

# Perifeersed vaskulaarsed anomaaliad

Merit Rajas

21.jaanuar 2015

# Sissejuhatus

- Vaskulaarsed malformatsioonid ja tuumorid on heterogeenne grupp lesioone, mis võivad esineda nii lastel kui täiskasvanutel.
- Pehme kude lisamassidest lastel sagedasem
- Ravimeetodi valik sõltub diagnoosist!

# Klassifikatsioon

## Tuumorid

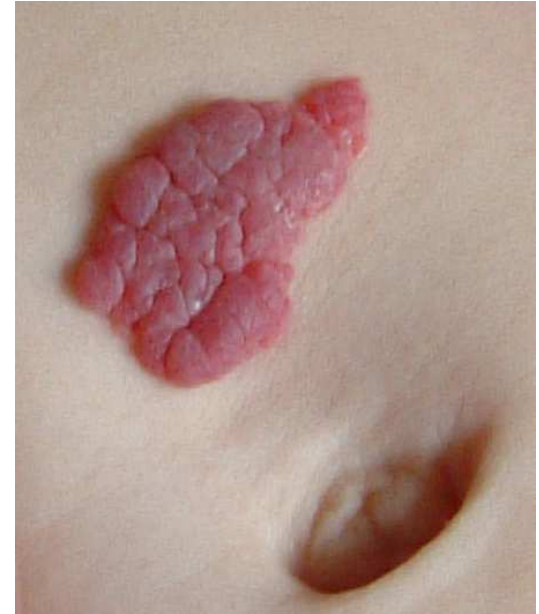
- Infantiilne hemangioom
- Kongenitaalne hemangioom
- Kaposiformne hemangioom
  
- Hemangioblastoom
- Hemangoperitsütoom
- Polügenne granuloom

## Malformatsioonid

- Lihtsad (venoossed, lümfaatilised, kapillaarsed, arteriaalsed)
- Kombineeritud (arteriovenoossed)

# Hemangioomid

- Beniigsed vaskulaarsed tuumorid (endoteelirakkude ebanormaalne paljunemine)
- >50% on sündides näha
- Taandarenevad vanusega
- Enamasti ei vaja invasiivset ravi

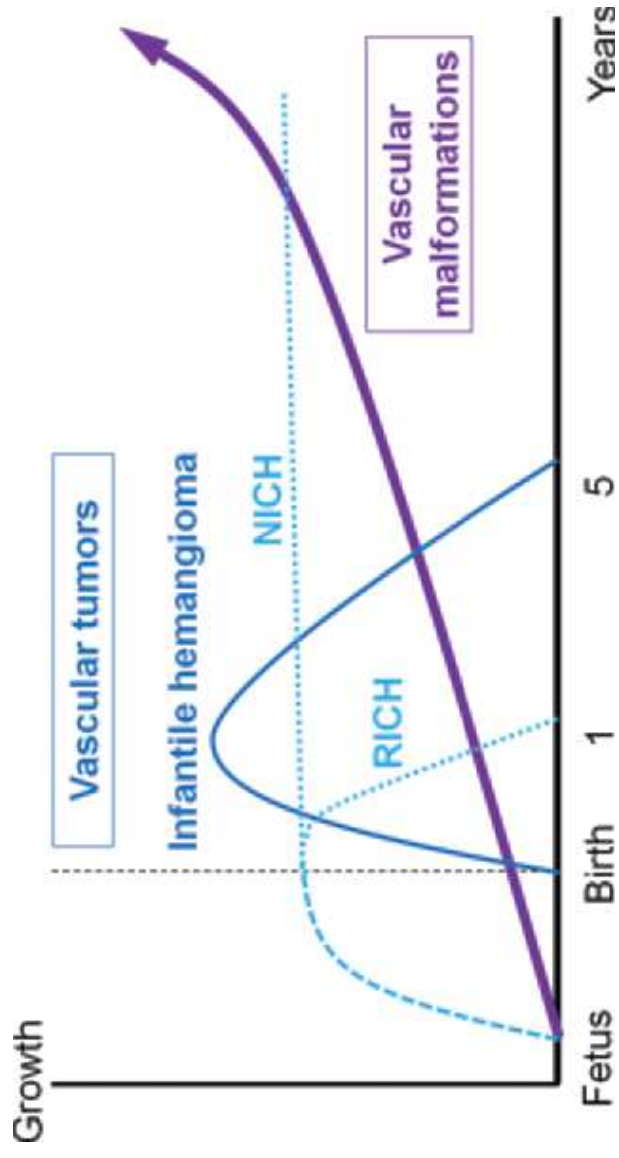


# Vaskulaarsed malformatsioonid

- Lokaalsed või generaliseerunud
- Mikroskoopilised otseühendused arterite, veenide ja lümfiteede vahel ilma normipärase kapillaaristikuta
- Veresoonte ühinemiskoht – niidus
- Suur retsidiivide tekkimise sagedus

# Vaskulaarsed malformatsioonid

- Ei pruugi olla sünnil nähtavad
- Pea- ja kael 40%, jäsemed 40%, kehatüvi 20%
- Tingitud veresoonte ebanormaalsest diferentseerumisest embrüogeneesis
- Võivad avalduda alles trauma, tromboosi, infektsiooni, hormonaalsete muutuste järgselt
- Suurenevad koos lapse kasvuga



Millist radioloogilist meetodit valida?



