

Walter A. Wohlgemuth¹, Kurt Vollert², Tobias Schuster³

Interventionell radiologische Therapie von angeborenen Gefäßmalformationen im Kindesalter

¹ Interdisziplinärer Funktionsbereich ‚Angeborene Gefäßfehler‘, Klinikum Augsburg

² Klinik für Diagnostische Radiologie und Neuroradiologie, Kinderradiologie, Klinikum Augsburg

³ Kinderchirurgische Klinik, Klinik für Kinder und Jugendliche, Klinikum Augsburg

Klassifikation

Angeborene Gefäßfehler im Kindesalter zeigen ein weites Spektrum an Erscheinungsbildern und Symptomen. Im Gegensatz zu Hämangiomen sind Gefäßmalformationen besonders selten und besonders vielgestaltig, dies führte zu uneinheitlicher Nomenklatur mit verschiedenen Syndromnamen und Klassifikationen für diese Erkrankung. Hämangiome sind prinzipiell von Gefäßmalformationen zu unterscheiden. Die häufigen Hämangiome stellen proliferative, kapilläre, endotheliale, tumorartige Läsionen dar, mit klassischem Auftreten in den Monaten nach der Geburt und einer oft vollständigen Regression bis zum 6. Lebensjahr. Hämangiome entstehen also meist, breiten sich aus und bilden sich regelmäßig großteils wieder zurück.

Von diesen Entitäten abzugrenzen sind die seltenen angeborenen Gefäßmalformationen im engeren Sinne, die histologisch (im Normalfall) keine endotheliale Proliferation zeigen. Sie sind bei der Geburt bereits vorhanden, wachsen mit den Patienten mit und bilden sich nicht zurück.

Bei den angeborenen Gefäßmalformationen (GM) verzichtet man heute möglichst auf Syndromnamen wie Klippel-Trenaunay-Syndrom oder F.P. Weber-Syndrom, sondern klassifiziert beschreibend nach vorwiegend venösen, arteriovenösen, lymphatischen oder den häufigen kombinierten Gefäßmalformationen (z.B. kapillär-venöse Gefäßmalformation).

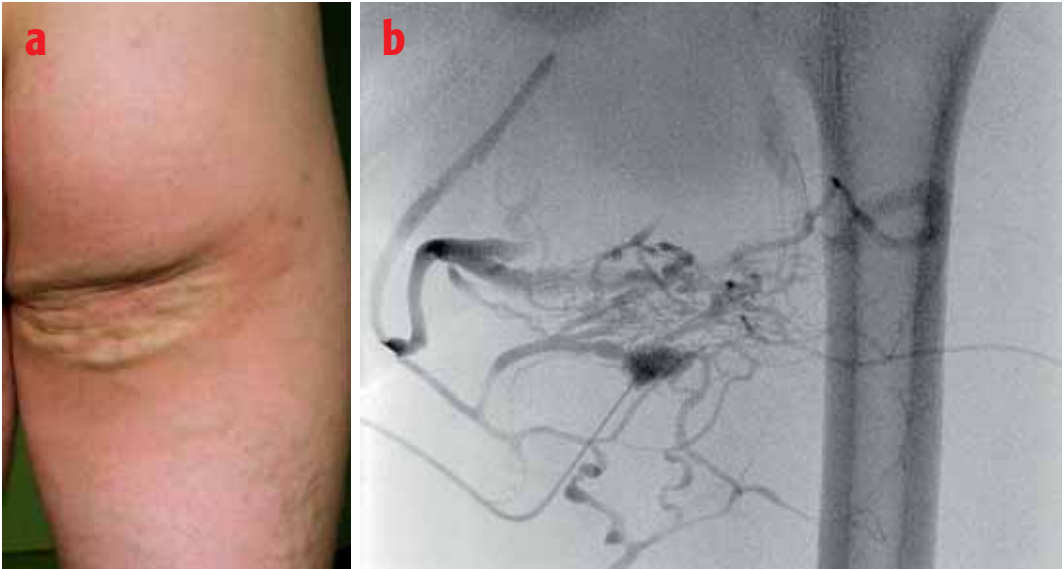
Symptomatik und Diagnostik

Bei einer in Deutschland geschätzten Prävalenz von ca. 100.000 Patienten werden jährlich insgesamt etwa 9.000 Neudiagnosen von symptomatischen, angeborenen Gefäßmalformationen im engeren Sinne gestellt [Wohlgemuth 2004], der vorherrschende Teil davon wird im Kindes- und Jugendalter erstdiagnostiziert.

