
■ Therapie von kongenitalen vaskulären Malformationen*

D.A. LOOSE

Klassifikation

Als Friedberg [13] 1867 (Abb. 1) und später Klippel u. Trenaunay [17] im Jahr 1900 und danach auch Weber [53] bestimmte angeborene Krankheitsbilder beobachteten und klinisch beschrieben, waren sie nicht in der Lage, die dermatologischen und die Gefäßbefunde durch eine spezifische Diagnostik zu differenzieren. Sie konnten daher weder die Form noch die Pathophysiologie der offensichtlichen Fehlbildungen erfassen. Da wir heute die Befunde sehr klar differenzieren können, „*ergibt der Gebrauch der historischen allgemeinen und beschreibenden Syndromennamen keinen Sinn mehr, da sie ungenau sind*“, wie Malan [39–41] schon seit 1960 immer wieder proklamiert hat.

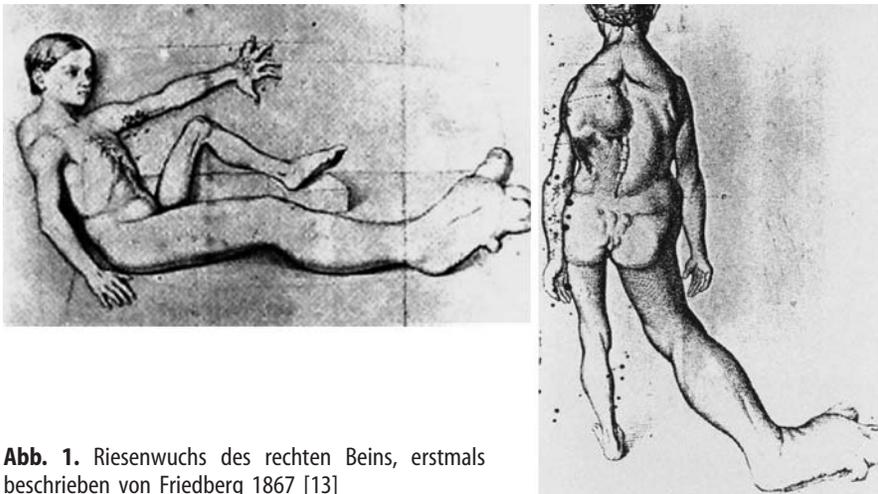


Abb. 1. Riesenwuchs des rechten Beins, erstmals beschrieben von Friedberg 1867 [13]

* In Zusammenarbeit mit der „Deutschen Infarkthilfe e.V.“ und dem „Angiologischen Forum, Hamburg“.

Die Diagnostik muss systematisch erfolgen und gilt für jedes Erscheinungsbild der Fehlbildungen [45, 54]. Wenn die 3 diagnostischen Säulen – die klinischen, die funktionellen und die radiologischen Befunde – genau analysiert werden, können die 3 entscheidenden Fragen an die Diagnostik beantwortet werden:

1. Welches ist das vorwiegend beteiligte Gefäßsystem?
2. Wie ausgedehnt ist die Fehlbildung und welche benachbarten Strukturen sind beteiligt?
3. Wie stark ist die Hämodynamik beeinträchtigt: lokal, regional und systemisch?

Im Rahmen einer Konsensuskonferenz wurde 1988 während des 7. Internationalen Workshops über Gefäßmissbildungen in Hamburg unter entscheidender Mitwirkung von Stefan Belov [2, 11] die „Hamburger Klassifikation“ (Tabelle 1) erarbeitet. Grundvoraussetzung für diese ist, dass bei Gefäßmissbildungen eine eindeutige Differenzierung in Gefäßtumoren (wie Hämangiome) und Gefäßfehler (Angiodysplasien) erfolgt. Bei Letzteren wurden erstmals in einer Klassifikation das klinische Bild sowie die Art und die anatomisch-pathologische Form berücksichtigt.

Für das Verständnis der Genese und der Pathophysiologie von Gefäßfehlern ist die Beschäftigung mit der Klassifikation und der Embryologie unabdingbar, zumal sich daraus wesentliche therapeutische Optionen ergeben [19, 20].

Die 5 in Tabelle 1 aufgeführten Gruppen der Klassifikation werden in 2 *morphologische* Formen unterschieden, trunkulär und extratrunkulär. Diese

Tabelle 1. Hamburger Klassifikation nach Belov et al. [11]

Art	Form	
	Trunkulär	Extratrunkulär
■ 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 Hämolytisch mit oder ohne Shunt	Infiltrierend-hämolytisch Umschrieben-hämolytisch

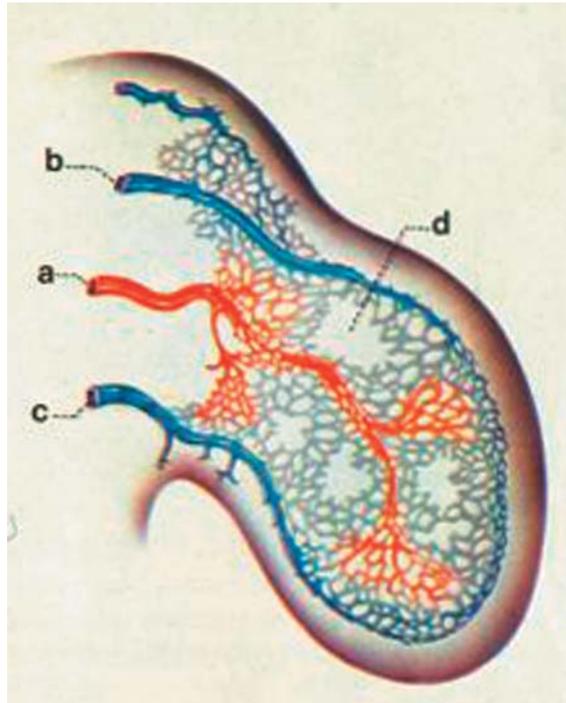


Abb. 2. Schema einer embryonalen Extremitätenknospe mit Darstellung der Entwicklung des Gefäßsystems aus dem primitiven kapillaren Netzwerk, modifiziert nach Malan 1974 [40]

sind embryologisch definiert, d.h. die trunkulären Fehler sind Dysembryoplasien der differenzierten Gefäße, während extratrunkuläre Formen im primitiven kapillaren Netzwerk ihren Ursprung haben.

In der Originalabbildung von Malan [40] (Abb. 2) ist die Entwicklung des Gefäßsystems aus dem primitiven kapillaren Netzwerk dargestellt:

- axiale Arterie im Zentrum
- marginale V. cephalica
- marginale kaudale Vene
- primitives kapillares Netzwerk, welches schließlich der Reabsorption anheimfällt.