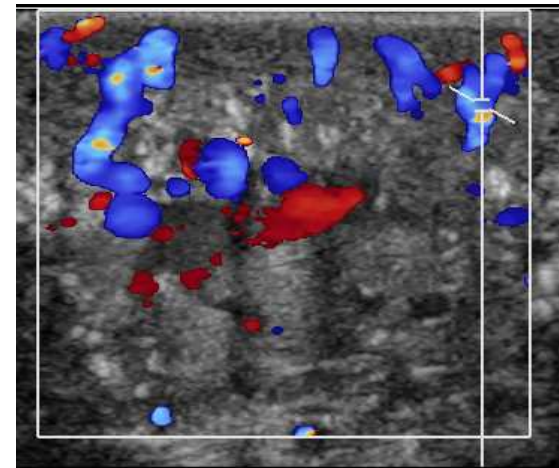
# Konventsionaalsed meetodid

- Väheoluline roll
- Abiks luude ja liigeste haaratuse hindamisel
- Luuerosioonid, sklerootilised muutused, periostaalsed reaktsioonid, patoloogilised fraktuurid
- Fleboliidid on hemangioomidele iseloomulikud



# Ultraheli

- Doppler-uuring võimaldab arteriaalse ja venoosse voolu analüüsi reaalsajas
- Oluline raviefekti hindamisel
- Piiratud on juhtudel, kui lesioon on sügaval, sisaldab luud või õhku



# Kompuutertomograafia

- Intravenoosse kontrastainega
- Annab hea anatoomilise ülevaate

# MRT

- Annab vaskulaarsetest malformatsioonidest enim infot
- Võimaldab uurida ka hemodünaamikat
- Võimaldab hinnata malformatsioonide suhet külgnevatesse organitesse, närvidesse, kõõlustesse ja lihastesse

# Flebograafia ja angiograafia

- Võimaldab teostada ka interventsioone - skleroteraapia ja embolisatsioon
- Invasiivne, valulik ja suure kiirguskoormusega

# Hemangioomid

# Lapseea (infantiilne) hemangioom

- Esineb 2-3% lastest
- N:M 3-5:1
- Enamasti näo ja kaela piirkonnas
- Sünnil ei ole nähtavad kuid avalduvad esimeste elunädalate jooksul kiiresti kasvavate lisamassidena
- Sinakaspunased nahaalused vaarikataolised moodustised
- Soojad, pulseerivad
- 7-10 eluaastaks taandarenevad
- Enamasti ei vaja ravi

# Lapseea hemangioom MRT

- Diagnoos enamasti kliiniline
- MRT vajalik, kui lesioon on sügaval
- Proliferatsioonifaasis T2 kõrge signaaliga ja T1 keskmise signaaliga, ümbritsevat turset ei ole (kui on, siis välistada muud haigused: sarkoom, neuroblastoom jne), kontrastainega uuringul varajane ühtlane kontrasteerumine
- Taandarenemise faasis T1 kõrge signaal (rasv), vähene kontrasteerumine
- Arteriovenooset shunteerumist ei visualiseeru
- Kahtluse korral on vajalik histoloogia



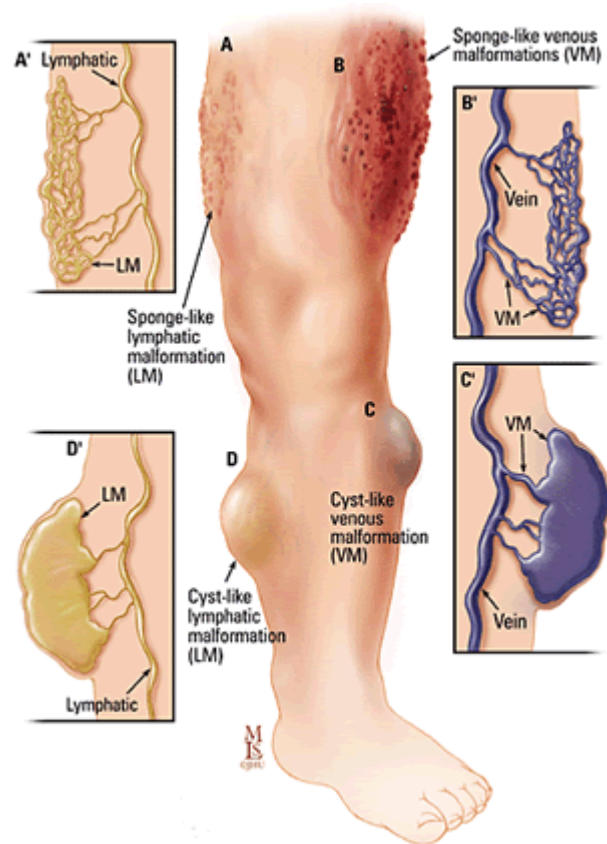
# Kaasasündinud (kongenitaalne) hemangioom

- Harvem esinev
- Sünni hetkeks on saavutanud oma maksimaalse arengu/suuruse
- Taandareneb teiseks eluaastaks või kasvab koos lapsega edasi – taandarenev ja mittetaandarenev vorm
- Ei ole soolist esinemisageduse erinevust
- MRT-l aneurüsmid, trombid, laienenud veenid, arteriovenoossed shundid

# Kaposiformne hemangioendoteliom

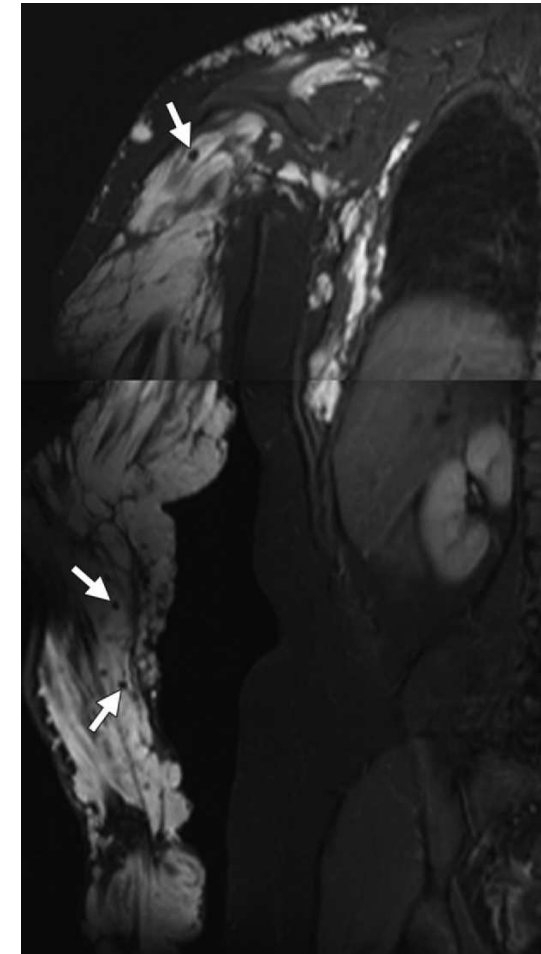
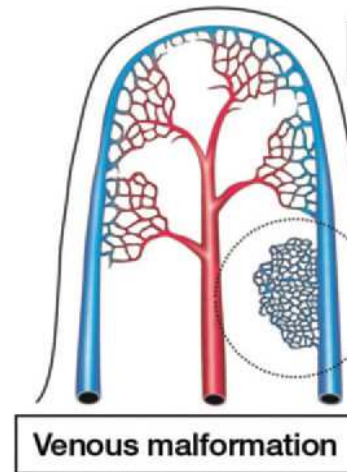
- Vaskulaarne neoplasma, mis on piiripealse maliigsusastmega ja keskmise agressiivsusega
- Võib metastaseeruda lümfisõlmedesse
- Enamasti ei taandarene
  