Auch ausgeprägte Gefäßmalformationen können lange asymptomatisch bleiben. Wenn sie jedoch symptomatisch werden, sind bestimmte Symptomkomplexe häufig anzutreffen. Führendes Symptom ist meist der Schmerz, gefolgt von einer umschriebenen oder diffusen Schwellung einer Extremität, oft mit begleitender Bewegungsein-

schränkung. Es kommt begleitend vielfach zu einer Längendifferenz der betroffenen Extremität. Gemeinsames Merkmal der GM ist auch das nicht seltene Auftreten einer psychosozialen Problematik im Langzeitverlauf, bedingt durch den chronischen Leidensdruck und stigmatisierende sichtbare Anomalien (Riesnwuchs, sichtbare Hautmale).

Basis der Diagnostik ist eine ausführliche Anamneseerhebung, die eine möglichst langen Verlauf dokumentiert, sowie eine klinische Untersuchung, die auch eine Palpation aller betroffenen Areal beinhaltet (lokale Überwärmung als Hinweis auf arteriovenöse Fisteln? Regionale Verhärtung als Hinweis auf Thrombophlebitis?). Die Bildgebung



■ *Abb. 1 a/ b/c: 14-jähriger Jungendlicher mit epifaszialer, vorwiegend venöser Gefäßmalformation rechts gluteal und am Oberschenkel (a). Varikographie nach Direktpunktion (b), anschließende Schaumsklerosierung zum Verschuß. Beachten Sie die beiden atypischen Varizen, die sich refluxiv aus der Malformation dorsal am rechten Oberschenkel gebildet haben. Die Läsion steht durch eine direkte Verbindung zur Crosse unter Druck.*

mittels B-Bild Sonographie (Morphologie, Ausdehnung), Dopplersonographie (Flussmessungen der zu- und abführenden Gefäße) sowie Farbkodierter Duplexsonographie (Perfusionsverhältnisse, Fistelnachweis, Flußrichtung, Thrombosen) sind insbesondere bei Kleinkindern sehr hilfreich, da sie nichtinvasiv auch ohne Sedierung angewandt werden kann und die vielfältigsten notwendigen Informationen liefert. Eine Magnetresonanztomographie (MRT) erfordert oft beim unter 11-jährigen Kind eine Sedierung (mit entsprechender Überwachung) oder gar Vollnarkose und ist daher erst indiziert, wenn gegebenenfalls auch tatsächliche therapeutische Konsequenzen aus den Befunden

gezogen werden. Die MRT inklusive der MR-Angiographie ist am besten in der Lage, sowohl die Ausdehnung, Lage und Morphologie einer Gefäßmalformation gemeinsam mit den Flussverhältnissen und beteiligten Strukturen, auch im Verlauf, zu dokumentieren. Die invasiven Maßnahmen einer Phlebographie und Angiographie sind nur dann notwendig und wirklich nützlich, wenn eine konkrete Therapie geplant wird.

Radiologische Therapieverfahren

Da angeborene Gefäßmalformationen häufig ausgedehnte Befunde darstellen, die umgebende Organsysteme vollständig infiltrieren können, jedoch prinzipiell gut-

artige Befunde darstellen, ist die Indikation beziehungsweise das Risiko-Nutzen-Verhältnis bei jeder invasiven Therapie besonders kritisch abzuwägen (Vgl. Tabelle 1). Diese Risiko-Nutzen-Abwägung muss vor allem auch die Langzeitprognose des kindlichen Patienten im Auge haben. In vielen Fällen ist (zunächst) keine invasive Therapie notwendig und eine konservative Therapie (physikalische Therapie, Lymphdrainage, Kompressionsbehandlung, eventuell Heparin bei Thrombosen) ausreichend. Aufgrund des günstigen Risiko-Nutzen-Verhältnisses sind radiologische, minimal-invasive Therapieverfahren in vielen Fällen einem offenen operativen Vorgehen vorzuziehen.



