

E. Siegert¹, L. Hackert², Ch. Offergeld³

Hämangiome und vaskuläre Fehlbildungen – eine interdisziplinäre Aufgabe

Universitätsklinikum
TU Dresden

Zusammenfassung

Hämangiome und vaskuläre Fehlbildungen sind häufige Gefäßanomalien. Die exakte Zuordnung ist wegen unterschiedlicher Klassifikationen, die therapeutischen Festlegungen sind aufgrund fachspezifischer Behandlungsmöglichkeiten recht unterschiedlich.

Hämangiome bedürfen oft einer Lokalthherapie (Laser- oder Kryotherapie), selten sind systemische Behandlungen erforderlich.

Um die optimale Therapie zum richtigen Zeitpunkt zu finden, bedarf es in vielen Fällen einer interdisziplinären Entscheidung, der sich am Universitätsklinikum Dresden eine Arbeitsgruppe stellt.

Schlüsselworte:

Hämangiome, vaskuläre Fehlbildungen, interdisziplinäres Konsil, Therapie

Einleitung

Gefäßanomalien treten bei 10 bis 15 % aller Kinder auf, der überwiegende Anteil betrifft **Hämangiome (HA)**.

Die Vielfalt des Erscheinungsbildes und der Therapieoptionen führen die Patienten zu unterschiedlichen medizinischen Fachgebieten.

Verschiedene Klassifikationen und therapeutische Richtlinien erschweren dabei die Orientierung für den praktisch tätigen Kollegen.

Empfehlenswert ist die fachübergreifende Beurteilung und Behandlung durch ein interdisziplinäres Konsil.

Aus diesem Grund hat sich 1998 an der Universitätsklinik Dresden eine Arbeitsgruppe „Hämangiome/vaskuläre Malformationen“ gebildet, die den Dermatologen, HNO-Arzt, Angiologen, Kinderchirurgen, Kinderradiologen und Kinderarzt einschließt.

Die International Society for the Study of Vascular Anomalies empfahl, Gefäßanomalien in zwei Gruppen einzuteilen:

1. Tumoren, die vom Gefäßsystem ausgehen
2. Gefäßfehlbildungen.

Tumoren, die vom Gefäßsystem ausgehen

Die Klassifikation dieser Gefäßanomalien wird nach Cremer wie folgt benannt:

1. Hämangiome

lokalisierte HA

oberflächliche HA (zirka 86 %)

- „weiße HA“ (HA-Vorläufer)

- flache diffus gerötete HA
- gruppenförmig auftretende HA-Papeln
- teleangiektatische HA
- einzelstehende erhabene HA mit regelmäßiger Begrenzung

tiefliegende HA (zirka 2 %)

gemischte HA (zirka 12 %)

systemische HA (Hämangiomatosen)

benigne neonatale Hämangiomatose

disseminierte Hämangiomatose

mit visceraler Beteiligung

2. Hämangiom-Sonderformen

ausgedehntes HA im kraniofacialen Bereich, zumindest eine Gesichtshälfte betreffend

eruptive Angiome

tumorartiges HA des Neugeborenen mit guter Spontanregression

3. Sonstige angeborene

vaskuläre Tumoren

Kasabach-Merritt-Syndrom

tufted Angiom

Hämangioperizytom

Hämangioendotheliom

Die klassischen HA sind gutartige Tumoren des Gefäßendothels. Sie sind bei Geburt meist noch nicht sichtbar, treten dann in den ersten Lebenswochen auf und zeigen bis zum ersten Lebensjahr eine Proliferationsphase. Die sich über Jahre ausdehnende Regressionsphase endet meist mit einer Restitutio ad integrum oder narbigen Hautveränderungen. Ein kleiner Teil der HA (ca. 10 %) bildet sich nicht zurück, ca. 20 % zeigen nur eine partielle Regression. Besonders die HA im Lippenbereich und tiefegelegene HA bilden sich schlecht zurück. In der Abb. 1 ist das Proliferationsverhalten der HA dargestellt.