Klinisches Beispiel für einen embryologischen trunkulären venösen Gefäßfehler ist ein Phlebogramm mit zahlreichen fehlgebildeten Venen im Unterschenkelbereich sowie einer Marginalvene und einer hypoplastischen V. poplitea.

Ein während der embryologischen Entwicklung zustande gekommener extratrunkulärer Fehler kann sich z.B. im Arteriogramm einer Kniegelenkregion als Rete articulare genu mit zahlreichen AV-Fisteln äußern.

Extratrunikuläre Formen, die aus dem primitiven kapillaren Netzwerk hervorgehen, können sowohl mit als auch ohne Shunt auftreten und infiltrierend oder expansiv wachsen. Rosen et al. [44] illustrierten ihre Entstehung im Embryonalalter und ihre Ausprägung. Eine vorwiegend venöse *infiltrierende* extratrunikuläre Form im Bereich der distalen Unterarmmuskulatur ist in Abb. 3 dargestellt. Abbildung 4 zeigt eine vorwiegend venöse *umschriebene* Form in einer Varikographie der Soleusmuskulatur.

Trunkuläre arterielle, venöse und lymphatische Fehler ohne Shunt können als Aplasie oder Obstruktion sowie als Dilatation vorkommen (Tabelle 1). Malan [40] skizzierte die Entwicklung eines trunkulären AV-Fehlers.

Als klinisches Beispiel gelten das Arteriogramm einer A. poplitea mit tiefen, trunkulären AV-Fisteln und ebenso das Arteriogramm der A. femoralis superficialis mit tiefen trunkulären AV-Fisteln.

Ein trunkulärer infiltrierender AV-Fehler mit *oberflächlichen AV-Fisteln* ist in Abb. 5 an einem Arteriogramm der A. tibialis posterior im Fußbereich dargestellt. Trunkuläre Formen beobachteten wir in 38% der Patienten, extratrunikuläre in 62% [38].

Bei kombinierten Gefäßfehlern ist mehr als eine Komponente des Gefäßsystems verändert. Sie können mit oder ohne Shunt auftreten und infiltrierend oder umschrieben sein, arteriell, venös und lymphatisch. Die verschiedenen Typen dieser Fehler können aus Kombinationen aller einzelnen Komponenten bestehen [23].

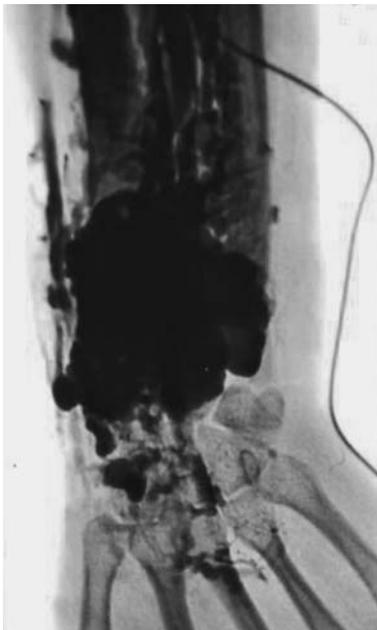


Abb. 3. Phlebogramm eines vorwiegend venösen, infiltrierenden extratrunikulären Fehlers im Bereich der distalen Unterarmmuskulatur bei 10-jährigem Mädchen



Abb. 4. Phlebogramm eines vorwiegend venösen, umschriebenen extratrunkulären Fehlers im Bereich der Soleusmuskulatur bei 13-jährigem Jungen



Abb. 5. Superselektive Arteriographie der A. tibialis posterior und Darstellung eines trunkulären infiltrierenden AV-Fehlers mit oberflächlichen AV-Fisteln bei 8-jährigem Mädchen

Therapie

Bei der chirurgischen Therapie von vaskulären Fehlbildungen ist nicht nur die präzise Beachtung der speziellen Indikationen erforderlich, sondern es müssen darüber hinaus auch bestimmte Strategien berücksichtigt werden, die sich aus den Erfahrungen ergeben, die in zahlreichen kooperierenden,

spezialisierten europäischen Gefäßzentren gesammelt wurden [8–10, 14, 25, 30, 50] und sich auf die Behandlung von mehr als 2000 Patienten beziehen. Folgende Strategien wurden innerhalb von mehr als 35 Jahren erarbeitet und haben sich bewährt:

- Behandlungsbeginn im frühen Kindesalter (3.–7. Lebensjahr)
- Beeinflussung der pathophysiologischen Prozesse und Beseitigung der hämodynamischen Dysfunktion
- Individuell abgestimmte Therapie
- Operative Radikalität ohne Funktionsbeeinträchtigung
- Schrittweise chirurgische Therapie
- Kombinierte Therapie (interdisziplinär).

Ergänzende nichtchirurgische und chirurgische Therapieverfahren haben sich ebenfalls bewährt. Eine nichtchirurgische Therapie ist indiziert, wenn eine chirurgische Behandlung grundsätzlich unmöglich oder zunächst *noch* nicht durchführbar ist. Diese nichtchirurgischen Maßnahmen können entweder isoliert oder in Kombination mit einem chirurgischen Behandlungsverfahren durchgeführt werden. Folgende nichtchirurgische Techniken haben sich in Verbindung mit den spezifischen Indikationen bewährt:

- Lasertherapie: oberflächliche, vorwiegend venöse Fehler [16] sowie alle persistierenden kapillaren AV-Fisteln, sofern keine zuführenden Fistelarterien für eine Embolisationstherapie vorhanden sind [43].
- Sklerotherapie: Zusätzliche Behandlung oberflächlicher fehlgebildeter Venen [51].
- Embolisationstherapie: AV-Fehlbildungen (in Abhängigkeit von morphologischer Form und Lokalisation des Fehlers) [55].

Der Erfolg einer rein gefäßchirurgischen oder einer kombinierten Behandlung hängt entscheidend davon ab, zu welchem Zeitpunkt des Lebensalters des Kindes sie beginnt [4, 5, 7]. So liegt bei Kindern mit einem Gefäß-Knochen-Syndrom der optimale Zeitpunkt für den Beginn einer gefäßchirurgischen Therapie zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr. Dann kann nachfolgend noch mit einer Kompensation oder Subkompensation einer bestehenden Längendifferenz der Beine gerechnet werden [20, 24, 26, 31, 33, 50].