■ Abb. 1 c: Nach Abschluß der Therapie vollständiger Verschuß.

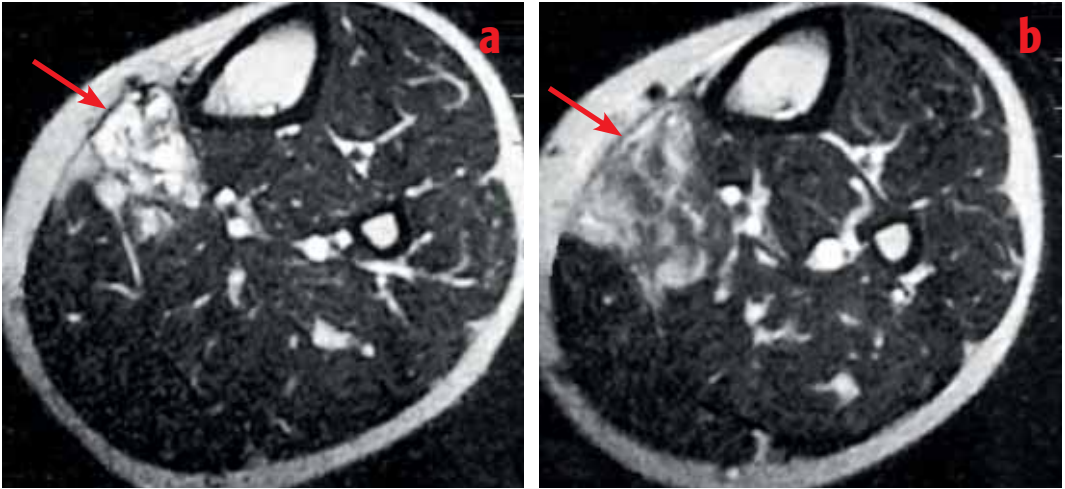
Die gängigen invasiven bildgesteuerten Therapieverfahren kindlicher GM lassen sich in ihrer Indikation aus der Art des Gefäßfehlers ableiten. Eine Läsion mit niedrigem bis fehlenden Durchfluss wird man am ehesten mit ablativen Lokalthera- pieverfahren wie der Laserinduzierten Interstitiellen Thermotherapie oder einer bildgesteuerten Skle- rosierung (Schaumsklerosierung mit Polidocanol; lymphatische Läsionen mittels OK-432/Picibanil) behandeln. Bei der Laserinduzierten Interstitiellen Thermotherapie (LITT) wird transkutan unter konti- nuierlicher Bildsteuerung über eine Koaxialnadel eine Lasersonde mit zirkulärer Lichtabstrahlung (Licht- diffuser) ins Zielgebiet in der Ge-

webetiefe eingebracht. Durch die laserinduzierte lokale Erhitzung der Gefäßwände einer Gefäßmalfor- mation kommt es zunächst akut zu einer umschriebenen Entzündungs- reaktion vor Ort [Wacker 1998]. Es bilden sich Thromben, die Wände der Gefäßmalformation verkleben miteinander, zum Teil gehen sie un- ter. Im weiteren Verlauf bildet sich

