



UNIVERSITY OF HELSINKI

<https://helda.helsinki.fi>

Lasten suonipikkeavuuksien diagnostiikan on oltava tarkkaa

Järvelä, Liisa

Suomen lääkäriliitto
2023

Järvelä , L , Virta , M , Långström , S , Aronniemi , J , Rautio , R , Kyrklund , K & Salminen , P 2023 , ' Lasten suonipikkeavuuksien diagnostiikan on oltava tarkkaa ' , Suomen lääkärilehti , Vuosikerta. 78 , Nro 42 , Sivut 1679-1683 . < <https://www.laakarilehti.fi/pdf/2023/SLL42-2023-1679.pdf> >

<http://hdl.handle.net/10138/567681>

publishedVersion

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.

This is an electronic reprint of the original article.

This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.

Please cite the original version.

**Liisa Järvelä**

LT, lasten veri- ja syöpätautien erikoislääkäri, kliininen opettaja
Tyks Lasten ja nuorten klinikka ja Turun yliopisto

Minna Virta

LL, lastennefrologian erikoislääkäri
Tyks Lasten ja nuorten klinikka ja Turun yliopisto

Satu Långström

LT, lasten veri- ja syöpätautien erikoislääkäri
Hus Uusi lastensairaala ja Helsingin yliopisto

Johanna Aronniemi

LT, radiologian erikoislääkäri
Hus Diagnostiikkakeskus, Uusi lastensairaala ja Helsingin yliopisto

Riitta Rautio

dosentti, radiologian erikoislääkäri
Tyks radiologia ja Turun yliopisto

Kristiina Kyrklund

dosentti, lastenkirurgian erikoislääkäri
Hus Uusi lastensairaala ja Helsingin yliopisto

Päivi Salminen

LL, lastenkirurgian erikoislääkäri
Hus Uusi lastensairaala ja Helsingin yliopisto

KIRJALLISUUTTA

- 1 International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA Classification of Vascular Anomalies 2018 (viitattu 20.1.2023). issva.org/classification
- 2 Mattila KA, Kervinen K, Kalajoki-Helmiö T ym. An interdisciplinary specialist team leads to improved diagnostics and treatment for paediatric patients with vascular anomalies. *Acta Paediatr* 2015;104:1109–16.

Viittaus:

Suom Lääkäril 2023;78:e37595



VERTAISARVIOITU
KOLLEGIALT GRANSKAD
PEER-REVIEWED
www.tsv.fi/tunnus

Lasten suonipoikkeavuuksien diagnostiikan on oltava tarkkaa

- Lasten yleisin hyvänlaatuinen kasvain on infantiili hemangioma eli mansikkaluomi. Valtaosa häviää itsestään, mutta lisätutkimuksia ja hoitoa vaativat on tärkeää tunnistaa.
- Suoniepämuodostumat ovat suonten synnynnäisiä kehityshäiriöitä. Ne luokitellaan suonityypin mukaan.
- Jos lapsella todetaan suonipoikkeavuuden lisäksi raajojen eriparisuus, poikkeava kasvu tai muita anomalioita, on syytä epäillä oireyhtymää.

SUONIPOIKKEAVUUKSILLA tarkoitetaan veri- tai imusuonten poikkeavaa kasvua tai kehitystä. Kansainvälinen suonipoikkeavuuksien tutkimusyhdistys (ISSVA) luokittelee ne kahteen pääryhmään: proliferaatiivisiin suonikasvaimiin ja suonten paikallisista kehityshäiriöistä johtuviin suoniepämuodostumiin. Pääryhmät jaetaan edelleen alaryhmiin kliinisten löydösten, kuvantamisen ja tarvittaessa histologisten ja geneettisten löydösten perusteella (taulukko 1).

Suonipoikkeavuudet on tärkeää erottaa toisistaan, koska hoitolinjoissa on eroja. Sekä suonikasvaimiin että suoniepämuodostumiin liittyy harvinaisia oireyhtymiä (1).

Diagnosointi voi olla haastavaa, koska löydökset voivat olla osittain samankaltaisia ja niiden nimeäminen on ollut pitkään epäohdonmukaista. Useita erilaisia suonipoikkeavuuksia nimetään edelleen usein virheellisesti hemangiomiksi (2,3).