- Haarab mitmeid kudesid, põhjustab destruktusiooni
- Hemosideriini ladestused

# Aeglase vooluga vaskulaarsed malformatsioonid



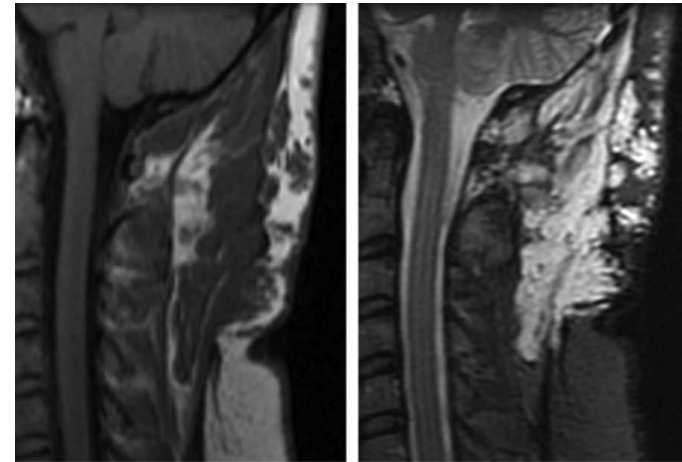
# Venoossed malformatsioonid

- Sagedaseimad perifeersetest vaskulaarsetest malformatsioonidest
- Kaasasündinud, kuid avalduvad lapseas
- Aeglase venoosse vooluga veenide võrgustik
- Võivad sisaldada trombe ja fleboliite
- Sinakat tooni, pehmed, hästi komprimeeritavad, ei pulseeri
- Suurenevad Valsalva katsul
- Kaasnevad erinevate sündroomidega



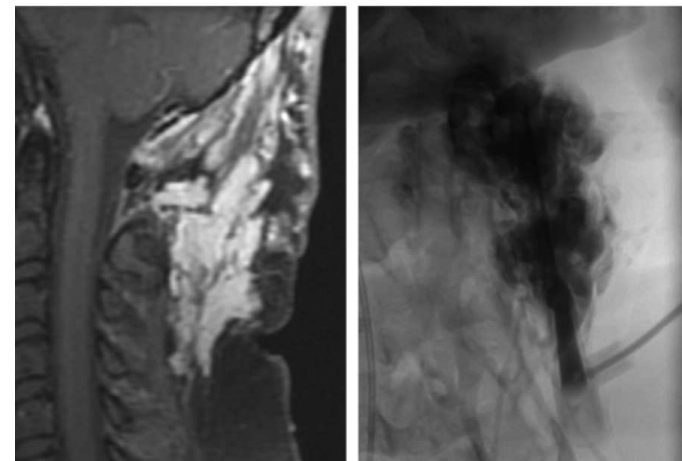
# Venoossed malformatsioonid MRT

- T1 madal signaal
- T2 kõrge signaal
- Arteriaalses faasis ei kontrasteeru
- Difuusne kontrasteerumine venoosses faasis



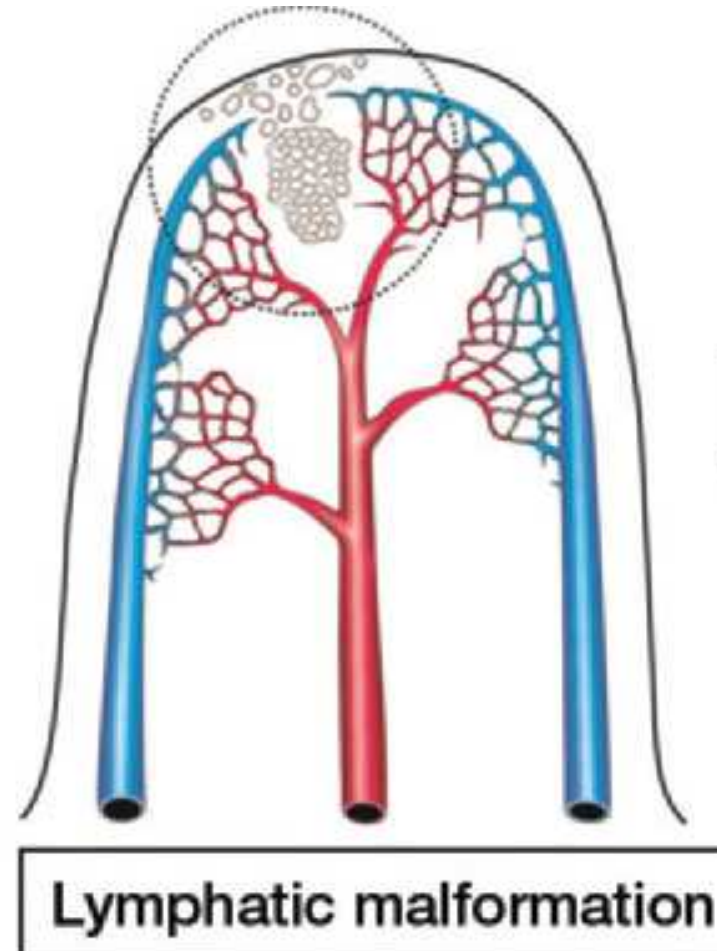
a.

b.



