

## HEMANGIOMEN

A.H.B. Schuurs, tandarts<sup>\*)</sup>

J.A. Baart, tandarts-kaakchirurg<sup>\*\*)</sup>

### Overzicht en casuïstiek

#### SAMENVATTING

In deze bijdrage worden bloedvattumoren ingedeeld en wordt een overzicht gegeven van de belangrijkste benigne vaattumoren/malformaties. Voorts worden twee patiënten, vader en zoon, met een vasculaire malformatie in respectievelijk het gelaat en de tong, beschreven. Bij een zus van de vader was een soortgelijke anomalie in de nek verwijderd. De vraag wordt opgeworpen of het familiale voorkomen berust op coincidentie; bij onderzoek naar erfelijkheid van vasculaire malformaties moet rekening worden gehouden met expressie en penetrantie van de aandoening.

SCHUURS AHB, BAART JA. Hemangiomen. Overzicht en casuïstiek. Ned Tijdschr Tandheelkd 1989; 96: 550-3.

<sup>\*)</sup> Uit de vakgroep Cariologie en Endodontologie en de <sup>\*\*)</sup> vakgroep Mondziekten en Kaakchirurgie van de Vrije Universiteit/ACTA te Amsterdam.

Trefwoorden: **Pathologie** – Hemangioom – Vasculaire malformatie

Datum van acceptatie: 31 oktober 1989.

Adres: Dr. A. H. B. Schuurs, ACTA, Louwesweg 1, 1066 EA Amsterdam.

#### 1. INLEIDING

Angiomen zijn al dan niet goedaardige vaatweefselgezwellen, proliferaties van bloed- of lymfevaten (respectievelijk hemangiomen en lymfangiomen). Recente literatuur nodigt uit de kenmerken van de angiomen te beschrijven. Hierbij worden twee beperkingen in acht genomen: 1. slechts de belangrijkste benigne hemangiomen worden besproken en 2. lymfangiomen worden slechts summier in dit overzicht betrokken omdat zij zich klinisch afwijkend gedragen van de hemato-vasculaire tumoren.

Tabel II. Criteria voor onderscheid tussen hemangiomen en vasculaire malformaties.

	<i>Hemangiomen</i>	<i>Vasculaire malformaties</i>
Aanwezig	Ruim na geboorte <sup>*)</sup>	Bij partus
Groei	Niet in proportie tot lichaam	Proportioneel met lichaam
Beloop	Worden kleiner bij verouderen <sup>**)</sup>	(±) Handhaving grootte
Geslacht	Voorkeur vrouwen (3:1)	Geen voorkeur

<sup>\*)</sup> meestal (zie paragraaf 3.1.)

<sup>\*\*)</sup> verdwijnen uiteindelijk (zie paragraaf 3.2.)

Tabel I. Indeling vasculaire tumoren.

I.	<i>Benigne tumoren</i>
A.	Gelocaliseerde hemangiomen
	1. Capillaire
	2. Caverneuze
	3. Veneuze
	4. Arterioveneuze
	5. Epitheloïde
	6. Pyogene granulomen
	7. Gemengde hemangiomen van de diepe delen
B.	Angiomatosis
II.	<i>Vasculaire tumoren met marginale maligniteit</i>
A.	Epitheloïde hemangioendothelioma
III.	<i>Maligne vasculaire tumoren</i>
A.	Angiosarcoma
B.	Kaposi sarcoma
C.	Maligne endovasculaire papillaire angioendothelioma
D.	Prolifererende angioendotheliomatosis

#### 2. HEMATOGENE ANGIOMEN

##### 2.1. Indeling

De hemangiomen worden verdeeld in benigne tumoren, tumoren met marginale maligniteit en maligne tumoren, die alle op hun beurt ook weer onderverdeeld worden. (Zie tabel I.)<sup>1</sup>

Zoals later zal blijken mogen lang niet alle hemangiomen als hamartoom (embryonale misvorming) worden beschouwd. Kenmerkend voor een hamartoom is dat het gezwel 1. gelijk op het weefsel waaruit het ontstaat; 2. geen afkapseling toont en 3. niet neigt tot excessieve groei.<sup>2</sup>

In de recente literatuur wordt bij de indeling van de benigne, gelocaliseerde hemangiomen wel onderscheid gemaakt tussen 'hemangiomen' en 'vasculaire malformaties',<sup>3</sup> op grond van de criteria vermeld in tabel II. Wanneer dit onderscheid wordt vertaald naar de meer traditionele indeling van groep I.A. in tabel I, ontstaat de nieuwe indeling gepresenteerd in tabel III.

