



Vascular Anomalies

พัชรีภรณ์ ตันมิ่ง

กุมารศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

การรักษา vascular anomalies ในปัจจุบันมีความหลากหลายมากขึ้น และเพื่อให้มีความเข้าใจตรงกันของทีมผู้รักษาซึ่งเป็นสหสาขาวิชาชีพ จำเป็นต้องใช้ classification เดียวกัน

ค.ศ. 1982, Mulliken and Glowacki ได้นำเสนอการแบ่งเป็น 2 กลุ่มใหญ่ คือ vascular tumors (endothelial hyperplasia and rapid growth) และ vascular malformations (vascular dysmorphogenesis and exhibit a normal endothelial turnover)

ค.ศ. 1996, ได้มีการพัฒนาโดย ISSA ; the International Society for the Study of Vascular Anomalies ซึ่งได้รับการยอมรับอย่างแพร่หลายและใช้มาจนถึงปัจจุบัน

ดังนั้น ในฐานะแพทย์ผู้รักษาเบื้องต้นจึงควรวินิจฉัยแยกโรคระหว่าง vascular tumors โดยเฉพาะ hemangioma ซึ่งสามารถพบบ่อยที่สุดและหายเองได้ โดยส่วนใหญ่หายเองโดยที่ไม่มีแผลเป็นแต่ต้องใช้ระยะเวลานาน มีเพียงบางรายเท่านั้นที่ต้องการการรักษา ส่วน vascular malformations ไม่หายเอง จึงจะจำเป็นต้องได้รับการรักษาเพิ่มเติม

ในบางรายที่ไม่สามารถวินิจฉัยได้ อาจต้องได้รับการตรวจทางรังสีเพิ่มเติมทั้ง CT, MRI, Doppler ultrasonography, angiography และ Tissue biopsy ตามความเหมาะสม

ในเด็กทารกที่มีการเจริญของก้อนอย่างผิดปกติ จำเป็นจะต้องทำ biopsy ถึงแม้จะมีความเสี่ยงเรื่องเลือดออกเนื่องจากจำเป็นต้องแยกโรคกับ myofibromatosis, rhabdomyosarcoma, หรือ kaposiform hemangioendothelioma

Updated ISSVA classification of vascular anomalies.

Vascular tumors	Vascular malformations
☐ Infantile hemangiomas ☐ Congenital hemangiomas (RICH and NICH) ☐ Tufted angioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome) ☐ Kaposiform hemangioendothelioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome) ☐ Spindle cell hemangioendothelioma ☐ Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.) ☐ Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)	1..Slow-flow vascular malformations: ☐ Capillary malformation (CM) ☐ Port-wine stain? Telangiectasia ☐ Angiokeratoma ☐ Venous malformation (VM) ☐ Common sporadic VM ☐ Bean syndrome? Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM) ☐ Glomuvenous malformation (GVM)(glomangioma) ☐ Maffucci syndrome ☐ Lymphatic malformation (LM) 2. Fast-flow vascular malformations: ☐ Arterial malformation (AM) ☐ Arteriovenous fistula (AVF) ☐ Arteriovenous malformation (AVM) 3. Complex-combined vascular malformations: ☐ CVM, CLM, LVM, CLVM, ☐ AVM-LM, CM-AVM

C:capillary; V:venous; L:lymphatic; AV:arteriovenous; M:malformation.

RICH:rapidly involuting congenital hemangioma; NICH:noninvoluting congenital hemangioma

Differentiating Features

Hemangiomas	Vascular Malformations
❑ endothelial hyperplasia and rapid growth ❑ >3:1 ผู้หญิง : ผู้ชาย ❑ มีขนาดเล็กหรือไม่โตตั้งแต่แรกเกิด ❑ โตเร็วในช่วงอายุ 1 ปีแรก ❑ หายเองได้	❑ vascular dysmorphogenesis and exhibit a normal endothelial turnover ❑ 1:1 ผู้หญิง : ผู้ชาย ❑ พบตั้งแต่แรกเกิด ❑ โตขึ้นตามตัว ไม่มีช่วงโตเร็วผิดปกติ ❑ ไม่เคยหายไปเลย

