

## WAS HAT SICH IN DER THERAPIE VON KONGENITALEN VASKULÄREN MALFORMATIONEN BEWÄHRT?

D.A.Loose

European School for the Diagnosis and Treatment of Vascular Malformations  
(Directors: Prof. Dr. Dirk A. Loose, info@prof-loose.de  
Prof.Dr.Raul Mattassi, chirvasc@aogarbagnate.lombardia.it)  
Hamburg,Germany; Milan,Italy; Marbella,Spain

### Zur Klassifikation:

Als Friedberg 1867(14 ) (Abbildung 1) und später die Autoren Klippel und Trenaunay(17 ) im Jahre 1900 und danach auch Weber(53 ) bestimmte angeborene Krankheitsbilder beobachtet und klinisch beschrieben haben, waren sie nicht in der Lage die dermatologischen Befunde 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 jedoch die Befunde sehr klar differenzieren können, "ergibt der Gebrauch der historischen allgemeinen und beschreibenden Syndromennamen keinen Sinn mehr, da sie ungenau sind", wie Malan schon seit 1960 immer wieder proklamiert hat (39,40,41 ).

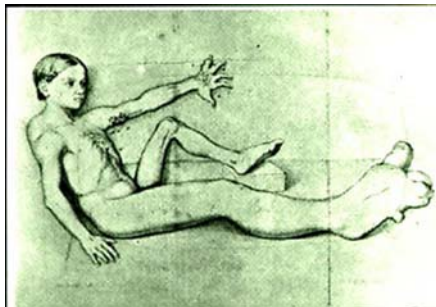


Abb. 1a)

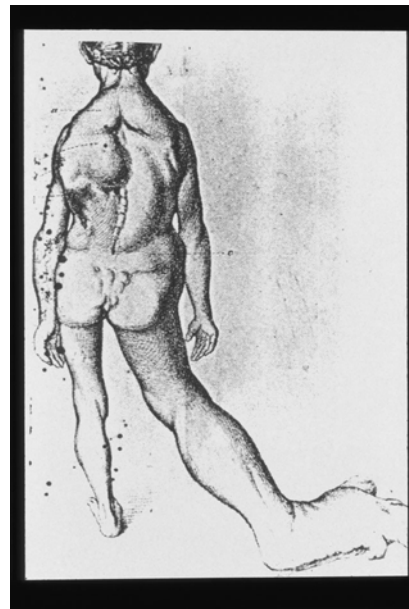


Abb. 1b)

Die Diagnostik muss systematisch erfolgen und gilt für jedes Erscheinungsbild der Fehlbildungen (45,54) Wenn die drei diagnostischen Säulen, und zwar die klinischen Befunde, die funktionellen Befunde und die radiologischen Befunde genau analysiert werden, können die drei entscheidenden Fragen an die Diagnostik beantwortet werden, nämlich:

- 1.) welches ist das vorwiegend beteiligte Gefäß-System?
- 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 (2,10 ) die „Hamburger Klassifikation“ (siehe Tab. 1) erarbeitet.

Grundvoraussetzung für diese Klassifikation ist, dass bei Gefäßmissbildungen eine eindeutige Differenzierung in Gefäßtumoren (wie z.B. Hämangiome) und Gefäßfehler (Angiodysplasien) erfolgt. 1996 ist die *International Society for the Study of Vascular Anomalies* weltweit prinzipiell dieser Klassifikation gefolgt. Bei den Gefäßfehlern wurden erstmals in einer Klassifikation das klinische Bild

sowie die Art und die anatomisch-pathologische Form berücksichtigt. Die fünf Gruppen der Gefäßfehler sind:

- vorwiegend arterielle Fehler,
- vorwiegend venöse Fehler,
- vorwiegend lymphatische Fehler,
- vorwiegend durch av-Shunts gekennzeichnete Fehler,
- kombinierte Gefäßfehler.

Die Hamburger Klassifikation (St.Belov et al.1989)		
Art	Form	
	trunkulär	extratrunkulär
1.Vorwiegend arterielle Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
2.Vorwiegend venöse Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
3.Vorwiegend lymphatische Fehler	Aplasie oder Obstruktion Dilatation	infiltrierend umschrieben
4.Vorwiegend durch AV-Shunts gekennzeichnete Fehler	tiefe AV-Fisteln oberflächliche AV-Fisteln	infiltrierend umschrieben
5.Kombinierte Gefäßfehler	arteriell und venös ohne Shunt	
	hämolympatisch mit oder ohne Shunt	infiltrierend - hämolympatisch umschrieben hämolympatisch

Tabelle 1)

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

Die fünf Gruppen der Klassifikation werden wiederum in zwei *morphologische* Formen unterschieden: trunkulär und extratrunkulär.

Diese Formen sind embryologisch definiert, d.h. die trunkulären Fehler sind Dysembryoplasien der differenzierten Gefäße. In der Originalabbildung von Malan(41 )(siehe Abb. 2) wird die Entwicklung des Gefäß-Systems aus dem primitiven kapillären Netzwerk dargestellt:

- a.) axiale Arterie im Zentrum,
- b.) marginale Vena cephalica
- c.) marginale caudale Vene,
- d ) primitives kapilläres Netzwerk, welches der Reabsorption schließlich anheim fällt.