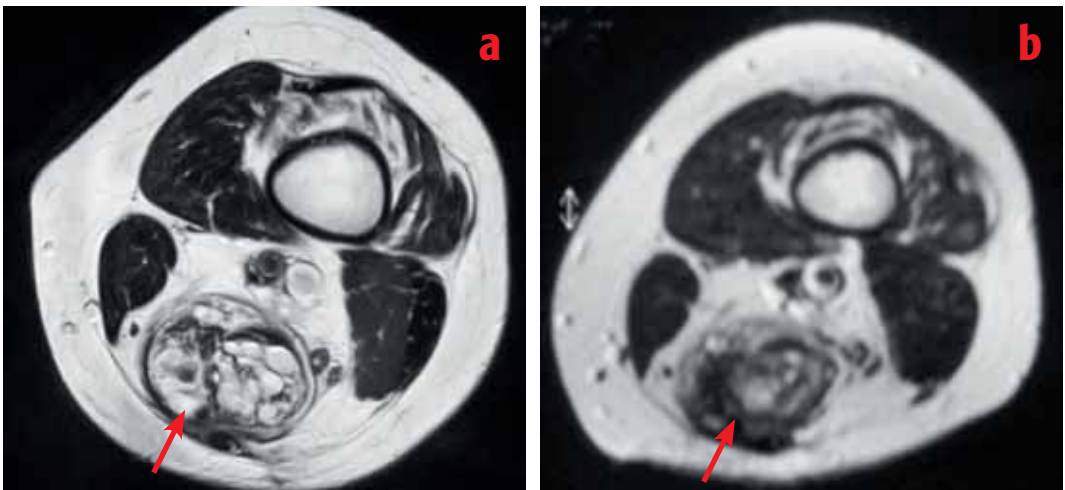
Invasive Therapie von angeborenen Gefäßmalformationen (ohne Hämangiome)

- **Kapilläre Gefäßmalformation (Naevus flammeus)**
 - Lasertherapie oder in seltenen Fällen Kontaktkryochirurgie
 - Indikation häufig kosmetisch
- **Vorwiegend venöse oder venolymphatische Gefäßmalformationen**
 - Schaumsklerosierungstherapie (Polidocanolschaum)
 - Laserinduzierte Interstitielle Thermotherapie (Diodenlaser oder Nd:YAG)
 - Endovaskuläre Lasertherapie (Marginalvene)
 - Eventuell: Kombinierte Therapie (Resektion und LITT)
 - Nur selten: Kombiniert mit Embolisation (bei Vorliegen von relevanten kleinen arteriellen Fisteln)
 - Selten: Resektion (ausdehnungsabhängig)
- **Arteriovenöse Gefäßmalformationen (High-flow Typ)**
 - Transarterielle Katheterembolisation (vollständiger Nidus- verschluss in mehrere Sitzungen ist Ziel)
 - Sehr selten: Kombinierte Therapie mit Embolisation, Resektion und/oder LITT
- **Lymphatische Gefäßmalformationen**
 - Sklerosierungstherapie (OK-432 = Picibanil)
 - Resektion bei Schwellungen ohne Lymphstauung oft möglich
 - Selten: Laserinduzierte Interstitielle Thermotherapie
 - Lymphtransportstörung: Lebenslange konservative Therapie

dann eine Narbe, die Gefäßkanäle verschließen sich, die Größe der Gefäßmalformation nimmt stark ab. Parallel dazu gehen klinisch die Schmerzen, die durch die Ge- fäßmalformation entstanden sind, zurück. So können auch große Ge- webeareale einer venösen GM mit relativ geringem Risiko behandelt werden. Mit der LITT steht ein inva-



■ Abb. 2 a/b: Axiale T2-gewichtete MRT des Unterschenkels bei einem Patienten mit vorwiegend venöser, subfaszialer Gefäßmalformation (Pfeile). Links unmittelbar vor Laserinduzierter Interstitieller Thermotherapie (LITT) stellt sich die Malformation stark hyperintens dar. Rechts unmittelbar nach LITT kommt es zur Schwellung und Thrombosierung, die Signalintensität nimmt deutlich ab.



■ Abb. 3 a/b: Die MRT (axiale, T2-gewichtete Sequenz am distalen Oberschenkel; links vor, rechts nach Therapie) dieses 8-jährigen Jungen zeigt eine vorwiegend venöse Gefäßmalformation subfaszial in der ischiocruralen Muskulatur (Pfeile). Nach 3 LITT-Sitzungen ist die Malformation fast vollständig vernarbt, der Junge asymptomatisch.

sives Verfahren zur Verfügung, das sicher und effektiv bei einer Vielzahl von Patienten mit venöser GM eine Besserung oder sogar definitive Heilung erzielen kann [Wohlgemuth 2004]. Eine Verschleppung

von perkutan applizierten Sklerosierungsmitteln in das tiefe Leitvenensystem, z. B. mit der Folge einer tiefen Leitvenenthrombose, kann mit der LITT sicher vermieden werden [Wohlgemuth 2001].

