

Vortrag auf dem Symposium
„Interdisziplinäre Diagnostik und Therapie
benigner Gefäßfehl- und Neubildungen der Haut“
Regensburg, 24. November 2001

D.A. Loose

Gefäßchirurgische Taktiken bei Gefäßfehlbildungen

Gefäßfehlbildungen treten in einer verwirrenden Vielfalt der Formen auf. Es ist darum entscheidend, daß zunächst diagnostisch eine klare Einteilung und Zuordnung vorgenommen wird. Erst danach kann eine Behandlungstaktik erarbeitet werden.

Es haben sich daher drei diagnostische Hauptkriterien bewährt:

Klinische Befunde,
Funktionelle Befunde,
Radiologische Befunde.

Auf der Basis dieser Kriterien müssen folgende Fragen geklärt 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, systemisch?

Belov stellte 1996 Leitlinien zur Diagnostik auf, welche die weitgehende Klärung dieser Fragen ermöglichen. Erst dann, wenn die erwähnten Fragen diagnostisch geklärt sind, ist die Einteilung bzw. Klassifizierung der Arten und Formen der Gefäßfehlbildungen möglich. 1988 hat die „International Society for the Study of Vascular Anomalies“ die sogenannte Hamburger Klassifikation erarbeitet (vergl. Tab. 1). Sie schließt drei unterschiedliche Kriterien ein, nämlich:

Klinische

Morphologische und

ätiogenetische.

Durch diese Praxisnähe zeichnet sie sich, wie Hulsmanns 1995 herausgestellt hat, deutlich aus gegenüber anderen Klassifikationsversuchen. Die Hamburger Klassifikation stellt seither die Basis für die Verständigung international dar.

Eine gefäßchirurgische Therapie von angeborenen Gefäßfehlern kann nur dann erfolgreich sein, wenn

- 1.) eine strenge Indikationsstellung erfolgt und wenn
- 2.) zweitens die Grundprinzipien der Therapiestrategie beachtet werden.

Diese Prinzipien sind auf der Basis umfangreicher Erfahrungen erstellt worden, welche in zahlreichen kooperierenden Gefäßzentren gesammelt worden sind (Belov 1985; Belov et. al 1985, 1989; Loose et. al 2001(1,2,3); Mattassi 1990, Mattassi et al. 2002; Loose 1988; Tasnádi und Osztovcz 1975). Dabei konnten mehr als 2500 Operationen erfaßt werden. Bei diesen Therapiestrategien handelt es sich um folgende Punkte:

- 1.) Behandlungsbeginn im frühen Kindesalter, am besten zwischen dem 3. und 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).

Im Rahmen dieser Therapiestrategien können chirurgische und nicht-chirurgische Behandlungsverfahren angewandt werden. Nicht-chirurgische Behandlungsverfahren haben sich bewährt, wenn eine operative Behandlung unmöglich ist oder wenn sie zum geplanten Zeitpunkt noch nicht durchführbar ist. Es stehen folgende Methoden zur Verfügung:

Kompressionsverbände,
Sklerosierungstherapie,
Kryotherapie,
Lasertherapie und
perkutane Katheterembolisation.

Diese Therapieverfahren können isoliert oder in Kombination mit einer chirurgischen Behandlung durchgeführt werden. Die Indikation zur **alleinigen** Kompressions-therapie als Resultat eines therapeutischen Frustes, wie Baskerville et al. (1985) empfehlen, ist bei dem heutigen Stand der Kenntnis nicht zu akzeptieren.

Der Zeitpunkt des gefäßchirurgischen Eingriffs hat eine besondere Bedeutung bei Kindern mit Gefäßknochensyndromen (Loose und Wang 1990). Hier liegt der optimale Operationszeitpunkt zwischen dem 3. und 7. Lebensjahr, weil dann noch eine Kompensation oder Subkompensation einer bestehenden Längendifferenz der Extremitäten erwartet werden darf (Belov 1990, 1993; Tasnádi 1992; Loose 1993, 1997[1]). Es ergibt sich daraus, daß an erster Stelle eine gefäßchirurgische Therapie zur Reduktion der Längendifferenz erfolgen sollte, so wie bei diesem 7-jährigen Jungen, bei dem eine erhebliche Längendifferenz des rechten Beines von 3,5 cm. mit Beckenschiefstand bestand. Es lag ein vorwiegend arteriovenöser Gefäßfehler des rechten Beines vor, der durch kombinierte Therapie behandelt wurde:

d.h. interventionell-radiologische Embolisationstherapie und gefäßchirurgische Therapie. 10 Jahre postoperativ ist fast ein Längenausgleich erreicht. Die Längendifferenz beträgt noch 1,2 cm.

