

Vortrag auf dem 118. Kongreß der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie  
01. bis 05. Mai 2001, München

05.05.2001 Kinder- und plastische Chirurgie.

Die Behandlung des Hämangioms, Lymphangioms sowie der  
venösen Malformation im Kindesalter

---

Operative Korrekturen vaskulärer Malformationen an der  
unteren Extremität

D.A. Loose

Während einer Konsensus-Konferenz 1988 in Hamburg hat die  
„International Society for the Study of Vascular Anomalies“ die  
Hamburger Klassifikation für Angiodysplasien erarbeitet und  
verabschiedet. Sie stellt die Basis für die Verständigung dar.

Bei der chirurgischen Therapie von vaskulären Fehlbildungen  
ist nicht nur die strenge Beachtung der speziellen Indikationen  
dringend notwendig, sondern es müssen zudem bestimmte  
Grundprinzipien der Therapiestrategie beachtet werden:

- 1.) Behandlungsbeginn im frühen Kindesalter, am besten  
zwischen dem 3. bis 7. Lebensjahr.
- 2.) Beeinflussung der pathophysiologischen Prozesse und  
Beseitigung der hämodynamischen Dysfunktion
- 3.) Individuell abgestimmte Therapie
- 4.) Operative Radikalität ohne Funktionsbeeinträchtigung
- 5.) Schrittweise chirurgische Therapie
- 6.) Kombinierte Therapie (interdisziplinär)

Die Behandlung angeborener Gefäßfehler erfolgt nach sechs verschiedenen chirurgischen Taktiken, und sie ist nach speziellen Indikationen mit speziellen operativen Techniken verbunden (Loose 1994), nämlich:

- 1.) Rekonstruktive Gefäßoperation
- 2.) Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers
- 3.) Operationen zur Beseitigung der fehlgebildeten Gefäße
- 4.) Kombinierte Therapie
- 5.) Unkonventionelle Chirurgie
- 6.) Multidisziplinäre Therapie

1.) Rekonstruktive Operationen finden bei angeborenen Gefäßfehlern eine eher seltene Indikation. Hier werden die allgemein bekannten rekonstruktiven gefäßchirurgischen Techniken angewandt.

2.) Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers stellen eine Behandlungstaktik dar, die sowohl im venösen als auch im arteriellen Bereich sehr häufig Anwendung findet. Ein 15-jähriges Mädchen mit einem ausgedehnten Naevus hatte eine massiv dilatierte Vena accessoria medialis mit peripherer Venektasie. Diese malformierte Vene führte zu einem venösen Hypertonus im linken Bein mit starken Stauungsbeschwerden. Es war daher die Exstirpation dieser malformierten Vene indiziert.

3.) Operationen zur Beseitigung der fehlgebildeten Gefäße sind bei der Behandlung angeborener Gefäßfehler häufig indiziert, das trifft sowohl für die vorwiegend venösen als auch für die vorwiegend arteriovenösen Formen zu. Im venösen Bereich stellt die Marginalvene eine Hauptindikation für diesen Operationstyp dar. Es ist dabei diejenige Marginalvene zu unterscheiden, bei der die Stammvenen regelrecht ausgebildet sind und diejenige, bei der die Stammvenen hypoplastisch sind.

Bei der Analyse der Röntgenmorphologie der eigenen Fälle hat sich eine Regelmäßigkeit bestimmter Formen ergeben, die in dem Schema nach Weber (1995) erfaßt sind: peripherer Typ, Oberschenkeltyp, Beckentyp

Ein peripherer Typ war z.B. bei einem 6-jährigen Jungen nachweisbar. Eine Längendifferenz der Beine lag nicht vor.

Bei einem 3-jährigen Jungen lag ein Oberschenkeltyp vor. In einem solchen Fall hat sich folgende Technik (Loose I)(Loose und Funk 1995) bewährt: Mit Hilfe eines Fogarthy-Katheters wird die Marginalvene intraoperativ inspektorisch und palpatologisch identifiziert, so daß sie auf diese Weise ohne großen Blutverlust, schrittweise freipräpariert und nach Ligatur von av-Fisteln schrittweise exstirpiert werden kann.