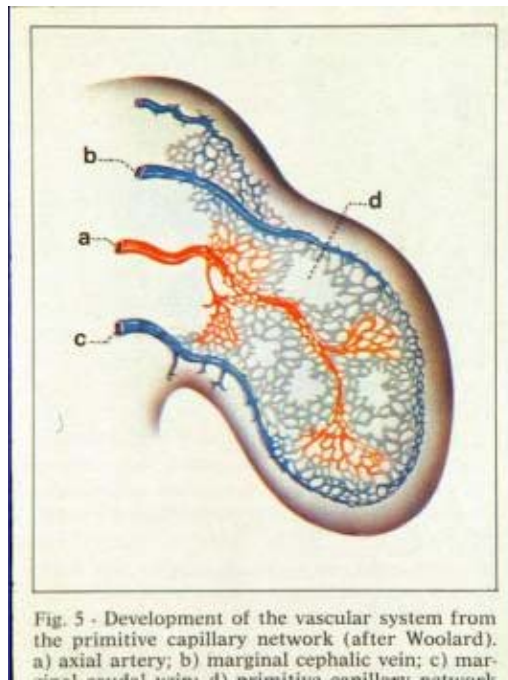


Abb. 2)

Die embryologische Entwicklung eines *trunkulären venösen* Gefäßfehlers ist in einem weiteren Schema von Malan dargestellt. Als klinisches Beispiel für einen solchen Fehler gilt ein Phlebogramm mit zahlreichen fehlgebildeten Venen im Unterschenkelbereich sowie mit einer Marginalvene und einer hypoplastischen Vena poplitea.

Die embryologische Entwicklung eines *extratrunkulären AV-Fehlers* ist von Malan in einem weiteren Schema dargestellt. Im Arteriogramm einer Kniegelenksregion z.B. ist das rete articulare genu mit zahlreichen AV-Fisteln als extratrunkulärer Fehler dokumentiert.

*Extratrunkuläre* Formen haben ihren Ursprung im primitiven kapillären Netzwerk. Sie können sowohl mit als auch ohne Shunt auftreten, und sie können infiltrierend oder expansiv wachsen. Ein Schema von Rosen (44 ) illustriert die Entstehung von AV-Malformationen im Embryo.

Eine vorwiegend venöse *infiltrierende* extratrunkuläre Form ist z.B. in einem Fall im Bereich der distalen Unterarmmuskulatur dargestellt(vergl.Abb. 3). Eine vorwiegend venöse *umschriebene* Form ist z.B. in einer Varikographie der Soleusmuskulatur dargestellt(siehe Abb.4).

Trunkuläre arterielle, venöse und lymphatische Fehler ohne Shunt können als Aplasie oder Obstruktion vorkommen und als Dilatation (vergl.Tabelle 1) Im Schema von Malan ist die Entwicklung eines trunkulären AV-Fehlers skizziert (41 ).

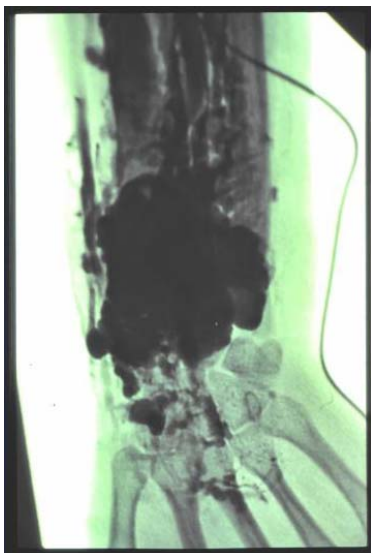


Abb. 3)



Abb. 4)

Als klinisches Beispiel gilt das Arteriogramm einer arteria poplitea mit tiefen, trunkulären AV-Fisteln und ebenso in einem anderen Fall das Arteriogramm der arteria femoralis superficialis, auch mit tiefen trunkulären AV-Fisteln.

Ein trunkulärer infiltrierender AV-Fehler mit *oberflächlichen AV-Fisteln* ist in einem Arteriogramm der arteria tibialis posterior im Fußbereich dargestellt (vergl. Abb. 5).

Trunkuläre Formen haben wir in 38% der Patienten beobachtet und extratrunkuläre in 62% (37).

