

Gefäßmedizin

Zeitschrift für

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

Angiodysplasien

Willenberg T, Constantinescu M A

Schmidli J, Widmer M K, Gralla J

Kettenbach J, Hoppe H, Do DD

Baumgartner I

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2011;

8 (1), 5-10

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie



Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

SITZ GUT, TUT GUT!

EINFACH SCHLUSS MIT
HÄMORRHOIDALLEIDEN!

EASY-TO-USE
AKUT
THERAPIE

✓ Einfache Einnahme

✓ Auf eine Akut-Therapie abgestimmt

✓ Wirkt gezielt von innen



Eine Innovation von Dioscomb®, **Österreichs Nr. 1** bei Venenpräparaten*

*IQVIA Hinausverkauf aus der Apotheke in Einheiten YTD April 2026

Fachkurzinformation: Bezeichnung des Arzneimittels: Dioscomb® 1000 mg Filmtabletten; **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** 1 Filmtablette enthält 1000 mg mikronisierte Flavonoide, bestehend aus 900 mg Diosmin und 100 mg anderen Flavonoiden, dargestellt als Hesperidin. Sonstige Bestandteile: Tablettenkern: Magnesiumstearat, Talkum, Maisstärke, Gelatine, mikrokristalline Zellulose (Typ 102). Filmüberzug: Eisenoxid rot (E172), Eisenoxid gelb (E172), Macrogol 3350, partiell hydrolysiertes Poly(vinylalkohol) (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E553b), Maltodextrin, Guargalactomanann (E412), Hypromellose (E464), mittelkettige Triglyzeride. **Anwendungsgebiete:** Dioscomb ist bei Erwachsenen angezeigt zur: Behandlung von chronischer Veneninsuffizienz der unteren Extremitäten bei folgenden funktionellen Symptomen: schwere Beine und Schwellungen, Schmerzen, nächtliche Krämpfe der unteren Extremitäten. Symptomatische Behandlung von akuten Hämorrhoidalbeschwerden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1 genannten sonstigen Bestandteile. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Kapillarstabilisierende Mittel; Bioflavonoide, Diosmin, Kombinationen. ATC-Code: C05CA53. **Inhaber der Zulassung:** ExtractumPharma zrt. H-1044 Budapest, Megyeri út 64. Ungarn. **Zulassungsnummer:** 141737 **Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht:** Rezeptfrei, apothekenpflichtig. **Stand der Information:** 07/2024; **Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft, Stillzeit und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.** Über Wirkung und mögliche unerwünschte Wirkungen dieses Arzneimittels informieren Gebrauchsinformation, Arzt oder Apotheker.

ERWO
P H A R M A

Angiodysplasien

T. Willenberg¹, M. A. Constantinescu², J. Schmidli³, M. K. Widmer³, J. Gralla⁴, J. Kettenbach⁵, H. Hoppe⁵, D. D. Do¹, I. Baumgartner¹

Kurzfassung: Angiodysplasien sind selten und gehören zur Domäne des Gefäßspezialisten. Eine moderne Medizin erlaubt die präzise Diagnostik und eine klare Klassifizierung dieser Läsionen, wobei die beteiligten Gefäßstrukturen eindeutig benannt werden sollten. Eigennamen bzw. Syndromnamen sollten vermieden werden, da sie unpräzise in der Läsionsbeschreibung sind und die korrekte Klassifizierung ein Schlüssel zum therapeutischen Entscheid darstellt. Bei der klinischen und prognostischen Beurteilung von Angiodysplasien muss zwischen lokalen Folgen und systemischen Auswirkungen, vor allem einer vermehrten kardialen Belastung sowie Gerinnungsproblemen, unterschieden werden. Nur durch ein systematisches Abklärungsschema und eine genaue Klassifizierung kann ein sinnvolles Therapiekonzept erstellt werden,

welches in der Regel dazu dient, die Erkrankung zu kontrollieren, in dem vitale Komplikationen vermieden werden und die Lebensqualität des Patienten möglichst kompensiert bleibt. Die meisten Patienten benötigen eine dauerhafte medizinische Begleitung. Die Komplexität der Fälle verlangt eine interdisziplinäre Betreuung durch erfahrene Zentren.

Schlüsselwörter: Angiodysplasien, Klassifikation, Therapiekonzept

Abstract: Vascular Malformations. Vascular malformations are rare and should be assigned to the care of a vascular specialist. Modern medicine allows precise diagnosis and classifica-

tion of these lesions. Syndromic names of vascular malformations do not provide the necessary descriptive precision of these lesions and should be avoided for diagnosis since precise classification is important for therapeutic decisions. Local and systemic affection must be considered for clinical and prognostic evaluation of vascular malformations. They serve to establish a therapeutic concept that aims to provide sufficient disease control and quality of life. Most patients require ongoing follow up and repetitive treatment. They should be followed in experienced vascular centers providing a multidisciplinary care. **Z Gefäßmed 2011; 8 (1): 5–10.**

Key words: vascular malformations, classification, therapeutic concept

■ Einleitung

Angiodysplasien sind selten und gehören nicht zur Alltagspraxis des Gefäßspezialisten. Nicht verwunderlich, dass deshalb das Wissen über solche Gefäßanomalien sehr heterogen ist. Jede Angiodysplasie ist verschieden und hat ihren eigenen Charakter, sowohl hinsichtlich der anatomischen Ausprägung als auch der klinischen Manifestation. Im Folgenden sollen die Grundlagen zur Diagnostik und Behandlung von Angiodysplasien vermittelt werden, um dem Leser ein Verständnis über die Therapiekonzepte dieser Malformationen zu ermöglichen. Für die Abklärung und die Behandlung der Angiodysplasien sind spezielle Zentren sinnvoll, welche interdisziplinär die medizinisch-chirurgische Betreuung der Patienten sicherstellen.