Für eine zusätzliche Therapie zur Korrektur der Beinlängendifferenz bei angeborenen Gefäßfehlern hat sich die Beachtung folgender Indikationskriterien bewährt:

- Operationen nur am erkrankten Bein
- Wenn bei einer großen Längendifferenz nach erfolgter Gefäßoperation die erreichte Längenkorrektur nicht ausreicht
- Nach Ende des Wachstums
- Wenn sich keine Indikation für einen gefäßchirurgischen Eingriff ergibt.

Die Behandlung des gesunden Beins, wie Ilizarow [15] oder Servelle [46, 47] empfohlen, ist strikt abzulehnen.

Bei der gefäßchirurgischen Behandlung angeborener Gefäßfehler haben sich 6 verschiedene chirurgische Taktiken bewährt, die mit speziellen Indikationen verbunden sind und spezielle chirurgische Techniken erfordern [6, 27, 29, 31]:

- Rekonstruktive Operationen
- Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers
- Operationen zur Beseitigung des Gefäßfehlers
- Kombinierte Therapie
- Unkonventionelle Chirurgie
- Multidisziplinäre Therapie.

■ Rekonstruktive Operationen

Sie sind bei angeborenen Gefäßfehlern eher selten indiziert. Im arteriellen und auch im venösen Bereich sahen wir bei Kindern Indikationen bei trunkulären kongenitalen Aneurysmen sowie bei kongenitalen Stenosen [35]. Hier finden die allgemein üblichen rekonstruktiven gefäßchirurgischen Techniken Anwendung.

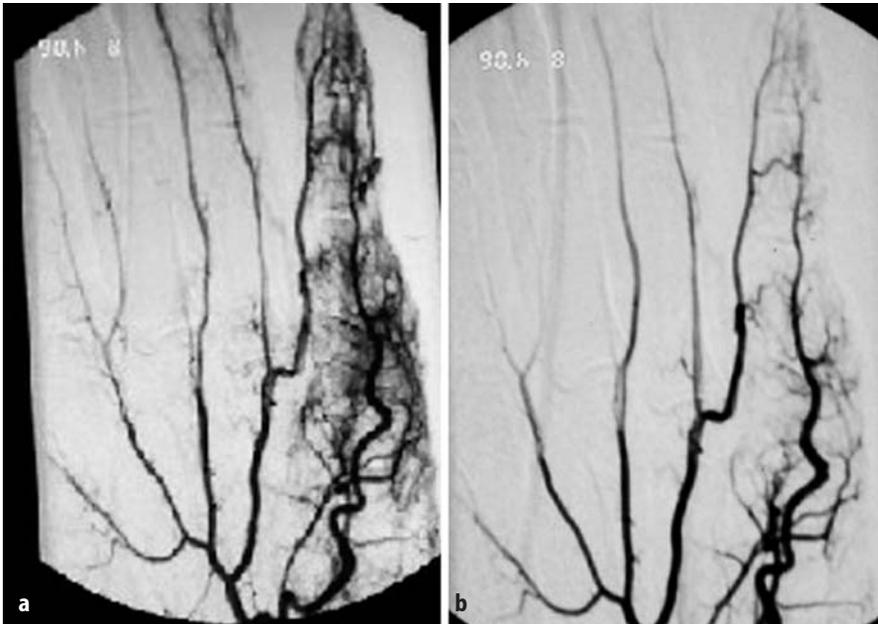


Abb. 6 a, b. Arteriogramm des 2. Fingers der linken Hand eines 7-jährigen Jungen, Darstellung eines AV-Fehlers vor (a) und nach (b) interventionell radiologischer Embolisierungstherapie

■ Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers

Es handelt sich um Eingriffe, die nicht radikal sein können. Sie betreffen vorwiegend das arterielle System, sind aber auch im venösen System indiziert.

Bei der Therapie von vorwiegend AV-Gefäßfehlern wurde die Technik der Skelettierung der zuführenden Fistelarterie propagiert [1, 12, 34, 39, 48, 52]. Dieses Verfahren hat sich nicht bewährt.

Heute kann man derartige Fehler erfolgreicher mit der interventionell-radiologischen Embolisationstherapie (Abb. 6) und ggf. zusätzlich in Kombination mit gefäßchirurgischen Verfahren behandeln [18, 21, 42, 55] (s. auch Abb. 11).

Bei extratrunkulären infiltrierenden Fehlern mit Shunt ist die Malan-I-Technik [39, 40] indiziert, wobei die fehlgebildeten Gefäße so radikal wie möglich in Verbindung mit dem infiltrierten Gewebe entfernt werden (Abb. 7).

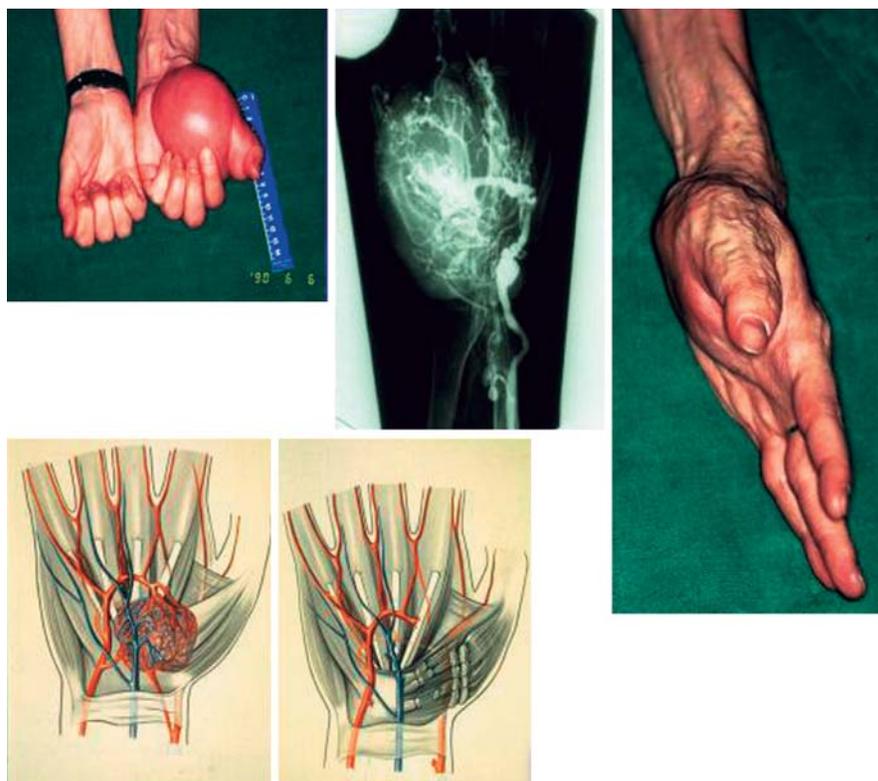


Abb. 7. Linke Hand eines 14-jährigen Mädchens mit extratrunkulärem, infiltrierendem AV-Fehler, A. radialis als vorwiegend beteiligte Arterie. Therapie: OP nach Malan [39–41], radikale Exstirpation des Fehlers in Verbindung mit dem infiltrierten Muskelgewebe des linken Tenars



