hemangiom

Om upptrappning och behandling går komplikationsfritt kan följande schema användas:

- 1: a återbesöket efter en månads behandling med full dos, dvs 1,0 mg/kg x 2.
- 2: a återbesöket efter tre månaders behandling med full dos.
- 3: e återbesöket efter sex månaders behandling med full dos. Vid detta besök kan man börja planera när det är dags att avsluta behandlingen.
- 4: e återbesöket efter 9–10 månaders behandling med full dos.

Nu är det dags att ev avsluta behandlingen.

- 5: e återbesöket efter en-två månader utan behandling.

Om behandlingsresultat är gott vid detta återbesök kan patienten avslutas.

Detta schema skall ses som ett förslag. Vissa patienter svarar prompt på behandling och kan avslutas tidigare än normalt. Andra patienter svarar mindre bra på behandling och kräver ev lite längre tids behandling och kanske tätare återbesök. Se sidan 7 om segmentella hemangiom.

Kongenitala hemangiom

Epidemiologi

Kongenitala hemangiom är ovanliga med en incidens hos nyfödda på ca 0,3% och det finns inte några kända riskfaktorer. Förekomsten verkar vara jämnt fördelad mellan könen.

Patogenes

RICH, NICH och PICH anses tillhöra samma typ vaskulär entitet sett ur ett genom-perspektiv och skiljer sig patogenetiskt från Infantila hemangiom.

Klinik

Kongenitala hemangiom är i de allra flesta fall fullt utvecklade vid födseln och de är oftast solitära med en storlek som varierar från enstaka centimeter till >10 cm. De vanligaste lokaliseringarna är huvud, hals eller extremiteter.

Rapid Involuting Congenital Hemangioma (RICH)

Detta är en upphöjd, lite vulstig hudförändring med prominenta vener. Regress av förändringen startar oftast redan efter några dagar – veckor och är komplett vid 6-14 månaders ålder. Det är inte helt ovanligt att hemangiomet ulcererar vid snabb regress. Det finns beskrivet i litteraturen att vaselin på RICH kan förebygga ulceration. Förändringen efterlämnar ev en atrofierad hud med telangiektasier, ytliga vener och ärr om patienten har haft ett sår i hemangiomet.

Non-involuting Congenital Hemangioma (NICH)

Denna förändring sitter mer i hudplanet men kan vara lätt upphöjt. Till skillnad från RICH sker ingen regress av hudförändringen. Istället växer den i takt med patienten. Denna proportionella tillväxt kan pågå upp till 10-års ålder.

Partially Involuting Congenital Hemangioma (PICH)

PICH ser ut som och beter sig som ett RICH första året, men det blir aldrig en fullständig regress. Den kvarstående förändringen blir en platt plaque med vener och telangiektasier.

Komplikationer

Ulcerationer med eller utan blödningar förekommer, dock är det mycket ovanligt med allvarliga blödningar. Initial handläggning av såromläggning kan ske via mottagning med erfarenhet av detta, såsom Kirurgmottagning Barn eller erfaren distriktssköterska inom öppenvården.

Trombocytopeni och koagulationsrubbningar (hyperfibrinogenemi) samt anemi, liknande Kasabach-Merrit fenomen, kan också förekomma. Till skillnad från ”äkta” Kasabach-Merrit fenomen går detta tillstånd över spontant efter ca två veckor. Koagulationsrubbningar diagnostiseras via lab-prover – Fibrinogen och D-dimer.

Hjärtsvikt. Vid utbredda och voluminösa hemangiom, där stora volymer blod cirkulerar i hemangiomet, kan hjärtsvikt förekomma.

Smärta. Det är ovanligt med lokalsmärta över eller i anslutning till hemangiom, men det förekommer i enstaka fall.

Diagnos

Typiskt utseende och klassisk klinisk historia. Vid osäkerhet kan man gå vidare med radiologisk utredning och då i första hand med ultraljud. Om denna undersökning inte är konklusiv kan man gå vidare med MR+angio. Vid misstanke om malignitet blir det aktuellt med biopsi. Om remiss skickas till

Hudkliniken eller till Hemangiommottagningen alternativt Kirurgmottagningen, barn så glöm inte att bifoga fotografier på hudförändringen.

Differentialdiagnoser

Infantilt hemangiom, Tufted angioma, Kaposiformt hemangioendoteliom, Venös missbildning, Lipoblastom och Maligna tumörer.

Handläggning av kongenitala hemangiom

Handläggningen baseras på:

- Storlek och lokalisation
- Tendens till spontan regress
- Lokal och/eller systemisk komplikation

Se bifogad algoritm avseende handläggning av kongenitala hemangiom i slutet av detta dokument.

Kirurgi

Kirurgisk behandling bör övervägas vid:

- Stora kongenitala hemangiom som orsakar hjärtsvikt och koagulationsrubbningar.
- Livshotande och/eller upprepade blödningar.
- Växande kongenitala hemangiom som hotar vitala funktioner, ex syn, hörsel, matintag.
- Kosmetiskt besvärande och vanställande hemangiom.

