

Eine interdisziplinäre Herausforderung

Die Diagnostik ist umfassend und geht mit einem hohen technischen Aufwand einher. Die Therapie besteht meist aus konservativen Maßnahmen und interventionellen radiologischen Techniken, seltener Chirurgie oder Laserverfahren.

Gefäßanomalien können jede Körperregion bei Kindern und Erwachsenen betreffen, gelten als die am schwierigsten zu behandelnden Gefäßerkrankungen und sind sehr selten. Daher haben die Patienten häufig einen langen Leidensweg hinter sich, bevor die richtige Diagnose gestellt wird. Gefäßanomalien liegt eine komplexe mesenchymale Entwicklungsstörung von Gewebe, Gliedmaßen und Gefäßen zugrunde.

Die Patienten erleiden Schmerzen, Schwellungen, Entzündungen, Thrombembolien, Vergrößerungen einzelner Gliedmaßen, aber auch schwere Blutungen und offene Hautulzerationen bis hin zu einer vital gefährdenden Herzinsuffizienz. Das Wissen um diese Erkrankungen aber wächst ständig und auch die Therapiemöglichkeiten haben sich aufgrund neuer interventioneller Techniken erweitert. Eine Behandlung durch ein interdisziplinäres Team aus Fachspezialisten ist daher empfehlenswert.

Arteriell, venöses oder lymphatisches Gefäßsystem

Vaskuläre Anomalien sind seltene, meist angeborene Gefäßerkrankungen des arteriellen, venösen und lymphatischen Gefäßsystems, die jedes Organsystem betreffen können. Diese Vielgestaltigkeit führte zur Entstehung von zahlreichen, zum Teil unkorrekten Bezeichnungen für diese Veränderungen, wie zum Beispiel Angiom, kavernoöses Hämangiom, Blutschwamm, Angiodysplasie et cetera. Basierend auf Vorarbeiten von Mulliken und Glowacki (1), die eine Korrelation zellulärer und biologischer Merkmale mit dem klinischen Erscheinungsbild vornahmen, wurde 2014 die revidierte, heute fachübergrei-



Fotos: Martin Luther, Universitätsklinik Halle-Wittenberg

Klippel-Trénaunay-Syndrom des rechten Beins mit kombinierter kapillär-venöser-lymphatischer Malformation (CLVM) und Großwuchs

end angewandte Klassifikation der Gefäßanomalien durch die ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) (2) veröffentlicht (*Tabelle 1*). Diese Klassifikation unterscheidet 2 Subgruppen.

Einteilung: Gefäßtumoren und Gefäßmalformationen

Gefäßtumoren sind charakterisiert durch eine echte Endothelzellproliferation („Neoplasma des Endothels“). Den mit Abstand häufigsten Vertreter von Gefäßtumoren repräsentiert das infantile Hämangiom. Es wächst meist in den ersten 2 Lebensmonaten, bildet sich aber spontan auch wieder zurück.

Davon abzugrenzen ist die Gruppe der selteneren angeborenen **Gefäßmalformationen** als Ergebnis einer fehlerhaften dysplastischen Gefäßreifung und -entwicklung. Gefäßmalformationen weisen einen normalen Endothelzellzyklus auf, zeigen jedoch im Gegensatz zum infantilen Hämangiom weder ein relevantes endotheliales Wachstum noch eine spontane Regression.

Gefäßmalformationen können nur eine Gefäßart betreffen (wie kapilläre Malformationen/CM, venöse Malformationen/VM, lymphatische Malformationen/LM, arteriovenöse Malformationen/AVM) oder Kombinationen derselben sein. Ebenso treten Assoziationen von Gefäßmalformationen mit anderen Anomalien (zum Beispiel Hyperplasien des Weichteilgewebes) in Form von Syndromen auf („malformations associated with other anomalies“).