Suonipoikkeavuuksien diagnostiikka ja hoito on moniammatillista. Jokaisessa yliopistosairaалassa on työryhmä, johon kuuluu tavallisesti lastenhematologi, lastenkirurgi, plastiikkakirurgi, radiologi, suonianomalioiden perehtynyt patologi, ihotautilääkäri sekä tarpeen mukaan muitakin erikoisalvoja.

Infantiili hemangioma

Infantiili hemangioma (IH) eli mansikkaluomi on lasten tavallisin hyvänlaatuinen kasvain. Niitä esiintyy noin 5 %:lla lapsista, pienipainoisista keskosista jopa 25 %:lla.

Suurin osa infantiileista hemangiomista ei vaadi hoitoa, ja niitä voidaan seurata neuvolakäyntien yhteydessä. On kuitenkin tärkeää

tunnistaa ne, jotka vaativat lisätutkimuksia ja hoitoa (kuva 1). Paras hoitovaste saadaan, kun hoito aloitetaan varhain (4–8).

Infantiili hemangioma voi näkyä jo vastasyntyneellä, mutta yleensä se ilmaantuu 1–4 viikon iässä (kuva 2). Nopein kasvun vaihe kestää 3–4 kuukautta, ja sen jälkeen hidasta kasvua voi tapahtua vuoden ikään asti, pään ja kasvojen alueella jopa 2–3 vuotta. Sen jälkeen hemangioma useimmiten surkastuu 5 vuoden ikään mennessä. Paikalle voi jäädä rasva- ja sidekudoksesta koostuva arpi (4–8).

Suonipoikkeavuuksien diagnostiikka ja hoito on moniammatillista.

Lähete lasten hemangiomien hoidosta alueella vastaavaan erikoissairaanhoidon yksikköön tulisi tehdä jo lapsen ollessa kuukauden ikäinen, jotta hoito voidaan aloittaa infantiilin hemangioman nopeimman kasvun aikana. Lähetteen aiheet on esitetty taulukossa (taulukko 2). Lähetteeseen on hyvä liittää valokuva (4–8).

Laajat segmentaaliset hemangiomat voivat esiintyä osana harvinaisia oireyhtymiä. Yli 5 cm halkaisijaltaan oleva segmentaalinen infantiili hemangioma pään, ylävartalon, tai olkavarren alueella herättää epäilyn PHACE-oireyhtymästä (posterior fossa malformations, haemangioma, arterial anomalies, coarctation of the aorta, cardiac defects and eye anomalies), johon liittyy

TAULUKKO 1.

Suonipoikkeavuuksien ISSVA 2018 -luokitus

Suonikasvaimet	Suoniepämuodostumat
Hyvänlaatuiset	Yksinkertaiset
Infantiili hemangioma (IH)	Hidasvirtauksiset: kapillaariepämuodostumat (CM), lymfaattiset epämuodostumat (LM), laskimoepämuodostumat (VM)
Synnynnäinen hemangioma: nopeasti surkastuva, osittain surkastuva ja surkastumaton alatyypipi	Nopeavirtauksiset: valtimo-laskimoepämuodostumat (AVM), valtimo-laskimofistelit (AVF)
Tufted angioma	Yhdistelmät
Pyogeeninen granulooma	Kaksi tai useampia suoniepämuodostumaa yhdessä leesiossa
Muut	Muihin anomaliaihin liittyvät, esimerkkejä
Paikallisesti aggressiiviset	Klippel–Trenaunayn oireyhtymä
Kaposiforminen hemangioendotelioma	Sturge–Weberin oireyhtymä
Muut	Raajan kapillaariepämuodostuma ja synnynnäinen raajan liikakasvu
Pahanlaatuiset	Makrokefalia-kapillaariepämuodostuma-oireyhtymä
Angiosarkooma	Mikrokefalia-kapillaariepämuodostuma-oireyhtymä
Muut	CLOVES-oireyhtymä (congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations and epidermal nevi)
	Muut
	Nimettyjen suonten epämuodostumat

3 Steele L, Zbeidy S, Thomson J, Flohr C. How is the term haemangioma used in the literature? An evaluation against the revised ISSVA classification. *Pediatr Dermatol* 2019;36:628–33.