Embolisering

Det finns inte många studier ang embolisering som rutinbehandling, men denna procedur bör övervägas inför excision av hemangiom.

Laser

Kan bli aktuellt vid behandling av ytliga telangiektasier.

Läkemedel

Det finns i nuläget inga läkemedel som signifikant minskar storleken på kongenitala hemangiom. Propranolol som används för behandling av Infantila hemangiom har normalt ingen effekt på kongenitala hemangiom.

Referensvärden för hjärtfrekvens och blodtryck

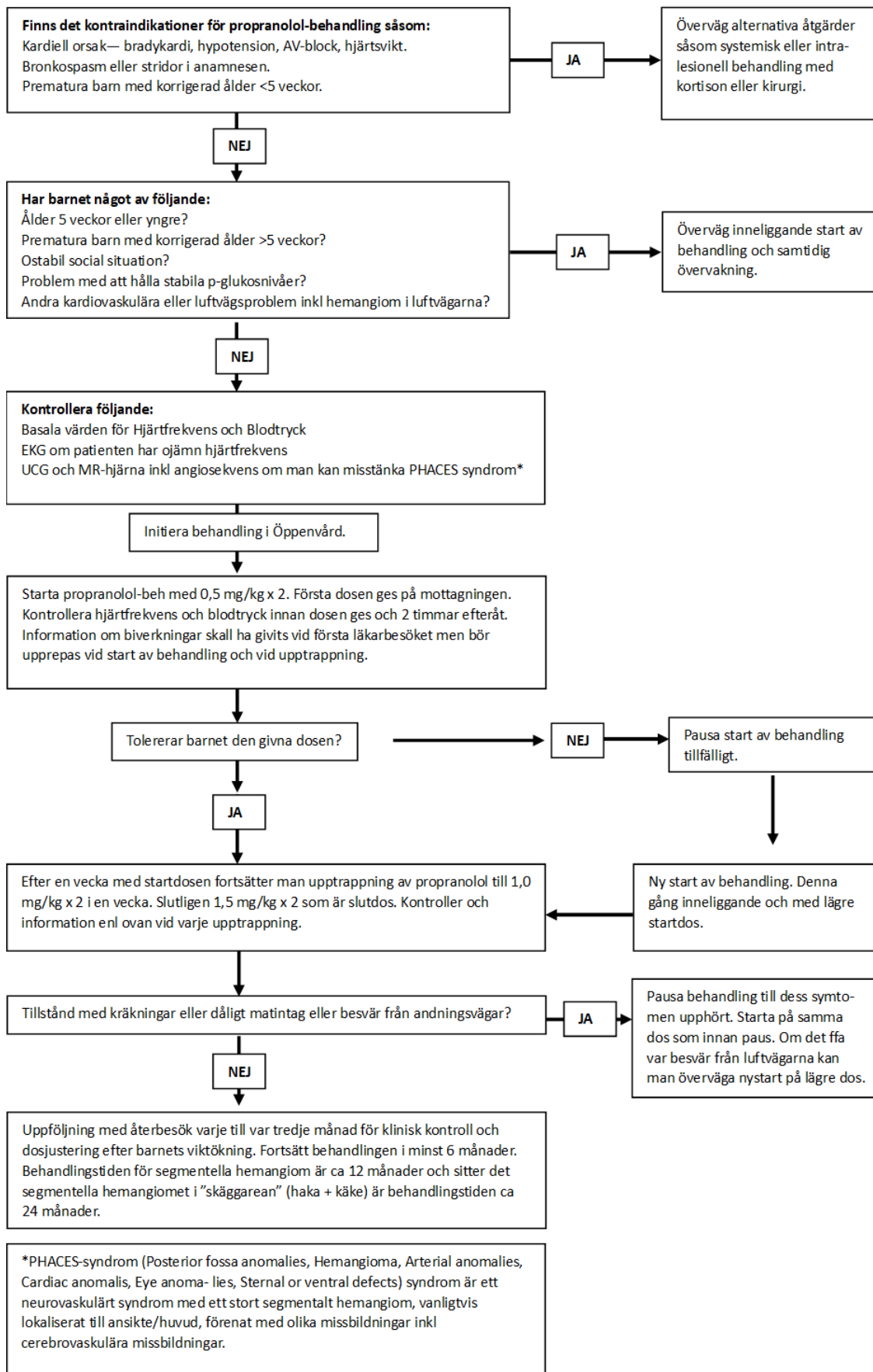
Hjärtfrekvens, slag per minut

Ålder	Medelvärde	Lågt normalvärde
Nyfödd	125/min	70/min
1–11 månader	120/min	80/min
2 år	110/min	80/min