Die häufigsten Syndrome sind das Klippel-Trénaunay-Syndrom (kombinierte kapillär-lymphatisch-venöse Malformation mit Extremitätenhyperplasie) und das Parkes-

TABELLE 1

Die ISSVA-Klassifikation der Gefäßanomalien (vereinfacht)

Gefäßtumoren	Gefäßmalformationen		
	Einfach	Kombiniert	Assoziiert mit anderen Anomalien (Syndrome)
– Benigne – Lokal aggressiv/ Borderline – Maligne	„slow-flow“: – venöse M, – lymphatische M – kapilläre M	– CVM – CLM – CLVM	– Klippel-Trénaunay – Sturge-Weber – Proteus – andere
	„fast-flow“: – AVM – AV-Fistel	– CAVM – CLAVM	– Parkes-Weber – CLOVES – andere

M (Malformation); AVM (arteriovenöse Malformation); AV (arteriovenös); CVM (kapillär-venöse Malformation); CLM (kapillär-lymphatische Malformation); CLVM (kapillär-lymphatisch-venöse Malformation); CAVM (kapillär-arteriovenöse Malformation); CLAVM (kapillär-lymphatisch-arteriovenöse Malformation); CLOVES („congenital lipomatous overgrowth vascular malformations epidermal nevus skeletal anomalies“)

Weber-Syndrom (kombinierte kapillär-arteriovenöse Malformation mit Extremitätenhyperplasie). Entsprechend ihrer Hämodynamik werden vaskuläre Malformationen gemäß ihrem Durchfluss in Slow-flow-Malformationen (kapilläre, venöse, lymphatische Malformationen) und Fast-flow-Malformationen (arteriovenöse Malformationen) eingeteilt (3).

Läsionen treten in jeglicher Lokalisation auf

Gefäßanomalien der Körperperipherie werden meist in der Kindheit oder im Jugendalter klinisch auffällig, entweder spontan oder getriggert durch äußere Einflüsse (hormonelle Stimulation nach Verletzungen oder Operationen). Da diese Läsionen in jeglicher Lokalisation auftreten können, kann die klinische Manifestation sehr variabel sein (4). Neben Hautdiskolorationen treten lokale Schmerzen mit progredienter, gelegentlich überwärmter Weichteilschwellung auf; bei arteriovenösen Malformationen (AVM) bestehen tastbare Pulsationen oder ein auskultierbares Schwirren.

Gefäßanomalien zeigen gelegentlich aufgrund des lokalen Drucks in den beteiligten Gefäßen lagebedingte Volumenveränderungen (venöse Malformationen, VM). Bei Einbeziehung der Haut sind sie als himbeerrote (CM), bläuliche (VM) oder rötlich-livide (AVM) Hautverfärbungen erkennbar. Ka-

pilläre Malformationen beschränken sich dabei nur auf die Haut. Lokale Ischämie und venöse Hypertension können Folgen einer lange bestehenden AVM sein und zu Nekrosen des umliegenden Weichteilgewebes mit Hautveränderungen

führen. Auf diesen Ulzerationen kann sich eine Superinfektion auflagern, die Folge sind rezidivierende massive Blutungen. Bei besonders ausgedehnten AVM treten kardiovaskuläre Beschwerden mit Tachyarrhythmien bis hin zum „high-output cardiac failure“ auf.

Diagnose: Anamneseerhebung, ausführliche klinische Untersuchung und Ultraschall sind wichtige Maßnahmen für die erste Diagnosesicherung. Doppler- und Farbkodierte Duplexsonographie sind hilfreich für die Beurteilung der Durchblutungssituation („fast-flow“ versus „slow-flow“). Läsionscharakterisierung und Ausdehnungsdiagnostik sind relevant für die Therapieplanung. Hierfür ist die Durchführung einer MRT inklusive einer zeitlich möglichst hochaufgelösten, dynamischen KM-gestützten MR-Angiographie notwendig.