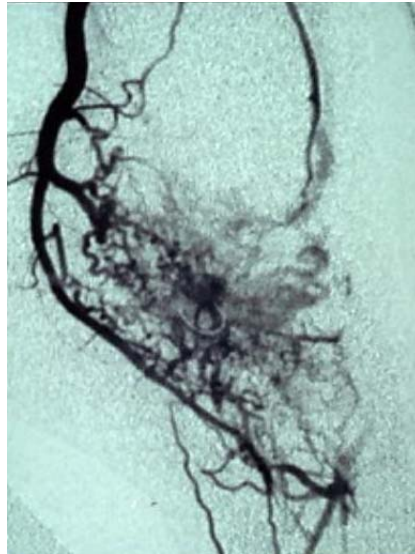


Abb. 5)

*Kombinierte Gefäßfehler* sind solche, bei denen mehr als eine Komponente des Gefäß-Systems verändert ist. Der Fehler kann mit oder ohne Shunt auftreten und kann infiltrierend oder umschrieben sein, arteriell, venös und lymphatisch. Die verschiedenen Typen dieser Fehler können aus Kombinationen aller einzelnen Komponenten bestehen(23).

#### Zur 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 beachtet werden, die sich aus den Erfahrungen ergeben, die in zahlreichen kooperierenden, spezialisierten europäischen Gefäßzentren gesammelt worden sind(8,9,11,14, 25,30,50 ).Diese Erfahrungen beziehen sich auf die Behandlung von mehr als 2000 Patienten. Dabei haben sich folgende Therapiestrategien bewährt, die innerhalb von mehr als 35 Jahren erarbeitet und mit Erfolg angewandt worden sind:

- 1.) Behandlungsbeginn im frühen Kindesalter(3. – 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).

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

1.) Lasertherapie: oberflächliche, vorwiegend venöse Fehler(16) sowie alle persistierenden kapillären AV-Fisteln, sofern keine zuführenden Fistelarterien für eine Embolisationstherapie vorhanden sind (43).

2.) Sklero-Therapie: Zusätzliche Therapie von oberflächlichen malformierten Venen(51 ).

3.) Embolisations-Therapie: av-Malformationen(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 die Behandlung beginnt(4,5,7,). So liegt bei Kindern mit einem Gefäßknockensyndrom z.B. der optimale Zeitpunkt für den Beginn einer gefäßchirurgischen Therapie zwischen dem dritten und siebten Lebensjahr. Es kann nämlich dann nachfolgend noch mit einer Kompensation oder Subkompensation einer bestehenden Längendifferenz der Beine gerechnet werden(20,24,26,31,38,50).

Für eine zusätzliche Therapie zur Korrektur der Längendifferenz der Beine bei angeborenen Gefäßfehlern hat sich die Beachtung folgender Indikations-Kriterien bewährt:

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

Die Behandlung des **gesunden** Beines, wie Ilizarow(15) oder Servelle (46,47 ) empfohlen haben, ist strikt abzulehnen.

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

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

*Rekonstruktive Operationen* sind bei angeborenen Gefäßfehlern eher selten indiziert. Im arteriellen und auch im venösen Bereich sahen wir bei Kindern Indikationen bei trunkulären kongenitalen Aurysmata sowie bei kongenitalen Stenosen (34). Hier finden die allgemein üblichen rekonstruktiven gefäßchirurgischen Techniken Anwendung.

*Operationen zur Reduktion der hämodynamischen Aktivität des Gefäßfehlers* sind 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(1,12,33,39,48,52). Dieses Verfahren hat sich nicht bewährt. Heute kann man derartige Fehler erfolgreicher mit der interventionell-radiologischen Embolisationstherapie (vergl. Abb.6) und ggf. zusätzlich in Kombination mit gefäßchirurgischen Verfahren behandeln(18,21,42,55)(vergl. Abb 11).

Bei extratrunkulären infiltrierenden Fehlern mit Shunt ist die Malan I Technik (39,41 ) indiziert, wobei die fehlgebildeten Gefäße so radikal wie möglich in Verbindung mit dem infiltrierten Gewebe entfernt werden (vergl. Abb.7).

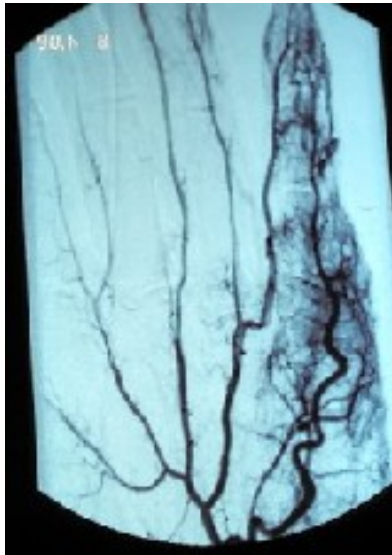


Abb. 6a)

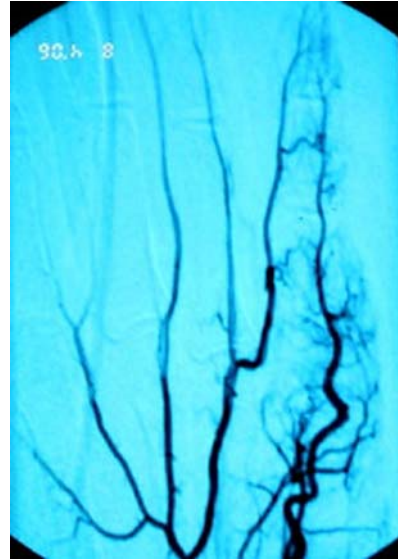


Abb. 6b)

