

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Kasuistik: Parkes-Weber-Syndrom bei einem 63jährigen Mann

Bartok A, Minar E, Rand T

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology* 2003; 10
(7-8), 345-347

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Kasuistik: Parkes-Weber-Syndrom bei einem 63jährigen Mann

A. Bartok, Th. Rand, E. Minar

■ Zusammenfassung

Angiodysplasien (arteriovenöse Malformationen) sind im klinischen Alltag selten. Das Parkes-Weber-Syndrom faßt die Kombination angeborener, hämodynamisch relevanter arteriovenöser Fisteln und einer Gliedmaßenhypertrophie (Riesenwuchs) zusammen. Wir berichten über einen 63jährigen Patienten mit Parkes-Weber-Syndrom.

■ Einleitung

Bei komplexen Angiodysplasien (Polydysplasien) handelt es sich um relativ seltene, angeborene Gefäßfehlbildungen [1], die – im Gegensatz zu den Monodysplasien – mehrere mesenchymale (Gefäß-)Gebiete betreffen. Hinzu kommen Fehlbildungen auch nichtvaskulärer Gewebe (z. B. Knochen), die primär (von vornherein in die Dysplasie eingebunden und Teil derselben) oder sekundär (durch raumfordernde Verdrängungserscheinungen, wie z. B. Knochenarrosionen oder hämodynamische Nachfolgeeffekte bei größeren arteriovenösen [AV-]Fisteln) entstanden sind [2]. In der Literatur gibt es für viele dieser Syndrome Eigen-(Autoren-)Namen. Wolf und Partsch unterschieden Ende der achtziger Jahre drei Formen [3]:

1. Parkes-Weber-Syndrom (umschriebener Riesenwuchs der unteren Extremität mit kongenitalen AV-Fisteln, Fehlen von Anomalien der tiefen Venen)
2. Klippel-Trenaunay-Syndrom (meist dysproportionierter Riesenwuchs, Fehlen von aktiven AV-Fisteln, gelegentliche Anomalien der tiefen Venen)
3. Servelle-Matronell-Syndrom (Skeletthypoplasie, Gefäßnävi- bzw. Häm- oder Lymphangiome, Fehlen von AV-Fisteln und Anomalien der tiefen Venen)

Die Abgrenzung des Weber-Syndroms von den anderen Syndromen ist deswegen wichtig, weil sich die Therapie beim ersten (chirurgisch bzw. gering invasiv) von der bei den anderen (konservativ) unterscheidet.

■ Fallbericht

Der 63jährige Patient stellte sich erstmals im Oktober 2001 in unserer Ambulanz mit mehreren, seit ungefähr 6 Wochen bestehenden, flachen, konfluierenden, fötiden, rezidivierend blutenden Ulzera an der Streckseite des linken Unterschenkels vor und berichtete über ein Schwere- und Hitzegefühl sowie über unangenehme Pulsationen ober- und unterhalb des Knies (siehe Abb. 1). In der Anamnese konnten ein mit Zinkleimverbänden behandeltes Ulkus schon in der Kindheit, eine Hyperpigmentierung des linken Beines sowie multiple Ulzera im 18. Lebensjahr, die am Land mit Heilkräutern behandelt worden waren, erhoben werden. Die weitere Vorgeschichte war bis auf eine Operation des linken Knies 1965, eine Pupill-

lenlähmung des linken Auges nach einem Arbeitsunfall und eine massive Varikosität der V. saphena magna links am Unterschenkel seit 10 Jahren unauffällig.

■ Klinische Untersuchung

Bei der Inspektion wurden eine Beinumfangsdifferenz sowie eine Differenz der Beinlänge von 3 cm zugunsten links festgestellt. Sämtliche Krampfader der linken unteren Extremität pulsierten sichtbar, alle peripheren Pulse waren rechts kräftig, vor allem die Pulse der A. femoralis und A. poplitea links hebelnd und schwirrend tastbar. Über einigen Bereichen des Ober- und Unterschenkels fand sich systolisch-diastolisches Schwirren, das vom Patienten selbst wahrgenommen und als kontinuierliches „Maschinengeräusch“ mit systolischem Maximum auskultiert werden konnte.

■ Apparativediagnostik

Die Oszillographie zeigte überhöhte Oszillationen beider unteren Extremitäten. Die distalen Arteriendrucke waren an der linken unteren Extremität (90 mmHg in der A. tibialis post. links vs. 145 mmHg in der A. tibialis post. rechts bei einem systolischen Druck der A. brachialis von 130 mmHg) aufgrund des erniedrigten peripheren Widerstandes deutlich verringert.