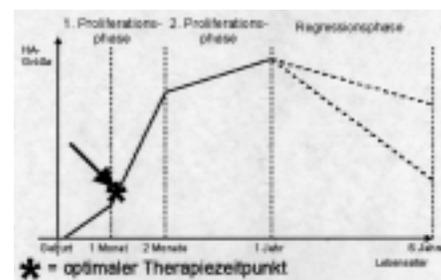


Abb. 1: Wachstumsphasen und optimaler Therapiezeitpunkt (nach Cremer)

Die Lokalisationen der HA werden mit folgenden Häufigkeiten angegeben (Cremer):

Kopf	50 %
Stamm	27 %
Arme	8 %
Beine	8 %
Anogenitalregion	4 %
Hals	3 %

Die diagnostische Methode der Wahl ist die farbcodierte Duplexsonografie. Voraussetzungen sind sowohl ein Ultraschallhochleistungsgerät mit einem 7-10-MHz-Linearschallkopf als auch ein pädiatrisch erfahrener Untersucher. Im B-Bild lassen sich Aussagen zur Größe des HA, zur Textur (Echogenität, Homogenität) sowie zur Beziehung zu umliegenden Strukturen treffen. Mittels Doppler-Sonografie können verschiedene Vaskularisationsmuster klassifiziert werden, zum Beispiel venös, arteriell, shuntartig. Letzteres Flussmuster kann zu einer kardialen Volumenbelastung bis hin zur Herzinsuffizienz beim Säugling führen, so dass hier eine Echokardiografie indiziert sein kann.

¹ Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde

² Klinik und Poliklinik für Dermatologie

³ Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde

In Einzelfällen (zum Beispiel besondere Lokalisationen, schwierige Abgrenzbarkeit von benachbarten Organen) wird zusätzlich ein MRT durchgeführt.

Die therapeutischen Maßnahmen sind von der Lokalisation, der Wachstumsgeschwindigkeit und dem Alter abhängig. Als Risikozonen gelten der Gesichtsbereich, besonders die Augen-, Nasen- und Lippenregion, und der Anogenitalbereich. Hier muss sofort eine Therapie eingeleitet werden! Aber auch für alle anderen HA, die rasch wachsen, ist eine Therapie indiziert. Als optimaler Zeitpunkt für die Behandlung dieser HA wird die frühe Proliferationsphase (zirka 4. – 8. Lebenswoche) angesehen.

Die Richtlinien unserer Arbeitsgruppe zur HA-Therapie zeigt die Abbildung 2. Die lokale Therapie richtet sich nach der Art des HA.

Für die oberflächlichen HA stehen heute nebenwirkungsarme Therapiemethoden wie die Kryochirurgie und die Behandlung mit dem gepulsten Farbstofflaser zur Verfügung (siehe Abbildungen 3 und 4). Initiale oder flach erhabene oberflächliche HA stellen eine sehr gute Indikation zur Behandlung mit dem blitzlampengepumpten gepulsten Farbstofflaser (FPDL 585 nm, 450 µs) dar. Es lassen sich auch bei stärker exophytischen HA durch mehrfache Anwendungen gute Ergebnisse erreichen. Das Behandlungsziel ist nicht die vollständige Rückbildung des HA, sondern ein stabiler Wachstumsstopp, die Prophylaxe von Komplikationen und die Regressionseinleitung. Die Ergebnisse der Farbstofflasertherapie sind umso besser, je kleiner die HA sind. Auch die Behandlung von Frühgeborenen ist leicht möglich. Als typische Nebenwirkungen des Farbstofflasers können blauschwarze Verfärbungen, Bläschen oder Krusten auftreten, die in der Regel keiner spezifischen Therapie bedürfen. Es gibt somit kein Argument, auf die Frühtherapie solcher HA zu verzichten.

Die kryochirurgische Behandlung wird als Kontakttherapie mit einer von flüssigen Stickstoff durchflossenen Sonde