4 Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ ym. Subcommittee on the management of infantile hemangiomas. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics* 2019;143:e20183475.

5 Mayer JLR, Intzes S, Oza VS, Blei F. How we approach hemangiomas in infants. *Pediatr Blood Cancer* 2022;69 suppl 3:e29077. doi: 10.1002/pbc.29077

6 Léauté-Labrèze C, Harper JI, Hoeger PH. Infantile haemangioma. *Lancet* 2017;390:85–94.

7 Jung HL. Update on infantile hemangioma. *Clin Exp Pediatr* 2021;64:559–72.

8 Pahl KS, Pabon-Ramos WM, Jeng MR. How we approach localized vascular anomalies. *Pediatr Blood Cancer* 2022;69 suppl 3:e29321.

9 Jacobas I, Burrows PE, Frieden IJ ym. LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr* 2010;157:795–801.e1-7.

aivojen, aivo- ja kaulavaltimoiden, aortankäärren, sydämen ja silmien rakennepoikkeavuuksia. Yli 2,5 cm halkaisijaltaan oleva keskiviivan ylittävä lumbosakraalinen tai perineaalinen infantiili hemangioma herättää puolestaan epäilyn LUMBAR-oireyhtymästä, johon liittyy luuston, selkäytimen, valtimoiden urogenitaal- ja anorektaalielinten rakennepoikkeavuuksia sekä hemangiooman haavautumista (9,10).

Diagnostiikka ja erotusdiagnostiikka

Hemangiooman diagnoosi voidaan yleensä tehdä kliinisin perustein. Kaikukuvausta suositellaan vain, jos diagnoosi on epäselvä. Mikäli hemangioomia on 5 tai useampia, tehdään kaikututkimus maksan hemangioomien poissulkemiseksi (4). PHACE-oireyhtymää epäiltäessä suositellaan aivojen, aivo- ja kaulaverisuonten, kaulan ja mediastinumien magneettikuvausta (4). Lumbosakraalisten ja perineaalisten segmentaalisten hemangioomien yhteydessä suositellaan vatsan ja lantion alueen magneettikuvausta (4).

Parta-alueen hemangioomissa suositellaan nasofiberoskopiaa hengitysteiden hemangioomien poissulkemiseksi. Periorbitaalisisissa hemangioomissa silmälääkäri arvioi mahdollista vaikutusta näön kehitykseen.

Koepala on diagnostiikassa harvoin tarpeen, mutta erotusdiagnostiikassa tulee huomioida muut hyvänlaatuiset suonikasvaimet, suoniepämuodostumat sekä muut kasvaimet.

Infantiilista hemangiomasta poiketen synnynnäiset hemangioomat ovat täydessä koosaan jo vastasyntyneellä (kuva 3). Ne luokitellaan kolmeen alatyyppiin surkastumistaipumuksen mukaan (taulukko 1).

Pyogeeninen granulooma sekoitetaan usein infantiiliin hemangiomaan. Se on lasten tavallisin hankinnainen suonikasvain ja ilmaantuu iholle tyypillisesti pienen trauman, kuten hyönteisenpiston jälkeen. Pyogeeninen granulooma on tavallisesti kooltaan 1–10 mm ja vuotaa herkästi. Se hoidetaan kirurgisesti tai hiilidioksidilaserilla.

Tufted angioma ja kaposiforminen hemangioendotelioma ovat harvinaisia imeväisillä ilmeneviä suonikasvaimia, joiden diagnoosiin päästään yleensä vasta koepalan avulla (5,6). Niihin voi liittyä Kasabach–Merritin ilmiöksi kututtu vakava hyytymisjärjestelmän häiriö (11).

Hoito

Propranololi on vakiinnuttanut paikkansa infantiilin hemangiooman ensilinjan hoitona silloin, kun hoitoa tarvitaan (4,6,12–14). Hoitoarviosta sekä lääkehoidosta vastaa hemangioomien hoitoon perehtynyt lääkäri paikallisesti sovitun hoitoketjun mukaisesti (4). Propranololihoitoa käsitellään tarkemmin Aikakauserikirja Duodecimissa vuonna 2012 julkaistussa kirjoituksessa, eivätkä siinä esitetyt periaatteet ole muuttuneet (12).