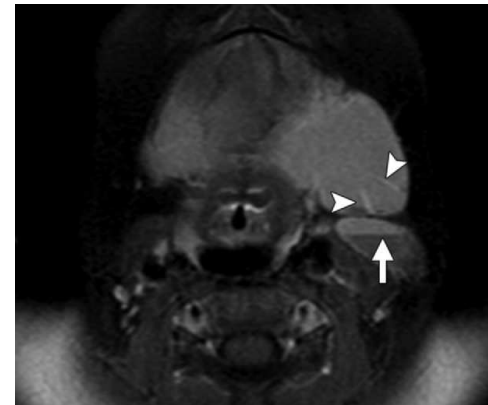
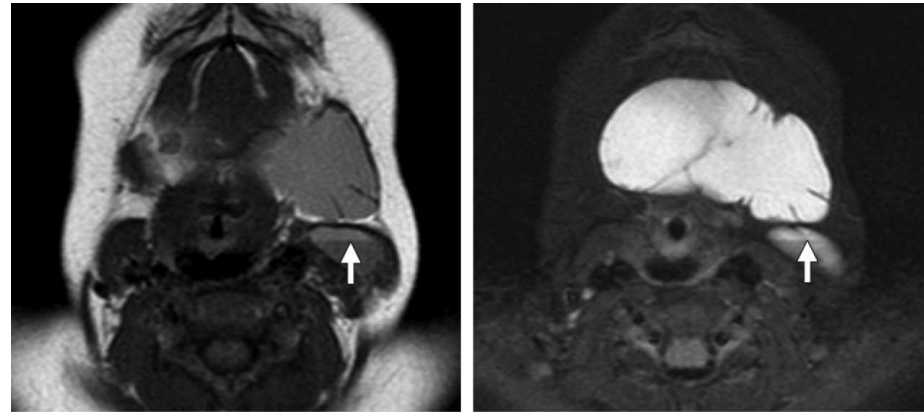
# Lümfaatilised malformatsioonid

- Enamasti asuvad kaelal (70-80%)
- Lümfivedelikku sisaldavad tsüstid
- Avastatakse 2 esimese eluaasta jooksul
- Mittekompromeeritavad



# Lümfaatilised malformatsioonid

- Lobulaarsed septidega massid
- Ultrahelis anehhogeensed
- MRT-l T1 keskmise või madala signaaliga ja T2 kõrge signaaliga
- Vedelik/vedelik nivood
- Ei kontrasteeru

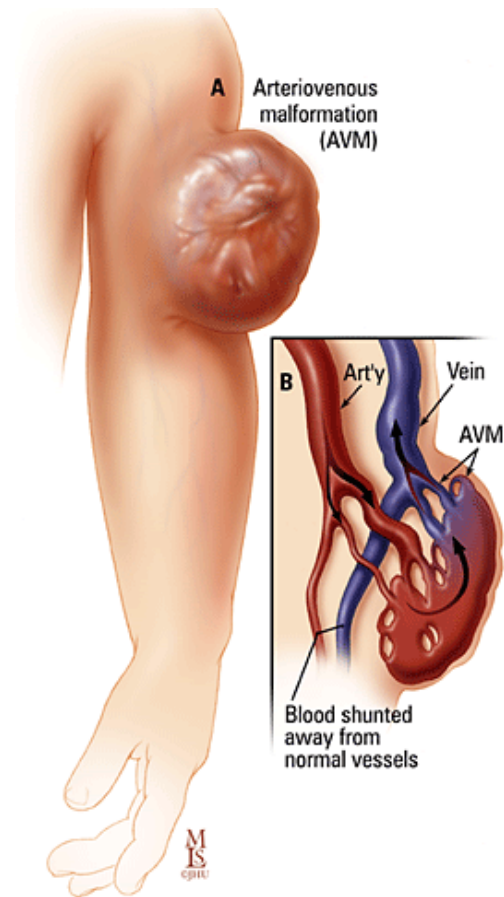


# Kapillaarsed malformatsioonid

- 0.3 % lastel
- Punased nahavärvi muutused
- Enamasti pea ja kaela piirkonnas
- Kaasnevad erinevate sündroomidega
  