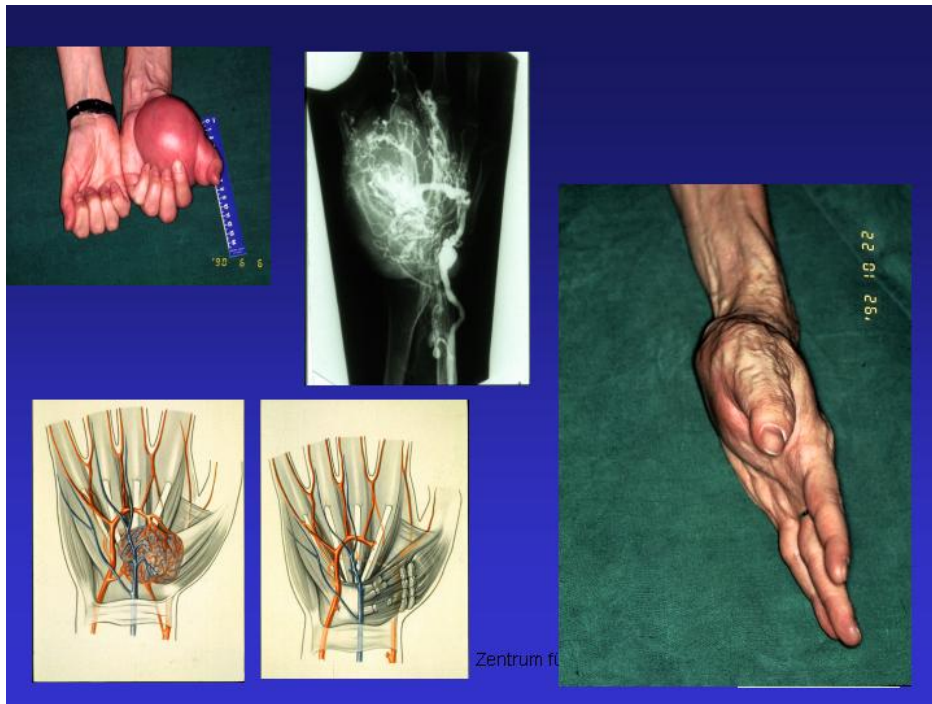


Abb. 7)



Abb. 11)

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



Abb. 8)

Operationen zur Beseitigung des Gefäßfehlers sind indiziert, sofern sie ohne Funktionsverlust topographisch durchführbar sind. Diese Eingriffe sind häufig indiziert, 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 Oberarmes (vergl. Abb.9). Hier war eine Totalexstirpation möglich. *Infiltrierende* vorwiegend venöse Fehler können häufig nur subtotal beseitigt werden wie z.B. bei einem 8-jährigen Mädchen im Bereich des linken Oberschenkels (vergl. Abb. 10). In derartigen Fällen hat sich die unkonventionelle Resektionstechnik nach Belov IV (vergl. Tabelle 2) bewährt.

## Unconventional surgical methods

1.BELOV I :Skeletonization of embryonal veins(1972)	6.LOOSE II:Intraoperative Ultrasound mapping(1997)
2.BELOV II:Restoration of deep venous drainage(1982)	7.LOOSE III:Intraoperative ceiling technique
3.BELOV III:Sparing resection of extratruncular infiltrating vascular area(1989)	8.TASNADI I:Aspiration of malformations by ultrasound
4.BELOV IV:Segmental resection of infiltr. Vascular area (1992)	9.TASNADI II:Drainage of lymphatic malformation by Pudenz-Schulte shunt
5.LOOSE I: Catheter technique for marginal vein resection (1995)	

Zentrum für Gefäßmedizin



Tabelle 2)

Dabei werden die zu resezierenden Gewebe-Gefäßanteile z.B. mit einer großen Satinsky-Klemme ausgeklemmt und an der Basis mit einer fortlaufenden Blalock-Naht versorgt, so dass die Gewebeanteile ohne Blutverlust reseziert werden können(vergl.Abb 10)(2,6,8,11,18,25).

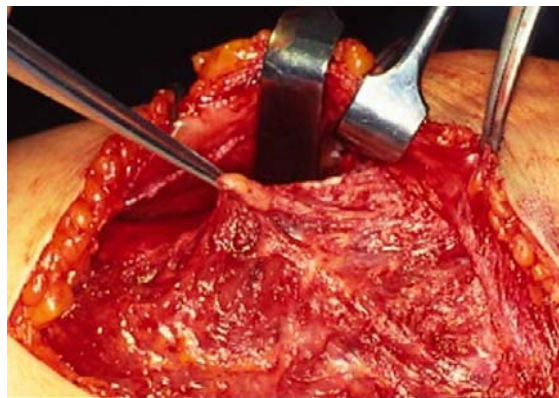


Abb. 9)