Treatment overview

1.Observation and reassurance

โดยมักจะโต มากขึ้นในช่วงอายุ 1-2 ปี และประมาณเกือบร้อยละ 90 หายเองเมื่ออายุ 2-4 ปี โดยไม่มีผลต่ออวัยวะบริเวณนั้นเลย

2.Indication for treatment

2.1 มีผลต่อการหายใจ การกินอาหาร การได้ยิน หรือการมองเห็น

2.2 มีปัญหา cardiac failure, hepatic involvement, หรือ Kasabach-Merritt syndrome (hemangioma with thrombocytopenia)

2.3 ulceration

2.4 cosmetic deformity

2.5 psychosocial distress

2.6 hemangioma likely to leave significant fibrofatty tissue after involution

3.treatment options

3.1 Medication ; Beta blockers, corticosteroids etc.

3.2 systemic or intralesional injection of corticosteroids

3.3 surgery

3.4 embolization

การรักษาด้วยการผ่าตัด ไม่สามารถระบุข้อบ่งชี้ได้อย่างชัดเจนได้ ขึ้นอยู่กับผู้ป่วยเป็นรายๆ ไป โดยมีหลักการเบื้องต้นในการพิจารณา คือ

1.Noninvoluting congenital hemangioma(with pre-operative embolization to reduce risk of intraoperative blood loss)

2.Ulceration or มีการติดเชื้อ

3.เลือดออก

4.ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยา

5.ก้อนอยู่ตำแหน่งสำคัญและคาดว่าจะหายโดยมีผลต่อความสวยงามและการทำงานของอวัยวะนั้นๆ เช่น บริเวณใบหน้า, ไกล่ดวงตา,

6.ก้อนมีอยู่ต่อการหายใจ(upper airway obstruction) อาจต้องทำ tracheostomy

ในปัจจุบันมีการนำเอา Laser therapy มาใช้ในการรักษา ซึ่งยังจำกัดการรักษาเนื่องจากต้องใช้อุปกรณ์พิเศษ และส่วนใหญ่ในเด็กมักจะจำเป็นต้องได้รับการดมยาสลบ

สรุป

การรักษา vascular anomalies ให้ได้ผลดี เริ่มต้นจากการวินิจฉัยแยกโรคอย่างเหมาะสมตาม ISSVA classification ซึ่งได้รับการยอมรับอย่างแพร่หลาย, ให้คำแนะนำและความมั่นใจกับผู้ปกครองที่มีบุตรเป็นโรค hemangiomas ที่หายเองได้โดยไม่มีผลต่ออวัยวะอื่นๆ และส่งต่ออย่างเหมาะสมในกลุ่ม Hemangiomas ที่ต้องได้รับการรักษาเพิ่มเติม และกลุ่ม vascular malformation (ไม่สามารถหายเองได้) ซึ่งจำเป็นต้องได้รับการตรวจเพิ่มเติมและการรักษาพิเศษที่เหมาะสมแล้วแต่ผู้ป่วยเป็นรายๆ ไป การส่งต่อควรไปในสถานพยาบาลที่สามารถให้การรักษาร่วมแบบสหสาขาวิชาชีพ (multidisciplinary approach) ได้

References

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Sur 1982;69:415-22.



2. Konez O, Burrows PE. An appropriate diagnosis workup for suspected vascular birthmarks. *Cleve Clin J Med* 2004;71:505-10.
3. Tracy TF Jr, Muratore CS. Management of common head and neck masses. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:3-13.
4. Michael L. Bentz, et al. *Principles and Practice of Pediatric Plastic Surgery*, Quality Medical Publishing, Inc. St. Louis, Missouri, 2008.
5. Ballah D, Cahill AM, et al. Vascular anomalies : what they are, how to diagnose them, and how to treat them. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011;40:233-47.