- Diagnoos on kliiniline

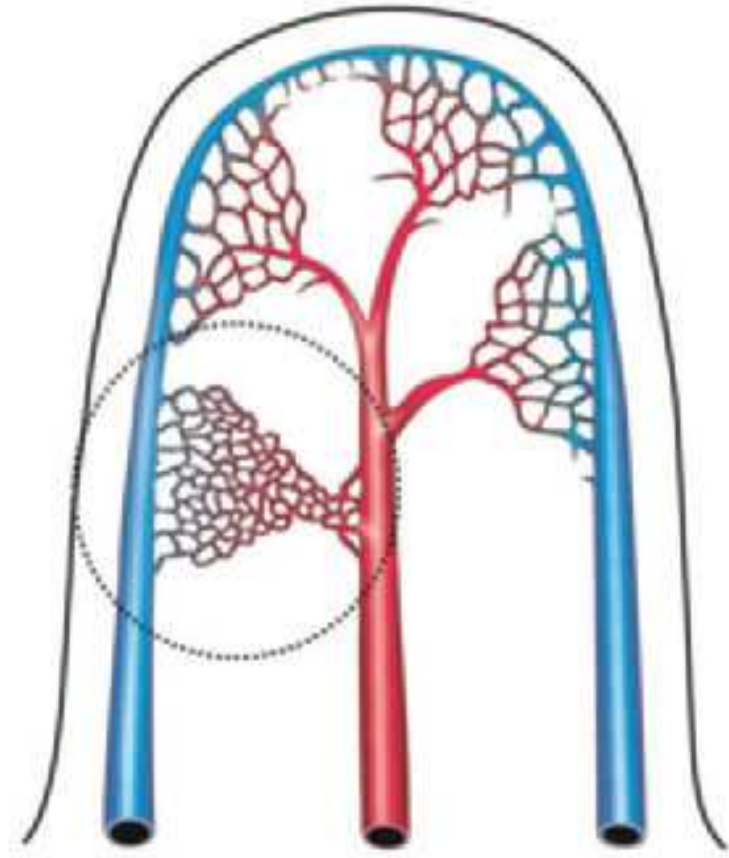


# Kiire vooluga vaskulaarsed malformatsioonid



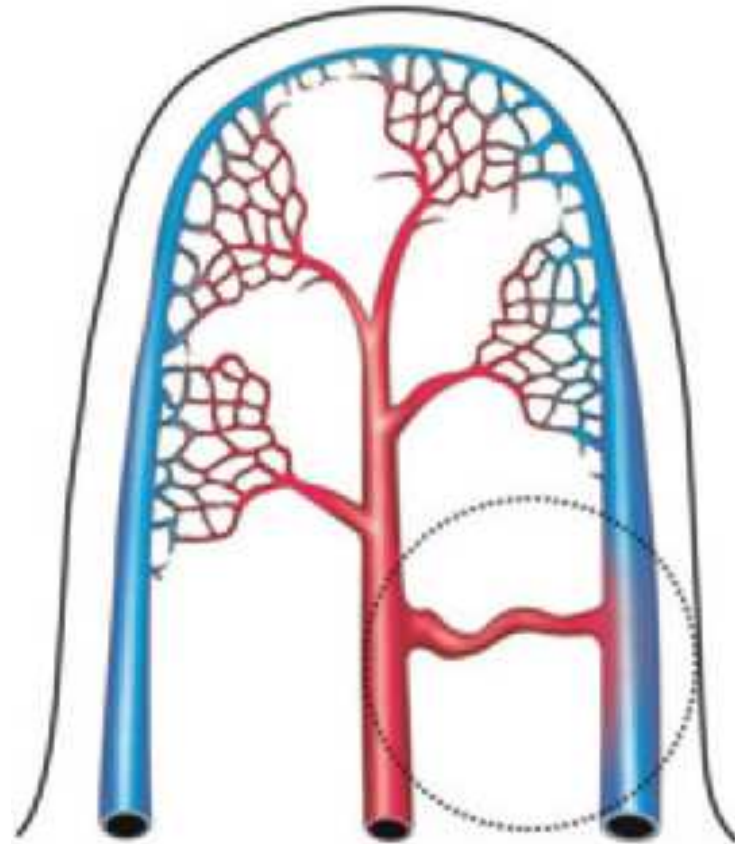
# Arteriovenoossed malformatsioonid

- Punane
- Pulseeriv
- Soe
- *Arterial steal phenomenon*
- Naha isheemia
- Haavandumine ja hemorraagia
- Laienenud toitvad arterid ja dreneerivad veenid



# Arteriovenoosne fistel

- latrogeense või traumaatilise tekkega



# Ravi

- Vaskulaarsed malformatsioonid on tundlikud erinevatele stimulatsioonidele
- Seega võib vale ravimeetodi valik muuta olukorra hullemaks
- Ainuke võimalik ravi on niiduse täielik destrueerimine
- Aeglase vooluga malformatsioonid – perkutaanne skleroteraapia
- Kiire vooluga malformatsioonid – transarteriaalne emboliseerimine + kirurgiline ravi

# Ravi

- Emboliseerivaid ja skleroseerivaid vahendeid kasutatakse omavahel kombineerides vastavalt lesiooni lokalisatsioonile ja ulatusele
- Skleroteraapiat saab kasutada preoperatiivselt ja/või postoperatiivselt - parandab kirurgilise ravi tulemust
- Embolisatsioon on enamasti palliatiivne, niidused tekivad uuesti

# Etanool

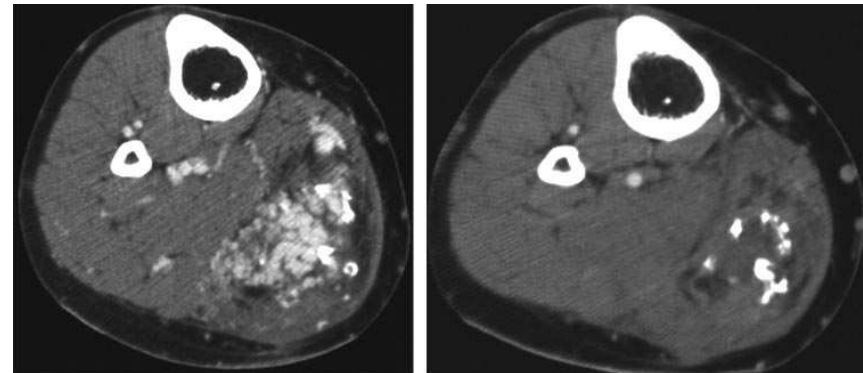
- Transarteriaalselt, transvenoosselt, otsepunktsioonina koldesse
- Põhjustab endoteeli kahjustuse, verevalkude denaturatsiooni, trombide tekke -> veresoone oklusiooni
- 64 – 96% efektiivne (lesiooni suurus väheneb)
- Komplikatsioonideks on naha punetus, nekroos, valu, lihaste kontraktuur, närvide kahjustus, tselluliit, SVT, KATE, kardiopulmonaarne kollaps