Wenn zusätzlicher Behandlungsbedarf zur orthopädischen Korrektur der Längendifferenz besteht, so sollten folgende Indikationen streng beachtet werden:

- 1.) Die Operation darf nur am **erkrankten** Bein erfolgen.
- 2.) Wenn bei einer großen Längendifferenz nach erfolgter Gefäßoperation die Längenkorrektur nicht ausreicht.
- 3.) Orthopädische Operationen erst nach Abschluß des Wachstums (mit Ausnahme der temporären Epi-physeodese)
- 4.) Wenn sich keine OP-Indikation für einen gefäßchirurgischen Eingriff ergibt.

Empfehlungen zu Operationstechniken zum Ausgleich einer Längendifferenz der Beine, wie sie von Servelle (1948, 1985) oder Ilisarov (1991) am gesunden Bein empfohlen werden, sind strikt abzulehnen.

Die gefäßchirurgische Therapie angeborener Gefäßfehler basiert auf sechs verschiedenen Therapiestrategien, welche bei speziellen Indikationen mit speziellen operativen Techniken verbunden sind (Loose 1993, 1994, 1997, 2000, 2001).

- 1.) Rekonstruktive Gefäßoperationen.
- 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** sind bei angeborenen Gefäßfehlern eher selten indiziert. Dabei werden die bekannten Techniken der rekonstruktiven Gefäßchirurgie angewandt, so z.B. bei einem 7-jährigen Knaben mit einer Umfangsvermehrung des rechten Beines bei einer angeborenen, langstreckigen Stenose der Vena iliaca communis und externa rechts. Nach Rekonstruktion der Gefäßstrecke durch ein autologes Vena saphena magna Streifentransplantat konnte eine Normalisierung des venösen Flusses erreicht werden. Im Laufe von 4 Jahren postoperativ konnten regelrechte Beinumfangänge objektiviert werden.

2. **Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers** stellen eine gefäßchirurgische Taktik dar, die sowohl im venösen als auch im arteriellen Bereich häufig indiziert ist. So fand sich beispielsweise bei einem 19-jährigen Mann im Bereich des rechten Unterarmes ein umschriebener, vorwiegend arteriovenöser Gefäßfehler, der über die A. Interossea und A. radialis gespeist wurde.

Durch intraoperative Ultraschall-Doppler-Sonographie werden die zuführenden und abführenden Gefäße lokalisiert, so daß die Malformation in toto exstirpiert werden kann. Anschließend wird der av-Fistelverschluß erneut durch Ultraschall-Doppler-Sonographie überprüft.

Auch im venösen Bereich sind Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers häufig indiziert. So fand sich bei einem 15-jährigen Mädchen ein ausgedehnter Naevus flammeus im Bereich des lateralen linken Ober- und Unterschenkels. Gleichzeitig zeigte sich eine massiv dilatierte Vena accessoria medialis mit einem distalen, ampullären Aneurysma. Diese klappenlose Vene bewirkte einen extrem ausgebildeten venösen Hypertonus im Bereich des linken Beines mit starken Beschwerden. Die Exstirpation dieser malformierten Vene war daher indiziert und konnte bei regelrechten Stammvenen in toto erfolgen.

3. Operationen zur Beseitigung der fehlgebildeten Gefäße sind häufig indiziert. Das betrifft sowohl die vorwiegend venösen als auch die vorwiegend arteriovenösen Formen. Im venösen Bereich stellt die Marginalvene eine Hauptindikation für diese Behandlungstaktik dar. Die Marginalvene ist eine im Bereich des lateralen Ober- und Unterschenkels verlaufende fehlgebildete Vene. Sie entwickelt sich in der 6. Woche der Fötalzeit. Dabei ist grundsätzlich zu klären, ob die Stammvenen regelrecht ausgebildet sind oder ob sie hypoplastisch sind. Bei der Analyse der Röntgenmorphologie der eigenen Fälle hat sich eine Regelmäßigkeit bestimmter Formen ergeben, die Weber (1997) schematisch dargestellt hat:

I. und II. peripherer Typ (26%)

III. Oberschenkeltyp (46%)

IV. Beckentyp (26%).

So lag z.B. bei einem 3-jährigen Jungen ein Oberschenkeltyp vor. Schon klinisch zeigten sich deutliche Venektasien im lateralen Ober- und Unterschenkel rechts. Eine Längendifferenz bestand nicht.