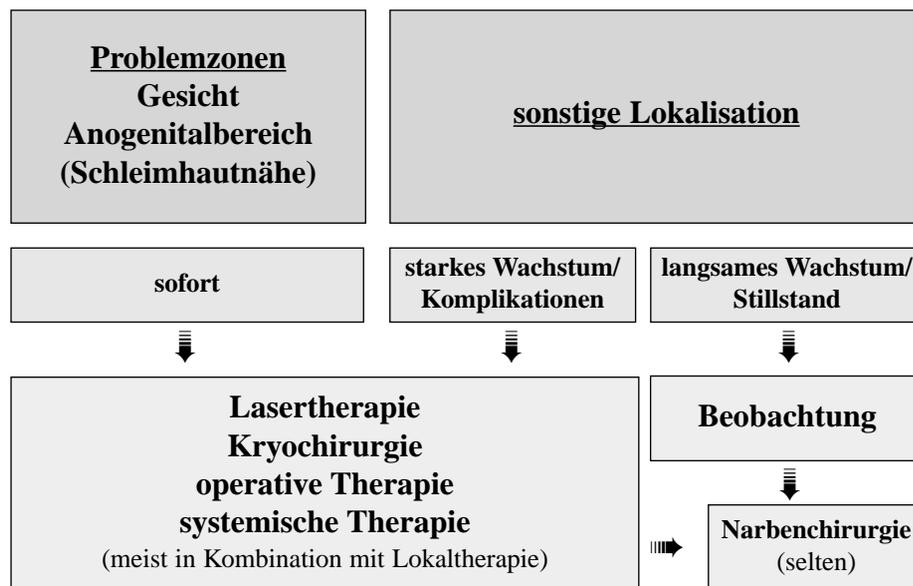


Abb. 2: Richtlinien zur Therapie der HA

(Arbeitstemperatur -196 °C) oder mit indirekt gekühlten Applikatoren (Arbeitstemperatur -145 °C) durchgeführt. Die Behandlungsdauer richtet sich nach dem Typ des HA, der Lokalisation, der Geräteart und liegt bei durchschnittlich 10 – 15 Sekunden. Durch die einfach zu handhabende Methode ist ebenfalls eine Frühtherapie von planen und planotuberosen HA möglich. Die Kältebehandlung eignet sich insbesondere durch die zusätzliche Kompression der Läsion für umschriebene, stärker exophytisch wachsende HA. In Abhängigkeit von der Intensität der Behandlung kommt es zur Schwellung, zur Ausbildung von Blasen und Krusten, so dass eine antiseptische Lokaltherapie notwendig werden kann. Die therapeutischen Resultate sind ebenfalls ausgezeichnet.

Bei etwa 3 % der Kinder entwickeln sich trotz mehrmaliger Laser- oder Kälte-therapie subkutane Anteile.

Gemischte und tiefliegende HA lassen sich mit dem Nd-YAG-Laser (insbesondere als ultraschallgesteuerte interstitielle Nd-YAG-Lasertherapie) effektiv behandeln (siehe Abbildungen 5 und 6).

Die Sklerosierungstherapie, die Magne-

sium-Spickbehandlung und Embolisationen eventuell in Kombination mit interstitieller Nd-YAG-Lasertherapie oder/und chirurgischer Therapie bleiben Problemfällen vorbehalten.

Eine systemische Therapie ist nur bei zirka 2 % der HA erforderlich. Dabei können Glukokortikoide und/oder Alpha-Interferon 2a angewendet werden. Die Indikationen für die systemische Therapie und ihre Dosierungen sind nachfolgend aufgeführt:

Kortikoidtherapie

Indikationen

- Okklusion vitaler Strukturen
- Ausgeprägte proliferierende HA trotz adäquater Lokaltherapie
- Systemische Verlaufsformen mit visceraler Beteiligung
- Kasabach-Merritt-Syndrom

Dosierung

- 2 – (5) mg/kg täglich über 3 – 6 Wochen oder
 - intermittierend 2 mg/kg täglich über 2 Wochen mit 2 Wochen Pause (mehrere Zyklen)
 - i.v.-Gabe wirksamer als orale Gabe
- In wenigen Fällen sind sowohl lokale als

auch systemische Behandlungen erforderlich.

Interferontherapie (Alpha-2a)

Indikationen

- Versagen der Kortikoidtherapie bei entsprechenden Indikationen
- systemische Verlaufsformen mit visceraler Beteiligung/Herzdekompensation
- Kasabach-Merritt-Syndrom/Verbrauchskoagulopathie
- Hämangioendotheliom (kaposiform)

Dosierung

- Tag 1 – 3: 1 Mio E/m² täglich
- Tag 4 – 6: 2 Mio E/m² täglich
- ab Tag 7: 3 Mio E/m² täglich (über mehrere Monate)

Vaskuläre Fehlbildungen (VF)

Die Klassifikation der VF erfolgt entsprechend der Hamburger Einteilung nach Belov.