■ Klassifikation der Angiodysplasien

Wie fast jede Arbeit zu diesem Thema muss auch in dieser vorliegenden Übersicht die Klassifikation der Angiodysplasien vorangestellt werden, da bis heute eine Verwirrung in der Nomenklatur besteht. Die Gründe hierfür sind historisch bedingt, zum einen durch die Überschneidung verschiedener Fachdisziplinen, welche die Läsionen aus unterschiedlicher Perspektive beschrieben, zum anderen durch die sprachgebräuchliche Verankerung von Eigennamen und Formulierungen wie zum Beispiel „Angiom“. Diese können *per se* keine ausreichende Präzision für die Erstellung eines Therapiekonzeptes bieten. Angiodysplasien sollten heute generell

nach der „Hamburg-Klassifikation“ eingeteilt werden. Vereinfacht wird die Angiodysplasie dabei nach Gefäßzugehörigkeit (arteriell, venös, kapillär, lymphatisch), der vorhandenen Hämodynamik („high-flow“, „low-flow“) und dem embryologischen Ursprung (trunkal, extratrunkal) eingeteilt. So wird eine Einschätzung von Charakter, Prognose und Behandlungsmöglichkeiten einer Läsion ermöglicht. Zur präzisen Klassifikation einer Angiodysplasie haben sich die Magnetresonanztomographie und die Duplexsonographie als Basisuntersuchungen bei praktisch allen Patienten bewährt. Zusammen erlauben sie nicht nur die Klassifizierung, sondern bieten zusätzliche Informationen zur präzisen Charakterisierung der Läsionen hinsichtlich Ausdehnung und Hämodynamik.

Besonders wichtig – und oftmals leider missachtet – ist die Unterscheidung der Angiodysplasien vom Hämangiom. Hämangiome beschreiben frühkindliche Tumoren, welche in der Regel nach der Geburt in einer kurzen Proliferationsphase zur vollen Ausbildung kommen. Hämangiome gehen häufig noch im Kindesalter in eine sogenannte Involutionsphase über, wobei sich die Läsion zurückbildet, um dann in aller Regel als residuales Hämangiom zu persistieren [1]. Angiodysplasien sind im Gegensatz zu den meisten Hämangiomen bei der Geburt vorhanden, wachsen mit dem Körper und zeigen sich häufig in der Adoleszenz oder zu Beginn des Erwachsenenalters in voller Ausprägung. Mithilfe weniger anamnestischer Angaben lassen sich daher Hämangiome gut von Angiodysplasien unterscheiden.

■ Die Hamburg-Klassifikation

Die möglichst genaue Klassifikation einer Angiodysplasie konzentriert sich auf 3 Aspekte. Erstens muss benannt werden, welche Gefäße zu der Anomalie gehören: Arterien, Venen, Kapillaren, Lymphgefäße oder Kombinationen der genannten Gefäßstrukturen. Der zweite Aspekt charakterisiert die Läsion als „High-flow“- oder „Low-flow“-Läsion.

Eingelangt und angenommen am 30. Jänner 2011

Aus dem ¹Swiss Cardiovascular Center, Division of Angiology; dem ²Department of Plastic and Hand Surgery; dem ³Swiss Cardiovascular Center, Department of Vascular Surgery; dem ⁴Department of Interventional and Diagnostic Neuroradiology und der ⁵Abteilung Diagnostic, Interventional and Pediatric Radiology, Inselspital, Universitätsspital Bern, Schweiz

Korrespondenzadresse: Dr. med. Torsten Willenberg, Swiss Cardiovascular Center, Inselspital, Universitätsspital Bern, Schweiz; E-Mail: Torsten.Willenberg@insel.ch

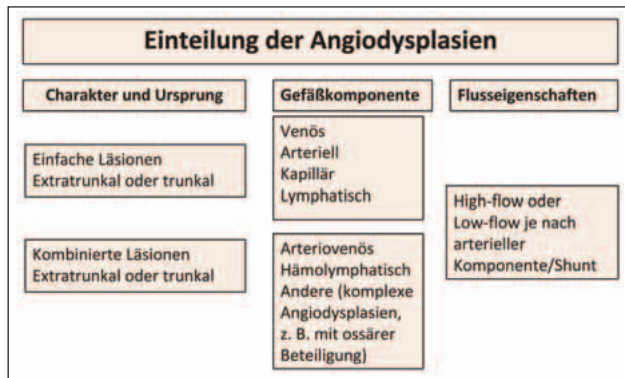


Abbildung 1: Einteilung der Angiodysplasien in Anlehnung an die „Hamburg-Klassifikation“.