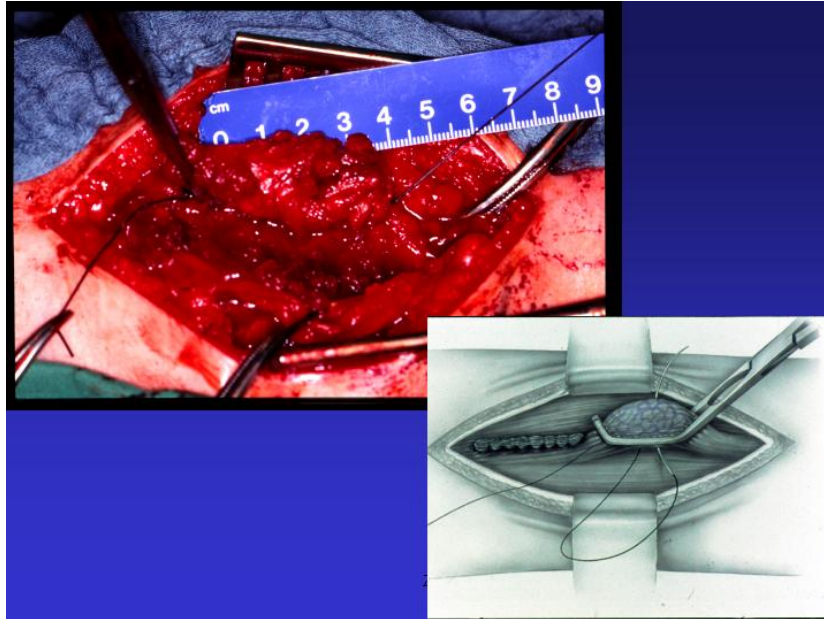


Abb. 10)

*Die kombinierte Therapie* ist indiziert bei av-Fehlern, die extratrunkulär infiltrierend (vergl. Tab. 1) vorkommen und chirurgisch topographisch nicht resezierbar sind. Diese Therapie besteht aus der Kombination von *nichtchirurgischen* und chirurgischen Behandlungstechniken(18,21,28,32,35). Dabei haben sich Therapieempfehlungen für die Anwendung der chirurgischen oder der nichtchirurgischen Behandlungsschritte bewährt, die zum einen die pathoanatomische Form (extratrunkulär oder trunkulär) und zum anderen die Lokalisation (Gesäßregion, Oberschenkel, Knie, Unterschenkel, Fuß, Schulter, Oberarm, Ellenbogen Hand) berücksichtigen(21.). Wenn durch interventionell radiologische Embolisierungstherapie wesentliche Anteile von av-Fisteltragenden Regionen verschlossen werden konnten, so verbleiben häufig nicht sondierbare und somit nicht embolisierbare kleinkalibrige AV-Fistelregionen. Diese sind hämodynamisch relevant und führen bei Belastung zu einer erneuten unkontrollierten Ausbreitung neuer AV-Fisteln. Solche Regionen werden durch gefäßchirurgische Maßnahmen verschlossen.

So z.B. bei einem 8-jährigen Mädchen(vergl. Abb. 11), bei dem auf dem Boden eines infiltrierenden AV-Fehlers ischämische Nekrosen im Bereich des V.Strahles 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, wobei unter intraoperativer sonographischer Kontrolle die AV-Fisteln lokalisiert und durch Umstechungsligaturen verschlossen werden(vergl. Abb. 11).

Mit *unkonventioneller Chirurgie* (vergl. Tabelle 2) werden Operationen bezeichnet, die spezielle Indikationen für venöse und AV-Gefäßfehler haben. Die operativen Techniken sind für Formen von Gefäßfehlern entwickelt worden, die bisher als inoperabel galten(3,22,36). Von den hier aufgeführten sechs Techniken wird die partielle Segmentresektion von infiltrierenden extratrunkulären Fehlern (Belov IV) am häufigsten angewandt(vergl. Abb. 10).

An zweiter Stelle der Häufigkeit steht die Technik zur Resektion einer Marginalvene(36,37). Dieses ist eine im Bereich der lateralen Gluteal- Ober- und/oder Unterschenkel-Region verlaufende atypische 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 Drainagetypen(nach Weber(54)) phlebographisch exakt zu klassifizieren denn nur so ist ein erfolgreiches Therapiekonzept zu erstellen.

So fand sich z.B. bei einem 4-jährigen Jungen ein ausgedehnter Naevus flammeus sowie ein Phleb-Lymphödem im Bereich des linken Beines(vergl. Abb.13)