Farbduplexsonographisch imponierte links ein AV-Fistel-Konvolut bereits zwischen der A. (Durchmesser 15 mm) und V. femoralis communis (Durchmesser 20 mm) mit einem Durchfluvolumen von etwa 2,5 l/min, ab der Oberschenkelmitte in kurzen Abständen mehrfach kleine Kollateralen mit massiven arteriovenösen Shunt-Bildungen.



Abbildung 1: Lokalsituation bei der Erstvorstellung. Es imponiert eine deutlich vergrößerte, ödematöse linke untere Extremität mit Hyperpigmentation des Unterschenkels, prall gefüllter V. saphena magna und multiplen flachen, mit Krusten belegten Ulzera.

In der Thermographie der unteren Extremitäten kam ein Temperaturunterschied (Temperatur des rechten Beines zwischen 31 °C minimal und 33,6 °C maximal vs. 34,4 °C bis 37,1 °C links) zur Darstellung.

Im Nativröntgen des linken Kniegelenks fanden sich im dargestellten Femur- und Tibiabereich inhomogene Knochenstrukturen mit zahlreichen, zum Teil bis über bohngroßen Aufhellungen und landkartenförmigen Osteolysen der Tibia sowie breitere, streifige Sklerosierungen, vermutlich im Rahmen eines chronischen entzündlichen Knochenprozesses. Weiters zeigten das Femur im distalen Abschnitt und im dorsalen Bereich sowie die Tibia an der Medialseite deutliche periostale Auflagerungen (siehe Abb. 2).

In der MRT des linken Knies mit distalem Ober- und proximalem Unterschenkel zeigten sich multiple varikös imponierende, serpiginös-tubuläre Gefäßstrukturen in den Weichteilen des Ober- und Unterschenkels mit Lumenweiten von bis zu 2 cm, der kortikalen Oberfläche teilweise anliegend, diese stellenweise imprimierend, im Sinne von hämangiomatösen Weichteilveränderungen. Der mediale Tibiakopf zeigte eine muldenförmige, scharf sklerotisch begrenzte Einsenkung, im übrigen waren die Gelenksflächen von Femur und Tibia wellig konturiert, jedoch scharf begrenzt, mit groben Randwulstbildungen.



Abbildung 2: Röntgen des linken Kniegelenks

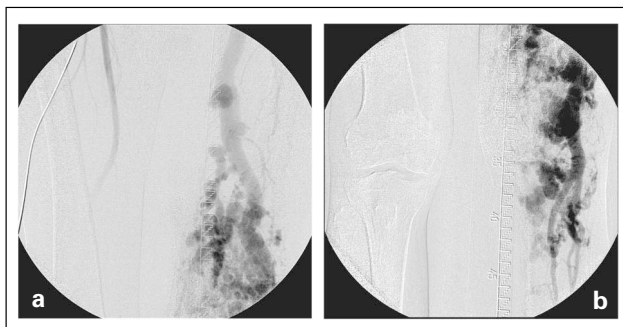


Abbildung 3: i.a. DSA des Oberschenkels vor Embolisierung: ausgeprägte arteriovenöse Malignität (AVM) gespeist von der deutlich erweiterten A. femoralis superficialis

In der i.a. digitalen Subtraktionsangiographie kamen im Bereich der Beckenetape links deutlich hypertrophe Gefäßstrukturen mit deutlich beschleunigtem Fluß und ausgeprägten Gefäßkollateralen auch über die A. iliaca ext. links, ab Oberschenkelmitte in kurzen Abständen mehrfach fingerdicke Kollateralen mit ausgeprägten arteriovenösen Shunt-Bildungen und auch im Bereich der Poplitea- und Unterschenkelregion mehrfache Anastomosen zu arteriovenösen Gefäßkollateralen zur Darstellung. Der periphere Abstrom erfolgte, soweit beurteilbar, über die A. tibialis anterior und posterior (siehe Abb. 3).

■ Therapie und Verlauf

In Zusammenschau aller Befunde und der Anamnese wurde die Diagnose eines Parkes-Weber-Syndroms gestellt und der Patient zur Therapieevaluation auf unserer Bettenstation auf-