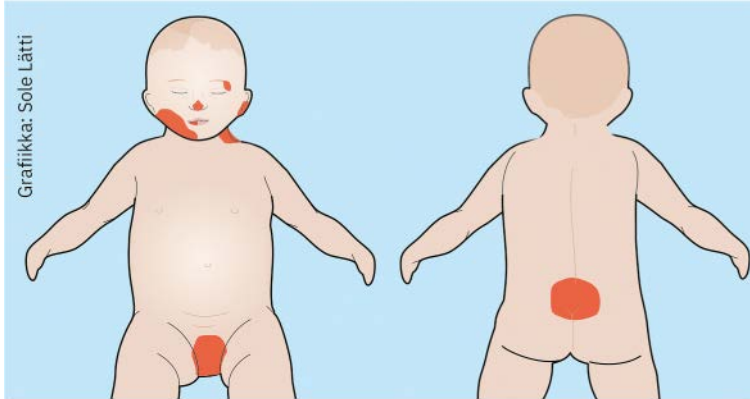
Hemangiooman diagnoosi voidaan yleensä tehdä kliinisin perustein.

Haavautuneeseen hemangiomaan ja PHACE-oireyhtymään suositellaan tavallista pienempää, esimerkiksi puolta annosta. Pienille imeväisille hoito aloitetaan sairaalassa, samoin jos taustalla on jokin sydän- tai verenkierroelimistön sairaus, hengityselimistön sairaus tai suurentunut hypoglykemian riski.

Hoitovaste nähdään yleensä nopeasti. Hoidon kesto on vähintään 6 kuukautta, kasvojen alueen ja syvien hemangioomien hoitoa jatketaan pidempään (4,6). Haittavaikutukset ovat melko vähäisiä, mutta verenpaineen lasku, hypoglykemia, bradykardia, vatsaoireet ja hen-

KUVA 1.

Hemangioomien riskisijainnit



Kuva mukailtu osoitteesta <https://www.ihscoring.com> ja lähteestä 4.

- 10 Valdebran M, Wine Lee L. Hemangioma-related syndromes. *Curr Opin Pediatr* 2020;32:498–505.
- 11 Sarkar M, Mulliken J, Kozakewich H ym. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendotelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997;100:1377–86.
- 12 Salminen P, Vuola P, Övermark M ym. Hemangioomien hoito. *Duodecim* 2012;128:1786–96.
- 13 Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T ym. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649–51.
- 14 Chinnadurai S, Snyder K, Sathe N ym. Diagnosis and management of infantile hemangioma. *Comparative Effectiveness Review No. 168. AHRQ Publication No. 16-EHC002-EF*. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality 2016 (viitattu 20.1.2023). www.effectivehealthcare.ahrq.gov/reports/final.cfm
- 15 Sebaratnam DF, Rodríguez Bandera AL, Wong LF, Wargon O. Infantile hemangioma. Part 2: Management. *J Am Acad Dermatol* 2021;85:1395–404.
- 16 Pope E, Lara-Corrales I, Sibbald C ym. Noninferiority and safety of nadolol vs propranolol in infants with infantile hemangioma: a randomized clinical trial. *JAMA Pediatr* 2022;176:34–41.

gitystieoireet ovat mahdollisia ja inihäiriöitä sekä raajojen kylmyyttä voi esiintyä.

Propranololi suositellaan ottamaan aterian yhteydessä. Hypoglykemiariskin takia lääkitys suositellaan tauottamaan gastroenteriitin tai muun syömistä heikentävän infektion sekä obstruktiivisen hengitystieinfektion yhteydessä. Inihäiriöistä kärsiville suositellaan lääkkeen ottamista kahtena annoksena niin, että ilta-annos otetaan jo klo 17 (4,6).

Muista beetasalpaajista mm. atenoliaa on tutkittu infantiilin hemangiooman hoidossa. Propranololin käyttöä puoltavat kuitenkin laaja käyttökokemus ja tutkimusnäyttö turvallisuudesta (4,6,7,15–19). Paikallisesti käytettävät beetasalpaajavoiteet eivät ole vakiintuneet käyttöön. Synnynnäiseen hemangioomaan beetasalpaajahoito ei tehoa (5).