„High-flow“-Läsionen sind arteriovenöse Kurzschlussverbindungen (arteriovenöse Malformation; AVM), die im Verlauf des Lebens praktisch immer eine Progredienz aufweisen. „Low-flow“-Läsionen sind frei von einer hämodynamisch relevanten arteriellen Komponente. „Low-flow“-Angiodysplasien können als isolierte venöse (VM), kapilläre (CM), lymphatische (LM) oder als hämolymphtische Malformation (HLM) mit unterschiedlicher Beteiligung des venösen, kapillären oder lymphatischen Systems (VLM, VLCM, LCM, VCM) beschrieben werden. Während eine „High-flow“-Angiodysplasie einen relevanten Einfluss auf das Herz-Minuten-Volumen bis hin zur Insuffizienz des Körperkreislaufs haben kann, spielt dies bei der „Low-flow“-Läsion selten eine Rolle. VM können jedoch bei entsprechender Ausdehnung zu einer Aktivierung der intravasalen Gerinnung und in Kombination mit dem pathologisch verdünnten Venenwand Aufbau mit Blutungen einhergehen [2]. Ein dritter Aspekt der Angiodysplasien beschreibt, ob es sich um eine trunkale oder extratrunkale Läsion handelt [3]. Trunkale Läsionen sind Gefäßanomalien von anatomisch definierten Gefäßen, zum Beispiel eine Aplasie der Vena cava inferior. Extratrunkale Läsionen sind anatomisch nicht definiert. Sie entstammen angioblastischen Zellen, welche während der Embryogenese zum primitiven Gefäßnetz gehörten und noch vor Anlage des definitiven Gefäßbaumes an bestimmten Lokalisationen verblieben sind [3]. Prognostisch und therapeutisch entscheidend ist, dass eine extratrunkale Malformation ihr Wachstumspotenzial beibehält und ihr Verlauf nicht vorhersehbar ist. Bestimmte Stimuli wie zum Beispiel ein Trauma, eine Operation oder eine Hormontherapie können das Wachstum extratrunkaler Läsionen fördern. Eine extratrunkale Malformation kann sich dann lokal wie ein infiltrierend wachsender Tumor verhalten und dabei zum Beispiel Muskel- und Knochengewebe bis zur Funktionslosigkeit schädigen. Daher sollte hierbei im Gegensatz zu den rein trunkalen Läsionen die vollständige therapeutische Sanierung angestrebt werden [3].

Die genannten Charakteristika werden in Abbildung 1 zusammengefasst. Die dargestellte Einteilung basiert auf der beschriebenen „Hamburg-Klassifikation für vaskuläre Malformationen“, die in dieser Form allgemein anerkannt ist (Abb. 1) [4].

Im Folgenden soll verdeutlicht werden, wie man bei verschiedenen Angiodysplasien diagnostisch und therapeutisch vorgehen sollte. Die ergänzenden Fallbeispiele dienen dazu,

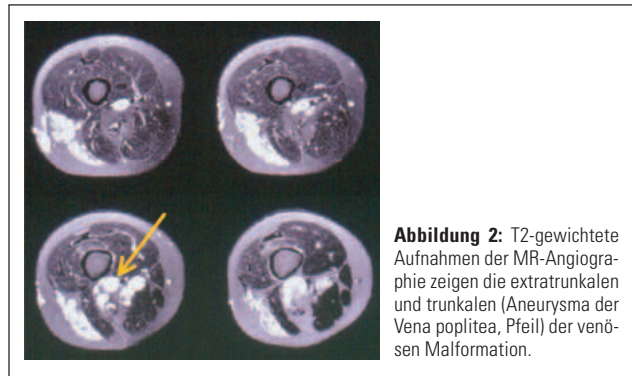


Abbildung 2: T2-gewichtete Aufnahmen der MR-Angiographie zeigen die extratrunkalen und trunkalen (Aneurysma der Vena poplitea, Pfeil) der venösen Malformation.

einen praxisnahen Bezug zu schaffen. Die Komplexität des Themas erlaubt aber keinen Anspruch auf eine komplette Aufarbeitung des Themas „Angiodysplasien“, daher beschränkt sich der Artikel auf wesentliche und aus unserer Erfahrung häufig relevante Aspekte. Ergänzend zu dieser Arbeit empfiehlt sich die Lektüre eines Übersichtsartikels unserer Gruppe, bei welcher das Thema mehr im propädeutischen Sinne abgehandelt wird [5].

■ Venöse Malformationen

Dieser Fall soll den diagnostischen und therapeutischen Verlauf eines Patienten mit einer venösen Malformation veranschaulichen:

Ein 35-jähriger Patient stellt sich mit Schmerzen und Schwellungsneigung im Bereich des rechten Beines bei seinem Hausarzt vor. Eine Ultraschalluntersuchung des Beines entdeckt multiple vaskuläre Strukturen und führt zur weiteren Abklärung des Patienten bei einem Gefäßspezialisten, der den Verdacht auf eine venöse Malformation stellt und den Patienten in unser Gefäßzentrum überweist.