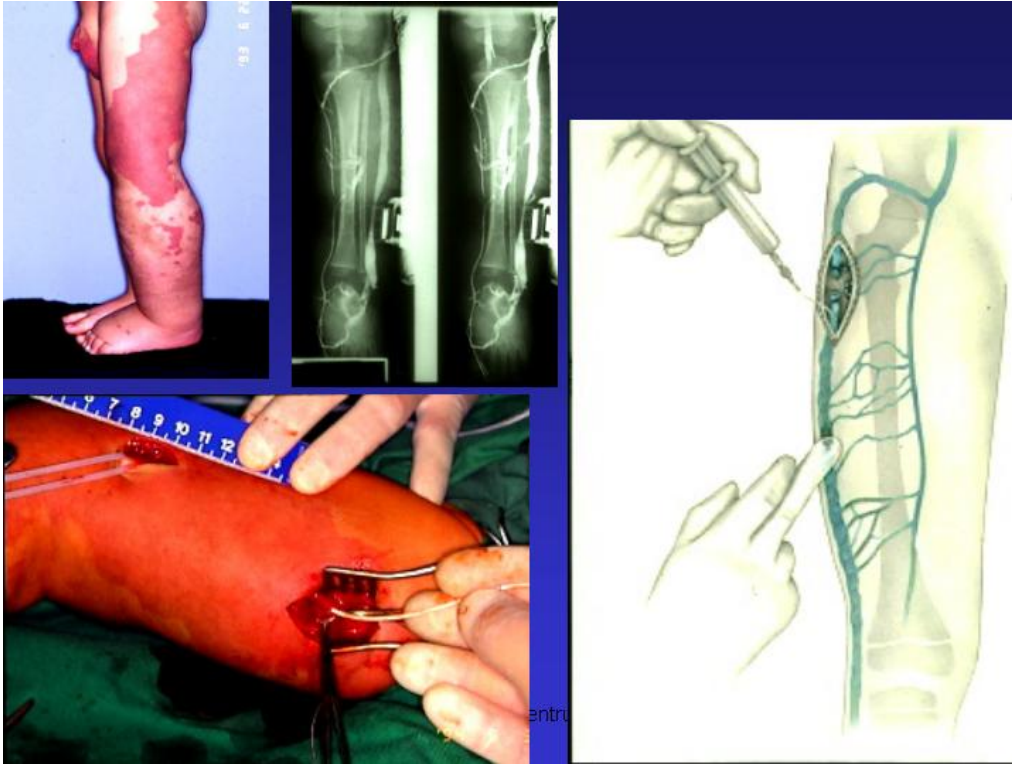


Abb. 13a)

Die Phlebographie wies eine ausgedehnte Marginalvene vom Unterschenkeltyp I ( n.Weber(54)) nach. Gleichzeitig fand sich eine Hypoplasie der Unterschenkelleitvenen als hämodynamische Folge der großkalibrigen Marginalvene. Mit Hilfe der Kathetertechnik n.Loose I(36) konnte die Marginalvene intraoperativ identifiziert und schrittweise nach Ligatur von AV-Fisteln und atypischer Perforansvenen extirpiert werden(vergl.Abb. 13). Die Kontrollphlebographie nach einem Jahr weist die gute hämodynamische Adaptation der zuvor hypoplastischen Unterschenkelleitvenen nach.(vergl.Abb. 13 b). Der klinische Befund demonstriert darüber hinaus die Reduktion des Ödems.

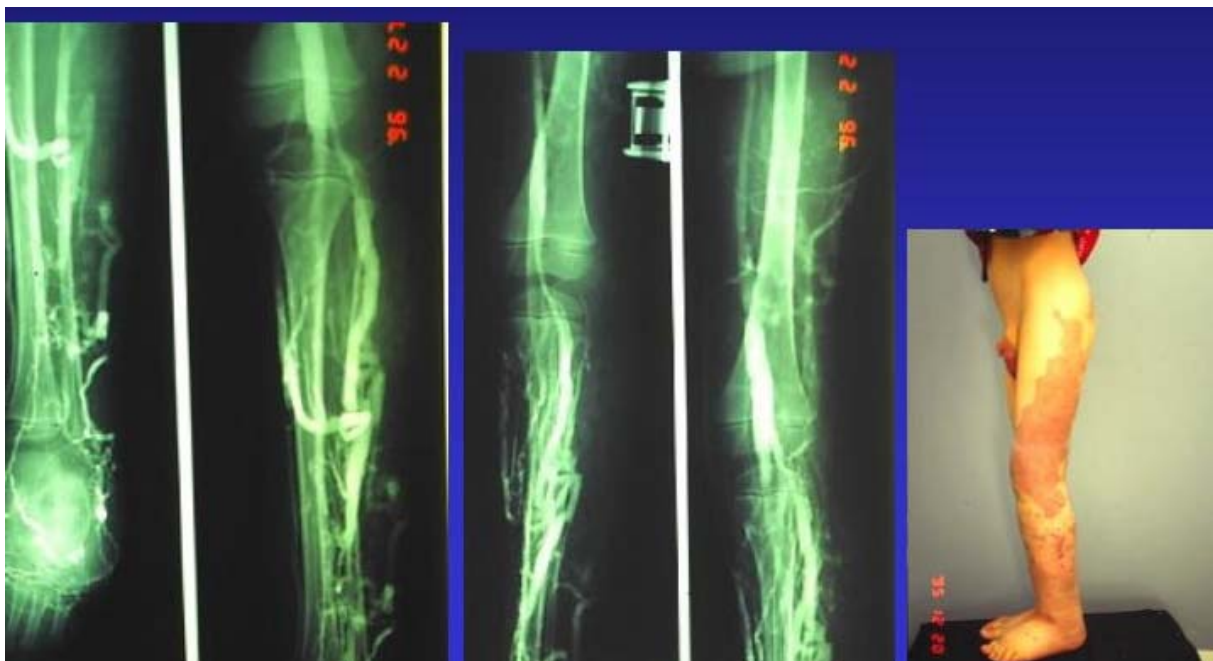


Abb. 13b)