Abb. 8. Klinisches Bild und Phlebogramm eines vorwiegend venösen Gefäßfehlers des rechten Unterschenkels mit erheblichem venösem Hypertonus

Im venösen System kommt es häufig darauf an, einen extrem ausgebildeten venösen Hypertonus zu beeinflussen. Das ist durch die schrittweise Exstirpation von fehlgebildeten Venen und/oder den Verschluss großer atypischer, insuffizienter transfaszialer Verbindungsvenen möglich (Abb. 8).

■ Operationen zur Beseitigung des Gefäßfehlers

Sie sind indiziert, sofern sie topographisch ohne Funktionsverlust durchführbar sind, was häufig der Fall ist, und zwar sowohl bei umschriebenen AV-Fehlern als auch bei venösen Formen. Ein *umschriebener* vorwiegend venöser Fehler fand sich bei einem 4-jährigen Mädchen im Bereich des rechten Oberarms (Abb. 9). Hier war eine Totalexstirpation möglich.

Infiltrierende vorwiegend venöse Fehler können oft nur subtotal beseitigt werden, wie dies bei einem 8-jährigen Mädchen im Bereich des linken Oberschenkels der Fall war (Abb. 10). In derartigen Fällen hat sich die unkonventionelle Resektionstechnik nach Belov IV (Tabelle 2) bewährt. Dabei werden die zu resezierenden Gewebe-Gefäß-Anteile z. B. mit einer großen Satinsky-Klemme ausgeklemmt und an der Basis mit einer fortlaufenden Blalock-Naht versorgt, sodass die Gewebeanteile ohne Blutverlust reseziert werden können (Abb. 10) [2, 6, 8, 9, 18, 25].



Abb. 9 a,b. **a** Klinisches Bild und Arteriogramm eines vorwiegend venösen umschriebenen Gefäßfehlers im Bereich des rechten Oberarms eines 4-jährigen Mädchens, **b** MRT, Nachweis der umschriebenen Form des Fehlers

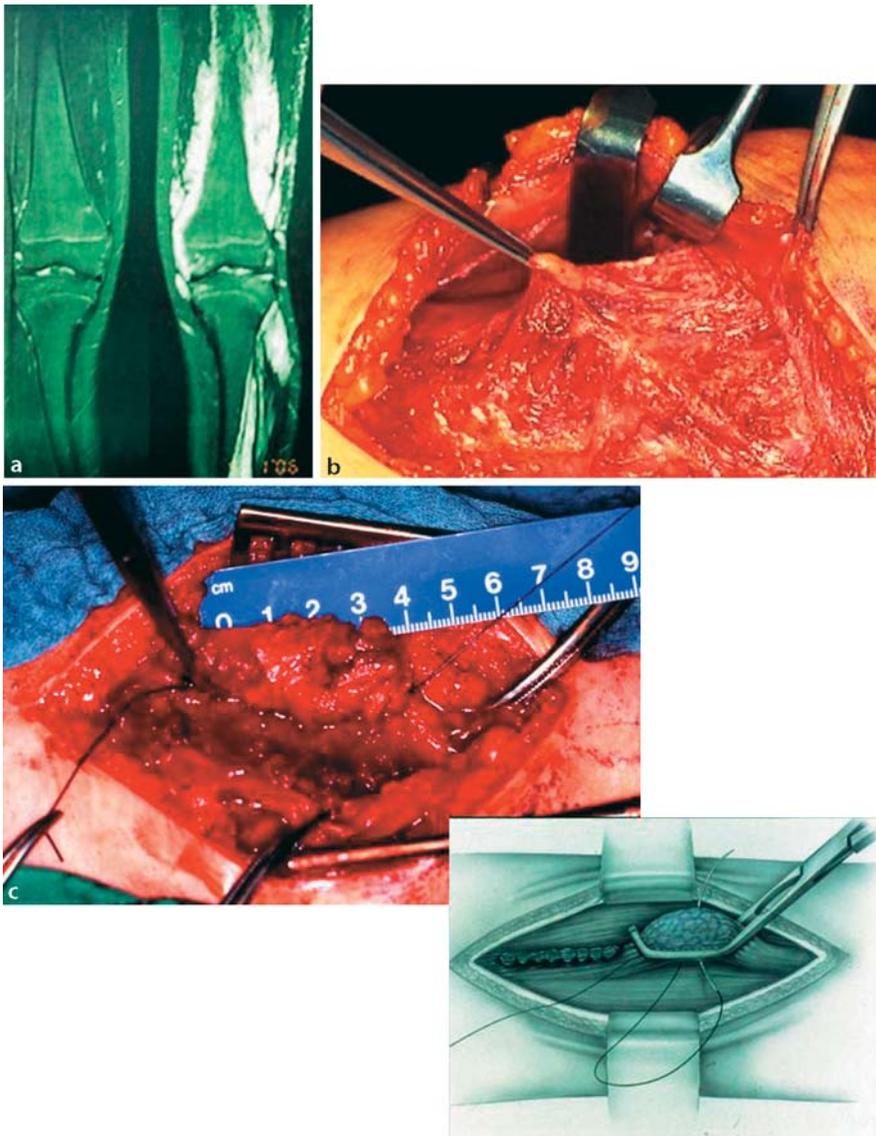


Abb. 10. a Darstellung eines vorwiegend venösen infiltrierenden Fehlers im MRT sowie intraoperativ, b intraoperativer Situs sowie c schematische Darstellung zur subtotalen Resektion in der Technik nach Belov IV [6]

■ Kombinierte Therapie

Indikationen sind AV-Fehler, die extratrunkulär infiltrierend (Tabelle 1) vorkommen und chirurgisch topographisch nicht resezierbar sind. Dann werden *nicht*chirurgische und chirurgische Behandlungstechniken kombiniert [18, 21, 28, 32, 36]. Dabei haben sich Therapieempfehlungen für die Anwendung der chirurgischen oder der nichtchirurgischen Behandlungsschritte bewährt, die zum einen die pathoanatomische Form (extratrunkulär oder trunkulär), zum anderen die Lokalisation (Gesäßregion, Oberschenkel, Knie, Unterschenkel, Fuß, Schulter, Oberarm, Ellenbogen, Hand) berücksichtigen [21].