Es werden folgende fünf Gruppen eingeteilt, die jeweils in trunkuläre und extratrunkuläre Formen unterschieden werden:

- vorwiegend arterielle Fehler
- vorwiegend venöse Fehler
- vorwiegend lymphatische Fehler
- vorwiegend durch av-Shunts gekennzeichnete Fehler
- kombinierte Gefäßfehler

Die Unterscheidung zwischen trunkulären und extratrunkulären Formen bezieht sich auf die Embryogenese. Die trunkulären Fehler entstehen aus einer Dysembryoplasie bereits differenzierter Gefäße, während die extratrunkulären Fehler aus dem primitiven kapillaren Netz hervorgehen.

Die VF sind bei Geburt bereits vorhanden und unterliegen keinen wesentlichen Progressions- oder Regressionsphasen (Ausnahme: hämangiomatöse Mischformen).

Das klinische Bild ist sehr vielfältig. Am häufigsten werden Venektasien, Naevi, umschriebene Weichteilschwellungen, Umfangs- und Längendifferenzen der Extremitäten, Schmerzen und lokale Überwärmung beschrieben.

Eine Reihe von Fehlbildungssyndromen sind den VF unterzuordnen. Die Angiologen fordern jedoch, diese Eigennamen

zugunsten einer exakten individuellen Befundbeschreibung aufzugeben:

■ Klippel-Trenaunay-Syndrom: Kombination lateraler Naevus flammeus mit tieferliegenden VF, daraus resultierenden Längen- und Umfangsdifferenzen meist im Bereich der unteren Extremitäten

■ Sturge-Weber-Syndrom: Kombination lateraler Naevus flammeus mit VF der Chorioidea und/oder der Leptomeningen

■ Hippel-Lindau-Syndrom: VF im Bereich der Retina und des Kleinhirns, zum Teil mit VF anderer Organe Häufig ist der Naevus flammeus das klinisch erste und/oder einzige Zeichen einer VF. Es wird zwischen lateralem und medialem Feuermal unterschieden:

1. Laterale Feuermale

isoliert: häufig im Gesichtsbereich lokalisierte, kapilläre Gefäßfehlbildung kombiniert: zusätzliche Fehlbildungen tieferer Gefäße und entsprechender Organe (siehe Fehlbildungssyndrome)

2. Mediale Feuermale

harmlose Naevi, die nur einer Weitstellung der Kapillaren entsprechen, keine Fehlbildungen

– „Storchenbiss“ im Nackenbereich (keine Rückbildung)

– Naevi im Bereich zwischen den Augenbrauen am Nasenansatz (Rückbildung)

In der Diagnostik der VF steht ebenfalls die farbcodierte Duplexsonografie an erster Stelle. Vor einem gefäßchirurgischen Eingriff sind außerdem Angiogramme oder eine Angiografie indiziert.

Die therapeutischen Maßnahmen bedürfen folgender Strategie:

- Beginn der Behandlung im Kleinkind-/Vorschulalter
 - individuelle, interdisziplinäre Therapie
 - schrittweise chirurgische Behandlung ohne Funktionseinschränkung
- Nichtchirurgische Therapieverfahren (zum Beispiel Lasertherapie, Sklerosierungen, Embolisationsverfahren) finden im Gegensatz zur HA-Therapie seltener Anwendung. Indikationen dafür sind Feuermale, Lymphangiome und der chirurgischen Therapie nicht zugängliche VF.

Fazit:

Hämangiome

■ treten bei ca. 10 % aller Kinder auf und bilden sich in 70 % der Fälle zurück

■ bedürfen meist einer frühzeitigen Therapie zur Einleitung der Regression und zur Vermeidung von Komplikationen (in der ersten Proliferationsphase liegt der optimale Therapiezeitpunkt)

■ erfordern in Problemzonen (Gesicht, Anogenitalregion, drohende Okklusion vitaler Strukturen) sofort eine Therapieentscheidung

■ können überwiegend einer lokalen Therapie zugeführt werden (Kryotherapie, verschiedene Lasertherapien, selten chirurgische Interventionen) – eine Strahlentherapie ist obsolet!