Mikäli beetasalpaajalla ei saada aikaan riittävää vastetta, harkitaan muita hoitovaihtoehtoja. Haavautuneisiin hemangioomiin (kuva 4) käytetään pulssiväri-laserhoitoa. Kirurgiaa harkitaan tapauskohtaisesti. Suun kautta tai paikallisina pistoksina annettujen kortikosteroidien teho on vaatimattomampi kuin propranololin ja haittavaikutukset hankalampia (4,6,14).

Infantiilin hemangiooman jälkitilan hoidon tarvetta arvioidaan lapsen ollessa noin 5 vuoden iässä. Hoitovaihtoehtoja ovat pulssiväri-laser ja kirurgia.

Suoniepämuodostumat

Suoniepämuodostumat ovat veri- tai imusuonten paikallisia kehityshäiriöitä, joista valtaosa aiheutuu sikiöaikaisesta somaattisesta mutaatiosta. Ne ovat synnynnäisiä mutta tulevat usein esille vasta myöhemmin lapsuudessa tai nuoruudessa.

KUVA 2.

Infantiili hemangiooma

Tällä 2 kuukauden ikäisellä lapsella infantiilin hemangiooman ihonalainen osa on pinnallista osaa suurempi.



Suoniepämuodostumat voivat olla pinnallisia, päälle päin näkyviä tai sijaita syvemmissä kudoksissa, kuten lihaksissa, luustossa tai sisäelimeissä. Ne luokitellaan virtausolosuhteiden ja pääasiallisen suonityypin mukaan (taulukko 1). Hoidon aiheita ovat oireet sekä toisinaan toiminnallinen tai kosmeettinen haitta.

Hiussuoniepämuodostuma (tuliluomi, portviiniläiskä) on tarkkarajainen tai verkkomainen ihomuutos, jonka väri vaihtelee vaaleanpunaisesta violettiin ja koko pienistä yksittäisistä läiskistä laajoja ihoalueita kattaviin karttamaisiin muutosalueisiin. Nevus simplex (haikaranpurema) luokitellaan hiussuoniepämuodostumaksi, mutta on kiistanalaista, onko tämä usein ajan mittaan pois haalistuva muutos todellinen epämuodostuma (8,20–22).

Imutie-epämuodostumat muodostuvat rakkulamaisesti laajentuneista imusuonista. Ne sijaitsevat tavallisimmin pään, kaulan tai kainaloiden alueella. Palpaatiolöydöksenä on pehmeä, kasaan painumaton massa, ja iholla voi olla sinerrystä tai rakkuloita. Epämuodostuma voi muuttua kivuliaaksi esimerkiksi spontaanin vuodon tai infektoitumisen seurauksena.

Laskimoepämuodostuma on pinnallisena sinertävä pullistuma, joka on palpoiden pehmeä ja kasaan painuva. Tyypillisiä sille ovat asentoon ja rasitukseen liittyvät koon ja oireiden muutokset. Multippleit muutokset viittaavat periytyvään muotoon. Laskimoepämuodos-

TAULUKKO 2.

Infantiilin hemangiooman läheteaiheet

- 1. Riskisijainti**
Parta-alue ja hengitystiet, silmän seutu, huulet ja suun ympärys, nenä, korvalehti, rintarauhasen alue, perianaalinen tai ulkosynnyttimien alue, alaselän keskilinja, maksa
- 2. Koko**
Koosta riippumatta, jos riskisijainti, toiminnallinen haitta tai haavautuminen
Yli 2–4 cm riippuen lapsen iästä ja hemangiooman kasvunopeudesta, jos ei riskisijainti
- 3. Haavautuminen tai toiminnallinen haitta**
Sijainnista ja koosta huolimatta
- 4. Epäily oireyhtymästä**
Segmentaalinen infantiili hemangiooma kasvoilla tai pään alueella (PHACE: posterior fossa malformations, haemangioma, arterial anomalies, coarctation of the aorta, cardiac defects and eye anomalies)
Segmentaalinen infantiili hemangiooma lumbosakraalisesti tai perineaalisesti
Rakennepoikkeavuudet
- 5. Hemangiomia 5 tai useampia koosta ja sijainnista riippumatta**
Maksan hemangiooman poissulku dopplerultraäänellä
- 6. Erotusdiagnostisten lisätutkimusten tarve**
Kasvaimen ilmenemistä tai käyttäytyminen poikkeaa tavanomaisesta
Suonikasvaimen ulkonäkö ei ole infantiilille hemangioomalle tyypillinen
Kasvain herättää epäilyn muusta kasvaimesta