#### 3. HEMANGIOMEN (nieuwe indeling)

##### 3.1. Frequentie en plaats van voorkomen

Hemangiomen zijn de frequentst voorkomende tumoren bij kinderen. Ongeveer





Afb. 1a-c. Multipel hemangiomen in de mond.

Tabel III. De oude indeling van benigne, gelokaliseerde hemangiomen (midden) in twee nieuwe groepen: links de hemangiomen en rechts de vasculaire malformaties.

<i>Hemangiomen</i>	<i>Oude indeling volgens tabel I</i>	<i>Malformaties</i>
<-----	Capillaire	
<-----	Caverneuze	----->
	Veneuze	----->
	Arterioveneuze	----->
<-----	Pyogene granuloom	

10% van éénjarige Kaukasische kinderen toont een hemangioom. Bij Japanse en negroïde kinderen is het percentage echter veel lager. Kinderen van het vrouwelijke geslacht worden driemaal vaker getroffen dan mannelijke.<sup>3</sup> Hemangiomen, hoewel in overgrote meerderheid niet familiair optredend, blijken derhalve rasgebonden, en dus waarschijnlijk constitutioneel bepaald te zijn.

Ongeveer 30% van de hemangiomen wordt reeds in het eerste levensjaar gezien. Meestal komen hemangiomen bij kinderen solitair voor, maar bij ongeveer 20% worden multipel hemangiomen gezien. Er bestaat een voorkeur voor het hoofd-halsgebied (60%), andere lokalisaties zijn borst en extremiteiten.<sup>3</sup>

In de mond zijn hemangiomen aan te treffen op lip, tong, (vestibulaire) mucosa, mondbodem en palatum, soms ook weer multipel (afb. 1a.-c.). Hun manifestatie in

de mond wordt 'niet ongewoon' genoemd.<sup>4</sup> Toch lijken hemangiomen in de mond vrij zeldzaam, zoals de relatieve schaarste aan rapportages ervan in de literatuur suggereert, ondersteund door de bevinding dat bij 36-jarige en oudere, blanke Amerikanen van alle afwijkingen aan de tong slechts 3,2% uit hemangiomen bestaat.<sup>6</sup> Merkwaardig is dat hemangiomen van de tong bij meer mannen dan vrouwen (65% versus 45%) werden gezien,<sup>6</sup> waarbij wordt aangekend dat gezien de leeftijd (zie paragraaf 3.2.) van de onderzochten vele aandoeningen zullen zijn verdwenen.

### 3.2. Klinisch beeld

Hemangiomen manifesteren zich als puntvormige of ronde, meestal kleine, rode vlekken. Het capillaire type bestaat uit talrijke bloed bevattende, gewoonlijk door

een enkelvoudige laag endotheelcellen omlijnde capillaren, soms ook met endotheliale woekering. Het caverneuze type bestaat uit grote, dunwandige ruimten begrensd met platte endotheliale cellen.

Hoewel de hemangiomen sneller groeien dan het lichaam, blijven zij uiteindelijk beperkt tot een goed omschreven laesie van 0,5 - 5 cm in doorsnede. Na een snelle proliferatie treedt involutie op; de zwelling en roodheid verdwijnen en terwijl het kind groeit blijft de omvang van het hemangioom gelijk (afb. 2a. en b.). Klinisch ontstaat hierdoor de indruk dat het hemangioom kleiner wordt en verdwijnt. Waar aanvankelijk de indruk bestaat van regressie, is er pas later sprake van een daadwerkelijk afnemen van de omvang door spontane trombose en door verlittekening op oudere leeftijd.