■ müssen in zirka 2 % der Fälle einer systemischen Therapie zugeführt werden

Gefäßfehlbildungen

■ sind bei Geburt bereits vorhanden

■ zeigen keine deutlichen Wachstums- und Rückbildungstendenzen

■ erfordern insbesondere beim Auftreten lateraler Feuermale den Ausschluss von Fehlbildungssyndromen (im Gegensatz dazu sind mediale Feuermale harmlose Gefäßweitstellungen)

■ bedürfen einer individuellen Diagnostik- und Therapieentscheidung.

Gefäßanomalien müssen exakt klassifiziert werden, die Wahl des Therapiezeitpunktes und der Behandlungsart beeinflusst meist entscheidend die funktionelle und kosmetische Prognose. Für viele Patienten ist deshalb die Vorstellung in einem erfahrenen Zentrum empfehlenswert.

Literatur beim Verfasser:
Anschrift der Verfasser:

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
der Technischen Universität Dresden
Dr. med. Elke Siegert
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde
Dr. med. Ingrid Hackert
Klinik und Poliklinik für Dermatologie
Dr. Christian Offerfeld
Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-
Heilkunde

Fetscherstraße 74, 01307 Dresden

Artikel eingegangen: 26. 11. 1999
Artikel nach Revision angenommen: 3. 4. 2000



Abbildung 3:
3 Monate alter Säugling mit einem seit Geburt bestehendem HA am linken medialen Augenwinkel mit deutlicher Wachstumstendenz



Abbildung 4:
Zustand nach zweimaliger kryochirurgischer Behandlung, der drohende Lidspaltenverschluss mit Amblyopiegefahr konnte verhindert werden

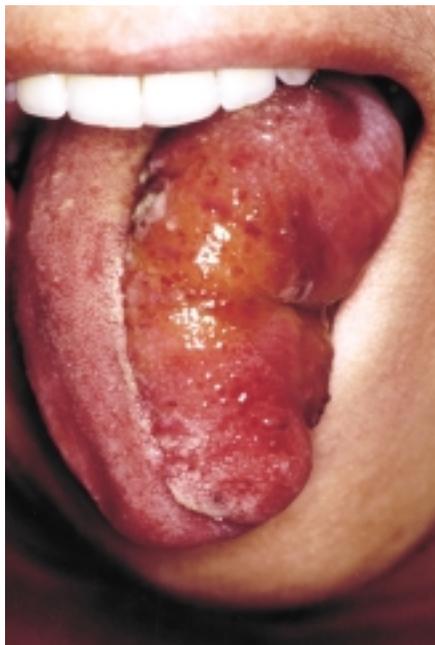


Abbildung 5:
25-jährige Patientin mit HA im Bereich der Lippe, Zustand nach chirurgischer Teillexstirpation im Bereich des linken Zungenrandes im Kindesalter

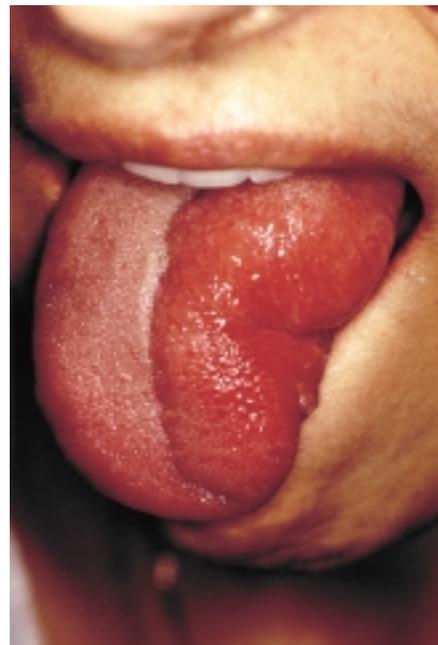


Abbildung 6:
Zustand nach Anwendung der interstitiellen Nd-YAG-Lasertherapie, die Beschwerden mit rezidivierenden Schwellungen, Blutungen und Sprachstörungen konnten behoben werden