# Etanoolamiin-oleaat

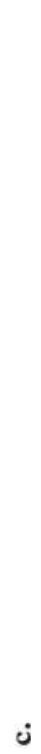
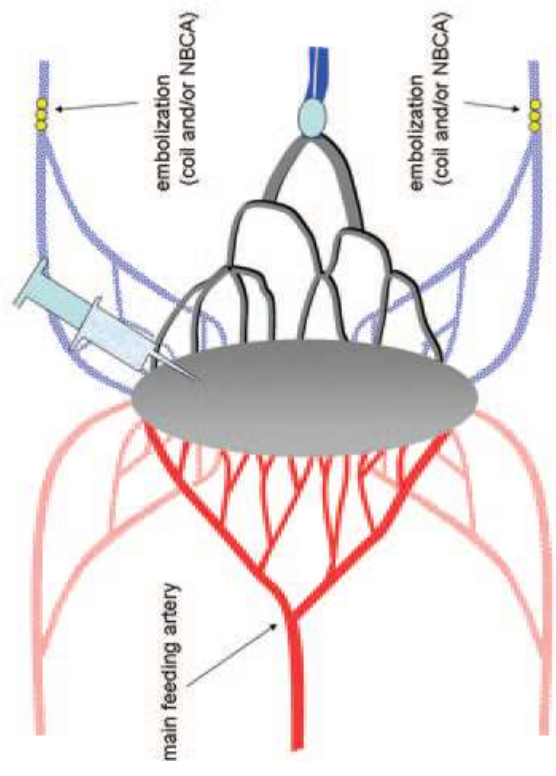
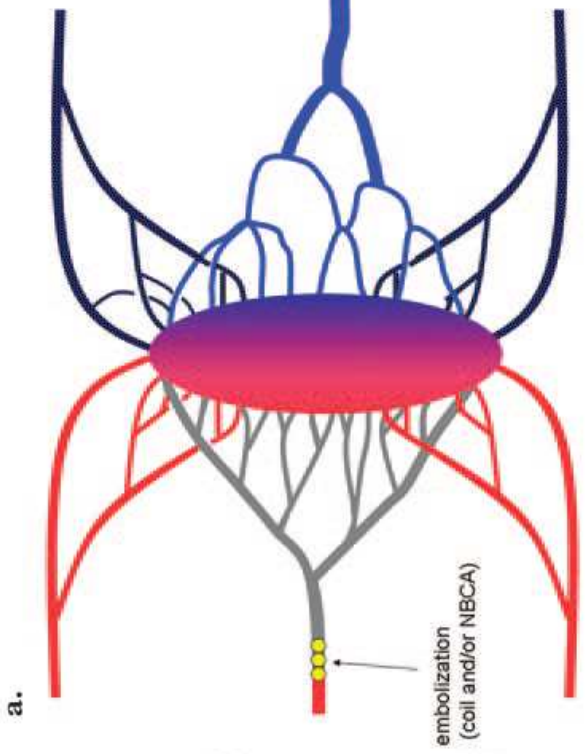
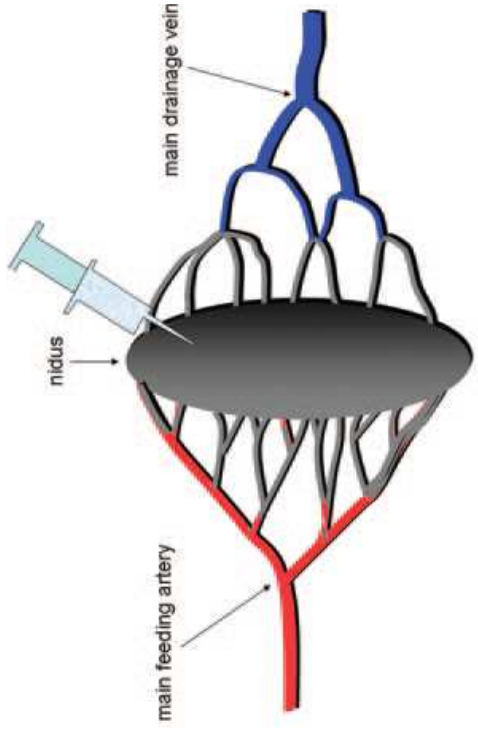
- Kahjustab endoteeli -> hea tromboseeriv toime
- Vähem toksiline kui etanool
- Võib tekitada neerupuudulikkuse

# Skleroteraapia

- Kiirevooluliste  
lesioonide puhul esmalt  
embolisatsioon, seejärel  
niiduse skleroseerimine
- Lokaalne või  
üldanesteesia
- Registreeritakse  
niiduse-sisene vererõhk







# Ravijärgne leid

- Etanool põhjustab endoteeli kahjustust, põletikku, trombide teket ja hiljem fibroosi
- Algselt T1 ja T2 heterogeense signaaliga
- Hiljem T1 ja T2 madala signaaliga ega kontrasteeru
- Transarteriaalse embolisatsiooni järgselt tromboseerumine



# N16

- Alates sünnist vasaku reie ja sääre piirkonna arteriovenoossed malformatsioonid
- Koilitud 2011
- 2013 juunis kukunud – reieluu subtrohhanteerne murd, osteosüntees
  
- 05.07.2011 Aortograafia: Vasaku reie süvaarteri harud annavad laialdase malformatsiooni lakunaarse täitumisega ja kiire venoosse faasi äravooluga niudeveeni. Samas patoloogiline ühendus ka põlveõndla ja sääre osas, ulatudes isegi kanna piirkonda. Sääre malformatsiooni mahtuvus eriti laialdane, mistõttu raske tabada arteriaalsel faasi. Säärest kontrasti äravool väga aeglane.



- 21.06.2013 Rö. : Fr. pathol. diaph. femoris sin.  
Dysplasia fibrotica femoris sin.