Venöse und lymphatische Malformationen zeigen in der MRT

TABELLE 2

Übersicht der Therapieverfahren von Gefäßmalformationen

Hämodynamik	Gefäßcharakterisierung	Therapieverfahren	Material
Fast-flow-Läsionen	Arteriovenöse Malformation (AVM)	Embolisation: – transarteriell – direkt perkutan – transvenös	EVOH, Alkohol
		Resektion des embolisierten Nidus	Chirurgie
Slow-flow-Läsionen	Arteriovenöse Fistel (AVF)	Embolisation	Coils, Amplatzer Vascular Plugs
	Venöse Malformation (VM)	Sklerotherapie	Polidocanol, Natrium Tetradecyl Sulfat, Alkohol (Gel)
		Lasertherapie, Radiofrequenzablation	Interstitiell, endovaskulär
		Resektion	Vor allem bei oberflächlicher Lage
	Lymphatische Malformation (LM)	Sklerosierung (v. a. makrozystische Formen)	Picibanil (OK-432), Alkohol, Bleomycin, Doxycyclin
Resektion (v. a. mikrozystische LM)		Abhängig von der Zugänglichkeit	
Medikamentöse Therapie		mTOR-Inhibitoren (Sirolimus) im Einzelfall	
Kapilläre Malformation (CM)	Lasertherapie	Farbstofflaser, IPL, Nd:YAG	

EVOH (Ethylen-Vinylalkohol-Kopolymer); IPL (Intense Pulsed Light); Nd:YAG (Neodymium-dotierter Yttrium-Aluminium-Granat-Laser)

ein charakteristisches Aussehen (starke Hyperintensität in der T2-Wichtung). VM reichern im Gegensatz zu LM intensiv Kontrastmittel innerhalb der erweiterten, dysplastischen Gefäßräume („pooling“) an. Die digitale Subtraktionsangiographie ermöglicht die präziseste Diagnostik von AVM. Das genaue Ausmaß des „Nidus“ (Ort der arteriovenösen Kurzschlüsse) einer AVM mit allen zuführenden erweiterten arteriellen Ästen („feeder“) und abführenden venösen Gefäßen (Drainagevenen) mit gleichzeitiger Erfassung der Hämodynamik können so dargestellt werden.

Strenge Abwägung von Risiko und Nutzen vor Therapie

Ziel der Therapie dieser angeborenen Erkrankungen ist es, Beschwerden zu mindern, mögliche Beeinträchtigungen von funktionellem Gewebe und daraus resultierende Komplikationen zu verhindern und Patienten somit zu mehr Lebensqualität zu verhelfen. Da es bei einer inkompletten, nicht indizierten oder falschen Therapie nicht selten zu einer Verschlechterung der Symptome kommt, ist eine strenge Risiko-Nutzen-Abwägung vor jeder interventionellen Therapie erforderlich.

Asymptomatische Läsionen sind im Hinblick auf kosmetische Aspekte nur unter Vorbehalt zu therapieren. Konservative Maßnahmen (z. B. in Form einer Kompressions-therapie) stehen meist am Anfang der Behandlung und sollten – auch nach nachfolgender interventioneller Therapie – unterstützend fortgesetzt werden. Die hämodynamische Einteilung der Gefäßmalformationen bestimmt das jeweilige Therapieverfahren (5).

Die Mehrzahl der Gefäßmalformationen kann minimal-invasiv durch interventionelle Verfahren wie Sklerosierungsbehandlungen in Direktpunktionstechnik (Slow-flow-Malformationen) und kathetergestützte Embolisierungen (Fast-flow-Malformationen) von transarteriell oder transvenös therapiert werden (6). Offene Resektionen, die vor allem in oberflächlicher und zugäng-



Fortgeschrittene arteriovenöse Malformation (AVM) des Fußes mit nicht abheilender Ulzeration, die zu rezidivierenden Blutungen führt.



Ausgedehnte lymphatische Malformation des Gesäßes und rechten Beins mit chylösen Lymphvesikeln an der Haut, aus denen Lymphflüssigkeit austritt (Lymphorrhoe).



Infantiles Hämangiom am Nacken bei einem Säugling mit himbeerroter Diskoloration der Haut und einem leicht bläulich durchschimmernden, subkutanen Anteil.

licher Lokalisation indiziert sein können, sind aufgrund der Affektion mehrerer Gewebeschichten, der schwierigen Präparation (die Gefäßwände sind dysplastisch und fragil) und dem Blutungsrisiko (insbesondere bei AVM) technisch sehr anspruchsvoll und somit Spezialisten vorbehalten (Tabelle 2).