Bei der Therapie der Marginalvene ist folgendes zu beachten:

Bei normal angelegtem subfasziales Venensystem kann die Marginalvene total entfernt werden. Zur Operationstechnik ist jedoch zu beachten, daß immer kleinste av-Fisteln vorhanden sind, so daß technisch nicht etwa in gleicher Weise vorgegangen werden darf wie bei einer Varizenoperation.

Handelt es sich jedoch um ein subfasziales Venensystem, welches hypoplastisch ist, wie bei diesem 15-jährigen Mädchen mit einem Beckentyp, so darf diese ausgeprägte Marginalvene nur im Rahmen mehrerer Operationsetappen schrittweise entfernt werden.

Durch die schrittweise Entfernung des epifaszialen Venensystems kann sich das hypoplastische subfasziale System an die gefäßchirurgisch veränderte Hämodynamik adaptieren.

Die Embryonalvene ist ein Spezialfall der Marginalvene. Hier besteht eine Aplasie der Stammvenen. Entsprechend unterscheidet sich die gefäßchirurgische Therapie grundlegend. Bei einer teilweisen oder auch kompletten Aplasie des subfaszialen Systems, so wie bei diesem 5-jährigen Jungen, **muß** diese **Embryonalvene** erhalten werden.

Da in dieser Situation immer zahlreiche av-Fisteln bestehen, die in die Embryonalvene einmünden und somit einen venösen Hypertonus produzieren mit entsprechender klinischer Symptomatik, ist es sinnvoll, die Embryonalvene von den av-Fisteln zu befreien und damit den venösen Hypertonus zu reduzieren. Es hat sich daher das therapeutische Prinzip der Skelettierung der Embryonalvene nach Belov I (1972) bewährt, wobei sämtliche av-Fisteln ligiert werden unter peinlicher Schonung der Embryonalvene.

Bei 132 Patienten mit einer Marginalvene und bei 13 Patienten mit einer Embryonalvene konnten wir gute bis befriedigende Langzeitergebnisse erzielen.

4.) Im arteriellen Bereich ist häufig die **kombinierte Therapie** indiziert. Sie besteht aus der Kombination von interventionell-

radiologischer Embolisationstherapie und gefäßchirurgischer Therapie.

5.) Eine unkonventionelle chirurgische Therapie ist z.B. bei infiltrierenden, vorwiegend venösen Malformationen indiziert, wie bei diesem 8-jährigen Jungen. Er stellte sich mit einer schmerzbedingten partiellen Kontraktur im Kniegelenk links vor. Es lag ein vorwiegend infiltrierender, venöser Gefäßfehler im Bereich des Musculus Vastus medialis und lateralis vor. Phlebographisch und arteriographisch waren keine pathologischen Befunde zu erheben. Im CT fanden sich subfaszial gelegene, infiltrierende, vorwiegend venöse Malformationen. Bei einem solchen Befund hat sich die Technik nach Belov IV (1992) bewährt. Hierbei wird der malformationstragende Gewebeanteil mit einer Satinskyklemme ausgeklemmt, unter der Klemme mit einer blutstillenden Blalock-Naht versorgt, so daß dieser ausgeklemmte Anteil der Malformation anschließend ohne Blutverlust reseziert werden kann.

6.) Eine multidisziplinäre Therapie ist erforderlich, wenn andere chirurgische Disziplinen wie z.B. plastische Chirurgen oder Orthopäden zur Behandlung eines angeborenen Gefäßfehlers hinzugezogen werden müssen.

Im Rahmen einer Multicenter-Studie wurden 1378 Patienten ausgewertet, unter anderem auch in bezug auf die Häufigkeit der angewandten chirurgischen Taktiken.

Dieselbe Studie konnte auch die Langzeitergebnisse dieser Behandlungsformen erfassen aufgrund eines subjektiven und objektiven Scores.

Durch die Entwicklung von Behandlungsstrategien, die die Pathophysiologie der Hämodynamik, die Morphologie und die

klinischen Befunde von angeborenen Gefäßfehlern berücksichtigt, ist es gelungen, befriedigende und gute Langzeitergebnisse zu erzielen. Neue gefäßchirurgische Techniken können bei vorwiegend venösen und ebenso bei vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern Anwendung finden. Eine unsachgemäße Therapie kann die Beschwerden der Patienten erheblich verschlechtern, weil damit die Hämodynamik in der betroffenen Region verschlechtert wird.