

## **Die Hamburger Klassifikation**

Gefäßmißbildungen, Angiodysplasien stellen eine Gruppe von Krankheiten dar, die charakterisiert sind durch angeborene, fehlgebildete Gefäße, welche in enormer Komplexität und Vielfalt vorkommen können. Früher konnte man diese Krankheitsbilder nur beschreiben [7; 17], und ihre Pathomorphologie konnte nicht erfaßt werden. Seitdem zahlreiche nichtinvasive und invasive Diagnostikverfahren zur Verfügung stehen, hat es unterschiedliche Versuche gegeben, diese Krankheitsbilder zu klassifizieren [9; 10; 12]. Eine internationale Akzeptanz für eine dieser Klassifikationen blieb jedoch aus.

Erst 1988 gelang es auf einer Konsensus Konferenz in Hamburg durch die Initiative von Belov und anderen [1] die Hamburger Klassifikation zu erarbeiten. Ausgangspunkt war dabei, daß bei Gefäßmißbildungen eindeutig unterschieden wird zwischen Hämangiomen (Gefäßtumoren) [19; 2; 3; 4] und Gefäßmalformationen (Gefäßfehlern) [5; 8] (vgl. Tab. 1). Die Hamburger Klassifikation unterscheidet 5 verschiedene *Arten* (vgl. Tab. 2):

vorwiegend arterielle Fehler,  
vorwiegend venöse Fehler,  
vorwiegend lymphatische Fehler,  
vorwiegend arteriovenöse Fehler,  
kombinierte Gefäßfehler.

Zusätzlich gibt es zwei *Formen*, nämlich trunkulär und extratrunkulär, bei denen die Störungen in den embryonalen Entwicklungsphasen berücksichtigt sind. Diese Klassifikation hat sich seit nunmehr 17 Jahren in der Praxis international bewährt [6; 13], da sie klinische, morphologische und ätiopathogenetische Kriterien erfaßt. Damit kann immer eine klare Zuordnung erfolgen. Diese ist von entscheidender Bedeutung wegen der Vielfalt der Komplikationen, der Prognose und der Therapiemöglichkeiten. Das ein behandelnder Gefäßchirurg von 208 Patienten 22,62% nicht klassifizieren kann [12], gehört der Vergangenheit an.

Wenn man bedenkt, daß in Hamburg 6,3% der stationär behandelten Patientin eine „kongenitale Anomalie“ hatten [18], und daß die Häufigkeit von angeborenen Gefäßmißbildungen bei Neugeborenen sogar bei 7,7% liegt (Gefäßtumoren und Gefäßmalformationen) [14], dann wird deutlich, daß hier doch eine größere Zahl von Kindern existiert, die medizinisch versorgt werden muß. Die Angaben über die Häufigkeit von angeborenen Gefäßfehlern *allein* variieren zwischen 0,45% bis 1,2% der Neugeborenen [11; 15; 16]. Für Deutschland bedeutet das zurzeit, daß pro Jahr ca. 10.000 Kinder mit Gefäßfehlern geboren werden. Die Versorgung dieser Patienten ist eine interdisziplinäre Aufgabe, wobei der Gefäßchirurg besonders gefordert ist, da er in idealer Weise in Zusammenarbeit mit dem interventionellen Radiologen die Indikation für therapeutische Optionen stellt.

Die Basis für diese Optionen muß eine eingehende Diagnostik sein, nichtinvasiv und invasiv. Erst dann kann eine therapeutische Taktik erarbeitet werden. Diese muß individuell abgestimmt sein, und es wird schließlich auch in jedem einzelnen Fall die Operationstechnik zu berücksichtigen sein.

Hier stehen unterschiedliche gefäßchirurgische Techniken im Vordergrund. Bei vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern kommt die kombinierte Therapie in Betracht, wobei interventionell-radiologische Verfahren und gefäßchirurgische Techniken angewandt werden.

Tab. 1

---

**Vascular Anomalies**

---

**Vascular Tumors**

hemangiomas  
and others

**Vascular Malformations**

slow-flow (C, V, L)  
fast-flow (A, AVF)

Klare Trennung von Gefäßtumoren und Gefäßmalformationen durch die Internationale Society for the Study of Vascular Anomalies, Rom 1996.

