

# Der Orthopäde

Organ der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie  
Organ der Union Orthopädie und Unfallchirurgie der Fachgesellschaften DGOOC und DGU

**Elektronischer Sonderdruck für**

**J. Hauert**

**Ein Service von Springer Medizin**

Orthopäde 2012 · 41:493–504 · DOI 10.1007/s00132-012-1932-9

© Springer-Verlag 2012

zur nichtkommerziellen Nutzung auf der  
privaten Homepage und Institutssite des Autors

**J. Hauert · D.A. Loose · T. Dreyer · B. Obermayer · A. Deibele**

## **Angiodysplastische Arthropathie („Hauert disease“)**

#### Redaktion

R. Gradinger, München  
R. Graf, Stolzalpe  
J. Grifka, Bad Abbach  
A. Meurer, Friedrichsheim



#### Punkte sammeln auf...

### springermedizin.de/ eAkademie

#### Teilnahmemöglichkeiten

Diese Fortbildungseinheit steht Ihnen als e.CME und e.Tutorial in der Springer Medizin e.Akademie zur Verfügung.

- e.CME: kostenfreie Teilnahme im Rahmen des jeweiligen Zeitschriftenabonnements
- e.Tutorial: Teilnahme im Rahmen des e.Med-Abonnements

#### Zertifizierung

Als Zeitschriftenabonnent von Der Orthopäde oder Der Unfallchirurg können Sie kostenlos alle e.CMEs der beiden Zeitschriften nutzen: 24 e.CMEs pro Jahr. Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

#### Hinweis für Leser aus Österreich und der Schweiz

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die in der e.Akademie erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt. Der Orthopäde ist zudem durch die Schweizerische Gesellschaft für Orthopädie mit 1 Credit pro Modul anerkannt.

#### Kontakt und weitere Informationen

Springer-Verlag GmbH  
Springer Medizin Kundenservice  
Tel. 0800 77 80 777

E-Mail:  
kundenservice@springermedizin.de

# CME Zertifizierte Fortbildung

J. Hauert<sup>1</sup> · D.A. Loose<sup>2</sup> · T. Dreyer<sup>3</sup> · B. Obermayer<sup>4</sup> · A. Deibele<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinik Dr. Guth, Hamburg

<sup>2</sup> Facharztambulanz Hamburg, Hamburg

<sup>3</sup> Universitätsklinikum Gießen, Gießen

<sup>4</sup> Schön Klinik Hamburg Eilbek, Hamburg

## Angiodysplastische Arthropathie („Hauert disease“)

### Zusammenfassung

Patienten mit angeborener Gefäßmalformation leiden oft zusätzlich an orthopädischen Erkrankungen wie einer Gelenkdestruktion. Solche spezifisch mit angeborenen Gefäßschäden einhergehenden destruktiven Gelenkerkrankungen („Hauert disease“) manifestieren sich v. a. im Kindes- und Jugendalter und können im Verlauf stark progredient sein. Durch die Darstellung möglicher diagnostischer und therapeutischer Algorithmen soll die „Hauert disease“ als eigenständiges Krankheitsbild hervorgehoben werden, um eine exakte Differenzialdiagnose leisten zu können und damit verbundene fehlerhafte Therapieansätze zu minimieren. Ein minimalinvasives Vorgehen in frühen Stadien kann eine wesentliche Besserung der Beschwerden sowie eine Verhinderung der progredienten Destruktionen bewirken.

### Schlüsselwörter

Angiodysplasie · Gefäßmalformationen · Gelenkerkrankungen · Bewegungseinschränkung · Débridement

## Lernziele

Nach Lektüre dieses Beitrags wissen Sie, dass

- Gefäßmalformationen Missbildungen sind, deren Ursache in der Organogenese liegt,
- das Größenwachstum von Gefäßmalformationen in einer Vielzahl der Fälle mit dem Abschluss des Längenwachstums sistiert,
- Malformationen nicht als autonom angesehen werden und diesbezüglich im Gegensatz zu gutartigen Neoplasien des Gefäßsystems stehen, deren Wachstumskinetik vom Körperwachstum unabhängig ist,
- Kinder und Jugendliche mit einer angeborenen Gefäßmalformation zuweilen zusätzlich an Mono- oder Oligoarthralgien der unteren Extremität mit frühzeitiger Zerstörung der betroffenen Gelenke leiden,
- bei der „Hauert disease“ – im Gegensatz zu primär degenerativ bedingten Gelenkveränderungen – systemische Entzündungszeichen fehlen und Rheumafaktoren konstant negativ sind,
- bereits Neugeborene durch Minderbewegung der Sprung- und Fußgelenke auffallen können,
- die interdisziplinäre Kooperation mit dem Ansatz des „soft approach“ durch alleiniges transarthroskopisches Débridement im Vordergrund der Therapie steht.

## Hintergrund zur Gefäßmalformation und assoziierten Syndromen

### Pathogenese

Gefäßmalformationen sind Missbildungen, die auf eine Unterbrechung der Gefäßentwicklung während der **Organogenese** zurückzuführen sind [1, 2, 3, 4, 5]. Dadurch stagniert die Ausbildung des Gefäßsystems in einem umschriebenen Körperabschnitt, in mehreren Regionen oder in sehr großen Körperbereichen auf einem bestimmten Entwicklungsstand der Organogenese und koppelt sich somit von der Differenzierung des übrigen Körpergewebes ab. Das Größenwachstum ist hiervon allerdings nicht betroffen, sodass diese Defekte parallel zum Körperwachstum an Größe zunehmen, ohne sich weiter zu differenzieren, mit der Folge, dass diese unzureichend differenzierten Gefäßbereiche klinisch als Malformation in Erscheinung treten und funktionell minderwertig sind [2]. Typischerweise sistiert ihre Größenzunahme mit Abschluss des Längenwachstums. Somit kann das Wachstum von Malformationen nicht als autonom angesehen werden und steht hierdurch im Gegensatz zu gutartigen Neoplasien des Gefäßsystems, deren Wachstumskinetik vom Körperwachstum unabhängig ist und einem Zyklus folgt, der mit einer Proliferationsphase beginnt und nach einer Phase rapiden Wachstums in eine Regression übergeht [6, 7, 8, 9].

Gefäßmalformationen treten mit einer Inzidenz von etwa 1,2% auf [10] und manifestieren sich meist schon im Kindesalter. Syndrome mit Gefäßmalformation gehen häufig mit orthopädischen Erkrankungen und Befunden, wie Osteolysen, benignen Tumoren und Beinlängendifferenz, einher [11, 12]. Über Kausalzusammenhänge sowie über die einzelnen Phänotypen dieser Befundkonstellationen existieren umfangreiche Literaturdaten [1, 8, 13, 14, 15, 16].

## Congenital vascular malformations (Hauert disease)

### Abstract

Patients with congenital vascular malformations often suffer from arthralgia, especially of the lower limbs. This orthopaedic disease pattern is defined as destructive, angiodyplastic arthritis or Hauert disease and leads to very early destruction of the joints. By presenting diagnostic and therapeutic algorithms, Hauert disease is emphasized as a possible differential diagnosis in order to minimize the risk of an incorrect diagnosis which might lead to under-, over-, or even incorrect treatment. A minimally invasive transarthroscopic therapy in the early stages can lead to significant improvement of symptoms and prevention of progressive joint destruction.

### Keywords

Angiodysplasia · Vascular malformations · Joint diseases · Joint restrictions · Debridement

Die während der Organogenese entstandenen Gefäßsystemdefekte nehmen parallel zum Körperwachstum an Größe zu, ohne sich weiter zu differenzieren

Die sich meist schon im Kindesalter manifestierenden Gefäßmalformationen gehen häufig mit orthopädischen Erkrankungen und Befunden einher

**Tab. 1** Hamburger Klassifikation. (Mod. nach [1])

Art der Gefäßfehlbildung	Form	
	Trunkulär	Extratrukulär
Arterielle Malformation	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	Infiltrierend umschrieben
Venöse Malformationen	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	Infiltrierend umschrieben
Arteriovenöse Malformation	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	Infiltrierend umschrieben
Lymphatische Malformation	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	Infiltrierend umschrieben
Mikrovaskuläre Malformation	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	Infiltrierend umschrieben
Kombinierte vaskuläre Malformationen	Arteriell und venös ohne Shunts	
	Hämolymphtisch mit oder ohne Shunt	Infiltrierend-hämolymphtisch Umschrieben hämolymphtisch

Eigennamen für die Fülle der bekannten Syndrome werden heute aufgrund der Überlappungen der Erscheinungsbilder und der zuweilen unpräzisen Definitionen weitgehend vermieden. Die bis heute international am weitesten anerkannte Basis für die Einordnung dieser Gefäßfehlbildungen stellt die **Hamburger Klassifikation** aus dem Jahr 1988 dar (■ **Tab. 1**).

### „Hauert disease“ – Charakteristika eines neuen Krankheitsbildes

Kinder und Jugendliche mit einer angeborenen Gefäßmalformation leiden zuweilen zusätzlich an Mono- oder Oligoarthralgien der großen Gelenke, überwiegend der unteren Extremität (■ **Tab. 2**). Auffällig ist in diesem Zusammenhang, dass es hierunter Fälle gibt, bei denen es bereits frühzeitig im Kindesalter, mitunter schon vor dem 5. Lebensjahr, zu einer Zerstörung der betroffenen Gelenke kommt, deren erhebliches Ausmaß in einem eigentümlichen Gegensatz zu der zumeist nur mäßigen, wenn nicht **geringen Schmerzklage** steht. Auffällig ist ferner, dass dieser Gelenkbefund nur von sehr marginalen entzündlichen Veränderungen begleitet wird und dass, vollkommen anders als bei primär degenerativ bedingten Gelenkveränderungen, dieser Destruktionstyp nach Abschluss des Längenwachstums offensichtlich keine wesentliche Progressionsneigung zeigt. Systemische Entzündungszeichen fehlen, Rheumafaktoren sind konstant negativ. Die Wirbelgelenke werden offenbar ausgespart. Dieser sehr ungewöhnliche klinische Phänotyp ist nach unserer Erfahrung und unserer Kenntnis der internationalen Literatur bislang unbeschrieben, sodass wir für diese Befundkonstellation vorläufig den deskriptiven Begriff der angiodysplastischen Arthropathie oder „Hauert disease“ (HD) wählten, mit dem Ziel, diese Konstellation als eigenständige Entität erkennbar zu machen [17].

Im Folgenden wird die Klinik dieser Erkrankung genauer dargestellt, und es wird aufgezeigt, welche Bedeutung einzelne diagnostische Verfahren haben, wie sie sich ergänzen, welche therapeutischen Strategien sinnvoll sind und welche Endergebnisse mit diesen Therapiekonzepten möglich sind.

### Klinik

Meist sind die Patienten durch die Gefäßmalformation an der betroffenen Extremität schwer erkrankt. Dabei stehen **chronische Phlebitisschübe** mit Schmerz und Bewegungseinschränkung im Vordergrund.

Die klinisch sichtbaren Zeichen der Gefäßmalformationen führen dazu, dass erst in einem späten Stadium an eine Gelenkerkrankung als Ursache für die Beschwerden gedacht wird. Schon die vaskuläre Malformation allein vermag die Gelenkfunktion zu beeinträchtigen, sodass die hierfür typischen Symptome wie Hinken, Kontrakturen und schmerzhafte Bewegung eine Arthropathie verdecken können, für die diese Symptome ebenfalls charakteristisch sind. Die Patienten weisen als auffälligstes Symptom eine Funktionseinbuße des Gelenks, Hinken und evtl. eine periartikuläre Schwellung auf. Ein Kniegelenkerguss oder Hämarthros sind die große Ausnahme. Laborchemische Entzündungsparameter fehlen generell.

**Tab. 2** Verteilungsmuster angiodysplastischer Arthropathien („Hauert disease“) bei 53 Patienten

	Männlich	Weiblich
Knie	10	26
Hüfte	–	4
Sprunggelenk	1	2
Multilokulär	4	6

Bei der „Hauert disease“ kommt es bereits frühzeitig im Kindesalter zu einer ausgeprägten Gelenkdestruktion

Die Gelenkdestruktion im Rahmen der „Hauert disease“ zeigt nach Abschluss des Längenwachstums keine wesentliche Progressionsneigung mehr

Aufgrund der klinisch sichtbaren Zeichen der Gefäßmalformationen wird oft erst in einem späten Stadium eine Gelenkerkrankung als Ursache der Beschwerden vermutet

Auffälligste Symptome sind eine Funktionseinbuße des Gelenks, Hinken und evtl. eine periartikuläre Schwellung

**Tab. 3** Gefäßdiagnostik. (Mod. nach [18])

Diagnostische Stufe		Information
<b>Funktionstest</b>	Doppler-/Duplexsonographie Druckmessung Plethysmographie	Lokalisation von AV-Fisteln Definition von venösem Fluss, venösem Reflux, CVI, venösem Hypertonus
<b>Nichtinvasive Darstellung</b>	Duplexscan Sonographie (B-Bild) CT MRT	Flussrichtung von Arterien und Venen Infiltrative Malformation Sub-/epifasziale Befunde Muskelbeteiligung Zystische Degeneration Verkalkungen
<b>Phlebographie</b>	Aszendierende Pressphlebographie Varikographie Serienvenographie	Pathoanatomie der tiefen und oberflächlichen Venen Klappenverhältnisse Reflux Phlebektasien Persistierende Marginalvene Embryonalvene
<b>Arteriographie</b>	Übersichtsarteriogramm Selektives Arteriogramm Subselektives Arteriogramm Ballonokklusionsarteriogramm	Achsenanatomie der Arterien Nachweis und Lokalisation von AV-Fisteln Definition von trunkulären und extratrunkulären Kollateralen Kartographie der zuführenden Gefäße für die Gefäßokklusion durch Katheterembolisation
<b>Lymphographie</b>	Patentblau Szintigraphie	Pathoanatomie der Lymphabflusswege (selten erforderlich) Lymphzysten Zu- und Abfluss (ggf. durch Direktpunktion)

AV arteriovenös, CT Computertomographie, CVI chronisch venöse Insuffizienz, MRT Magnetresonanztomographie

Die Minderbewegung der Sprung- und Fußgelenke kann bereits bei Neugeborenen auffallen

Bereits bei Neugeborenen kann die Minderbewegung der Sprung- und Fußgelenke auffallen.

## Diagnostisches Prozedere

### Gefäßfehler/-malformation/-schaden

Die klinische Untersuchung durch **Duplexsonographie** (farbkodierte Sonographie der Gefäße) kann die Diagnose eines Gefäßfehlers/einer Gefäßmalformation zügig sichern. Zur genaueren Beschreibung des in unseren Beobachtungen immer vorhandenen Gefäßschadens stehen die im Folgenden aufgeführten diagnostischen Maßnahmen zur Verfügung.

Die **invasive Diagnostik** ist für die genaue Klassifikation und Therapieplanung aller Patienten mit CVM („congenital vascular malformation“) unverzichtbar [4, 5, 7].

Die Venendarstellung erfolgt im unteren Extremitätenbereich zweckmäßigerweise als ascendierende Bein-Becken-Phlebographie, ergänzt durch **Varikographie** (in Einzelfällen durch Direktpunktion mit Kontrastmittelapplikation, z. B. bei intramuskulären Phlebektasien). Falls möglich empfiehlt sich die Kombination mit einer **Phlebodynamometrie**. Fußserien in 2 Ebenen stellen eine wertvolle Ergänzung der Grunduntersuchung dar. Phlebographische Verlaufskontrollen sichern die Etappen einer schrittweisen Behandlung ab.

Der zentralvenöse Abfluss kann durch ein- oder beidseitige Venographie in Digitaltechnik (DSV), zweckmäßigerweise als Serienangiographie durchgeführt, bestimmt werden, was die Abflussphasen im Seitenvergleich bewertbar macht. Gleiches gilt für die Kombination der DSV mit zentraler blutiger Venendruckmessung (ZP).

Mit Hilfe des in **Tab. 3** dargestellten Algorithmus kann der Gefäßstatus exakt beschrieben werden.

Die Venendarstellung erfolgt im unteren Extremitätenbereich als ascendierende Bein-Becken-Phlebographie

Der zentralvenöse Abfluss kann durch ein- oder beidseitige Venographie in Digitaltechnik ggf. in Kombination mit zentraler blutiger Venendruckmessung bestimmt werden

**Tab. 4** Diagnostischer und therapeutischer Algorithmus des Gelenkschadens bei „Hauert disease“

Gelenkschaden	Grad I	Grad II	Grad III
Anzahl Patienten (gesamt n=53)	11	24	18
Substrat	Synovia	Synovia Knorpel	Synovia Knorpel Knochen
Nativröntgenaufnahmen	Unauffällig Phlebolithen	Irregularität der subchondralen Grenzlamelle Demineralisation (im Seitenvergleich)	Subchondrale Sklerose Mutilationen
MRT	Verdickung der Synovia und Gefäßmalformation	Knorpelminderung Gefäßmalformation	Destruierter Knochen Gefäßmalformation
Symptome	Hinken Weichteilschwellung (Schmerzen)	Funktionsdefizit Schmerzen	Starke Schmerzen Kontrakturen
Therapie	Konservativ Diagnostische Arthroskopie Partielle Synoviaresektion	Débridement	Débridement Quengelschiene Gelenkersatz

MRT Magnetresonanztomographie

## Gelenkschaden

In Abhängigkeit vom Ausmaß des geweblichen Umbaus kann die Erkrankung in 3 Schweregrade eingeteilt werden (■ **Tab. 4**).

### Röntgendiagnostik

Das nativradiologische Bild in den frühen Stadien I und II weist kaum Veränderungen auf. Die frühesten Zeichen sind Irregularitäten der subchondralen Grenzlamelle (im Seitenvergleich). Eine **Demineralisation** des gelenknahen Knochens kann evtl. erkannt werden, selten finden sich Zeichen in Analogie zu den arthritischen Direktzeichen [19]. Dieses Aussparen der knöchernen Reaktionen kann auch zur Nichterkennung im Verlauf einer phlebographischen Untersuchung beitragen.

Eine **subchondrale Sklerose** kann ab Grad II vorliegen.

Im Grad-III-Stadium finden sich eindeutige Veränderungen der knöchernen Gelenkanteile. Eigentliche arthrotische Veränderungen mit Randosteophyten usw. gibt es kaum.

Am Hüftgelenk ist der Schaden meist kopfseitig lokalisiert, unter weitgehender Aussparung des azetabulären Partners. Eine Ankylose konnten wir nie feststellen, die klinisch gefundenen Bewegungseinschränkungen waren ligamentärer und algogener Natur. Phlebolithen (Verkalkungen in den Wänden der missgebildeten Gefäße) sind ein starker Hinweis auf das Vorliegen der „Hauert disease“.

### Magnetresonanztomographie (MRT)

Mittels MRT können der Schaden an Kapsel, Knorpel und Knochen und gleichzeitig die vorhandenen pathologischen Gefäße des umgebenden Gewebes (Auflösung bis 1 mm) dargestellt werden.

Überwiegend langstreckige, langsam durchflossene Gefäßkonvolute legen den Verdacht auf eine Gefäßmalformation nahe. Die dafür am besten geeigneten Sequenzen sind **protonengewichtete Sequenzen** mit spektraler Fettsättigung oder, wenn nicht verfügbar, **Turbo-Inversion-Recovery-Sequenzen**.

Die proliferierende villonoduläre Synovialitis (PVS) kann durch den Nachweis von Blutabbauprodukten wie Hämosiderin von den venösen Malformationen gut abgegrenzt werden. Die Darstellung von kleinlumigen venösen Malformationen, von Teilthrombosierungen oder Thrombosen ebenso wie von entzündlichen Wandveränderungen erfordert die i.v. Gabe von Kontrastmittel.

### Arthroskopische Diagnostik

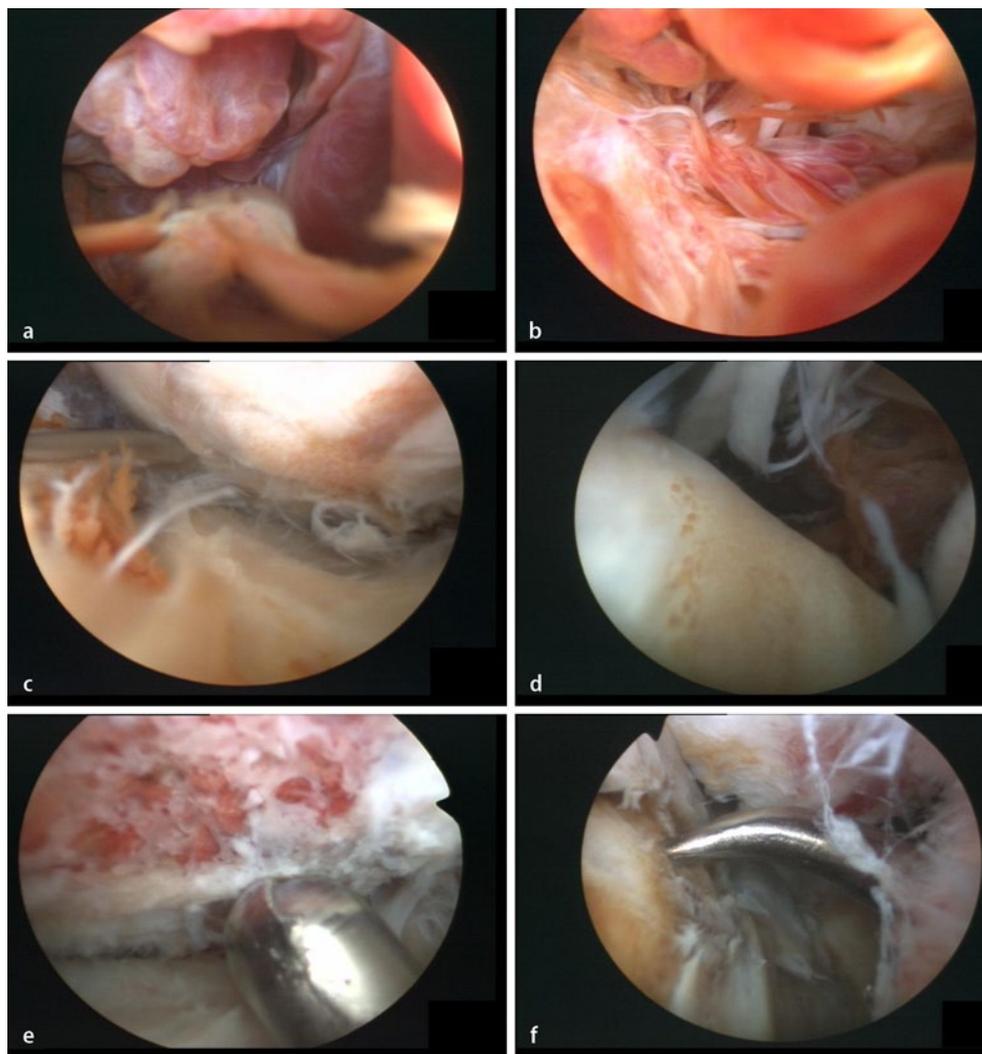
Die Arthroskopie (■ **Abb. 1**) zeigt bei Grad-I-Veränderungen (■ **Abb. 2**) eine hochgradig gerötete, teilweise den Menisken aufliegende Schleimhaut. Gefäßmalformationen können durch die Synovialmembran hindurchscheitern. Selten finden sich auch einzelne Malformationsherde als weicher, vaskularisierter Tumor im Gelenk. Gelb-bräunliche Plaques deuten auf Hämosiderinablagerungen

Die frühesten röntgenologischen Zeichen der „Hauert disease“ sind Irregularitäten der subchondralen Grenzlamelle

Phlebolithen sind ein starker Hinweis auf das Vorliegen der „Hauert disease“

Überwiegend langstreckige, langsam durchflossene Gefäßkonvolute legen den Verdacht auf eine Gefäßmalformation nahe

Hämosiderinablagerungen sprechen für das Vorliegen einer proliferierenden villonodulären Synovialitis



**Abb. 1** ▲ Transarthroskopischer Aspekt: **a,b** intraartikulär, teils frei flottierende Malformation, **c,d** Hämosiderinablagerung im Knorpel oder Knochen, **e,f** freiliegender Knochen unter nur rudimentär angelegtem (**e**) oder abgeschliffenem Knorpel (**f**)

Die arthroskopische Untersuchung ist häufig durch ausgeprägte Bridenbildung erschwert

Unter der Vorstellung eines eingeschränkten Regenerationspotenzials des erkrankten Gewebes wird das alleinige transarthroskopische Débridement bevorzugt

Bei Grad-III-Veränderungen mit knöcherner Destruktion und ausgeprägten Schmerzen sowie Funktionsstörungen bleibt meist nur der endoprothetische Ersatz

hin und erfordern die Abgrenzung einer PVS. Die Untersuchung ist häufig durch ausgeprägte Bridenbildung erschwert.

Bei den Grad-II-Veränderungen (■ **Abb. 3**) erkennt man die ungeordneten Knorpeldestruktionen und die verplumpt wirkenden Menisken.

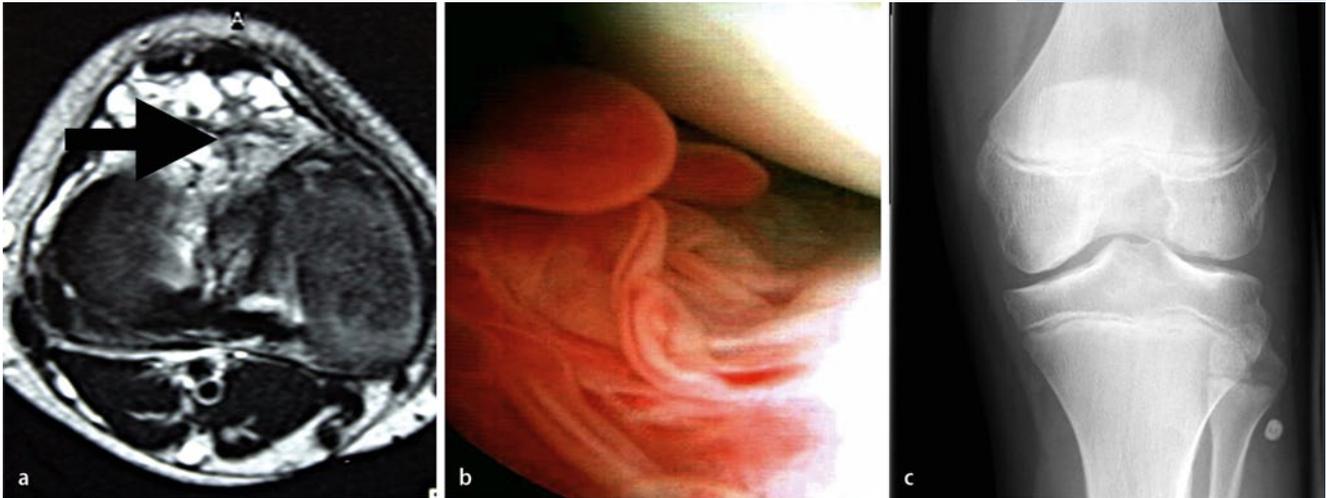
Bei Grad-III-Veränderungen zeigt sich freiliegender Knochen mit rötlichen Prominenz. Die nahezu vollständige Denudierung hinterlässt **weißliche Knochenbelege**. Die Veränderungen sind unabhängig von den Belastungszonen.

Insgesamt zeigt sich für den erfahrenen Arthroskopeur der Befund des *ungesehenen Bildes*.

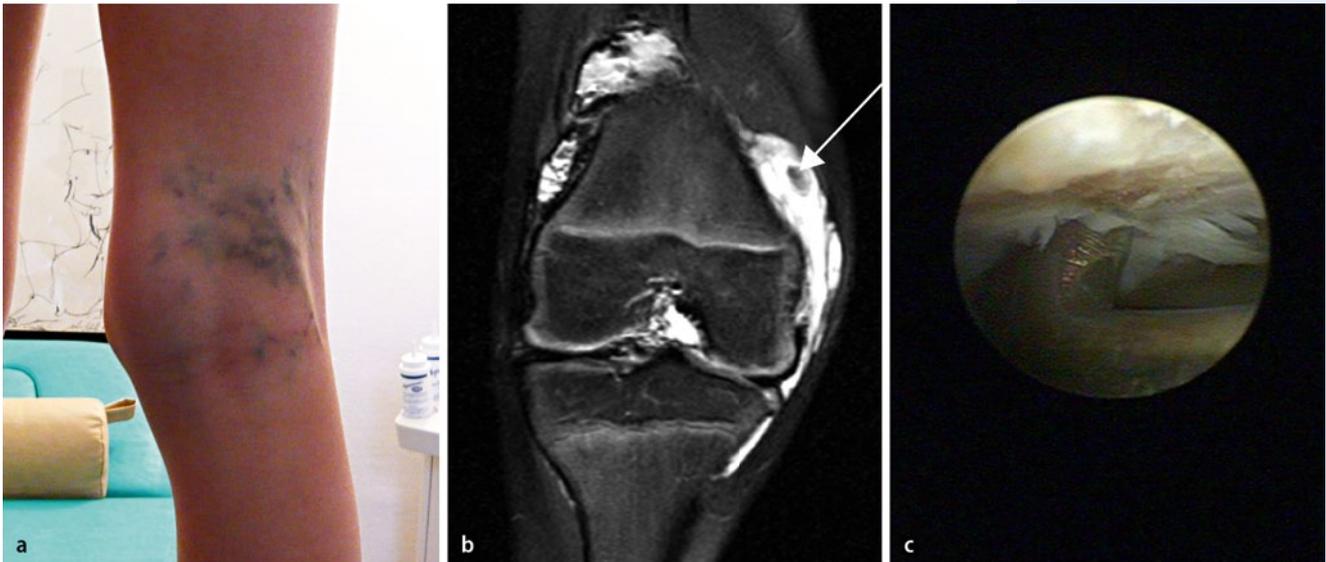
## Therapie

Im Vordergrund der Behandlung steht die **interdisziplinäre Kooperation** [1, 17]. Therapeutisch verfolgen wir den Ansatz des „soft approach“ [12, 17, 20]. Unter Vorstellung eines eingeschränkten Regenerationspotenzials des erkrankten Gewebes bevorzugen wir bisher das alleinige transarthroskopische Débridement, um optimale morphologische Bedingungen zu schaffen [21]. Bei einer durch angiodyplastische Arthropathie nicht existenten medialen Hüftgelenkkapsel bildet sich auch nach Resektion der Restkapsel keine Neokapsel aus (■ **Abb. 4**)

Bei Grad-III-Veränderungen mit knöcherner Destruktion und ausgeprägten Schmerzen sowie Funktionsstörungen (Beugekontraktur) bleibt meist nur der endoprothetische Ersatz. Hierbei ist die



**Abb. 2** ▲ Angiodysplastische Arthropathie Grad I: **a** magnetresonanztomographisch nachweisbare Malformation subpatellar (*Pfeil*), **b** transarthroskopisch intraartikulär lokalisierte Malformation, **c** 11 Jahre postoperativ subjektiv ohne klinisch und radiologisch progredienten Verlauf



**Abb. 3** ▲ Angiodysplastische Arthropathie Grad II: **a** Ansicht auf die Malformation in der Kniekehle, **b** magnetresonanztomographisch nachweisbare Malformation am Ansatz des Lig. collaterale laterale (*Pfeil*), **c** transarthroskopisch lokalisierter freiliegender Knochen der Trochlea sowie in der Peripherie unterentwickelter Knorpel

Blutstillung häufig äußerst prekär, sodass wir in vielen Fällen unübliche Maßnahmen wie Muskelplastik, Belassen der tibialen Hinterkante bei Kniegelenkimplantationen oder Nachresektion am Calcar femoris ergreifen mussten. Die ossäre Integration der Endoprothesen ist erstaunlich stabil und weist auf ein regelrechtes Remodelling hin. Eine gesicherte Indikation für Knorpel-/Knochentransplantate sahen wir bisher leider nicht.

Bei Beschwerden von Seiten einer Gefäßmalformation im Gelenk empfehlen wir selbstverständlich deren Resektion.

### Verläufe

Sie wurden klinisch und in wenigen Fällen auch unter Einsatz oben genannter diagnostischer Verfahren (MRT, Arthroskopie) verfolgt. Eine rasche Progredienz der Veränderungen wurde, wie oben



**Abb. 4** ▲ Angiodysplastische Arthropathie Grad III: präoperativer Befund (oben), Beckenübersichtsaufnahme: am rechten Hüftgelenk Gelenkspaltverschmälerung ohne Sklerose der Gelenkpartner (oben links), magnetresonanztomographisch nachweisbare Malformation im Bereich der dorsalen Gelenkkapsel (oben rechts, Pfeil), postoperativer sonographischer Befund im Vergleich zum linken Hüftgelenk (unten): Kunstpfanne (Stern), Prothese (Pfeilspitze), Muskelplastik (Dreieck) bei nicht vorhandener dorsaler Gelenkkapsel (Pfeil)

angeführt, nicht beobachtet. Kontrolluntersuchungen, sowohl der endoprothetischen Versorgung als auch der Gefäß- und Gelenksituation, sollten in angemessenen Abständen erfolgen.

### Komplikationsmöglichkeiten

Eigentliche Komplikationen erlebten wir nicht.

Die endoprothetische Versorgung mit direkt umgebender Malformation gestaltet sich teilweise äußerst schwierig. In unserem Vorgehen wurde z. B. bei Knieendoprothesenimplantationen ein dorsaler knöcherner Rand am Tibiaplateau belassen, um den Malformationsbezirk nicht zu tangieren.

Hüftendoprothesenimplantationen bei nicht vorhandener, durch ein Malformationskonvolut ersetzter medialer Kapsel erfordern eine aufwendige Blutstillung mit Muskelplastik. Bei Mobilisationen in Analgesie ist, wie üblich, der nervalen Überdehnung Rechnung zu tragen.

Hüftendoprothesenimplantationen bei durch ein Malformationskonvolut ersetzter medialer Kapsel erfordern eine aufwendige Blutstillung mit Muskelplastik

**Tab. 5** Bisherige Differenzialdiagnosen unserer Fälle

Diagnose	Therapie
Juvenile idiopathische Oligoarthritis <sup>a</sup>	MTX, antiinflammatorische Therapie, Resochin®
Seronegatives Rheuma <sup>a</sup>	MTX
PVS <sup>a</sup>	60 Gy
Intraossäres Hämangiom <sup>a</sup>	Spongiosaauffüllung
M. Ahlbäck	
M. Schlatte	
Osteoidosteom	
Osteochondrosis dissecans	
Atraumatischer Hämarrhos	Hämophilie Thrombophilie
M. Perthes	
Coxitis fugax	
M. Reiter <sup>a</sup>	Antiinflammatorische Therapie
Sarkoidose	
Borreliose	Lyme-Arthritis <sup>a</sup> Langzeitantibiose
Reaktive Arthritis (bei viralem Infekt)	
Gelenkempyem	
Brodie-Abszess	
M. Blouth	
Malformationsschmerz	
Arthrose	Valgusgonarthrose <sup>a</sup> Umstellungsosteotomie

MTX Methotrexat, PVS pigmentierte villonoduläre Synovialitis  
<sup>a</sup>Auswärtig behandelt

## Vorläufige Ergebnisse

Subjektiv waren alle behandelten Patienten mit der durchgeführten Therapie und den erzielten Ergebnissen zufrieden. Die Resultate der transarthroskopischen, bisher nur resezierenden Behandlungsmaßnahmen sind angesichts der monströsen Defekte besser als erwartet (Mosley-Score).

Die Resultate der Endoprothesenversorgung (n=9) sind bislang gut. Komplikationen wurden nicht beobachtet. Alle 9 Implantate sind stabil. Der Bewegungsumfang und die schmerzfreie Belastbarkeit liegen im Normbereich.

## Alternative Therapieansätze

In unserer Einrichtung stellten sich auch Patienten vor, die extern mit Spongiosaplastik, radikalen Synovektomien, Umstellungsosteotomien und einzeitigen Mobilisationen mit Fixateur externe bei Kontrakturen versorgt worden waren (■ **Tab. 5**, [17]). Deren Langzeitergebnisse konnten nicht überzeugen. Zu bedenken ist, dass der Kollateralschaden multipler Operationen den Einbau einer Endoprothese erschwert. Da die nach Kontrakturen/Mobilisationen erreichten Bewegungsumfänge bald nachlassen, empfehlen wir die altertümlich anmutende **Quengelschiene**.

## Fazit für die Praxis

- Die Benennung der angiodysplastischen Arthropathie („Hauert disease“) hilft, Fehldiagnosen und -therapien zu vermeiden und kann zur weiteren Ausarbeitung einer sinnvollen Therapie beitragen.
- Die gesicherte Diagnose bewahrt die erkrankten Kinder vor zusätzlichen Belastungen und Ängsten.
- Künftige systematische Untersuchungen des resezierten Gewebes in Hinblick auf Merkmale einer Malformation nichtvaskulären Gewebes und genetische Untersuchungen der betroffenen Körperregionen sowie der Keimbahn könnten dazu beitragen, dieses neue Krankheitsbild besser zu verstehen und in die Hamburger Klassifikation einzufügen.

Der Kollateralschaden multipler Operationen erschwert den Einbau einer Endoprothese

## Korrespondenzadresse

**Dr. J. Hauert**  
 Klinik Dr. Guth  
 Jürgensallee 46–48, 22609 Hamburg  
 dr.hauert@t-online.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt für sich und seine Koautoren an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

1. Lee BB, Gloviczki P, Laredo J et al (2009) Diagnosis and treatment of venous malformations – consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2009. *Int Angiol* 28(6):434–451
2. Helmchen U, Loose DA, J Weber (1997) Zur Histopathologie congenitaler Anigodysplasien unter besonderer Berücksichtigung der Angiogenese. In: Loose DA, Weber J, Belov St (Hrsg) *Angeborene Gefäßmißbildungen*. Nordlanddruck, Lüneburg
3. Hochheim B, Sonntag M (1984) Tierexperimentelle Untersuchung zur Erzeugung einer Osteoarthrose durch venöse Stase – vorläufige Mitteilung. *Beitr Orthop Traumatol* 31(4):177–185
4. Lee BB, Mattassi R, Loose DA, Yakes W et al (2005) Consensus on controversial issues in contemporary diagnosis and management of congenital vascular malformation: Seoul Communication. *Int J Angiol* 13:182–192
5. Lee BB, Laredo J, Lee TS et al (2007) Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 22:249–252
6. Mulliken JB, Young AE (1988) *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Saunders, Philadelphia
7. Loose DA, Weber J (1997) Angeborende Gefäßmißbildungen – Interdisziplinäre Diagnostik und Therapie von Hämangiomen und Gefäßmalformationen (Angiodysplasien), *Periodica-Angiologica* Bd 21. Nordlanddruck, Lüneburg
8. Mallick A, Weber AC (2007) An experience of arthroplasty in Klippel-Trenaunay-syndrome. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 17:97–99
9. Mattassi R, Loose DA, Vaghi M (2009) *Hemangiomas and vascular malformations*. Springer, Berlin Heidelberg New York
10. Tasnádi G (2009) Epidemiology of vascular malformations. In: Mattassi R, Loose DA, Vaghi M (2009) *Hemangiomas and vascular malformations. An atlas of diagnosis and treatment*. Springer, Berlin Heidelberg New York
11. Enjolras O, Ciabrin D, Mazoyer E et al (1997) Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases. *J Am Acad Dermatol* 36:219–225
12. Gloviczki P, Hollier LH, Telander RL et al (1982) Surgical implications of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Surg* 197:353–362
13. Brouillard P, Vikkula M (2007) Genetic causes of vascular malformations. *Hum Mol Genet* 16:R140–149
14. Peixinho M, Arakaki T, Toledo CS (1982) Correction of leg inequality in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Int Orthop* 6:45–47
15. Price NJ, Cundy PJ (1997) *Synovial hemangioma of the knee*. Lippincott-Raven, Philadelphia
16. Yercan HS, Okcu G, Erkan S (2007) Synovial hemangiohamartomas of the knee joint. *Arch Orthop Trauma Surg* 127:281–285
17. Westphal FM, Obermayer B, Loose DA, Hauert J (2009) *Hauert Disease: Destruktive, angiodyplastische Arthritis*. Hamburg Arztebl 12–16
18. Weber J (2010) *Phlebographie, Bein-, Becken- und Abdominalvenen in Anatomie und Funktion*. In: Loose DA, Weber J, Belov St (Hrsg) *Angeborene Gefäßfehler: Kongenitale vasculäre Malformationen (CVM)*. Rabe, Bonn, S 4–7, 668 ff.
19. Diehlmann W (1987) *Gelenke – Verbindungen: klinische Radiologie einschließlich Computertomographie – Diagnose, Differentialdiagnose*. Thieme, Stuttgart New York
20. Obermayer B, Westphal F, Loose DA, Hauert J (2011) *Hauert Disease: Gelenkdestruktion bei angeborener Gefäßmalformation im Kindes- und Jugendalter (73.03)*. 60. Jahrestagung der Norddeutschen Orthopäden- und Unfallchirurgenvereinigung e. V., CCH, Hamburg, 16.06.2011–18.06.2011
21. Yoon KH, Bae DK, Kim HS, Song SJ (2005) Arthroscopic synovectomy in haemophilic arthropathy of the knee. *Int Orthop* 29:296–300

# CME-Fragebogen

kostenfreie Teilnahme am e.CME  
für Zeitschriftenabonnenten

**Bitte beachten Sie:**

- Teilnahme nur online unter:  
**springermedizin.de/eAkademie**
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

**? Welche Aussage ist richtig? Für die Schweregrade der „Hauert disease“ gilt:**

- Nativradiologische knöcherne Veränderungen sind bei allen 3 Schweregraden zu beobachten.
- Patienten mit Schweregrad III leiden in der Mehrzahl der Fälle an ausgeprägten Kniegelenkergüssen.
- Im Frühstadium (Grad I) ist die Beweglichkeit nie eingeschränkt.
- Die fortgeschrittene Destruktion des Gelenkknorpels bei Schweregrad III erfolgt unabhängig von den Hauptbelastungszonen des Gelenks.
- Schmerzen treten in der Regel erst im Endstadium (Grad III) auf.

**? Welche Aussage zur bildgebenden Diagnostik bei der angiodyplastischen Arthropathie ist richtig?**

- Magnetresonanztomographisch zeigt sich dem unerfahrenen Radiologen der Befund des *ungesehenen Bildes*.
- Phlebolithen sind ein starker Hinweis auf die Existenz einer angiodyplastischen Arthropathie.
- Arthritische Direktzeichen sind häufig der erste Hinweis auf das Vorliegen einer „Hauert disease“.
- Nativradiologisch zeigen sich bei Befall des Hüftgelenks ausgeprägte osteophytäre Anbauten im Bereich des Azetabulums.
- Die Darstellung von kleinlumigen venösen Malformationen, von Teilthrombosen oder Thrombosen ebenso wie von

entzündlichen Wandveränderungen im MRT ist ohne die i.v. Gabe von Kontrastmittel möglich.

**? Welche Aussage ist falsch? Die arthroskopische Diagnostik bei der arthritischen Angiopathie („Hauert disease“) zeigt ...**

- Verplumpte wirkende Menisken
- Hochgradig gerötete Schleimhaut
- Gelb-bräunliche Plaques
- Häufig ausgeprägte Bridenbildung
- Altersentsprechende Knorpelbeläge



## CME.springer.de wird zur e.Akademie

Die e.Akademie von Springer Medizin ist die Weiterentwicklung von CME.springer.de und bietet Ihnen ein noch umfassenderes und moderneres Fortbildungsangebot: Mehr als 1500 Fortbildungsmodule, neue e.Learningformate und multimediale Elemente machen Ihre Fortbildung und das Sammeln von CME-Punkten noch flexibler und komfortabler.

e.CME: Als Zeitschriftenabonnent stehen Ihnen in der e.Akademie nach wie vor alle zertifizierten Fortbildungsbeiträge Ihrer Zeitschrift als e.CME zur Verfügung. Darüber hinaus haben Sie künftig die Möglichkeit, Beiträge Ihrer Zeitschrift, deren Zertifizierungszeitraum abgelaufen ist, weiterhin für Ihre Fortbildung und persönlichen Wissenscheck zu nutzen.

► **Der direkte Weg zur e.Akademie unter [springermedizin.de/eAkademie](http://springermedizin.de/eAkademie)**

Nutzer von e.Med, dem Springer Medizin Online-Paket, profitieren vom vollen Leistungsumfang der e.Akademie: Mehr als 1500 e.CMEs aus den wichtigsten medizinischen Fachgebieten werden ergänzt durch die neuen e.Learningformate e.Tutorial und e.Tutorial plus.

Das e.Tutorial ist speziell für die Online-Fortbildung konzipiert und didaktisch optimiert. Klar gegliederte Lernabschnitte, besondere Hervorhebung von Merksätzen, zoomfähige Abbildungen und Tabellen sowie verlinkte Literatur erleichtern das Lernen und den Erwerb von CME-Punkten.

Das e.Tutorial.plus bietet multimedialen Zusatznutzen in Form von Audio- und Videobeiträgen, 3D-Animationen, Experteninterviews und weiterführende Informationen. CME-Fragen und Multiple-Choice-Fragen innerhalb der einzelnen Lernabschnitte ermöglichen die Lernerfolgskontrolle.

► **Weitere Informationen zum e.Med-Komplettpaket und Gratis-Testangebot unter [springermedizin.de/eMed](http://springermedizin.de/eMed)**

**? Im Vordergrund der Therapie der angiodysplastischen Arthropathie steht ...**

- eine tibiale Umstellungsosteotomie bei Grad-III-Erkrankungen des Kniegelenks zur Entlastung der betroffenen Gelenkfläche.
- die offene radikale Synovektomie.
- die interdisziplinäre Kooperation mit transarthroskopischem Débridement („soft approach“).
- die vorübergehende Immobilisation mittels Fixateur externe.
- bereits in Frühstadien (Grad I/II) die endoprothetische Gelenkversorgung.

**? Die angiodysplastischen Arthropathie ...**

- gehört zu den rheumafaktornegativen rheumatoiden Gelenkerkrankungen.
- stellt eine Gelenkerkrankung dar, bei der es neben einer Gefäßmalformation zu arthrotischen Gelenkveränderungen kommt.
- stellt ein komplexes Fehlbildungssyndrom dar, das mit dem M. Klippel-Trenaunay identisch ist.
- führt auch nach Abschluss des Längenwachstums zu stark progredienten Gelenkdestruktionen.
- stellt eine eigentümliche Assoziation von Gelenk- und Gefäßmalformation dar.

**? Für Gefäßfehlbildungen im Allgemeinen gilt folgende Aussage:**

- Gefäßmalformationen sind immer mit Malformationen nicht vaskulärer Strukturen assoziiert.
- Gefäßmalformationen sind gutartige Gefäßneoplasien
- Malformierte Gefäße haben ein sehr großes Risiko, in maligne Gefäßtumoren zu konvertieren.
- Gefäßmalformationen treten mit einer Inzidenz von etwa 1,2% auf.
- Gefäßmalformationen treten grundsätzlich nur an den Extremitäten auf.

**? Welche Aussage zu Ätiologie/Pathogenese von Gefäßmalformationen trifft zu?**

- Die venöse Gefäßmalformation ist eine erworbene Erkrankung, die als Folge von Verschlüssen tiefer venöser Gefäße auftritt (Umgehungskreislauf).
- Die Hamburger Klassifikation von Gefäßmalformationen wurde verlassen, da sie nicht geeignet ist, die Fülle sehr unterschiedlicher Krankheitsbilder adäquat zu beschreiben.
- Unter den vaskulären Malformationen stellt die venöse Form eine extreme Rarität dar.
- Die kongenitale vaskuläre Malformation stellt einen Entwicklungsarrest während der Embryogenese dar.
- Vaskuläre Malformationen der Lymphgefäße sind nicht bekannt.

**? Bei „Hauert disease“ ...**

- werden die nichtvaskulären Malformationen vor den vaskulären Malformationen klinisch manifest und therapiebedürftig.
- stellt der bikondyläre Oberflächenersatz keine Therapieoption dar.
- sind die Gelenkveränderungen in der Regel äußerst schmerzhaft.
- wird malformiertes Gewebe immer nur in derselben Körperseite beobachtet.
- können vaskuläre und nichtvaskuläre Malformationen in sehr unterschiedlichen Regionen auftreten.

**? Welche Aussage ist falsch? Zu beachtende Differenzialdiagnosen der angiodysplastischen Arthropathie („Hauert disease“) sind:**

- Juvenile idiopathische Oligoarthritis
- PVS
- Arthrose
- Osteochondrosis dissecans
- Osteogenesis imperfecta

**? Welche Aussage zur Klinik der angiodysplastischen Arthritis („Hauert disease“) trifft nicht zu?**

- Die Patienten weisen oft chronische Phlebitisschübe auf.
- Generell fehlen erhöhte Entzündungswerte.
- Die starken Beschwerden der Gefäßmalformation können eine vorhandene Arthropathie überdecken.
- Die Patienten zeigen oft ein hinkendes Gangbild.
- Es kann meist ein Hämarthros nachgewiesen werden.

Diese zertifizierte Fortbildung ist 12 Monate auf [springermedizin.de/eAkademie](http://springermedizin.de/eAkademie) verfügbar. Dort erfahren Sie auch den genauen Teilnahmechluss. Nach Ablauf des Zertifizierungszeitraums können Sie diese Fortbildung und den Fragebogen weitere 24 Monate nutzen.