

Wrodzona malformacja naczyniowa – co to jest?

Malformacje naczyniowe (zmiany naczyniowe, angiodyspłazje) powstają jeszcze na etapie życia płodowego, prawdopodobnie już w 6. tygodniu życia płodu. W Hamburgu u ok. 6% noworodków stwierdza się różnego rodzaju nieprawidłowości naczyniowe (Krasemann, 1996).

Rzadko która choroba naczyniowa przedstawia tak różnorodny obraz kliniczny jak wrodzone malformacje naczyniowe. U jednego pacjenta można niejednokrotnie stwierdzić różne kombinacje malformacji. Obraz kliniczny w dużej mierze zależy od obszaru anatomicznego i lokalizacji zmiany naczyniowej. Przebieg choroby oraz związane z nią dolegliwości również zależą od umiejscowienia malformacji. W odróżnieniu od naczynek (*hemangioma*) nigdy nie opisano w literaturze medycznej samoistnego cofnięcia się wrodzonej malformacji naczyniowej. Wręcz przeciwnie, zdarza się, że niezdiagnozowane uprzednio malformacje dają o sobie znać (uwidaczniają się) dopiero w okresie dojrzewania lub w wieku dorosłym.

W wypracowanej w 1988 klasyfikacji hamburskiej rozróżnia się następujące typy malformacji:

- przeważająco tętnicza
- przeważająco żylna
- przeważająco limfatyczna
- przeważająco tętniczo-żylna
- malformacje kapilarne i formy mieszane

O sukcesie w leczeniu malformacji, niezależnie od tego, czy wybrano metodę operacyjną czy nieoperacyjną (terapię wewnątrznaczyniową: skleroterapia, laseroterapia, terapia interwencyjno-radiologiczna) decyduje szybkie rozpoznanie choroby. We współpracy z czterema innymi ośrodkami europejskimi ustaliliśmy, iż najbardziej optymalny wiek leczenia malformacji przypada na 3. do 7. roku życia. Przykładowo, przy towarzyszącej chorobie różnicy w długości kończyn dolnych, można wówczas liczyć na wyrównanie ich długości do zakończenia etapu wzrostu, przypadającego najczęściej na 18. rok życia.

W wielu przypadkach normalizację zmienionego chorobowo krążenia w kończynie dolnej osiąga się stopniowo, co oznacza konieczność wykonania kilku zabiegów (operacji). Ponieważ schorzeniu często towarzyszą zmiany skórne (znamiona naczyniowe, angiokeratomy), należy je uwzględnić przy planowaniu leczenia.

Doświadczenie różnych ośrodków zebrane na przestrzeni ostatnich ponad 40 lat wskazuje na zasadność wyboru między następującymi strategiami leczenia:

1. Chirurgia rekonstrukcyjna
2. Zabieg chirurgiczny usunięcia malformacji naczyniowej
3. Redukcja hemodynamicznej aktywności przetoki tętniczo-żylniej
4. Niekonwencjonalne zabiegi chirurgiczne
5. Operacje multidyscyplinarne
6. Terapie kombinowane

Zaniechanie leczenia malformacji naczyniowych kończyn lub niewłaściwe leczenie bez precyzyjnego zaplanowania terapii lub przy użyciu niewłaściwej techniki chirurgicznej może prowadzić do ciężkich uszczerbków na zdrowiu, a nawet do utraty kończyny (amputacji). Poprzez dobór odpowiedniej terapii można tego zdecydowanie uniknąć.

W ramach badania z udziałem czterech europejskich ośrodków (Hamburg, Budapeszt, Sofia, Mediolan) przebadano 1378 pacjentów pod kątem długoterminowych efektów terapii. W badaniu uwzględniono wyniki leczenia obejmujące ponad 30 lat. Sformułowano 8 kryteriów pomyślnej terapii. Kryteria te opierały się zarówno na pooperacyjnych klinicznych badaniach kontrolnych, jak i na subiektywnych odczuciach pacjentów. Udokumentowano następujące rezultaty:

- 1.) Bardzo dobry: 205 pacjentów, odpowiednio **15%**
- 2.) Dobry: 589 pacjentów, odpowiednio **42%**
- 3.) Poprawa: 465 pacjentów, odpowiednio **34%**
- 4.) Utrzymujący się/nawracający: 73 pacjentów, odpowiednio **5%**
- 5.) Bez zmian: 21 pacjentów, odpowiednio **1,5%**
- 6.) Pogorszenie: 13 pacjentów, odpowiednio **0,9%**
- 7.) Amputacja: 9 pacjentów, odpowiednio **0,7%**

Prof. dr D.A. Loose

„European Centre for the Diagnosis and Treatment of Congenital Vascular Malformations“

www.prof-loose.de

Kliniki:

Facharztklinikt Hamburg, Martinistr. 78, 20251 Hamburg, +49-40-8450 2934

ATOS Klinik Fleetinsel, Admiralitätstraße 4, Hamburg, +49-40-3767 118