Im Phlebogramm finden sich sowohl trunkuläre Dysplasien im Sinne eines spindelförmigen Aneurysmas der Vena poplitea als auch eine Marginalvene. Auch diese zeigt deutliche Dysplasien. Intraoperativ hat sich gezeigt, daß es häufig schwierig ist, die Marginalvene eindeutig zu identifizieren. Wir bedienen uns daher eines Fogarthy-Katheters, der inspektorisch und palpatorisch eine Identifikation der Marginalvene erleichtert, so daß sie auf diese Weise ohne großen Blutverlust schrittweise freipräpariert werden kann und nach Ligatur von av-Fisteln schrittweise exstirpiert werden kann (Loose 1997). Das postoperative Kontroll-Phlebogramm zeigt weiterhin die trunkulären, dysplastischen Venen, jedoch eine deutliche Reduktion der extratrunkulären Dysplasien. Interessant ist, daß sich intraoperativ in einem hohen Prozentsatz av-Fisteln nachweisen lassen, während diese radiologisch nur in 21% der Fälle dokumentiert werden können.

Die chirurgische Therapie der Marginalvene erfordert eine präzise präoperative Diagnostik. Bei normal angelegtem subfaszialem Venensystem kann die Marginalvene total entfernt werden. Zur Operationstechnik ist jedoch zu beachten, daß fast immer kleinste av-Fisteln vorhanden sind, so daß technisch nicht etwa in gleicher Weise vorgegangen werden darf wie bei einem Varizenstripping. Liegt jedoch ein subfasziales Venensystem vor, welches hypoplastisch ist, so darf diese Marginalvene nur im Rahmen mehrerer Operationsetappen schrittweise entfernt werden. So bei einem 9-jährigen Knaben mit einem peripheren Typ nach Weber (1997). In diesem Fall kommuniziert die Marginalvene mit einer deutlich dilatierten Vena accessoria medialis bzw. der Vena saphena magna. Durch die schrittweise Resektion des epifaszialen Venensystems kann sich das hypoplastische subfasziale System an die veränderte Hämodynamik adaptieren. Das Kontroll-Phlebogramm ein Jahr später weist jetzt deutlich eine Darstellung des subfaszialen Systems nach, so wie ein venöses Aneurysma im Bereich der linken Leiste. Dieses wurde anschließend exstirpiert. Hier der klinische Befund des Kindes nach 3 OP-Etappen.

Die **Embryonalvene** ist ein Spezialfall der Marginalvene. Hier besteht nämlich eine **Aplasie** der Stammvenen. Daher muß sich die gefäßchirurgische Therapie grundlegend unterscheiden. So z.B. bei einem 5-jährigen Knaben, der klinisch einen ausgeprägten Naevus flammeus aufweist. Eine Längendifferenz besteht nicht. Das Phlebogramm dokumentiert eine Embryonalvene bei komplettem Fehlen des subfaszialen Systems vom Oberschenkel bis in den Beckenbereich. Hier muß diese Embryonalvene erhalten werden. Da in dieser Situation immer zahlreiche av-Fisteln bestehen, die in die Embryonalvenen einmünden und damit einen venösen Hypertonus verursachen, ist es sinnvoll, die Embryonalvene von den av-Fisteln weitgehend zu befreien. Auf diese Weise kann der enorme venöse Hypertonus reduziert werden. 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. In diesem Fall erfolgte zusätzlich die Exstirpation der hämorrhoidalen Kollateralen, die bei dem Kind regelmäßige rektale Blutungen verursacht hatte.