Arvion jatkotutkimusten ja lääkityksen tarpeellisuudesta tekee mieluiten hemangiomien hoitoon perehtynyt lääkäri yliopistosairaalassa, mutta se voidaan tehdä myös keskus-sairaalan lastenyksikössä yliopistosairaalan valokuvakonsultaation perusteella. Työkalu päätöksenteon tueksi on saatavilla osoitteesta <https://www.ihscoring.com>

17 Ji Y, Chen S, Yang K ym. Efficacy and safety of propranolol vs atenolol in infants with problematic infantile hemangiomas: a randomized clinical trial. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2021;147:599–607.

18 Bauman NM, McCarter RJ, Guzzetta PC ym. Propranolol vs prednisolone for symptomatic proliferating infantile hemangiomas: a randomized clinical trial. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;140:323–30.

19 Léauté-Labrèze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J ym. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med* 2015;372:735–46. doi: 10.1056/NEJMoa1404710

20 Heym KM, Masand PM, Margolin JF. How we approach the diagnosis of a vascular anomaly. *Pediatr Blood Cancer* 2022;69 suppl 3:e29802.

21 Escobar K, Pandher K, Jahnke MN. Capillary malformations. *Dermatol Clin* 2022;40:425–33.

22 Sabeti BS, Ball KL, Burkhardt C ym. Consensus Statement for the Management and Treatment of Port-Wine Birthmarks in Sturge-Weber Syndrome. *JAMA Dermatol* 2021;157:98–104.

tumiin voi liittyä hyytymisjärjestelmän poikkeavuuksia.

Nopeavirtauksisissa valtimo-laskimoepämuodostumissa hiussuoniverkosto on korvautunut poikkeavilla yhteyksillä valtimoista laskimoihin. Niihin liittyy merkittävää sairastuvuutta, joten varhaisen diagnoosin ja keskitetyn hoidon merkitys on suuri (8,20).

Sekä hidas- että nopeavirtauksiset suoniepämuodostumat voivat liittyä erilaisiin oireyhtymiin. Oireyhtymää on aihetta epäillä, mikäli suonipoikkeavuuksia on useita, sukuhistoria viittaa perinnöllisyyden mahdollisuuteen tai lapsella todetaan suonipoikkeavuuden lisäksi raajojen eriparisuus, poikkeava kasvu, poikkeavat kasvopiirteet tai muita anomalioita (22–24).

Diagnostiikka ja hoito

Suoniepämuodostumien haastavaan diagnostiikkaan tarvitaan moniammatillinen työryhmä. Husin suonianomaliatyöryhmän arvioon tulleiden lasten infantiili hemangiooma oli diagnosoitu oikein 89 %:ssa tapauksista, mutta suoniepämuodostuma vain 38 %:ssa. Suonipoikkeavuusepäilyn vuoksi arvioon tulleista lapsista 9 %:lla diagnoosi oli muu kuin suonipoikkeavuus (2).

KUVA 3.

Synnyttäinen hemangiooma

Nopeasti involoituva synnyttäinen hemangiooma 2 viikon ikäisellä lapsella.



Myös suoniepämuodostumien oikeaan diagnoosiin päästään usein hyvän klinisen tutkimuksen ja kaikukuvauksen avulla (2,7,8,20). Periorbitaalisisissa hiussuoniepämuodostumissa tarvitaan silmälääkärin arvio. Kasvojen alueen segmentaalisia hiussuoniepämuodostumia lukuun ottamatta leikekuvantamista tarvitaan usein vasta hoidon suunnittelussa.

Oikea diagnoosi on keskeinen, jotta hoito voidaan suunnata oikein.