In der Anamnese hat der Patient bereits seit Jahren und letzthin zunehmende, periodische Schmerzen sowie eine Schwellung im Bereich des rechten dorsalen Oberschenkels. Zwischenzeitlich gibt es Phasen mit fast vollkommener Beschwerdefreiheit. Die Duplexsonographie zeigt im Bereich des rechten dorsalen Oberschenkels unzählige venöse Konvolute, welche epifaszial, aber auch intramuskulär lokalisiert sind. Die Vena poplitea ist aneurysmatisch auf über 2 cm im Durchmesser erweitert. Volumenflussmessungen im Bereich der Arteria femoralis communis zeigen keinen Seitenunterschied, ein Indiz dafür, dass es keine relevanten arteriovenösen Shuntverbindungen in der betroffenen Extremität gibt. Mittels MR-Angiographie wird die Diagnose einer rein venösen Malformation bestätigt (Abb. 2). Es handelt sich um eine „Low-flow“-Läsion mit trunkalen (Aneurysma der Vena poplitea) als auch extratrunkalen Anteilen, gekennzeichnet durch anatomisch nicht einem Venenterritorium zuzuordnender Konvolute am Oberschenkel. Zur kombiniert chirurgisch-interventionellen Therapieplanung bei normalem Gerinnungsstatus erfolgen eine ascendierende Phlebographie des rechten Beines sowie eine direkte Phlebographie, bei der die oberflächlichen Venen des extratrunkalen Anteils punktiert werden (Abb. 3). Die intermittierenden Schmerzen des Pati-

enten sind typisch und auf rezidivierende Thrombosierungen (Varikophlebitiden) zurückzuführen. Betroffen sind dabei in der Regel die extratrunkalen Anteile, in denen der venöse Fluss kompromittiert ist. Bei der Wahl des optimalen therapeutischen Konzeptes sind folgende Überlegungen zu berücksichtigen:

- Das venöse Poplitealaneurysma geht mit einem erhöhten Thromboembolierisiko einher, sodass eine dauerhafte Antikoagulation oder operative Sanierung des Aneurysmas zur Diskussion stehen.
- Die extratrunkalen Anteile der Läsion sind vital wenig kompromittierend, das Embolierisiko ist gering und lokal werden keine wichtigen Strukturen (Organe, Nerven oder Gefäße) durch die extratrunkalen Anteile der Malformation gefährdet. Jedoch ist die Lebensqualität des Patienten deutlich eingeschränkt.
- Eine Kompressionstherapie – Eckpfeiler der konservativen Therapie – ist im Bereich des Oberschenkels eher schwierig langfristig umzusetzen.
- Bei einem proaktiven Vorgehen sollte eine möglichst komplikationsarme Behandlung gewählt werden, so zum Beispiel eine Schaumsklerosierung, wobei ein hohes Rezidivrisiko bei extratrunkalen Läsionen mit dem Patienten zu besprechen ist.

Im vorliegenden Fall erfolgte die operative Raffung des venösen Poplitealaneurysmas sowie zeitversetzt und in mehreren Sitzungen die ultraschallgesteuerte Schaumsklerotherapie mit der Applikation von Aethoxysklerol. Abbildung 4 zeigt den intraoperativen Befund. Der Patient wurde postoperativ 6 Monate antikoaguliert. Es zeigte sich ein erfreulicher Verlauf, wobei auch die Beschwerden nach Sklerosierung der extratrunkalen Anteile deutlich regredient waren. Es erfolgen jährliche Verlaufskontrollen. Die Indikation für weitere Behandlungen ist hauptsächlich vom klinischen Verlauf des Patienten abhängig.

■ Kapilläre Malformationen

Die wohl bekannteste kapilläre Malformation ist der Naevus flammeus, früher auch „port wine stain“ oder „Feuermal“ genannt. Er ist bereits bei der Geburt sichtbar und eine Folge von einem Überfluss an Kapillaren unterhalb der Epidermis, charakterisiert durch einen gut sichtbaren rötlichen Fleck. Je nach Ausmaß der Ektasie der Kapillaren kann man die Läsionen in Grad I–IV einteilen [6]. Während der Naevus flammeus oft nur ein ästhetisches Problem darstellt, ist seine Präsenz für den Spezialisten bedeutsam, da er häufig im Rahmen kombinierter Angiodysplasien auftritt. Er kann beispielsweise bei hämolymphatischen Angiodysplasien wie dem sogenannten Klippel-Trenaunay-Syndrom auftreten oder auf ein Sturge-Weber-Syndrom hinweisen, eine neurokutane Phakomatose, bei welcher der Naevus flammeus in der Regel auf eine Gesichtshälfte begrenzt bleibt und welche durch leptomenigeale sowie intrazerebrale Gefäßanomalien mit entsprechenden neurologischen Symptomen charakterisiert ist.

Die Behandlung dermalen kapillärer Angiodysplasien durch neue Lasertechniken ist vielversprechend. Mit 585 nm gepulsten Farbstoff-Lasern werden gute kosmetische Resultate beschrieben [7].

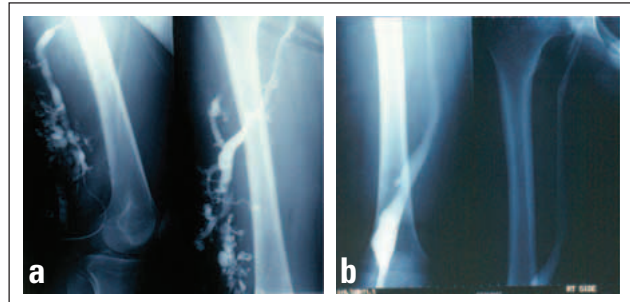


Abbildung 3: Phlebographie: Direkte Punktion der venösen Malformation (a); aszendierende Phlebographie mit Darstellung des venösen Poplitealaneurysmas (b).