### 3.3. Behandeling

Voor behandeling van (niet spontaan verdwijnende) hemangiomen staan enkele technieken ter beschikking: ligeren van het aanvoerende vat, excisie van de tumor, thermocauterisatie, het inspuiten van scleroserende stoffen, bestraling, cryotherapie en behandeling met lasers, waarbij de argonlaser vanwege de selectieve absorptie van de energie door het hemangioom een goede keuze is. Men dient niet zonder meer tot wegsnijden van een hemangioom over



Afb. 2a. Geprolifereerd hemangioom.



Afb. 2b. Involutie, zich uitend in minder felle verkleuring en vermindering van de zwelling.



te gaan, daar soms een extreme, incidenteel (als het bot erbij betrokken is) zelfs levensbedreigende, bloeding kan ontstaan.

De behandeling van in de mond aanwezige hemangiomen is niet geheel probleemloos: bij verwonding (instrumentatie!) kan een moeilijk te stelpen bloeding optreden van met name, maar niet alleen, de caverneuze vorm.<sup>4</sup> Het tandheelkundige team dient op dit gevaar te worden gewezen. Overigens kan de zwelling ook tijdens de kauwactie worden beschadigd, resulterend in bloeding, ulceratie en secundaire infectie. Daarom wordt wel aanbevolen bij kans op spontane beschadiging, onder andere bij een hemangioom aan de tongpunt, een bescherming aan te brengen.<sup>7</sup> Het lijkt echter beter in zulke gevallen de patiënten te behandelen met cryotherapie of laser. Bij zeer jonge patiëntjes is het mogelijk lokaal of systemisch corticosteroiden toe te dienen, die de snelle groei van de vaatjes kunnen remmen. Een gebruikelijke dosering is 2-3 mg Prednison per kg lichaamsgewicht per dag, gedurende twee à drie weken.

Gezien het klinisch beloop is in het algemeen eerder een afwachtende houding dan ingrijpen geïndiceerd, juist vanwege de grote kans op spontane regressie voor de volwassenheid.

#### 4. VASCULAIRE MALFORMATIES

Vasculaire malformaties kunnen worden beschouwd als vergissingen in het morfologische proces, dat tussen de vierde en tiende intra-uterine week leidt tot het ontstaan van het vasculaire systeem. De malformaties (door hamartie ontstaan) zijn zeldzaam en worden vaak pas jaren na de geboorte zichtbaar. Soms zijn zij hereditair,<sup>8</sup> zoals bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber. Indien een vasculaire afwijking reeds bij de geboorte aanwezig is, kan men vooralsnog niet zeggen of het een hemangioom of een vasculaire malformatie betreft; het beloop (groei) in het eerste le-

vensjaar leert met welke categorie men te maken heeft.

Niet zelden geven vasculaire malformaties aanleiding tot evidente afwijkingen van het skelet. Differentieel-diagnostisch komen het tijdens het leven optredende Kaposi-sarcoom en angiosarcoom in aanmerking.

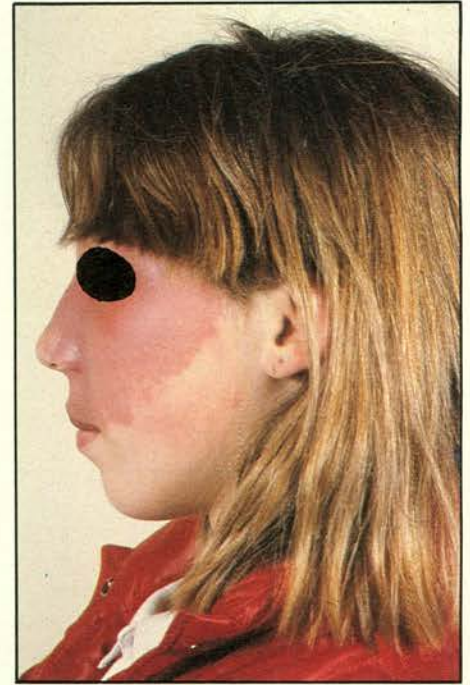
##### 4.1. Verschijningsvorm vasculaire malformaties