# M33

- Ca 1 aasta tagasi tekkinud paremal labajalal haavandumine
- Anamneesis ca 10 aastat hemangioom
- IV-V metatarsaalluu kohal koorikutega kaetud haavandiline pind, haavandid ka talla alusi



# NO

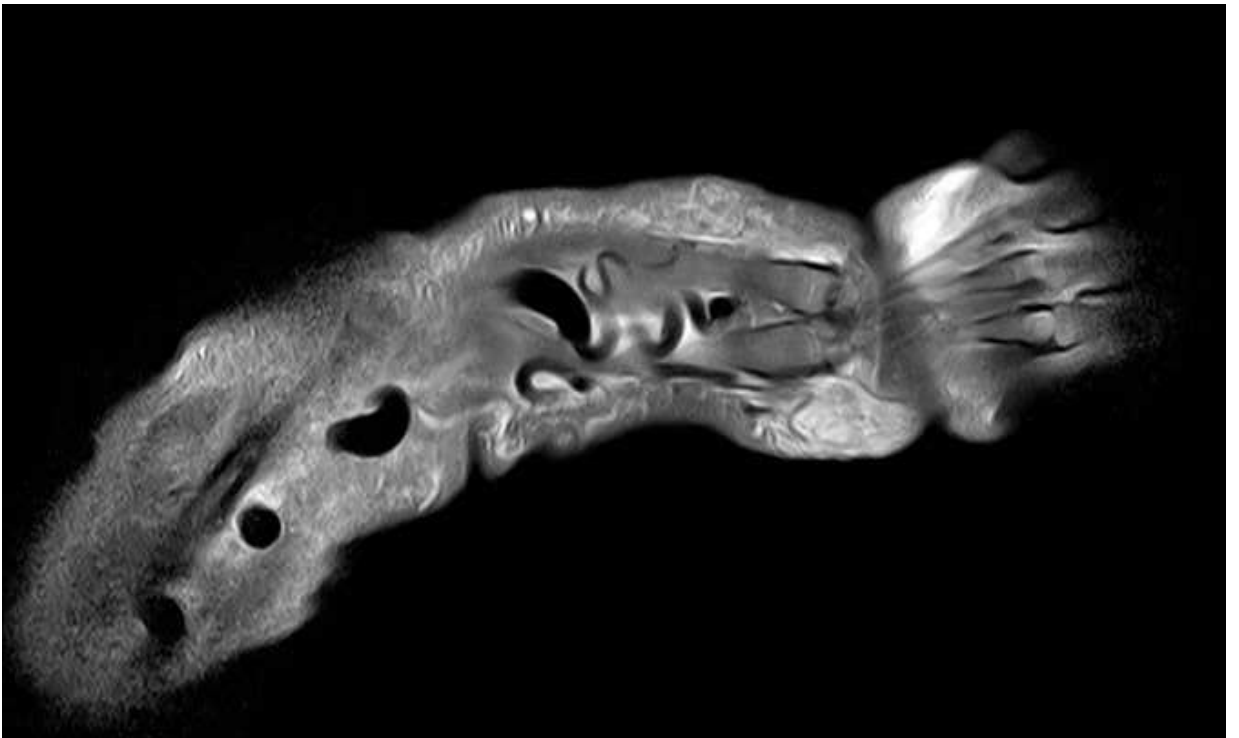
- Sündides vasemal küünarvarrel sirutuspinna 6 x 8 cm vaskulaarne malformatsioon
- Õlavarrel palpeeritavad laienedud veresooneid

UH: Vasakul küünarvarre distaalses osas dorsaalsel nahaaluskoos üsna teravalt piirdunud, inhomogeene lisamass mõõtmetega 53x32 mm, paksus 12 mm, mis on hüpervaskulariseeritud ja tsentraalsel kaks laienedud veenivalendikku D 4 mm, valendikud on komprimeeritavad.

MRT: Vasaku küünarvarre distaalses osas dorsaalsel lihastest pindmisemal hästivaskulariseeritud - rohkenenud ja laienedud veresoonte võrgustikuga, heterogeense struktuuriga - lisamass, mille mõõtmed ~ 2 x 4 x 6 cm. Vasemal käel alates aksillaarselt kuni lisamassini jälgitavad tavalisest laiemad looklevad veresooneid. Arteritele suunatud MRA uuringul tuleb nähtavale pindmisem - anteriorsem lisamassi suubuv veresoone mis küünarvarre ülaosas jaguneb kaheks suuremaks haruks - a. brachialis? Sügavamal lihaste vahel asuvad laienedud veresooneid on tõenäoliselt veenid.  
**Arvamus/Soovitused: Tõenäoliselt tegemist vaskulaarse malformatsiooniga (AVM?) vasaku küünarvarre piirkonnas.**

Histoloogilise leiu ja immuunhistokeemiliste uuringute alusel sobib leida **arteriovenoossele malformatsioonile (juveniilse) kapillaarse hemangioomi komponendiga**. Maliigsust antud materjalil ei esine.





# Sündroomid, millega kaasnevad vaskulaarsed anomaaliad

## **Aeglase vooluga**

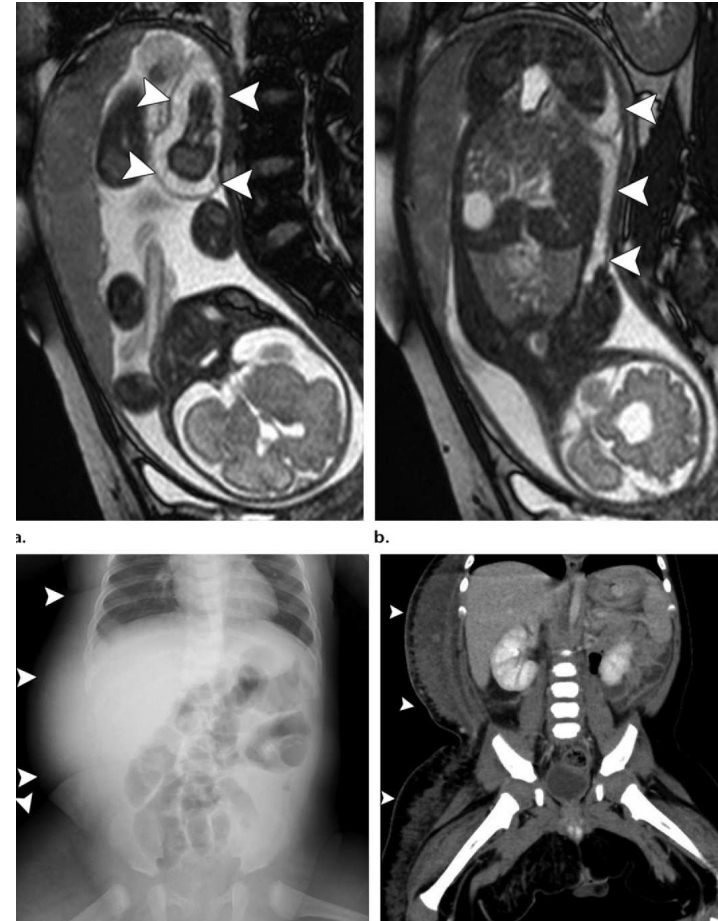
- Klippel- Trenaunay
- Struge-Weber
- Proteus
- Adams-Oliver
- jne