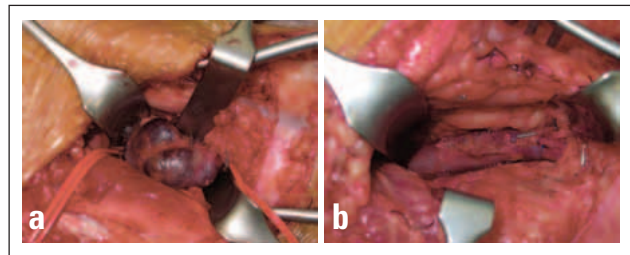


Abbildung 4: Intraoperativer Befund des venösen Poplitealaneurysmas vor (a) und nach operativer Raffung (b).

Eine weitere kapilläre Angiodysplasie ist die hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie, auch Morbus Osler oder Rendu-Osler-Weber genannt. Es handelt sich um eine autosomal dominant vererbte Erkrankung, gekennzeichnet durch (muko-) kutane Teleangiektasien und mikrovaskuläre arteriovenöse Shunts. Neben der Haut und den Schleimhäuten können Organe wie die Lunge, Leber, Gehirn oder der Gastrointestinaltrakt betroffen sein [8]. Die Therapie richtet sich nach den betroffenen Organen, beispielsweise die Laserkoagulation bei gastrointestinalen Blutungen oder die supra-selektive Embolisation von pulmonalen arteriovenösen Shunts zum Beispiel mittels Mikrospiralen oder Embolisierungsschirmen [9, 10].

■ Lymphatische Malformationen

Lymphatische Malformationen treten als zystische Veränderungen sowie als Lymphödem isoliert oder in Kombination auf. Grundsätzlich zählt auch das primäre Lymphödem zu den Angiodysplasien [11, 12]. Bei den zystischen Veränderungen unterscheidet man mikro- und makrozystische Läsionen, in welchen sich Lymphe sammelt, die nicht drainiert werden kann. Ursache für die fehlende Drainage kann eine Aplasie oder Hypoplasie der abführenden Lymphbahnen sein. Am häufigsten werden malformierte Lymphzysten im Kopf- und Halsbereich beobachtet.

Wir zeigen das Beispiel einer 50-jährigen Patientin, die über Druckgefühl, bedingt durch eine große Lymphfistel im Halsbereich, klagte. Die Läsion entstand spontan und zeigte über Monate eine Progredienz im Durchmesser. Mittels einer Magnetresonanztomographie konnte die Diagnose gesichert werden (Abb. 5). In diesem Fall war für das therapeutische Vorgehen keine weitere Untersuchung notwendig. Eine Präzisierung der Diagnose hinsichtlich Hypo- und Aplasie kann durch die Darstellung des Lymphsystems mittels Lymphszintigra-

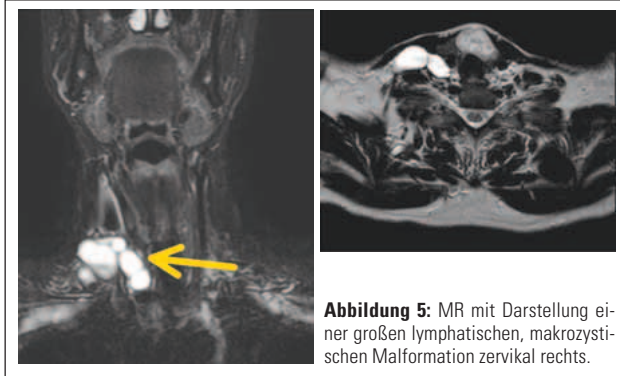


Abbildung 5: MR mit Darstellung einer großen lymphatischen, makrozystischen Malformation zervikal rechts.



Abbildung 6: Kontrolle 3 Monate nach Sklerosierung ohne Hinweis auf einen Rest- oder Rezidivbefund.

phie erfolgen. Selbstverständlich ist es wichtig, vor jeder Behandlung klarzustellen, ob eine primäre Läsion im Sinne einer Angiodysplasie vorliegt oder ob die Läsion sekundär zum Beispiel auf einer raumfordernden Erkrankung basiert.

Therapeutisch bieten sich die folgenden Überlegungen an:

- Eine systemisch hämodynamische Komponente ist beim Lymphödem nicht zu befürchten, allerdings kann es wiederholt zur Infektion und Sepsis kommen, über deren Symptome die Patientin informiert sein sollte.
- Die Behandlungsindikation und Methode richtet sich demnach nach lokalen Komplikationen und dem Leidensdruck des Patienten. Im Fallbeispiel war die Schwellung subjektiv zunehmend störend, eine Organkompression lag noch nicht vor.
- Die Kompressionstherapie ist ein wichtiger Bestandteil der konservativen Therapie, allerdings ist sie wie im vorgestellten Fall nicht immer durchführbar. Grundsätzlich sollte im Bereich der Extremitäten ein flachgestrickter Strumpf der Kompressionsklasse (II–) III nach Maß angepasst werden. Gewöhnliche rundgestrickte medizinische Kompressionsstrümpfe sind in der Regel unzureichend.
- Es gibt aber auch Optionen für eine invasive Behandlung. Eine chirurgische Sanierung kann in bestimmten Fällen indiziert sein. Eine Sklerotherapie mit OK 432 (Picibanil®), einem abgeschwächten und speziell behandelten Streptokokkentoxin, stellt eine minimal-invasive Behandlung dar, welche idealerweise zur Verklebung der Lymphzyste führt. Makrozystische Läsionen lassen sich dabei besser behandeln als mikrozystische, bei denen jede der kleinen Zysten separat sklerosiert werden muss und somit viele Sitzungen notwendig sind. Die Behandlung ist in der Re-