Die Embryonalvene ist ein Spezialfall einer Marginalvene, denn hier besteht eine Aplasie der Leitvenen (vergl. Abb. 14). Da diese Vene die einzige drainierende Vene des Beines ist, entwickelt sie schon im Kindesalter einen erheblichen venösen Hypertonus. Seitdem Soltesz(3,49) den Zusammenhang der Entstehung von AV-Fisteln auf dem Boden eines venösen Hypertonus nachgewiesen hat, ist bekannt, dass eine Embryonalvene zunehmend av-Fisteln entstehen lässt.

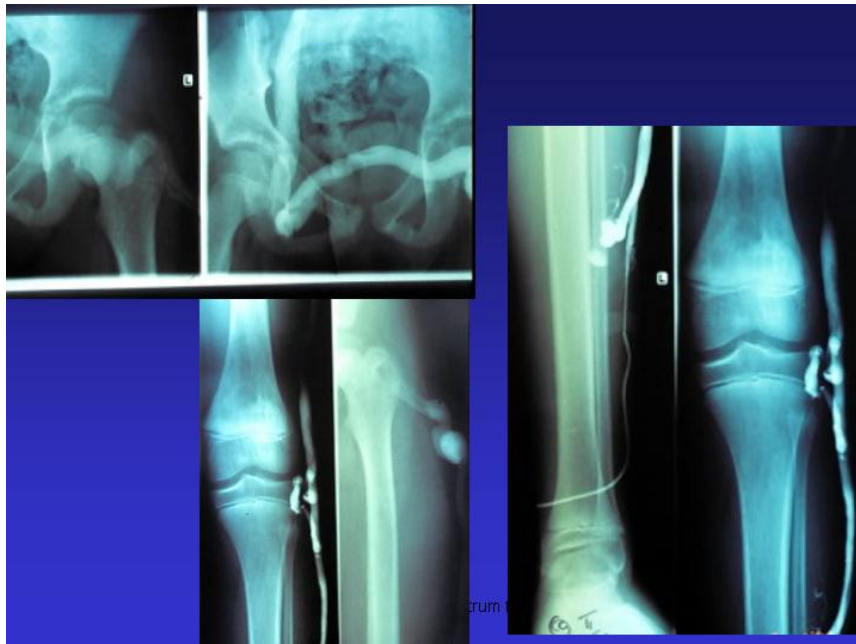


Abb. 14)

Diese wiederum erhöhen den Hypertonus, so dass ein circulus vitiosus entsteht, der nur zu beherrschen ist, wenn die AV-Fisteln entfernt werden(2,3,22). Belov hat daher 1972 ( 3 ) die Technik der Skelettierung der Embryonalvene als Therapieprinzip empfohlen(vergl. Tab.2 und Abb.15). Die Tabelle 3 stellt die unterschiedlichen Taktiken gegenüber, die bei Vorliegen einer Marginalvene und einer Embryonalvene anzuwenden sind. Aus Tabelle 4 sind die Langzeitergebnisse dieser unterschiedlichen Therapieverfahren zu entnehmen, erfasst durch ein klinisches und ein subjektives Bewertungssystem.

### Chirurgische Taktik zur Therapie der Marginalvene und der Embryonalvene

<i>Pathologische Formen</i>	<u>Marginal vene</u>	<u>Marginal vene</u>	<u>Embryonalvene</u>
<i>Situation der Stamm-venen</i>	normal	hypo-plastisch	aplastisch
<i>Chirurgische Technik</i>	Total-extirpation	Extirpation in Etappen	Skelettierung der Embryonalvene

Zentrum für Gefäßmedizin



Tabelle 3)