Wenn durch interventionell radiologische Embolisierungstherapie wesentliche Anteile von AV-Fistel tragenden Regionen verschlossen werden konnten, verbleiben häufig nicht sondierbare und somit nicht embolisierbare kleinkalibrige AV-Fistel-Regionen. Diese sind hämodynamisch relevant und führen bei Belassung zu einer erneuten unkontrollierten Ausbreitung neuer AV-Fisteln. Solche Regionen werden durch gefäßchirurgische Maßnahmen verschlossen. Dies war z.B. bei dem in Abb. 11 dargestellten 8-jährigen



Abb. 11 a–f. **a** Klinisches Bild eines AV-Fehlers des rechten Fußes eines 8-jährigen Mädchens, **b** Arteriogramm: infiltrierende AV-Fisteln der distalen Ae. tibialis anterior und posterior, **c** ischämische Nekrose über dem V. metatarsale, **d** schematische Darstellung der Technik nach Loose II: intraoperative Sonographie und Verschluss der persistierenden AV-Fisteln, **e, f** klinisches Bild nach Amputation des V. Strahls

Mädchen der Fall, bei dem auf dem Boden eines infiltrierenden AV-Fehlers ischämische Nekrosen im Bereich des V. Strahls des rechten Fußes entstanden waren. Durch interventionell radiologische Embolisierungstherapie konnten große zuführende Fistelarterienäste aus den Stromgebieten der A. tibialis anterior und der A. tibialis posterior verschlossen werden. Nach Amputation des V. Mittelfußknochens konnten in weiteren Behandlungsschritten noch verbliebene AV-Fisteln im Bereich der Planta pedis verschlossen werden. Dabei hat sich die Technik nach Loose II [25, 28] bewährt, bei welcher unter intraoperativer sonographischer Kontrolle die AV-Fisteln lokalisiert und durch Umstechungsligaturen verschlossen werden (Abb. 11).

■ Unkonventionelle Chirurgie

Sie kommt bei speziellen Indikationen zum Einsatz (Tabelle 2). Die operativen Methoden wurden für solche Formen von Gefäßfehlern entwickelt, die bisher als inoperabel galten [3, 22, 37]. Von den hier aufgeführten 6 Techniken wird die partielle Segmentresektion von infiltrierenden extratrunkulären Fehlern (Belov IV) am häufigsten angewandt (Abb. 10). An zweiter Stelle steht die Technik zur Resektion einer Marginalvene [37, 38], einer im Bereich der lateralen Gluteal-Ober- und/oder -Unterschenkelregion verlaufenden atypischen Vene, häufig in Verbindung mit einem Naevus flammeus und einer Längendifferenz der Beine. Sie stellt einen vorwiegend venösen Gefäßfehler dar.

Es hat sich bewährt, eine Marginalvene nach ihren Segment- und Dränagetypen (nach Weber [54], Abb. 12) phlebographisch exakt zu klassifizieren, denn nur so ist ein erfolgreiches Therapiekonzept zu erstellen. So fanden sich z. B. bei einem 4-jährigen Jungen ein ausgedehnter Naevus flammeus sowie ein Phleblymphödem im Bereich des linken Beins (Abb. 13). Mit Phlebographie wurde eine ausgedehnte Marginalvene vom Unterschenkel-

Tabelle 2. Unkonventionelle chirurgische Therapiemethoden

■ Belov I	1972 [3]	Skelettierung embryonaler Venen
■ Belov II	1982	Wiederherstellung der tiefen venösen Dränage
■ Belov III	1989 [10, 11]	Teilresektion des extratrunkulär infiltrierenden Gefäßgebiets
■ Belov IV	1992 [6]	Segmentale Resektion des infiltrierenden Gefäßgebiets
■ Loose I	1995 [37]	Kathetertechnik der Marginalvenenresektion
■ Loose II	1997 [24–27]	Intraoperative Ultraschallkontrolle
■ Loose III		Intraoperative Ceiling-Technik
■ Tasnadi I		Aspiration der Fehlbildung mit Hilfe von Ultraschall
■ Tasnadi II		Dränage der lymphatischen Fehlbildung über Pudenz-Schulte-Shunt

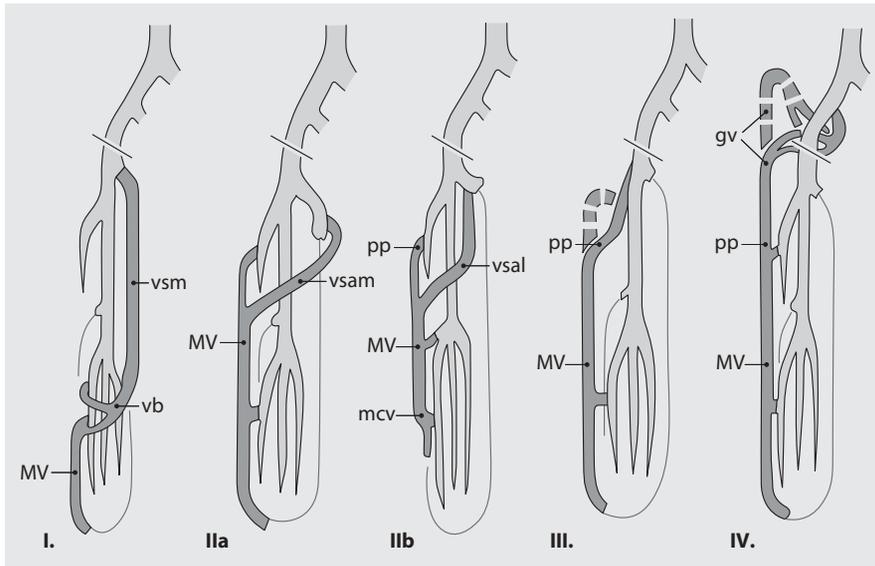


Abb. 12. Persistierende Marginalvene, Segment- und Dränagetypen nach Weber: *I* Unterschenkeltyp mit vorderem Bogenvenenabfluss zur V. saphena magna, *IIa* Unterschenkel-Knie-Typ mit Hauptdrainage über die V. saphena accessoria medialis, *IIb* Unterschenkel-Knie-Oberschenkel-Typ mit Hauptdrainage über die V. saphena accessoria lateralis, *III* Unter- und Oberschenkeltyp mit Drainage zu einer oberen V. profunda bzw. V. perforans und/oder V. circumflexa femoris lateralis, *IV* Unter- und Oberschenkelstamm mit Drainage zu den unteren und oberen Glutealvenen, *MV* Marginalvene, *fp* V. fibulare perforans, *gv* Glutealvenen, *mc* „mid crural veins“, *pp* V. profunda et perforans, *ug* untere Glutealvene, *vb* vordere Bogenvene, *vsm* V. saphena magna, *vsal* V. saphena accessoria lateralis, *vsam* V. saphena accessoria medialis