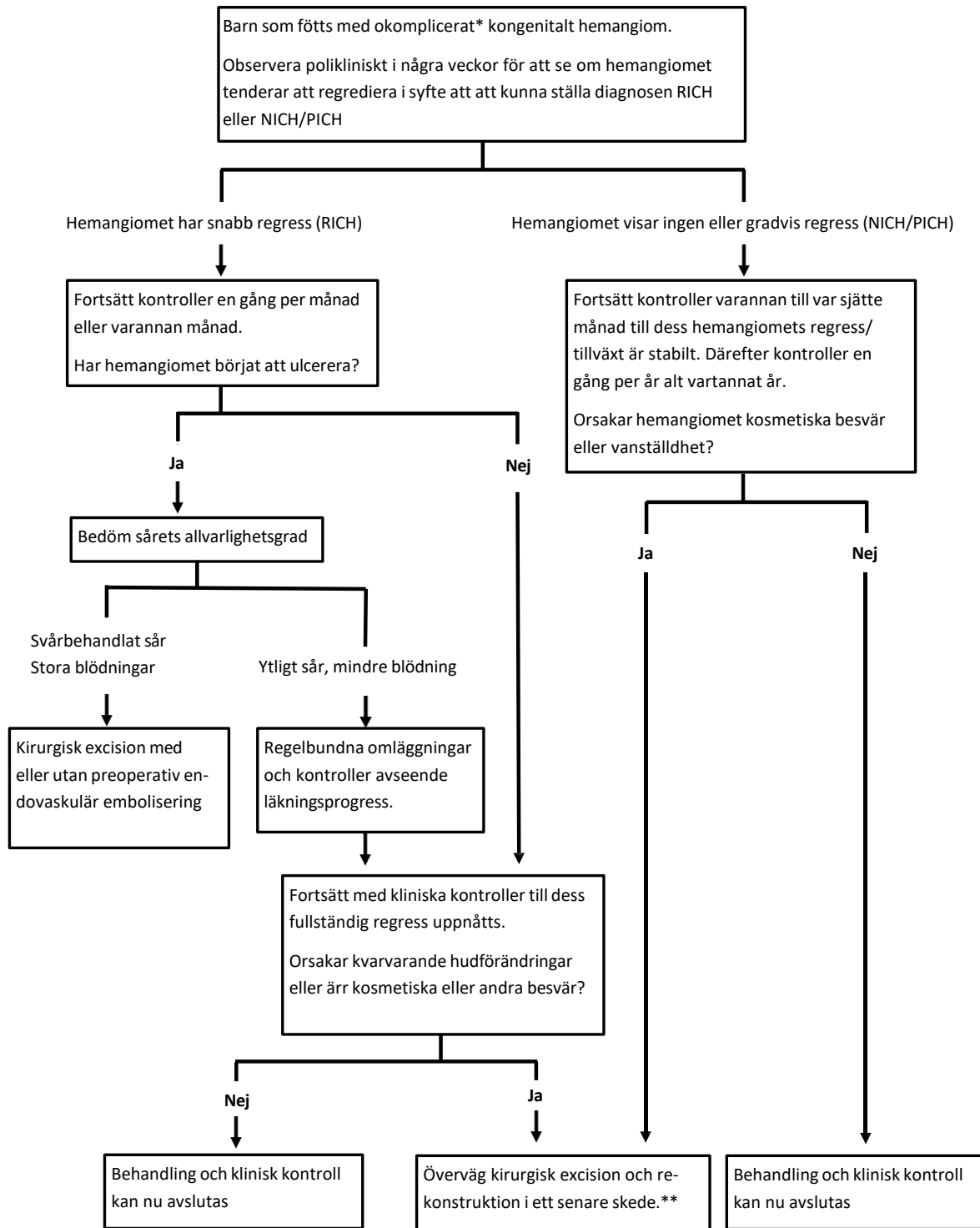
Blodtryck, mmHg (Systoliskt)

Ålder	Låg gräns
Nyfödd	60 mmHg
0–3 månader	65 mmHg
3–6 månader	70 mmHg
6-12 månader	75 mmHg
1–2 år	80 mmHg

Behandling av Infantila hemangiom



Handläggning av kongenitala hemangiom



*Nyfödda med stora kongenital hemangiom, dvs >5 cm löper högre risk att utveckla komplikationer och bör därför remitteras till multidisciplinär enhet för bedömning, ex Vaskulära teamet, SU/SS.

**Remiss skall skickas till Vaskulära teamet för bedömning avseende om, när och hur man ska åtgärda hudförändringen.

Uppföljning, utvärdering och revision

Verksamhetschef ansvarar för uppföljning och utvärdering av innehållet i rutinen. Innehållsansvarig ansvarar för revision av rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

Källförteckning

Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, et al, Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. Pediatrics 2019; 143(1)

Léauté-Labrèse C, Harper JJ, Hoeger PH, Infantile haemangioma. Lancet 2017; 390:85-94.

Briones M and Adams D, Neonatal Vascular Tumors. Clin Perinatol 2021 Mar; 48(1): 181-198

UpToDate

Nelson Textbook of Pediatrics

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Medicin barn

Innehållsansvar: Ralph Bågenholm, (ralba), Överläkare

Granskad av: Jenna Pakka, (jenpa12), Specialistläkare

Godkänd av: Yvonne Simrén, (yvosi1), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-879

Version: 1.0

Giltig från: 2024-05-21

Giltig till: 2026-05-21