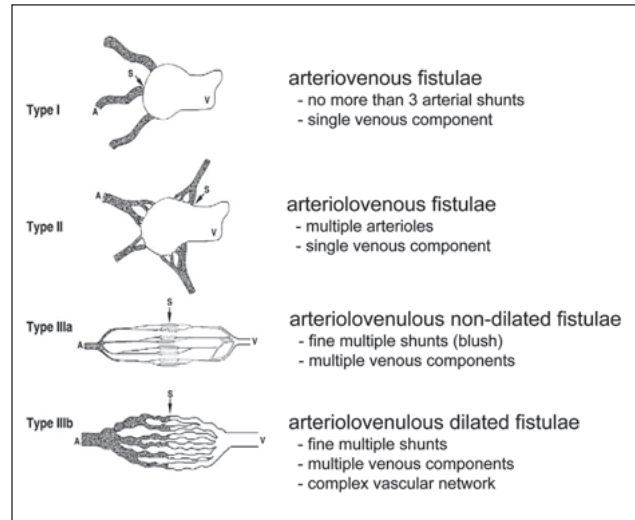


Abbildung 7: Angiographische Klassifikation arteriovenöser Angiodysplasien. Nachdruck mit Genehmigung der Allen Press Publishing Services aus [13].

gel gut verträglich, die meisten Patienten entwickeln vorübergehend subfebrile Temperaturen und lokale Entzündungszeichen, die mit Paracetamol gut kupiert werden können.

Im geschilderten Fall reichte eine Applikation von OK 432 aus, um eine komplette Verklebung der Zyste zu erreichen. Auch im Verlauf nach 3 Monaten bestanden keine Hinweise für ein Rezidiv bei beschwerdefreier Patientin (Abb. 6).

■ Arteriovenöse Malformationen

Exemplarisch sei das Beispiel eines 32-jährigen Mannes beschrieben. Er berichtet über im Verlauf der vergangenen Jahre progrediente und inzwischen ausgeprägte Schmerzen im Bereich des linken Fußes, welche permanent bei Bewegung auftreten. Zudem finden sich klinisch eine Dermatosklerose sowie Narben rezidivierender Ulzera. Die Venenzeichnung auf dem Fußrücken ist akzentuiert, die Venen sind prall gefüllt und bleiben dies unverändert bei Hochlagerung des Beines. Die Diagnose einer arteriovenösen Angiodysplasie ist bereits bekannt, therapeutisch wurde jedoch bis jetzt keine aktive Therapie durchgeführt. Bei der klinischen Untersuchung spürt man ein Schwirren über dem Fuß und mit dem Stethoskop lässt sich ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Maschinengeräusch auskultieren.

Duplexsonographisch lassen sich multiple, diffus verteilte Gefäßkonvolute mit arterialisiertem Fluss nachweisen. Die seitenvergleichende Flussvolumenmessung in der Arteria femoralis communis zeigt linksseitig ein Shuntvolumen von ca. 600 ml/min. Zur weiteren Diagnostik erfolgt eine MR-Angiographie, welche arteriovenöse Shuntläsionen in einem großen Konvolut zeigt und den infiltrativen Charakter der Läsion im Verhältnis zu den umliegenden Weichteilen andeutet. Eine diagnostische Angiographie zeigt multiple arteriovenöse Shunts (Typ IIIb; Abb. 7) mit arterieller Speisung aus allen 3 Unterschenkelarterien, wobei vor allem die Arteria tibialis posterior dominiert und aufgrund der Flussveränderung ektaatisch erweitert ist.

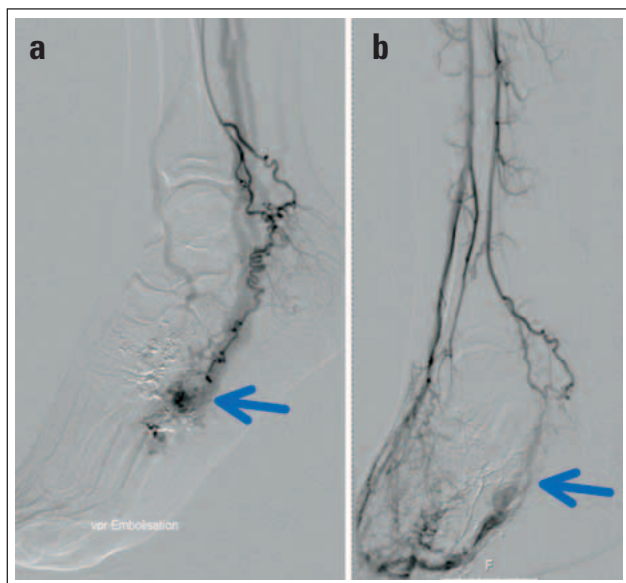


Abbildung 8: Angiographisches Bild (a) vor und (b) nach Ethanol-Embolisation. Der Nidus (Pfeil) mit Abstrom nach proximal ist nach der Embolisation ausgeschaltet.