Klinisch manifesteren de vasculaire malformaties zich zeer verschillend. Veelal komen zij solitair voor. En zij worden vaak bij toeval ontdekt. Enkele zijn echter reeds bij de geboorte zeer dominant aanwezig; op een drietal daarvan wordt hier nader ingegaan.<sup>8</sup>

*Congenitale arterioveneuze malformaties* zijn gekenmerkt door een arterioveneuze 'shunt', vaak door vele collaterale vaten gevoed, waardoor de therapie bemoeilijkt wordt. Zij zijn vooral te vinden in de extremiteten, maar komen ook in het hoofdhalsg gebied, soms intra-ossaal, voor.

*Syndroom van Rendu-Osler-Weber*, ook hereditair haemorrhagisch teleangiectasiesyndroom genoemd, toont kenmerkend tal van teleangiectasieën (verwijde capillairen), die herhaaldelijk bloeden, in de huid en slijmvliezen (afb. 3a. en b.). Bovendien worden multipiele arteriële aneurysmata en arterioveneuze fistulae in longen, lever, milt, alvleesklier en maag-darmkanaal aangetroffen. De laatste geven aanleiding tot occulte bloedingen, resulterend in bloedarmoede en een tekort aan bloedplaatjes; door dit tekort kunnen ogenschijnlijk vitale patiënten met het syndroom blijven bloeden na een eenvoudige, bloedige ingreep, zoals extractie.

*Syndroom van Sturge-Weber*, behorend tot de vasculaire neurocutane syndromen, dat gepaard gaat met zogenoemde portwijn-



Afb. 4. Vasculaire malformatie (portwijn-vlek) in gelaat, begrensd door de tweede tak van n. trigeminus (a) en het voorkomen in de mond ter plaatse van de omslagplooi in de bovenkaak links (b).

vlekken (naevus flammeus) in het gelaat, maar ook in de mucosa, voorts intracerebraal en in het oog. De vlek is vrijwel altijd eenzijdig en wordt vaak begrensd door het verzorgingsgebied van bijvoorbeeld de tweede of derde tak van n. trigeminus (afb. 4a en b).



Afb. 3. Teleangiectasieën in tong (a) en lip (b) bij syndroom van Rendu-Osler-Weber.





Afb. 5. Lymfangioom in tong; naast bleke gebieden komen rode voor, een gevolg van traumatisering.



Afb. 6. Vasculaire malformatie (?) in het gelaat van een 40-jarige man.



Afb. 7. Vasculaire malformatie in de tong bij de 15-jarige zoon van de patiënt van afbeelding 6.

#### 4.2. Behandeling vasculaire malformaties

De behandeling van vasculaire malformaties is zeer divers. Vaak wordt niet therapeutisch ingegrepen. Indien een cosmetische reden voor behandelen aanwezig is, zoals bij naevus flammeus, wordt gekozen voor een camouflagetechniek of voor laserbehandeling. Bij de grotere arterioveneuze malformaties worden excisie, liggeren van de aanvoerende vaten en kunstmatige embolisatie toegepast. Bij kleinere malformaties heeft cryotherapie zeker een plaats.

#### 5. LYMFANGIOMEN

Het lymfangioom bestaat in het algemeen uit een flinke woekering van lymfvezels en komt voor onder andere in caverneuze, diffuse en oppervlakkige (gelijkend op papels) vorm in de tong (soms macroglossie), lip (soms macrocheilie) en, soms wanstaltig groot, in hals en oksel. Lymfangiomen zijn soms met bloed gevuld. Zij zijn moeilijk chirurgisch te verwijderen, omdat zij zich door kleur en structuur niet duidelijk laten onderscheiden van het omringende weefsel waarmee een nauwe verbinding bestaat (afb. 5). Er bestaat neiging tot recidief.