Da Gefäßanomalien als schwierigste Gefäßerkrankungen gelten,

alle Körperregionen betreffen können und vielgestaltige Komplikationen an allen Organsystemen bei Kindern und Erwachsenen hervorrufen können, ist eine interdisziplinäre Diagnostik und Therapie für diese seltenen Erkrankungen essenziell.

Interdisziplinäre Gesellschaft für Gefäßanomalien

Dediziertes Wissen verschiedener Fachdisziplinen ist notwendig, um die sehr individuellen Ausprägungen des Krankheitsbildes optimal zu behandeln (7). Aus diesem Grund haben sich Anfang dieses Jahres Spezialisten aus 11 verschiedenen klinischen Disziplinen zur Deutschen interdisziplinären Gesellschaft für Gefäßanomalien e. V. zusammengeschlossen (www.diggefafa.de). Ziel ist der Wissensaustausch über Fachgrenzen hinweg und die Wissensverbreitung auf dem Gebiet der Gefäßmalformationen und vaskulären Tumoren, einschließlich der Hämangiome.

Das erste gemeinsame Projekt ist die Veröffentlichung einer umfassend angelegten medizinischen Datenbank zum Thema Gefäßanomalien in Form einer frei zugänglichen Internetenzyklopädie. Diese soll, dank einer großen Fachautorenschaft, stetig wachsen, regelmäßig aktualisiert werden und einen großen Bestand fallbezogener Daten inklusive Fallsammlung beinhalten.

Univ.-Prof. Dr. Dr. med. Walter A. Wohlgemuth
Interdisziplinäres Zentrum für Gefäßanomalien,
Universitätsklinikum Halle,
Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

Dr. med. Lutz Meyer
Abteilung Kinderchirurgie – Zentrum für Vasculäre
Malformationen Klinikum Bamim GmbH,
Werner Forßmann Krankenhaus, Eberswalde

Prof. Dr. med. Maliha Sadick
Interdisziplinäres Zentrum für Gefäßanomalien,
Institut für Klinische Radiologie und
Nuklearmedizin, Universitätsmedizin Mannheim

Interessenkonflikt: Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt vorliegt.

Dieser Artikel unterliegt nicht dem PEER-Review-Verfahren.

Literatur im Internet:
www.aerzteblatt.de/lit5117
oder über QR-Code.



GEFÄSSANOMALIEN

Eine interdisziplinäre Herausforderung

Die Diagnostik ist umfassend und geht mit einem hohen technischen Aufwand einher. Die Therapie besteht meist aus konservativen Maßnahmen und interventionellen radiologischen Techniken, seltener Chirurgie oder Laserverfahren.

LITERATUR

1. Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations of infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412–22.
2. Wassef M, Blei F, Adams D, et al.: Vascular Anomalies Classification: Recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015; 136: e203–14.
3. Hammer S, Uller W, Manger F, Fellner C, Zeman F, Wohlgemuth WA: Time-resolved magnetic resonance angiography (MRA) at 3.0 Tesla for evaluation of hemodynamic characteristics of vascular malformations: description of distinct subgroups. *Eur Radiol* 2017; 27: 296–305.
4. Wohlgemuth WA, Wölfle K, Schuster T, Schlimok G, Bohndorf K: Angeborene Gefäßmalformationen: Klassifikation, Symptome, Diagnostik und Prognose. *Zentralbl Chir* 2012; 137: 440–5.
5. Uller Wibke, Müller-Wille René, Wohlgemuth Walter A: Interventionelle Therapie von Gefäßmalformationen. *Interventionelle Radiologie Scan* 2014; 2: 53–70.
6. Wohlgemuth WA, Müller-Wille R, Teusch VI, et al.: The retrograde transvenous push-through method: a novel treatment of peripheral arteriovenous malformations with dominant venous outflow. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2015; 38: 623–31.
7. Sadick M, Dally FJ, Schönberg SO, Stroszczyński C, Wohlgemuth WA: Strategies in Interventional Radiology: Formation of an Interdisciplinary Center of Vascular Anomalies – Chances and Challenges for Effective and Efficient Patient Management. *Rofo* 2017; 189: 957–66.