Tab. 2

**Die Hamburger Klassifikation (St. Belov et al. 1989 [1])**

<b>Art</b>	<b>Form</b>	
	<b>trunkulär</b>	<b>extratrunkulär</b>
vorwiegend arterielle Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
vorwiegend venöse Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
vorwiegend lymphatische Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
vorwiegend durch AV-Shunts gekennzeichnete Fehler	tiefe AV-Fisteln oberflächliche AV-Fisteln	infiltrierend umschrieben
kombinierte Gefäßfehler	arteriell und venös ohne Shunt hämolymphtisch mit oder ohne Shunt	infiltrierend hämolymphtisch  umschrieben hämolymphtisch

## Literatur

1. Belov, St., Loose, D.A, Weber, J (1989) Vascular Malformations, *Periodica Angiologica* 16, Einhorn Presse Verlag, Reinbek, Seite 25 – 30.
2. Cremer, Hj (2002) Klassifizierung vaskulärer Tumoren (Hämangiome) im Kindesalter(1). *Tägl. Prax.* 43, 731-748.
3. Cremer, Hj. (2003) Klassifizierung vaskulärer Tumoren (Hämangiome) im Kindesalter (2). *Tägl. Prax.* 44, 275-289.
4. Cremer, Hj. (2005) Hämangiome bzw. vaskuläre Tumoren im Kindesalter. *Phlebologie* 34, 2: 112-121.
5. Enjolras, O., Herbreteau, G., Lemarchand, F., Riché, Mc., Laurian, C., Brette, Md., Merland, Jj (1992): Hemangiomes et malformations vasculaires superficielles: Classificacion. *Journal des Maladies Vasculaire* 17: 2-19.
6. Hulsmans, R.F.H.J. (1995) Congenital angiodysplastic syndromes associated with primary or secondary varicosis and/or phlebectasis. *Scope on Phlebology and Lymphology* 2, 1: 8-16.
7. Klippel, M., Trenaunay, P. (1900) Memoires originaux du naevus variqueux osteohypertrophique. *Arch.Gen.Med. Paris* 3: 641.
8. Lemarchand-Venencie, F. (1992) Classification des Angiomes: Hemangiomes et Malforations vasculaires superficielles. *Rev.Prat. (Paris)* 42, 16: 1998-2004.
9. Malan, E. (1974) Vascular Malformations Angiodysplasias. Carlo Erba Foundation, Milan, 15-19.
10. Mulliken, J.B. (1993) Cutaneous vascular anomalies. *Semin.in vasc. Surg.* 6: 204-218.
11. Pratt, A.G. (1967) Birthmarks in infants. *Arch.Dermatol.Syphil.*67: 302.
12. Raso, A.M., Rispoli, P., Trogolo, M., Sisto, G., Castagno, P.L. (1993) Venous and arteriovenous malformations: Diagnostic and therapeutic considerations regarding 239 patients observed in the 1978 – 1991 period. *J.Cardio Vasc.Surg.* 34,1: 63-65.
13. Rutherford, R.B. (1995) Classification of peripheral congenital vascular malformations. In: C.B. Ernst, J.C. Stanley (eds.) *Current therapy in vascular surgery*, 3<sup>rd</sup> edition, p. 834-838.
14. Tásnadi, G. (1992) Clinical investigations in epidemiology of congenital vascular defects. In: P. Balas (ed.): *Progress in angiology 1991*. Editioni Minerva Medica, Torino, pp. 391-394.
15. Tásnadi, G. (1993) Epidemiology and etiology of congenital vascular malformations. *Semin.Vasc.Surg.*6: 200-203.
16. Tásnadi, G. (2003) Epidemiologia. In: R. Mattassi, S.Belov, D.A. Loose, M. Vaghi (eds.): *Malformacioni vascolari et Emangiomi*. Testo-Atlante di Diagnostica e Terapia. Springer, Milano, Berlin, p. 8-9.
17. Weber, F.P. (1907) Angioma formacion in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy. *Brit.J.Derm.*19: 231-236.
18. Werner, B., Seidel, J. (1993) Der Bevölkerungsaufbau und das Krankheitspanorama im Jahre 2000. In: E.O. Krasemann (Hrsg.): *Lohnt sich Krankheitsbehandlung im höheren Alter?* 8. Wedeler Gespräch zur Sozialmedizin: 03.11.1993, S. 8-27.
19. Williams, H.B. (1980) Vascular Neoplasms. *Clinics in Plastic Surgery* 7,3: 397-411.