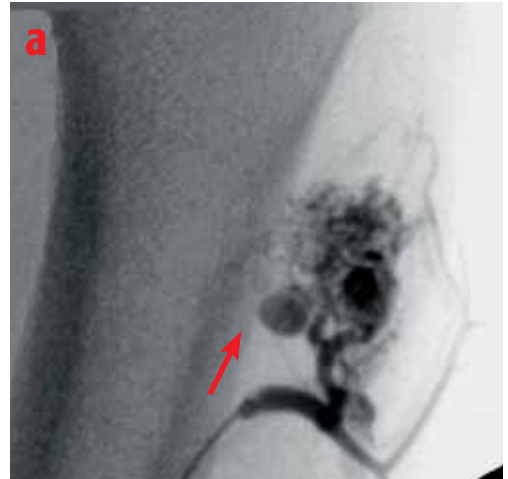
Die perkutane Schaumsklerosierung kommt sowohl bei sub- als auch epifaszial gelegenen Gefäßmalformationen mit niedrigem oder fehlendem Durchfluß zur Anwendung. Hierbei wird, oft unter sono-

graphischer Steuerung, zunächst die Läsion mit einer Koaxialnadel punktiert und in gleicher Nadellage unter Röntgendurchleuchtung iodhaltiges Röntgenkontrastmittel injiziert. Die so durchgeführte Varikographie hilft die Verteilung des durch die gleiche Nadel zu injizierenden Schaumsklerosierungsmittels abzuschätzen. Das Schaumsklerosierungsmittel (meist ein mittels einer speziellen Apparatur hergestelltes feinblasiges Gemisch aus Polidocanol 4% und steriler Luft) kann dann injiziert werden, wenn das vorher eingespritzte Kontrastmittel sich wie gewünscht gut in der Malformation verteilt und nicht in kritische tiefe Leitvenenstrukturen abfließt. Die perkutane Schaumsklerosierung ist effektiv, muß jedoch meist öfter wiederholt werden und kann regional, gerade bei sehr oberflächlicher Lage der Läsion, zu länger anhaltenden Thrombophlebitiden führen.

Für Läsionen mit hohem Durchfluss (meist arteriovenöse Gefäßmalformationen) steht die superselektive transarterielle Katheterembolisation über draht- oder flussgesteuerte Mikrokatheter zur Verfügung. Hierbei ist der definitive Verschluss der oft netzartigen Fistelregionen („Nidus“ der arteriovenösen Gefäßmalformation) notwendig. Dies kann nur durch den Einsatz von permanenten, semiliquiden Gewebeklebern erreicht werden, die über Mikrokatheter direkt in den Nidus

appliziert werden und diesen ausgießen. Die Technik ist subtil, potenziell komplikationsträchtig und erfordert meist mehrere Therapiesitzungen. Es ist besonders auch auf eine ausreichende postinterventionelle Analgesie zu achten, da bei mehrfach notwendiger Wiederholung des Eingriffs so das Kind den Eingriff nicht als schmerzhaft in Erinnerung behält.

Eine ausgeprägte lokale Schwellungssymptomatik ohne Lymphtransportstörung kann bei lymphatischen GM zur alleinigen Resektion insbesondere bei kleinzystischen oder mehr soliden Anteilen führen. Alternativ kann bei diesen Befunden eine Sklerosierung mit Picibanil (OK-432) durchgeführt werden, eventuell in Kombination mit einer Laserinduzierten Interstitiellen Thermotheapie. Die Operation subfaszialer Befunde wird nur in seltenen Fällen in speziellen Zentren erfolgreich sein können. Dies ist bedingt durch die diffuse Anlage der Gefäßmalformationen mit schlechter Abgrenzbarkeit zum umgebenden infiltrierten Gewebe, die Rezidivfreudigkeit und insbe-



■ *Abb. 4 a, Superselektive Digitale Subtraktionsangiographie eines 6-jährigen Jungen mit arteriovenöser Gefäßmalformation am proximalen linken Oberschenkel über einen Mikro-katheter in einem Ast der A. femoralis profunda. Der netzartige Nidus sowie ein typisches flussinduziertes Aneurysma (Pfeil) der hauptspeisenden Arterie sind kontrastiert.*

sondere die Abwägung zwischen dem operativen Defekt und dem Langzeitnutzen für das Kind.