typ I (nach Weber [54]) nachgewiesen. Gleichzeitig fand sich eine Hypoplasie der Unterschenkelleitvenen als hämodynamische Folge der großkalibrigen Marginalvene. Mit Hilfe der Kathetertechnik nach Loose I [37] konnte die Marginalvene intraoperativ identifiziert und schrittweise nach Ligatur von AV-Fisteln und atypischen Perforansvenen extirpiert werden (Abb. 13). Die Kontrollphlebographie nach 1 Jahr wies die gute hämodynamische Adaptation der zuvor hypoplastischen Unterschenkelleitvenen nach (Abb. 13b). Der klinische Befund demonstrierte darüber hinaus die Reduktion des Ödems.

Die Embryonalvene ist ein Spezialfall einer Marginalvene, da eine Aplasie der Leitvenen besteht (Abb. 14). Da die Embryonalvene die einzige drainierende Vene des Beins ist, entwickelt sie schon im Kindesalter einen erheblichen venösen Hypertonus. Seitdem Soltesz [49] den Zusammenhang zwischen der Entstehung von AV-Fisteln und venösem Hypertonus nachgewiesen hat, ist bekannt, dass eine Embryonalvene zunehmend AV-Fisteln entstehen lässt. Diese wiederum erhöhen den Hypertonus, sodass ein Circulus vitiosus zustande kommt, der nur zu beherrschen ist, wenn die AV-



Abb. 13 a,b. **a** Klinisches Bild des linken Beins eines 4-jährigen Jungen mit Naevus flammeus und Phleblymphödem; Phlebogramm: großkalibrige Marginalvene mit hypoplastischen Leitvenen, Schema und intraoperativer Situs zur schrittweisen Exstirpation der Marginalvene in der Technik nach Loose I; **b** Postoperatives Kontrollphlebogramm, gute Adaptation der Leitvenen, klinisches Bild: Reduktion des Phleblymphödems



Abb. 14. Phlebogramm einer linksseitigen Embryonalvene mit suprapubischer Kollaterale in die rechte V. femoralis communis bei 6-jährigem Mädchen

Fisteln entfernt werden [2, 3, 22]. Belov [3] empfahl daher 1972 die Technik der Skelettierung der Embryonalvene als Therapieprinzip (Tabelle 2, Abb. 15).

Die bei Vorliegen einer Marginal- bzw. einer Embryonalvene anzuwendenden Taktiken sind in Tabelle 3 aufgeführt. Aus Tabelle 4 sind die Langzeitergebnisse dieser unterschiedlichen Therapieverfahren zu entnehmen, erfasst durch ein klinisches und ein subjektives Bewertungssystem.

■ Multidisziplinäre Therapie

Sie kommt bei Gefäßfehlern zum Einsatz, die auch Strukturen einschließen, die nicht zum Gefäßsystem gehören. Demzufolge sind neben den gefäßchirurgischen Maßnahmen weitere operative Behandlungsschritte anderer Fachbereiche erforderlich, um ein optimales Ergebnis zu erzielen. Die am häufigsten beteiligten Fachrichtungen sind:

- Orthopädie
- Plastische Chirurgie
- Kinderchirurgie
- Handchirurgie

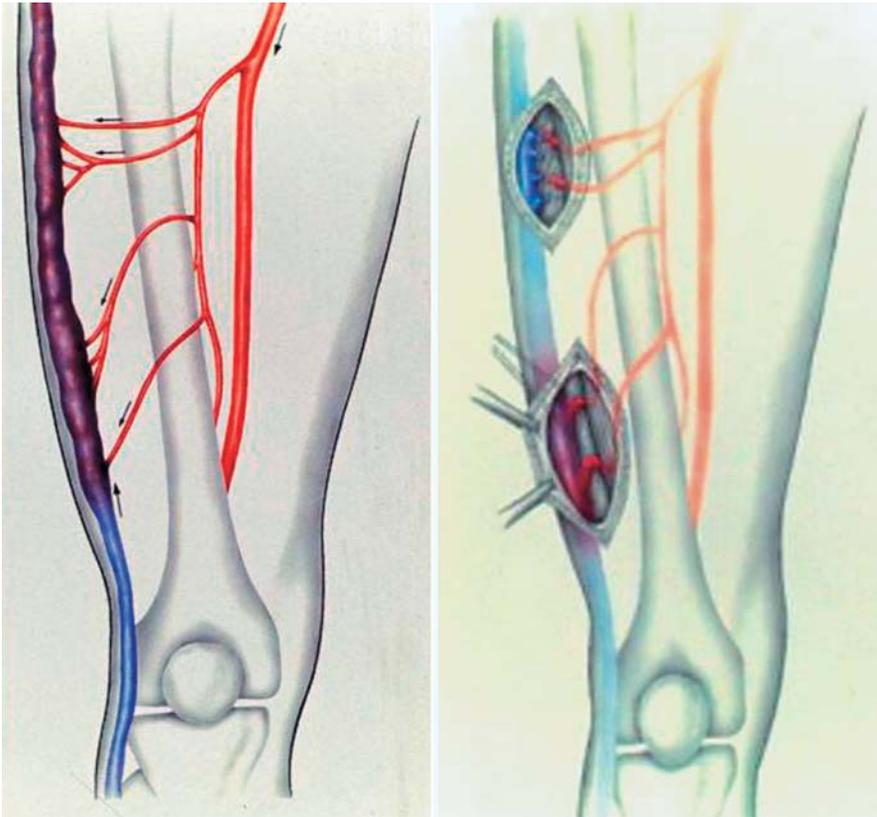


Abb. 15. Schematische Darstellung einer Embryonalvene mit zahlreichen kleinen AV-Fisteln und Technik der Skelettierung nach Belov I [3]

Tabelle 3. Chirurgische Taktik zur Therapie der Marginal- und der Embryonalvene

Pathologische Formen	Marginalvene	Marginalvene	Embryonalvene
■ Situation der Stammvenen	Normal	Hypoplastisch	Aplastisch
■ Chirurgische Technik	Totalexstirpation	Exstirpation in Etappen	Skelettierung der Embryonalvene

Tabelle 4. Langzeitergebnisse nach chirurgischer Therapie einer Marginal- oder einer Embryonalvene

Klinische und subjektive Wertung	Marginalvene	Embryonalvene
■ Ausgezeichnet	66	
■ Gut	94	18
■ Befriedigend	24	6
■ Total	184	24

- Neurochirurgie
- Urologie.