Die postoperativen Kontrolluntersuchungen aufgrund klinischer und subjektiver Kriterien zeigten bei Patienten mit einer Marginalvene 46mal ausgezeichnete Resultate, 75mal gute und 20mal befriedigende. Bei 14 Patienten mit einer Embryonalvene konnten wir 11mal gute und 3mal befriedigende Langzeitergebnisse objektivieren.

4. Die kombinierte Therapie betrifft zumeist die Behandlung von vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern. Sie besteht aus der Kombination von interventionell-radiologischer Embolisationstherapie und gefäßchirurgischer Therapie. Erfahrungen, die wir aufgrund der Kooperation mit zahlreichen Zentren gewonnen haben, konnte zeigen, daß sich Behandlungsempfehlungen für die kombinierte Therapie in bezug auf die pathoanatomische Form und auf die Lokalisation des betreffenden Gefäßfehlers geben lassen (Kromhout 1990; Mattassi 1990; Loose 1978, 1990, 1997; Weber 1993, 1997, 2001): Trunkuläre Formen mit tiefen av-Fisteln oder mit oberflächlichen av-Fisteln sollten vorwiegend gefäßchirurgisch behandelt werden.

Bei extratrunkulären Formen, die infiltrierend oder umschrieben sind, können beide Behandlungsmethoden, nämlich die gefäßchirurgische und die interventionell-radiologische Embolisations-therapie empfohlen werden. Es können auch beide Formen in Kombination angewandt werden. Die Lokalisation von vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern spielt eine besondere Rolle, wenn die interventionell-radiologische Embolisations-therapie indiziert ist. Diese kann im Bereich des Gesäßes, des Oberschenkels und der Knie- und auch des proximalen Unterschenkels durchgeführt werden. Distal davon gelegene av-Fisteln sind nur bedingt durch Embolisations-therapie zu behandeln, da es hier häufig zu Spasmen kommt, die nicht zu unterschätzen sind. Sie können zu schweren ischämischen Schäden führen.

Im Bereich der oberen Extremitäten empfiehlt es sich, die interventionell-radiologische Embolisations-therapie bevorzugt im Schulterbereich, Oberarmbereich und im Ellenbogenbereich durchzuführen. In den distal davon gelegenen Regionen muß ebenfalls mit ausgeprägten Spasmen gerechnet werden.

Peripher des Handgelenkes ist zumeist eine vorwiegend gefäßchirurgische Therapie angezeigt. Häufig verbleiben nach einer Embolisationstherapie nicht embolisierbare, kleinere av-Fisteln, die hämodynamisch relevant sind. Diese können anschließend durch gefäßchirurgische Therapie in der Technik nach Loose II (1997) verschlossen werden.

Die von Malan und Puglionisi (1965) eingeführte und später von Vollmar (1967) ebenfalls empfohlene Skelettierungstechnik der Stammarterien zur alleinigen Behandlung von vorwiegend arteriovenösen Gefäßfehlern wurde in einer Zeit indiziert, als interventionell-radiologische Embolsationstechniken noch nicht zur Verfügung standen. Heute ist diese Skelettierungstechnik jedoch generell als obsolet anzusehen, auch wenn Simkin et al. (2000) diese Technik immer noch propagieren. So haben u.a. Rosen et al. (1995) ebenso wie Athanasoulis (1979) darauf hingewiesen, daß nach der Skelettierungstechnik immer wieder neue av-Fisteln entstehen, so daß es schließlich zur peripheren Ischämie kommt, die nicht selten eine Amputation nach sich zieht.

Bei einem 8-jährigen Mädchen mit Längendifferenz der Beine links 4 cm Plusvariante, fand sich ein ausgehnter, vorwiegend arteriovenöser Gefäßfehler im Kniegelenksbereich. Hier erfolgte die interventionell-radiologische Embolsationstherapie der großen av-Fisteln. Die Kontroll-Arteriographie nach der Embolisation zeigt persistierende kleine av-Fisteln, die gefäßchirurgisch behandelt wurden. Hier erfolgte die Technik nach Loose II (1997). Dabei werden die verbliebenen kleinen av-Fisteln durch intraoperative Ultraschall-Doppler-Sonographie dargestellt und durch Umstechungsligaturen verschlossen. Die anschließende intraoperative Sonographie kontrolliert den sicheren av-Fistelverschluß.