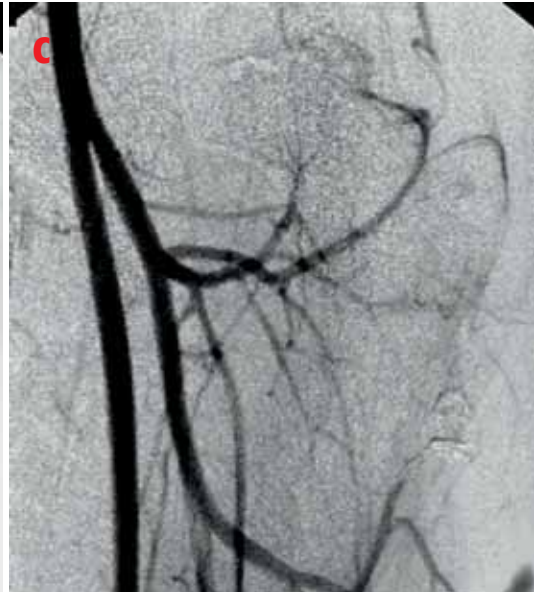
Interdisziplinärer Funktionsbereich

Angeborene Gefäßfehler

Da die Ausprägung und Lokalisation einer GM sehr unterschiedlich sein kann, das Krankheitsbild insgesamt sehr selten ist und insbesondere die bildgesteuerte Therapie einem raschen Fortschritt unterliegt, erscheint die Behandlung dieser Patienten an einem Zentrum sinnvoll. Am Klinikum Augsburg besteht mit dem Interdisziplinären Funktionsbereich ‚Angeborene Gefäßfehler‘ ein bundesweites, ambu-



■ Abb. 4 b: Vollständiger, selektiver Ausguss des Nidus (Pfeil) mittels semiliquidem Gewebekleber (Ethibloc).



■ Abb. 4 c: Die aufsummierte Abschlussangiographie zeigt den vollständigen Verschluss der arteriovenösen Gefäßmalformation. Der Nidus wird nicht mehr durch andere Zuflüsse gespeist, da er vollständig ausgegossen ist.

lantes und stationäres Zentrum zur Diagnostik und Therapie für Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Gefäßmalformationen.

Dieses Zentrum ist primär fachübergreifend getragen und umfaßt neben der Radiologie, Kinderchirurgie und Pädiatrie auch die Fachbereiche der Gefäßchirurgie, Angiologie, Dermatologie, HNO-Heilkunde und Neurologie.

Diese enge klinische Zusammenarbeit der beteiligten Disziplinen ermöglicht eine individuelle differenzierte Therapie dieses seltenen, vielgestaltigen Krankheitsbildes.

Literatur

Wohlgemuth WA, Leissner G, Bohndorf K. Angeborene Gefäßfehler: Laserinduzierte Interstitielle Thermotherapie angeborener vorwiegend venöser Malformationen. *Vasomed* 2004; 16: 118-122

Wacker FK, Cholewa D, Roggan A, Schilling A, Waldschmidt J, Wolf KJ. Vascular lesions in children: percutaneous MR imaging guided interstitial Nd:YAG laser therapy – preliminary experience. *Radiology* 1998; 208: 789-794

Wohlgemuth WA, Wamser G, Reiss T, Wagner T, Bohndorf K: In-vivo laser-induced interstitial thermotherapy of pig liver with a tempe-

ature-controlled diode laser and MRI correlation. *Lasers Surg Med* 2001; 29: 374-378

▶ PD Dr. Dr. W. Wohlgemuth
Leiter Interdisziplinärer Funktionsbereich ‚Angeborene Gefäßfehler‘
Klinikum Augsburg
Stenglinstraße 2
D-86156 AUGSBURG