So wurde beispielsweise bei einem 5-jährigen Jungen nach gefäßchirurgischen Therapieschritten im Bereich des Ober- und Unterschenkels anschließend der rechte Fuß durch den plastischen Chirurgen rekonstruiert (Abb. 16). Damit erhielt das Kind die Möglichkeit, das rechte Bein zu belasten und somit das Gehen zu erlernen.



Abb. 16. Klinisches Bild der Beine eines 5-jährigen Jungen; Phlebogramm: ausgedehnte dysplastische atypische Venen im Bereich der V. saphena magna mit hypoplastischen Leitvenen. Nativröntgenbild der Füße: proportioniert angelegtes Fußskelett beidseits; klinisches Bild des rekonstruierten rechten Fußes

Ergebnisse

Im Rahmen einer Multizenterstudie [4, 10, 18, 31, 38], an der 4 europäische Zentren beteiligt sind, wurden die Anwendungshäufigkeiten der unterschiedlichen 6 chirurgischen Taktiken zur Behandlung von 1892 Fällen mit angeborenen Gefäßfehlern erfasst:

- Rekonstruktive Operationen: 118 Fälle (6,3%)
- Operationen zur Reduktion hämodynamischer Aktivität des Gefäßfehlers: 51 Fälle (2,8%)
- Operationen zur Beseitigung des Gefäßfehlers: 955 Fälle (51,6%)
- Kombinierte Therapie: 419 Fälle (20,5%)
- Unkonventionelle Chirurgie: 242 Fälle (13,1%)
- Multidisziplinäre Therapie: 107 Fälle (5,7%).

Zusätzlich wurden 8 Kategorien zur Bewertung der Langzeitergebnisse aufgestellt. Dabei konnten die objektiven Befunde der Nachuntersuchungen und das subjektive Befinden der Patienten dokumentiert werden. Fasst man die Ergebnisse aller Behandlungsmethoden zusammen, ergibt sich folgendes Bild:

- in 15% ausgezeichnete Ergebnisse
- in 42% gute Ergebnisse
- in 34% eine Verbesserung der Befunde
- in 5% eine Persistenz/Rezidiv
- in 1,5% keine Veränderung
- in 0,9% eine Verschlechterung
- in 0,7% Amputationen
- in 0,3% letaler Ausgang.

Schlussfolgerungen

Die Diagnostik und Therapie von kongenitalen vaskulären Malformationen wurden immer wieder kontrovers diskutiert [18]. Bei konsequenter Beachtung einer eingehenden Diagnostik [20, 23, 25, 45, 54] und Befolgung der *bewährten* Therapietaktiken und -techniken sind jedoch gute Langzeitergebnisse zu erzielen.

Literatur

1. Baskerville JS, Ackroyd M, Thomas L, Browze L (1985) The Klippel-Trénaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management. *Br J Surg* 72:232–236
2. Belov S (1971) Congenital angiodyplasias and their surgical treatment. *Medicina I Fizkultura*, Sofia
3. Belov S (1972) Congenital agenesis of the deep veins of the lower extremity: surgical treatment. *J Cardiovasc Surg* 13:594
4. Belov S (1986) Late results of surgical treatment of congenital vascular defects. In: Maurer PC, Becker HM, Heidreich H (eds) *What is new in angiology? Trends and controversies*. Zuckschwerdt, München, pp 249–250
5. Belov S (1990) Haemodynamic pathogenesis of vascular bone syndromes in congenital vascular defects. *Int Angiol* 9:155–161
6. Belov S (1992) Operative-technical peculiarities in operations of congenital vascular defects. In: Balas P (ed) *Progress in angiology*. Minerva Med, Torino, pp 379–382
7. Belov S (1993) Correction of lower limbs length discrepancy in congenital vascular bone disease by vascular surgery performed during childhood. *Semin Vasc Surg* 6:245–251
8. Belov S (2000) Vascular malformations and hemangiomas: surgical treatment. In: Chang JB (ed) *Textbook of angiology*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 1284–1293
9. Belov S, Loose DA (1990) Surgical treatment of congenital vascular defects. *Int Angiol* 9:175–182
10. Belov S, Loose DA, Mattassi R, Spatenka J, Tasnadi G, Wag Z (1989) Therapeutical strategy, surgical tactics and operative techniques in congenital vascular defects (multicentre study). In: Strano A, Novo S (eds) *Advances in vascular pathology*. *Excerpta Medica* 2:1355–1360
11. Belov S, Loose DA, Weber J (eds) (1989) *Vascular malformations*. *Periodica Angiologica XVI*. Einhorn, Reinbek
12. Fotaine R (1977) Spezielle therapeutische Aspekte gewisser arterio-venöser Missbildungen. In: Schobinger RA (Hrsg) *Periphere Angiodysplasien*. Huber, Bern Stuttgart Toronto, S 197–206
13. Friedberg H (1867) Riesenwuchs des rechten Beines. *Virchows Arch* 40:353
14. Hulsmanns RFHJ (1995) Congenital angiodyplastic syndromes associated with primary or secondary varicosis and/or phlebectasias. *Scope Phleb Lymph* 2:8
15. Ilizarow GA (1991) Transosseous osteosynthesis. Theoretical and clinical aspects of the regeneration and growth of tissue. Springer, Berlin Heidelberg New York
16. Kimmig W (1989) Laser therapy of cutaneous congenital vascular malformations. In: Belov S, Loose DA, Weber J (eds) *Vascular malformations*. *Periodica Angiologica XVI*. Einhorn, Reinbek, pp 195–196
17. Klippel M, Trenaunay I (1900) Du naevus variqueux et ostéohypertrophique. *Arch Genet Med* 3:641–672
18. Lee BB, Mattassi R, Loose DA, Yakes W, Tasnádi G, Kim HH (2005) Consensus on controversial issues in contemporary diagnosis and management of congenital vascular malformation: Seoul communication. *Int J Angiol* 13:182–192
19. Loose DA (1989) Röntgendiagnostik von venösen Dysplasien und ihre therapeutischen Konsequenzen. *Vasomed Aktuell* 6:15–18
20. Loose DA (1993) Gefäßchirurgische Therapie im Kindesalter (Abstract). *Wissenschaftl. Sitzung des Curatorium Angiologiae Internationalis mit dem Thema: Gefäß-*