5. Eine unkonventionelle chirurgische Therapie ist z.B. bei infiltrierenden, vorwiegend venösen Gefäßfehlern indiziert. So fand sich z.B. bei einem 8-jährigen Mädchen im Bereich der rechten Gastroknemius-Muskulatur ein vorwiegend venöser Gefäßfehler vom infiltrierenden Typ. Durch eine schmerzbedingte Schonhaltung hatte sich ein Spitzfuß entwickelt.

Phlebographisch und arteriographisch waren keine pathologischen Befunde zu erheben. Im MRT fanden sich subfaszial gelegene infiltrierende, vorwiegend venöse Malformationen.

Um bei der subfaszialen Exstirpation dieser Gefäßkonvolute zum einen möglichst radikal sein zu können und zum anderen nicht massive Blutungen zu riskieren, hat sich die Technik nach Belov IV (1992) bewährt. Hierbei wird der malformationstragende Gewebeanteil mit einer Satinskyklemme ausgeklemmt, unter der Klemme wird eine blutstillende Blalock-Naht gelegt, so daß dieser ausgeklemmte Anteil der Fehlbildung anschließend ohne Blutverlust reseziert werden kann.

Eine weitere unkonventionelle Operationstechnik stellt die intraoperative Versiegelungstechnik von Lymphzysten mit der Kombination aus Fibrinkleber und Kollagen nach Loose III dar (Loose 2001). Bei einem 6-jährigen Knaben fand sich im Bereich der linken Leiste und des linken medialen Oberschenkels bis hin zum Kniegelenk ein ausgedehnter Bereich von kongenitalen Lymphzysten, epi- und subfaszial.

Es erfolgte die weitgehende Exstirpation. In den subfaszialen Regionen konnten die großen Lymphzysten durch Versiegelungstechnik und anschließende überwendliche Nähte zur Obliteration gebracht werden.

6. Multidisziplinäre Operationen sind indiziert bei Gefäßfehlern, bei denen nicht zum Gefäßsystem gehörende Gewebestrukturen einbezogen sind. Hier ist die interdisziplinäre Zusammenarbeit gefordert. So fand sich z.B. bei einem 3-jährigen Jungen ein monströser, vorwiegend venöser Gefäßfehler im Bereich des rechten Beines mit ausgedehnten dysplastischen Venen im medialen und lateralen Unterschenkelbereich. Nach Reduktion des venösen Hypertonus durch Entfernen der Marginalvene konnte eine plastische Rekonstruktion der Fußregion erfolgen.

Im Rahmen einer Multicenter-Studie (Loose et al. 2001) konnten 1378 Patienten in bezug auf die Häufigkeit der angewandten chirurgischen Taktiken ausgewertet werden. Dabei fanden sich folgende Häufigkeiten:

- 1.) Rekonstruktive Operationen: 118 Patienten,
- 2.) Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers: 51 Patienten,
- 2.) Operationen zur Beseitigung des Gefäßfehlers: 955 Patienten
- 4.) Kombinierte Behandlung: 419 Patienten
- 5.) Unkonventionelle Chirurgie: 242 Patienten
- 6.) Multidisziplinäre Therapie: 107 Patienten

In derselben Studie wurden auch die Langzeitergebnisse der unterschiedlichen Behandlungsformen aufgrund eines subjektiven und objektiven Scores erfaßt. Die Ergebnisse wurden in 8 subjektive bzw. objektive Kategorien unterteilt, und es zeigte sich, daß die Langzeitergebnisse in 15% ausgezeichnet waren, in 42% gut, und in 34% konnte eine Verbesserung erreicht werden. Damit war in 91% ein positives Ergebnis erzielt worden (vergl. Loose et al.1998, 2001).

In den vergangenen 30 Jahren sind Behandlungsstrategien entwickelt worden, die die Pathophysiologie der Hämodynamik, die Morphologie und die klinischen Befunde von angeborenen Gefäßfehlern berücksichtigen. Die Anwendung dieser Strategien in zahlreichen internationalen Zentren haben gleiche befriedigende und gute Langzeitergebnisse gezeigt. Darüber hinaus haben auch neue gefäßchirurgische Techniken dazu beigetragen, daß gute Langzeitergebnisse erzielt werden konnten.

Die sinnvolle Diagnostik und Therapie von angeborenen Gefäßfehlern kann nur interdisziplinär erfolgen.