Zum therapeutischen Konzept bieten sich folgende Überlegungen an:

- Allen voran stellt sich die Frage nach der kardialen Belastung des Shuntvolumens. Im beschriebenen Fall ist das Shuntvolumen mit 600 ml derzeit nicht kardial kompromittierend, wie eine Echokardiographie bestätigt.
- Die lokalen Folgen der Läsion müssen berücksichtigt werden. Diese bereitet Schmerzen und hat aufgrund eines Steal-Effektes zu rezidivierenden, im Verlauf zunehmend ausgedehnteren Vorfußulzerationen mit entsprechenden Hautveränderungen geführt. Letzteres betrifft die Lebensqualität und steht momentan im Vordergrund.
- Eine Abwägung von Nutzen und Risiko einer aktiven Therapie sollte neben der Kreislaufbelastung und dem Leidensdruck auch die technische Zugänglichkeit im Falle einer endovaskulären Behandlung einbeziehen.

Die Therapie der ersten Wahl ist eine endovaskuläre, supra-selektive Embolisation, die einer großen Erfahrung bedarf und grundsätzlich auch die Verwendung von Alkohol einbeziehen sollte, wenn eine Sanierung angestrebt wird. An dieser Stelle sei daran erinnert, dass extratrunkale Malformationen durch eine inkomplette Behandlung stimuliert und in ihrem Wachstum beschleunigt werden können. Das Verhalten ist dann mit dem eines lokal invasiven malignen Tumors zu vergleichen [3]. Es gibt (mikrofistuläre) Läsionen, bei denen trotz kombiniert perkutaner und endovaskulärer Vorgehensweise der Nidus, das heisst der direkte Übergang zwischen zuführender Arterie/Arteriole und ableitender Vene/Venole, nicht erreichbar ist. Eine Ausschaltung des Nidus ist aber zwingend, um den arteriovenösen Shunt definitiv zu unterbinden. Eine komplette chirurgische Beseitigung der in der Regel diffus lokalisierten oder mikrofistulären arteriovenösen Angiodysplasie ist nur selten möglich. Der Entscheid für oder gegen eine Therapie sollte immer im Konsens mit einem erfahrenen Gefäßchirurgen und einem plastischen Chirurgen erfolgen und von gravierenden Symptomen, und nicht von ästhetischen Aspekten geleitet werden.

Angiographisch sind morphologische Einteilungen von arteriovenösen Malformationen in der Literatur beschrieben (Abb. 7) [13]. Eine umfassende Aufklärung zu den Risiken der Behandlung ist wichtig. Hautnekrosen, Nervenläsionen oder Funktionsstörungen anderer Organe je nach Lokalisation der Malformation und je nach Therapietechnik sind potenziell möglich und nicht selten. Vor allem auf die schwerwiegenden Nebenwirkungen von hochprozentigem Ethanol muss der Patient bei geplanter Anwendung hingewiesen werden. Zudem muss die Aufklärung vor der Behandlung aufzeigen, dass in der Regel mehrere Therapiesitzungen im Abstand von 4–6 Wochen notwendig sind.

Im oben beschriebenen Fall erfolgte eine endovaskuläre Embolisation der arteriovenösen Malformation mit Ethanol (Abb. 8). Postinterventionell entwickelte sich eine Hautnekrose, die nach 6 Monaten zur kompletten sekundären Ab-

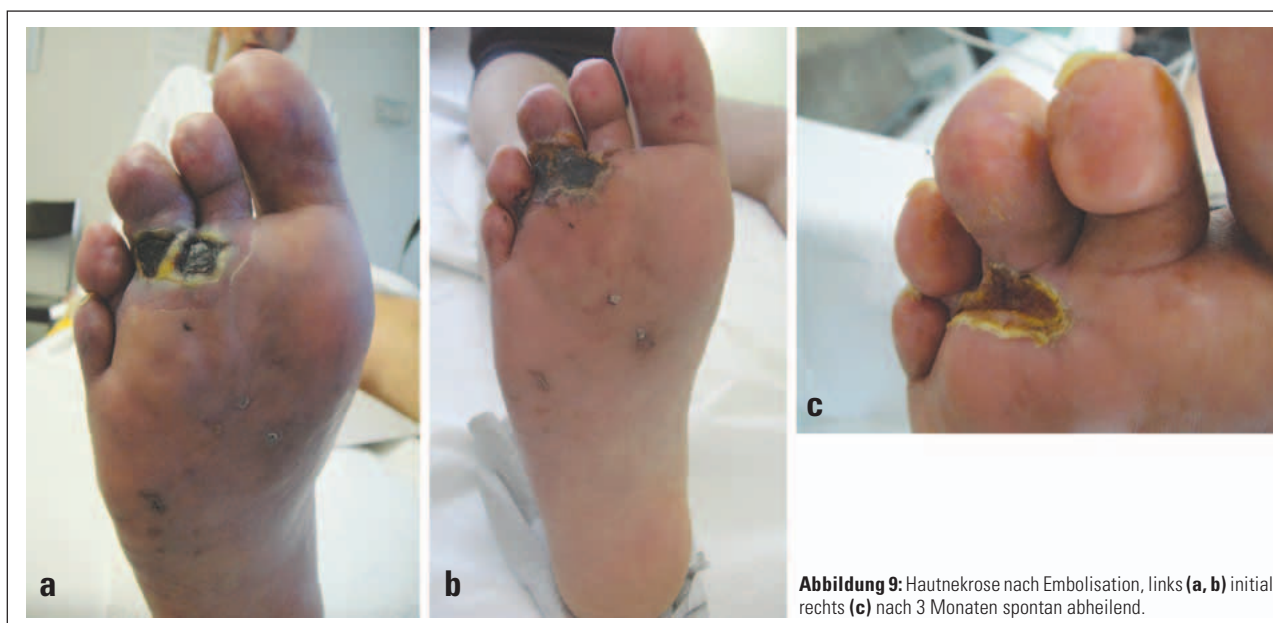


Abbildung 9: Hautnekrose nach Embolisation, links (a, b) initial, rechts (c) nach 3 Monaten spontan abheilend.

heilung gelangte (Abb. 9). Während dieser Zeit war der Patient stark beeinträchtigt und unter dauerhafter analgetischer Therapie. Subjektiv und klinisch zeigte sich nach Abheilung der Hautnekrose ein sehr zufriedenstellendes Resultat. Der Patient wird nun jährlich nachkontrolliert.