## **Kiire vooluga**

- Parkes Weber
- Bonnet-Dechaume-Blanc
- Rendu-Osler-Weber
- Cobb
- jne

# Klippel – Treunaunay sündroom

- Diagnoositud on ca 1000 juhtu
- Varikoossed veenid alajäseme lateraalsel küljel (75%)
- Kapillaarsed või venoossed malformatsioonid laial alal
- Luude ja pehmete kudede hüpertroofia
- Komplikatsioonid: SVT, KATE, infektsioonid, sepsis, veri väljaheites, hematuuria, ninaverejooks

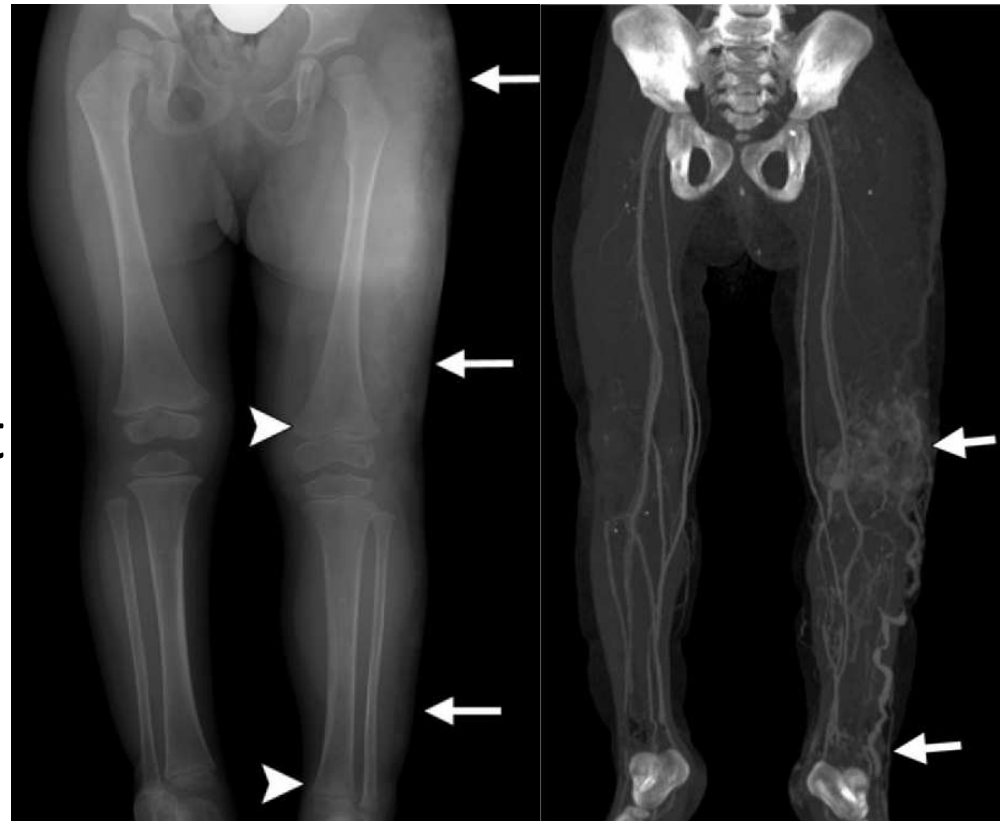


M25



# Parkes Weber sündroom

- Difussed AVMid ühel kehapoolel
- Hemihüpertroofia
- Tuleb eristada Klippel-Trenaunay sündroomist – kiire vooluga
- Südamepuudulikkus



# Kokkuvõte

- Hemangioomid on enamasti kaasasündinud ja taandarenevad lapse kasvades
- Vaskulaarsed malformatsioonid avalduvad hiljem ja kasvavad lapsega koos
- Vaskulaarsed malformatsioonid kaasnevad erinevate sündroomidega
- Oluline on valida õige ravimeetod

**AITÄH**

# Kasutatud kirjandus:

- Peripheral Vascular Malformations: Imaging, Treatment Approaches, and Therapeutic Issues. Hideki Hyodoh, MD, PhD. *RadioGraphics* 2005; 25:S159–S171
- MR Imaging of Soft-Tissue Vascular Malformations: Diagnosis, Classification, and Therapy Follow-up. Lucía Flors, MD. *RadioGraphics* 2011; 31:1321–1340
- Hemangioma from Head to Toe: MR Imaging with Pathologic Correlation. *Joan C. Vilanova, MD*. *RadioGraphics* 2004; 24:367–385
- Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review. Taiki Nozaki, MD. *RadioGraphics* 2013; 33:175–195
- Ethanol embolization of vascular malformations. *Radiographics*.10.5.2217971
- Soft-Tissue Venous Malformations in Adult Patients: Imaging and Therapeutic Issues. *Radiographics*.21.6.g01nv031519
- Dynamic MR Angiography of Upper Extremity Vascular Disease: Pictorial Review. *Radiographics*, Jan 2008, Vol. 28: e28, 10.1148/radiol.e28