- probleme im Kindesalter. Diagnostik und Therapie. 45. Therapiekongress, Karlsruhe, 18. 9. 1993
21. Loose DA (1993) Combined treatment of congenital vascular defects: indications and tactics. *Semin Vasc Surg* 6:260–265
 22. Loose DA (1993) The so called inoperable congenital venous defect and its surgical treatment: the extratruncular infiltrating forms. In: *Proceedings of the European Congress of the International Union of Phlebology*, Budapest. Multi-Science Publication, Budapest
 23. Loose DA (1994) Angeborene Gefäßmalformationen. In: Alexander K (Hrsg) *Gefäßkrankheiten*. Urban & Schwarzenberg, München
 24. Loose DA (1997) Malformaciones vasculares. Sistemática para el diagnóstico radiológico y la terapéutica. *Forum FL* 2:101–108
 25. Loose DA (1997) Systematik, radiologische Diagnostik und Therapie vaskulärer Fehlbildungen. In: Hohenleutner U, Landthaler M (Hrsg) *Operative Dermatologie im Kindes- und Jugendalter. Diagnostik und Therapie von Fehl- und Neubildungen*. Fortschritte der operativen und onkologischen Dermatologie, Bd 12. Blackwell, Berlin Wien
 26. Loose DA (1997) Therapie angeborener Gefäßmissbildungen. In: Görlich J, Brams HJ, Sunder-Plasmann L, Götz HJ (Hrsg) *Interventionelle Radiologie, endovaskuläre Chirurgie*. „State-of-the-Art“-Symposium. Zuckschwerdt, München
 27. Loose DA (1997) Vascular malformations. *Surgery* 15:39–43
 28. Loose DA (2000) Combined treatment of vascular malformations: indications, methods and techniques. In: Chang JB (ed) *Textbook of angiology*. Springer, Berlin Heidelberg, New York, pp 1278 ff
 29. Loose DA (2001) Modern tactics and techniques in the treatment of angiodysplasias of the foot. *Chir del Piede* 25:1–17
 30. Loose DA (2001) Sistemática del tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares congénitas. *Patol Vasc* 7:401–418
 31. Loose DA (2001) Die chirurgische Behandlung angeborener Gefäßfehler (arteriell, venös, lymphatisch, arteriovenös und kombiniert). *Vasomed* 13:96–105
 32. Loose DA (2005) Combined therapy in arteriovenous malformations – surgery and interventional radiology. *Przegląd Flebol* 13:137–144
 33. Loose DA, Hirsch-Gips N (2004) Vascular bone syndrome with length discrepancy: pathogenesis, treatment and results. *Communication on the 15th ISSVA Workshop*, Wellington, NZ, February 22–25
 34. Loose DA, Müller E (1978) Problems in surgery of congenital vascular malformations with arterio-venous shunts. In: De Castro Silva M (ed) *Atualização em Angiologia*. Belo Horizonte, pp 121–141
 35. Loose DA, Wang Z (1990) Surgical treatment in predominantly arterial defects. *Int Angiol* 9:183–188
 36. Loose DA, Weber J (1992) Indications and tactics for a combined treatment of congenital vascular defects. In: Bals NP (ed) *Progress in angiology 1991*. Edizione Minerva Medica, Torino, pp 373–378
 37. Loose DA, Funck I (1995) Angeborene Venenfehler – Diagnostische und therapeutische Möglichkeiten. *Aktuelle Chir* 30:329–340
 38. Loose DA, Belov S, Mattassi R, Tasnádi G, Vaghi M, Rehder A (2000) Chirurgische Therapie von Angiodysplasien: Langzeitergebnisse von 1852 Operationen. *Symp Med* 10:29–30
 39. Malan E (1960) Bases physiopathologiques du traitement chirurgical des fistules artérioveineuses congénitales. *Mèn Acod Chir* 86:259
 40. Malan E (ed) (1974) *Vascular malformations (angiodysplasias)*. Carlo Erba Foundation, Milano

41. Malan E, Puglionisi A (1964) Congenital angiodysplasias of the extremities (Note I: Generalities and classification; venous dysplasias). *J Cardiovasc Surg* 5:87–130
42. Mattassi R (1990) Surgical treatment of congenital arteriovenous defects. *Int Angiol* 9:196–202
43. Philipp C, Poetke M, Berlien HP (1997) Lasertherapie angeborener Gefäßfehlbildungen. In: Loose DA, Weber J (Hrsg) *Angeborene Gefäßmissbildungen*. Nordlanddruck, Lüneburg, S 179–201
44. Rosen RJ, Riles TS, Berenstein A (1995) Congenital vascular malformations. In: Rutherford RB (ed) *Vascular surgery*. Saunders, Philadelphia, pp 1218–1232
45. Rutherford RB (1993) Congenital vascular malformations: diagnostic evaluation. *Semin Vasc Surg* 6:225–232
46. Servelle M (1948) Stase veineuse et croissance osseuse. *Bull Acad Nat Med* 132: 471–474
47. Servelle M (1985) Klippel and Trénaunay's syndrome. *Ann Surg* 201:365–373
48. Simkin R, Bulloj R, Fuentes A (2000) Síndrome de Klippel Trénaunay. *Pathol Vasc* 6:251–267
49. Soltesz L (1965) Contributions of clinical and experimental studies of the hypertrophy of the extremities in congenital arteriovenous fistulae. Proceedings of the 7th Congress of the International Cardiovascular Society, Philadelphia 5.–18. 9. 1965. *J Cardiovas Surg [Suppl]*:260
50. Tasnádi G (1992) Postnatal development of the lower limb extremities in some forms of vascular malformations. 9th International Workshop for the Study of Vascular Anomalies, Denver, July 1–3
51. Van der Stricht J (1990) The sclerosing therapy in congenital vascular defects. *Int Angiol* 9:224–227
52. Vollmar J (1967) *Rekonstruktive Gefäßchirurgie*. Thieme, Stuttgart New York
53. Weber FP (1907) Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. *Br J Derm Syph* 19:231–235
54. Weber J (1997) Invasive Diagnostik angeborener Gefäßfehler. In: Loose DA, Weber J (Hrsg) *Angeborene Gefäßmissbildungen*. Nordlanddruck, Lüneburg, S 127–163
55. Weber J (1997) Embolisation von av-Malformationen. In: Loose DA, Weber J (Hrsg) *Angeborene Gefäßmissbildungen*. Nordlanddruck, Lüneburg