Komplexe Angiodysplasien

Komplexe Angiodysplasien werden bis heute gerne mit Eigennamen versehen. Auch wenn den verehrten und erstbeschreibenden Kollegen unser großer Respekt gebührt, ist diese Nomenklatur eigentlich nicht mehr zeitgemäß und sollte vermieden werden. So ist ein Klippel-Trenaunay-Syndrom in der „Hamburg-Klassifikation“ eine komplexe, extratrunkale hämolymphatische Angiodysplasie (VLCM), die einer systematischen Diagnostik unterzogen werden muss und deren Problembereiche (z. B. Angio-Osteohypertrophie, disseminierte intravasale Gerinnung, Lymphödem, mikrofistuläre Shunts u. a.) genau definiert werden sollten. Die Eigennamen bieten keine genaue Charakterisierung der Angiodysplasie. Am Beispiel der beiden wohl bekanntesten Angiodysplasien, dem genannten Klippel-Trenaunay-Syndrom und dem Parkes-Weber-Syndrom, wird dies deutlich. Bei dem ersteren finden sich in der Regel wenige und nur mikrofistuläre arteriovenöse Shunts, während für das zweite Syndrom großlumige arteriovenöse Shunts typisch und für die Prognose entscheidend sind. Dabei ist der Übergang zwischen beiden Syndromen fließend. Nicht selten kommt es vor, dass eine Varikose im Rahmen eines Klippel-Trenaunay-Syndroms wiederholt unzureichend behandelt wird und rasch rezidiert, wofür große arteriovenöse Shunts ursächlich sind. Generell lässt sich zur Therapie der komplexen Angiodysplasien sagen, dass auch hier zwischen potenziell vital bedrohlichen und lokalen Komplikationen zu unterscheiden ist. Die Therapie der einzelnen Komponenten ist dann wie in den oben genannten Beispielen möglich, wobei in der Regel die Behandlung der arteriovenösen „High-flow“-Läsionen im Vordergrund steht.

Interdisziplinäre Zusammenarbeit

Um eine adäquate Betreuung der Patienten mit oft sehr anspruchsvollen Angiodysplasien zu gewährleisten, ist ein gut funktionierendes und erfahrenes interdisziplinäres Team an einem Zentrum unabdingbar. Ebenso ist das Streben nach einem gemeinsamen fundierten und individuell angepassten Therapiekonsens zum Wohle des betroffenen Patienten wie auch die Bereitschaft, unabhängig von der jeweiligen fachlichen Herkunft voneinander zu lernen, essenziell. So können

Patienten Vertrauen gewinnen und über eine sichere Anlaufstelle in den oft langjährigen Verläufen ihrer Krankheit begleitet werden.

Relevanz für die Praxis

- Angiodysplasien sollten durch eine exakte Diagnostik präzise nach betroffenen Gefäßsystemen klassifiziert werden.
- Die Beurteilung von systemischen Auswirkungen (Herz-Kreislaufbelastungen, Gerinnungsstörungen) und lokalen Auswirkungen (Organaffektionen, Schmerzen) sind entscheidend für das Behandlungskonzept.
- Angiodysplasien können in den meisten Fällen unter Kontrolle gehalten werden. Viele Patienten brauchen in der Regel eine dauerhafte Betreuung.
- Die Betreuung und Therapie dieser komplexen Krankheitsbilder sollte ausschließlich in Gefäßzentren im Rahmen einer etablierten interdisziplinären Zusammenarbeit erfolgen

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen

Literatur:

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412–22.
- Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg* 2000; 31: 462–471.
- Lee BB, Do YS, Yakes W, et al. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg* 2004; 39: 590–600.
- Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol* 1990; 9: 141–6.
- Willenberg T, Baumgartner I. Vascular birthmarks. *VASA* 2008; 37: 5–17.
- Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region – a review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006; 44: 263–72.
- Landthaler M, Hohenleutner U. Laser therapy of vascular lesions. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2006; 22: 324–32.
- Sadick H, Sadick M, Gotte K, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an update on clinical manifestations and diagnostic measures. *Wien Klin Wochenschr* 2006; 118: 72–80.
- Hinterseer M, Becker A, Barth AS, et al. Interventional embolization of a giant pulmonary arteriovenous malformation with right-left-shunt associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Clin Res Cardiol* 2006; 95: 174–8.
- Katsinelos P, Chatzimavroudis G, Zavos C, et al. Gastric predominant hereditary hemorrhagic telangiectasia. *VASA* 2006; 35: 258–61.
- Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 2007; 22: 249–52.
- Lee BB, Villavicencio JL. Primary lymphoedema and lymphatic malformation: are they the two sides of the same coin? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2010; 39: 646–53.
- Cho SK, Do YS, Shin SW, et al. Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther* 2006; 13: 527–38.

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