Magneettikuvauksella pystytään kartoittamaan muutoksen tarkka anatominen sijainti, koko ja suhde ympärillä oleviin muihin rakenteisiin (25). Se tehdään yliopistosairaalassa tai erikseen sovitusti keskussairaalassa, jolloin yhdellä hyvin suunnitellulla kuvauskerralla välteetään toistuva anestesian ja varjoaineen käyttö.

Diagnostiset haasteet ja epämuodostuman taustalla olevan mahdollisen geenimuutoksen selvittäminen ovat aiheita biopsiaan. Geenilöydöksellä voi myös olla vaikutusta hoidon valintaan.

- 23 Queisser A, Seront E, Boon LM, Vikkula M. Genetic basis and therapies for vascular anomalies. *Circ Res* 2021;129:155–73.
- 24 Rose AL, Cathey SS. Genetic causes of vascular malformations and common signaling pathways involved in their formation. *Dermatol Clin* 2022;40:449–59.
- 25 Schmidt VF, Masthoff M, Czihal M ym. Imaging of peripheral vascular malformations - current concepts and future perspectives. *Mol Cell Pediatr* 2021;8:19.
- 26 Adams DM, Trenor CC 3rd, Hammill AM ym. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of complicated vascular anomalies. *Pediatrics* 2016;137:e20153257.
- 27 Venot Q, Blanc T, Rabia SH ym. Targeted therapy in patients with PIK3CA-related overgrowth syndrome. *Nature* 2018;558:540–46. Erratum in: *Nature*;568:E6.

SIDONNAISUUDET

Liisa Järvelä, Minna Virta, Satu Långström, Johanna Aronniemi, Päivi Salminen: Ei sidonnaisuuksia.

Riitta Rautio: Asiantuntijalautsunto (Potilasvakuutuskeskus, Valvira).

Kristiina Kyrklund: Apurahat (Lastentautien tutkimussäätiö, TYH hankeapuraha).

Suoniepämuodostumien hoito vaihtelee harvakseltaan tapahtuvasta seurannasta moniammatillisen työryhmän arviota vaativaan yhdistelmähoitoon ja tiiviiseen seurantaan (20–24,27). Hoitona voidaan käyttää skleroterapiaa, kirurgista hoitoa, lääkehoitoja, embolisatiota tai näiden yhdistelmiä. Lisäksi monet hyötyvät painetekstiileistä ja fysio-, lymfa- tai toimintaterapiasta. Myös kivun hoito on tärkeää.

Suoniepämuodostumien taustalla on usein epätarkoituksenmukainen aktivaatio keskeisessä solunsisäisessä signaalintijärjestelmässä, PIK3/AKT/mTOR-järjestelmässä. Ensisijaisena lääkehoitona hankalia oireita aiheuttavissa suoniepämuodostumissa käytetäänkin mTOR:n estäjä sirolimuusia (23,26). PIK3CA-geenin estäjä alpelisibi on tutkimuskäytössä PIK3CA-mutaatioon liittyvissä liikakasvuoireyhtymissä ja suoniepämuodostumassa (27).

Kansallinen yhteistyö

Suonipoikkeavuuden oikea diagnoosi on keskeinen, jotta hoito voidaan suunnata oikein. Komplisoituneiden tai oireyhtymiin liittyvien suonipoikkeavuuksien diagnostiikka ja seurannan koordinointi on suositeltavaa keskittää yliopistosairaaloihin.

Hus-alueella toimii säännöllisesti kokoontuva moniammatillinen työryhmä (Vam-ryhmä), jota voidaan konsultoida potilaiden diagnos-

KUVA 4.

Haavautuva hemangiooma



tiikan, eri hoitomuotojen (kirurginen hoito, toimenpideradiologian tarve, lääkehoidot) ja seurannan kysymyksissä myös muiden yliopistosairaaloiden alueelta ja tarvittaessa lähettää potilas työryhmän arvioon. Työryhmä tekee tiivistä yhteistyötä kansainvälisesti (Vascern-keskus vuodesta 2017 alkaen). ●

Potilaan Lääkärilehti uudistui

Luotettavaa tietoa terveydestä, hyvinvoinnista ja sairauksista – verkkosivusto suurelle yleisölle.

Suosittelen potilaallesi!



Potilaan Lääkärilehti