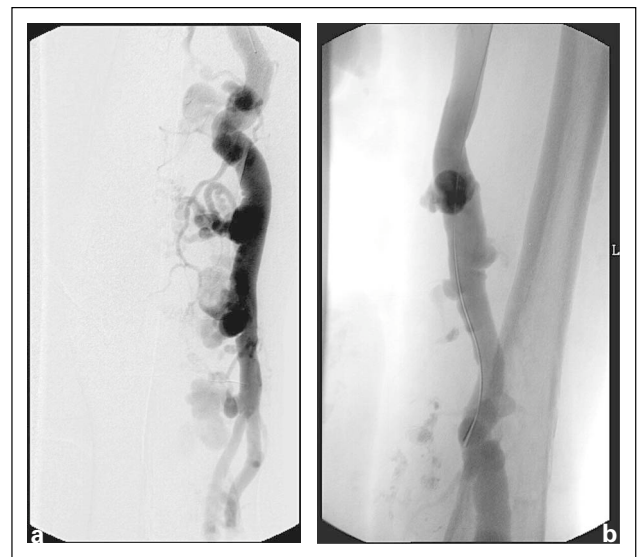


Abbildung 4: a) i.a. DSA des Oberschenkels während und **b)** nach erster Embolisierung mit Glubran-Lipiodol-Gemisch (Mischungsverhältnis 1:1). Der Hauptstamm der A. femoralis superficialis ist kaliberstark und gut durchgängig, die Seitenäste und insbesondere die arteriovenösen Malignitäten (AVM) sind embolisiert und kommen nicht mehr zur Darstellung. Das Embolisierungsmaterial ist durch die punktförmigen bis fleckigen Stippchen im ehemaligen AVM-Vaskularisationsgebiet erkennbar, die der Lipiodol-Komponente entsprechen.



Abbildung 5: Verlaufskontrolle 12 Monate nach Embolotherapie: deutlich gebesserte Lokalsituation. Es sind nur noch flache, prätibiale und medio-malleoläre Ulzera vorhanden.

genommen. In einer interventionellen Sitzung wurde mittels Lipiodol-Glubran über femorale Seitenäste eine Embolisation von pathologischen, den distalen Femur im Diaphysen- und Metaphysenbereich arrodierenden Gefäßverbindungen durchgeführt (siehe Abb. 4a, b).

Die Embolisation verlief ohne Komplikationen. Schon am Tag nach der Intervention war eine deutliche Verbesserung der Strömungssituation zu bemerken, die sich in einer Abnahme des palpatorischen Schwirrens und einem Leiserwerden des Fistelgeräusches supragenua äußerte. Aufgrund der Lokalthherapie und Nekroresektomie besserte sich während des stationären Aufenthalts die Lokalsituation am linken Unterschenkel zusehends. Der Patient konnte nach Anleitung zur sterilen Wundpflege und Kompressionstherapie in häusliche Pflege entlassen werden.

Während zweier weiterer interventioneller Sitzungen wurden arteriovenöse Fisteln im zentralen Kniegelenksbereich und infragenua embolisiert.

Unser Fallbericht läßt die klinische Bedeutung des Parkes-Weber-Syndroms aus praktischer Sicht erkennen und weist auf die zentrale Bedeutung der genauen Diagnose hin, die Konsequenzen für die richtige Therapie hat. Bei der therapeutischen Zielsetzung standen die Vermeidung der Amputation des betroffenen Beines, die Verbesserung der hämodynamischen Auswirkungen auf das Herz-Kreislauf-System und das Abheilen der trophischen Störungen der unteren Extremität

im Vordergrund. Die klinische und apparative Diagnostik ermöglichte die Unterscheidung vom Klippel-Trenaunay-Syndrom und vom Servelle-Matronell-Syndrom. Insbesondere das Nativröntgen, die MRT, die Farbduplexsonographie und die Angiographie wiesen auf das Vorhandensein von aktiven AV-Fisteln Typ II nach Vollmar [4] bei diesem 63jährigen Patienten hin. Die deutliche Verbesserung der hämodynamischen Situation nach den Embolisationen bestätigte das richtige therapeutische Vorgehen, das sich im Abheilen der trophischen Störungen des betroffenen Beines (Abb. 5) und der Prophylaxe einer Herzinsuffizienz manifestierte.

Literatur:

1. Konrad EA, Stiegler H, Meister P, Becker HM. Das F. P. Weber-Syndrom: Umschriebener Riesenwuchs der unteren Extremität mit kongenitalen arteriovenösen Fisteln. *Vasa* 1980; 9: 331–7.
2. Rieger H. Kongenitale periphere Angiodysplasien aus klinischer Sicht. In: Rieger H,

Schoop W (Hrsg). *Klinische Angiologie*. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 1998; 1361–85.

3. Wolf C, Partsch H. Angiodysplasien der Extremitäten. *Hautarzt* 1987; 38: 645–51.

4. Vollmar J, Vogt K. Angiodysplasie und Skelettsystem. *Chirurg* 1976; 47: 206–13.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Andrea Bartok

Universitätsklinik für Innere Medizin II

Abteilung für Angiologie

A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20

E-Mail: andrea.bartok@akh-wien.ac.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung