

Vortrag auf dem
Rhein-Kongreß Köln 2005
14. – 17. September 2005, 47. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie
„Die Hamburger Klassifikation und die kombinierte Therapie von
angeborenen Gefäßfehlern“
D.A. Loose

Die Autoren Klippel und Trenaunay sowie auch Weber haben 1918 Krankheitsbilder beschrieben, bei denen sie nicht in der Lage waren, die Gefäßdiagnostik zu differenzieren, geschweige denn, die anatomische Form der Gefäßfehler festzulegen. Sie waren also nicht in der Lage, die Pathophysiologie der Fehlbildung zu erfassen. Da wir heute sehr klar die Befunde differenzieren können, ergeben die allgemeinen, beschreibenden Syndrome keinen Sinn mehr, da sie unpräzise sind. Wenn die drei diagnostischen Säulen der klinischen Befunde, der funktionellen Befunde und der radiologischen Befunde genau analysiert werden, können die drei wichtigsten Fragen der Diagnostik beantwortet werden, nämlich

- 1.)welches ist das vorwiegend beteiligte Gefäßsystem?
- 2.)wie ausgedehnt ist die Fehlbildung und welche benachbarten Strukturen sind beteiligt? und
- 3.)wie stark ist die Hämodynamik beeinträchtigt, lokal, region und systemisch?

Im Rahmen einer Konsensuskonferenz während des 7. Internationalen Workshops über Gefäßmißbildungen 1988 in Hamburg wurde unter entscheidender Mitwirkung von Stefan Belov die Hamburger Klassifikation erarbeitet. Hierbei wurden erstmals das klinische Bild sowie die Art und die anatomisch-pathologische Form berücksichtigt.

Die fünf Gruppen der Gefäßfehler sind

- vorwiegend arterieller Fehler,
- vorwiegend venöser Fehler,
- vorwiegend lymphatische Fehler,
- vorwiegend durch av-Shunts gekennzeichnete Fehler und
- kombinierte Gefäßfehler.

Diese fünf Gruppen werden wiederum in zwei **morphologische** Formen unterschieden:

-trunkulär und extratrunkulär

Diese Formen sind embryologisch definiert, d.h. die trunkulären Fehler sind Dysembryoplasien der differenzierten Gefäße. In der Originalabbildung von Malan (1974) wird die Entwicklung des Gefäßsystems aus dem primitiven kapillären Netzwerk dargestellt:

- a) axiale Arterie im Zentrum
- b) marginale Vena cephalica

c) marginale kaudale Vene

d) primitive kapilläre Netzwerk, welches der Reabsorption schließlich anheim fällt.

Die embryologische Entwicklung eines trunkulären venösen Gefäßfehlers zeigt sich in dem Schema von Malan. Als klinisches Beispiel zeige ich Ihnen ein Phlebogramm mit zahlreichen fehlgebildeten Venen im Unterschenkelbereich sowie mit einer Marginalvene und einer hypoplastischen Vena poplitea. Die embryologische Entwicklung eines extratrunkulären AV-Fehlers ist hier von Malan im Schema dargestellt. Im Arteriogramm der Kniegelenksregion ist das reteartikuläre Genno mit zahlreichen AV-Fisteln dokumentiert.

Extratrukuläre Formen haben ihren Ursprung im primitiven kapillären Netzwerk. Sie können sowohl mit als auch ohne Shunt auftreten, und sie können infiltrierend oder expansiv wachsen. Hier ein Schema von Rosen.

Trunkuläre Formen haben wir in 38% der Patienten gefunden und extratrunkuläre in 62%.

Trunkuläre arterielle venöse und lymphatische Fehler ohne Shunt können als Aplasie oder Obstruktion vorkommen und als Dilatation. Im Schema von Malan sehen sie die Entwicklung eines trunkulären AV-Fehlers.

Das Arteriogramm der Arteria poplitea zeigt tiefe trunkuläre AV-Fisteln und ebenso das Arteriogramm der Arteria femoralis superficialis. Ein trunkulärer infiltrierender AV-Fehler mit **oberflächlichen** AV-Fisteln ist dargestellt in einem Arteriogramm der Arteria tibialis posterior.

Extratrunkuläre, vorwiegend venöse Fehler entstehen embryologisch aus dem primitiven kapillären Netzwerk. Sie können infiltrierend auftretend, so wie in diesem Fall im Bereich der distalen Unterarmmuskulatur oder umschrieben z.B. im Bereich der Soleus Muskulatur.

Kombinierte Gefäßfehler sind solche, bei denen mehr als eine Komponente des Gefäßsystems verändert ist. Der Fehler kann mit oder ohne Shunt auftreten und kann infiltrierend oder umschrieben sein, arteriell, venös und lymphatisch. Die verschiedenen Typen der kombinierten Fehler sind schematisch von John dargestellt.

Die Hamburger Klassifikation ermöglicht es uns, eine klare diagnostische Aussage zu machen und damit eine stadiengerechte Behandlung planen zu können.

In unserer Multicenter Studie kamen vorwiegend arteriovenöse Gefäßfehler in 14,5% der Fälle vor. Die kombinierte Therapie dieser Fehler ist die neueste therapeutische Entwicklung in der modernen Gefäßchirurgie. Es ist dies eine logische Fortsetzung und Verbesserung der Behandlung gegenüber der früher empfohlenen Skelettierungstechnik der zuführenden Fistelarterien, so wie Malan und später Vollmar sie angegeben haben. Von Simkin wird diese Technik sogar heute noch propagiert.

Die kombinierte Therapie erlaubt es, kleinste AV-Fisteln zu behandeln. Im Schema von Rosen ist deutlich gemacht, daß hier nur die radikale und komplette Technik erfolgreich sein kann. Dieses war möglich geworden durch die Entwicklung neuer Kathetertechnologien und von neuen Embolisationsmaterialien. Die Skelettierung der zuführenden Fistelarterie als einzige Maßnahme gilt heute als absolet. Sie verhindert nämlich jede weitere Möglichkeit einer Embolisationstherapie, der noch persistierenden AV-Fisteln, wenn diese eine neue hämodynamische Aktivität entwickeln sollten. In der Tat muß in einigen Fällen, bei denen die Skelettierungstechnik bereits anderenorts durchgeführt worden ist, der größte der zuvor ligierten Arterienäste reanastomosiert werden, um eine Embolisationstherapie zu ermöglichen.

Die kombinierte Therapie besteht aus einer Kombination von chirurgischen und nichtchirurgischen Behandlungsmaßnahmen und sie ist die Therapie der Wahl bei schwerwiegenden, vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern.

Als nichtchirurgische Behandlungsmethoden kommen in Betracht die Lasertherapie und die perkutane Katheterembolisation. Diese Verfahren sollten nicht als konkurrierend angesehen werden, sondern als zusätzliche oder ergänzende Behandlungsmethoden. Da die unterschiedlichen morphologischen Formen der vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehler häufig in Mischformen vorkommen, benötigen viele Fälle eine kombinierte Therapie. Dabei sind unbedingt interdisziplinäre Erfahrungen einzusetzen. In vielen Fällen, bei denen eine Behandlung dringend erforderlich ist, kann die gefäßchirurgische Behandlung **allein** nicht erfolgreich sein, weil häufig die Lokalisation des Gefäßfehlers oder die Gefahr einer lebensbedrohlichen Blutung eine chirurgische Therapie zu einem riskanten Unternehmen werden lassen. Von daher ist häufig eine Kombination von chirurgischer Technik mit nichtchirurgischer Technik erforderlich.

Die Embolisationstherapie kann

- präoperativ,
- intraoperativ oder
- postoperativ erfolgen.

Aufgrund unserer Erfahrungen ist die präoperative Embolisations-therapie, möglicherweise in mehreren Sitzungen, die effektivste Methode. In idealer Weise kann sie mit einer gefäßchirurgischen Technik kombiniert werden, nachdem das Postembolisationssyndrom in Form von umschriebenen, ischämischen Reaktionen und entzündlichen Gewebsveränderungen abgeklungen ist.

Die Indikation für die kombinierte Behandlung sind topographisch nicht zugänglich und technisch nicht resezierbare extratrunkuläre infiltrierende, diffuse und zahlreiche AV-Fisteln sowie chirurgisch nicht exstirpierbare infiltrierende AV-Areale.

In der multidisziplinären Diskussion ergibt sich häufig die Frage: Soll eine Behandlung vorwiegend chirurgisch oder vorwiegend radiologisch interventionell erfolgen?

Obwohl die Behandlung für jeden Patienten individuell festgelegt werden muß, gibt es einige Prinzipien, nach denen man sich richten kann. Aufgrund unserer Erfahrungen ist es wichtig zu wissen, daß es relative Risiken und Vorteile der kombinierten Therapie gibt, die in großem Maße auf der Lokalisation des Gefäßfehlers beruhen.

Was die obere Extremität angeht, sollte die Embolisationsbehandlung nicht weiter in die Peripherie gehen als bis zum Handgelenk. Peripher davon kann es zu schwersten Spasmen oder Fingernekrosen kommen.

Im Bereich der unteren Extremität sollte die Embolisationstherapie nicht weiter peripher als bis zum Unterschenkel erfolgen. Sollte eine Behandlung erforderlich sein, distal dieser Erfahrungsgrenzen, so ist zumeist die chirurgische Therapie die bessere Methode.

Unsere Erfahrungen haben uns gezeigt, daß die pathoanatomische Form des arteriovenösen Gefäßfehlers in entscheidendem Maße die Behandlungstaktik und –technik bestimmt. Bei trunkulären Formen mit tiefen AV-Fisteln überwiegt die Gefäßchirurgie als Methode der Wahl. Bei trunkulären Formen mit oberflächlichen AV-Fisteln ist meist die gefäßchirurgische Therapie bevorzugt. Dabei werden die AV-Kommunikationen in Verbindung mit Segmenten der dilatierten afferenten Venen entfernt. Die Hauptindikation für die kombinierte Behandlung sind Fälle mit extratrunkulären Formen, entweder diffus infiltrierend oder lokalisiert umschrieben. In beiden Fällen ist die chirurgische Behandlung in Kombination mit der interventionell-radiologischen Embolisationstherapie zu empfehlen. Der Behandlungsgang muß individuell aufgrund des spezifischen hämodynamischen Befundes jedes einzelnen Patienten festgelegt werden.

Diese Empfehlungen können am besten demonstriert werden durch ein typisches Beispiel einer kombinierten Therapie: Ein 7-jähriges Mädchen hatte eine rezidivierend blutende Malformation im Bereich der rechten Gesäßregion, die durch einen plastischen Chirurgen operativ angegangen worden war. In diesem Zustand wurde uns das Kind zugewiesen.

Eine vorherige angiographische Diagnostik war nicht erfolgt. Die Übersichtsaortographie zeigt das Ausmaß der Veränderungen, wobei die massiv dilatierte Arteria iliaca interna die fistelspeisende Arterie darstellt. Im seitlichen Bild ist die infiltrierende Form deutlich sichtbar. Wir begannen damals mit einer präoperativen Embolisationstherapie in mehreren Schritten. Anschließend erfolgten etappenweise gefäßchirurgische Eingriffe, bei denen so viele Fistelarterien wie möglich ligiert und durchtrennt wurden. Dieses betraf die gesamte Arteria iliaca communis und externa sowie die Arteria femoralis superficialis. Der Hautdefekt wurde plastisch versorgt. In der Kontroll-Aortographie zeigt sich eine deutlich verbesserte Hämodynamik. Der klinische Befund 30 Jahre später ist zufriedenstellend.

Um Ihnen unterschiedliche gefäßchirurgische Techniken zu demonstrieren, möchte ich Ihnen den Befund des linken Unterarmes dieses 40-jährigen Kollegen demonstrieren. Hier bestand ein rezidivierend blutendes Ulcus bei einem vorwiegend infiltrierenden, extratrunkulären Fehler. Im Arteriogramm sehen sie, daß die Malformation vorwiegend über die Arteria interossea gespeist ist.

Diese wurde interventionell verschlossen, so daß anschließend die persistierenden AV-Fisteln mithilfe der sonographisch gesteuerten Technik chirurgisch verschlossen werden konnten. Dabei werden die AV-Fisteln einzeln sonographisch aufgesucht und durch Umstechungsligaturen verschlossen. Intraoperativ wird das Ergebnis kontrolliert, so daß keine wesentlichen Fisteln persistieren können.

Das klinische Ergebnis zeigt einen befriedigenden Befund (die abheilende Ulcusregion sowie die OP-Narbe). Bei der Kontrolluntersuchung ein Jahr später sind in der Duplex-Sonographie keine persistierenden AV-Fisteln nachweisbar.

Bei einem 32-jährigen Patienten fanden sich im rechten Unterschenkelbereich ausgedehnte trunkuläre und extratrunkuläre AV-Fisteln, die zum Teil infiltrierend waren. In mehreren Behandlungsetappen wurden Embolisationsbehandlungen durchgeführt, so daß schließlich ein epifaszialer infiltrierter AV-Fistelrest verblieb. Hier sehen Sie den subfaszialen Bereich der Wadenmuskulatur rechts. Es erfolgte hier die subtotale Resektion der infiltrierenden Fisteln in der Technik nach Belov IV. Diese Technik kann auch mit der sonographisch gesteuerten Fistelverschlußtechnik kombiniert werden.

Hier ist der Operationssitus nach Kombination dieser beiden Operationstechniken.

In einer retrospektiven Multicenter Studie, in die vier Europäische Zentren eingeschlossen sind, konnten wir 1852 Operationen auswerten. Das Entscheidende war, daß diese Patienten alle in gleicher Taktik und Technik behandelt worden waren. In dieser Gruppe waren 419 Fälle von kombinierter Therapie erfaßt, das sind 20,5% der Fälle. Bei der kombinierten Therapie wurde in fast 63% die Embolisations-therapie durchgeführt, in 31% die gefäßchirurgische Therapie und in 6,2% nichtinvasive Verfahren, wie zum Beispiel Laser.

Die Langzeitergebnisse waren in 8 Kriterien eingeteilt und sie ergaben:

in 15% der Fälle	ausgezeichnete Ergebnisse,
in 42% der Fälle	gute Ergebnisse,
in 34% der Fälle	eine Verbesserung und
in 5% der Fälle	ein Rezidiv.

Meine sehr geehrten Damen und Herren,

ich hoffe, daß ich Ihnen zeigen konnte, daß die Hamburger Klassifikation eine verlässliche Basis ist, auf der eine Verständigung und Einteilung der Befunde möglich ist. Daraus resultieren die verschiedenen Taktiken und Techniken der Therapie. Diese ist meines Erachtens jedoch nur durch eine interdisziplinäre Kooperation und somit durch ein intensives Teamwork möglich.

Damit sind befriedigende Langzeitergebnisse zu erzielen.

Ich danke für Ihre Aufmerksamkeit.