#### 6. CASUÏSTIEK

Bij een ongeveer 40-jarige man werd in het gelaat een hematogene tumor gezien (afb. 6). Bij zijn zuster was in de nek een soortgelijke afwijking aanwezig, maar deze was vanwege het ontsierende karakter ervan, chirurgisch verwijderd en kon daarom niet worden onderzocht. Eén van zijn vier zonen toonde in de tong een purperrode tot blauwe, vasculaire laesie (afb. 7). Alle afwijkingen waren bij de geboorte aanwezig. De vader was gekant tegen (chirurgische) verwijdering van de aandoening. Een positief gevolg daarvan was dat de malformatie bij de zoon gedurende een aantal jaren kon

worden gevolgd. Daarbij ontstond de indruk dat het gezwel in de loop der jaren kleiner werd, hetgeen echter eerder het gevolg leek van de groei van de tong bij een relatief constant blijven van de anomalie. Gezien de aanwezigheid bij de geboorte, het aanwezig blijven van de anomalie bij de vader en de over de jaren heen relatief constante grootte van afwijking bij vader en zoon, bestaat het vermoeden dat er sprake is van vasculaire malformaties.

#### 7. SLOT

Het meest opvallend van de laatst gepresenteerde congenitale anomalieën is het familiaire voorkomen bij een vader, zijn zuster en één van zijn zonen. Inlichtingen over vóórkomen bij andere familieleden

konden niet worden verstrekt. Daar de literatuur zowel rasgebondenheid van hemangiomen als erfelijkheid van vasculaire malformaties in geval van syndromen vermeldt, suggereert deze casus dat erfelijkheid een rol speelt. Andere afwijkingen echter, die de diagnose van een syndroom mogelijk maken, ontbraken. Zo er al van een erfelijke factor sprake zou zijn, dan is deze duidelijk niet Y-gebonden. Een coincidenteel optreden van vasculaire malformaties is echter niet uit te sluiten. Verdere uitspraken in dezen zijn slechts speculatief. Bij stamboomonderzoek dient rekening te worden gehouden met wisselende expressie (wijze en mate van manifestatie van de afwijking) en met de penetrantie (het percentage waarbij het genotype zich fenotypisch manifesteert), daar beide een eventueel erfelijk aspect kunnen verdoezelen.

#### SUMMARY

##### HAEMANGIOMAS. REVIEW AND CASE REPORTS

Key words: Pathology – Haemangioma – Vascular malformation

After reviewing the literature on haemangioma and vascular malformation, two cases of the latter condition are presented. A 40-year-old father shows a facial lesion and his 15-year-old son one of the tongue, the latter seemingly decreasing in size over the years. Because a vascular malformation, surgically removed, was present in the neck of the father's sister, a genetically (not Y-linked) determined coincidence is questioned. In studying its inheritance, the expression and penetrance of the anomaly has to be taken into consideration.

#### LITERATUUR

- <sup>1</sup>ENZINGER FM, WEIS SW. Soft tissue tumors. St. Louis: Mosby, 1983.
- <sup>2</sup>WALTER JB, HAMILTON MC, ISRAEL MS. Principles of pathology for dental students. Edinburgh & London: Churchill Livingstone, 1974: 288-91.
- <sup>3</sup>MULLIKEN JB, YOUNG AE. Vascular birthmarks. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1988.
- <sup>4</sup>SHAFFER WG, HINE MK, LEVY BM. A textbook of oral pathology. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1983: 154-7 en 159-60.
- <sup>5</sup>COLBY RA, KERR DA, ROBINSON HBG. Color atlas of oral pathology. Philadelphia: J. B. Lippincott Company, 1961: 144-5.
- <sup>6</sup>BOUQUOT JE, GUNDLACH KKH. Odd tongues: prevalence of common tongue lesions in 23,616 white Americans over 35 years of age. Quint Int 1986; 17: 724-5.
- <sup>7</sup>SCHNEIDER PE. Hemangioma of the tongue and adjacent structures (A case report). J Oral Med 1985; 40: 115-9.
- <sup>8</sup>McKUSICK A. A Mendelian inheritance in man. Catalogue of autosomal dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes. Baltimore: The John Hopkins University Press, 1989.