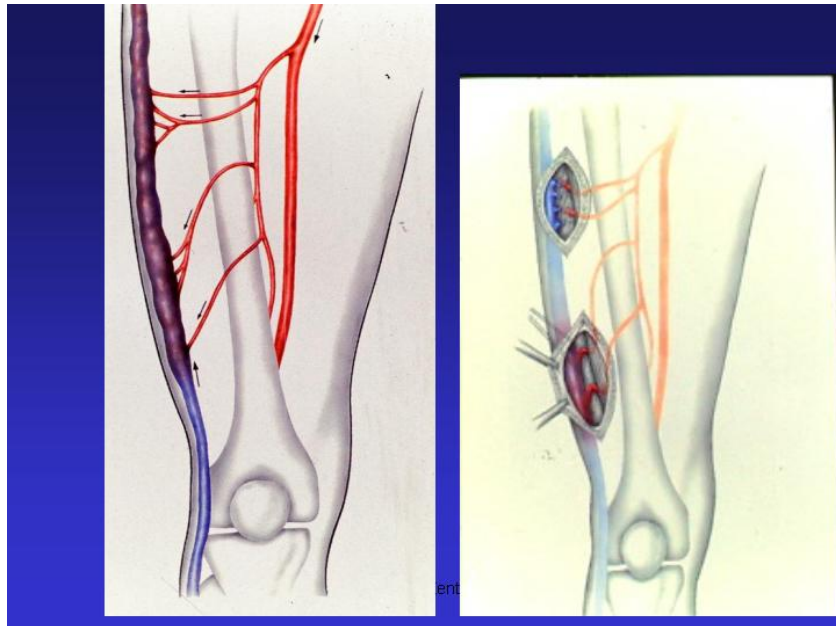


Abb. 15)

*Die Multidisziplinäre Therapie* wird angewandt bei Gefäßfehlern, die auch Strukturen einschließen, die nicht zum Gefäß-System gehören. Darum ist es notwendig, dass neben der gefäßchirurgischen Therapie weitere operative Behandlungsschritte durch andere operative Fachbereiche erfolgen, um ein optimales Therapieergebnis zu erzielen. Die am häufigsten beteiligten Fachrichtungen sind:

Orthopädie,  
 Plastische Chirurgie,  
 Kinderchirurgie,  
 Handchirurgie,  
 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 (vergl. Abb. 16). Damit hatte der Junge die Möglichkeit erhalten, das rechte Bein zu belasten und somit Gehen zu lernen.



Abb. 16

Ergebnisse einer Multicenterstudie:

Im Rahmen einer Multicenterstudie(4,9,18,31,37 ), an der vier europäische Zentren beteiligt sind, wurden die Anwendungshäufigkeiten der unterschiedlichen sechs chirurgischen Taktiken zur Behandlung von 1892 Fällen mit angeborenen Gefäßfehlern erfasst:

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

Zusätzlich wurden acht 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, so 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 sind immer wieder kontrovers diskutiert worden(18). Es hat sich jedoch gezeigt, dass bei konsequenter Beachtung einer eingehenden Diagnostik(20,23,25,45,54) und bei Befolgung der bewährten Therapie-Taktiken und -Techniken gute Langzeitergebnisse zu erzielen sind.

### Legenden zu den Abbildungen:

Abb. 1: Riesenwuchs des rechten Beines erstmals beschrieben von Friedberg 1867(13)

Abb. 2: Schema einer embryonalen Extremitätenknospe mit der Darstellung der Entwicklung des Gefäß-Systems aus dem primitiven kapillären Netzwerk. (modifiziert n. Malan 1974(41)).

Abb. 3: Phlebogramm eines vorwiegend venösen, infiltrierenden extratrunkulären Fehlers im Bereich der distalen Unterarm-Muskulatur bei einem 10-jährigen Mädchen.

Abb. 4: Phlebogramm eines vorwiegend venösen, umschriebenen extratrunkulären Fehlers im Bereich der Soleus-Muskulatur bei einem 13-jährigen Jungen.

Abb. 5: Superselektive Arteriographie der a. tibialis posterior und Darstellung eines trunkulären infiltrierenden av-Fehlers mit oberflächlichen av-Fisteln bei einem 8-jährigen Mädchen.

Abb. 6: Arteriogramm des 2. Fingers der linken Hand eines 7-jährigen Jungen. Darstellung eines av-Fehlers vor(li.) und nach(re.) interventionell radiologischer Embolisierungstherapie.

Abb. 7: Linke Hand eines 14-jährigen Mädchens mit einem extratrunkulären, infiltrierenden av-Fehler. Die vorwiegend beteiligte Arterie ist die a. radialis. Therapie: OP nach Malan(39,40,41): Radikale Extirpation des Fehlers in Verbindung mit dem infiltrierten Muskelgewebe des li. Tenar.

Abb. 8: Klinisches Bild und Phlebogramm eines vorwiegend venösen Gefäßfehlers des rechten Unterschenkels, wobei ein erheblicher venöser Hypertonus bestand.

Abb. 9): a): Klinisches Bild und Arteriogramm eines vorwiegend venösen umschriebenen Gefäßfehlers im Bereich des rechten Oberarmes eines 4-jährigen Mädchens  
b): Das MNR weist die umschriebene Form des Fehlers nach.

Abb. 10a): Darstellung eines vorwiegend venösen infiltrierenden Fehlers im MNR-Bild sowie b) intraoperativ.  
c): Intraoperativer situs sowie schematische Darstellung zur subtotalen Resektion in der Technik n. Belov IV (6).

Abb. 11: Klinisches Bild eines av-Fehlers des rechten Fußes eines 8-jährigen Mädchens. Es lag eine ischämische Nekrose über dem V. metatarsale vor. Im Arteriogramm sind infiltrierende AV-Fisteln der distalen ae. tib. anterior und posterior dargestellt.

Klinisches Bild nach Amputation des V. Strahles. Schematische Darstellung der Technik n. Loose II: intraoperative Sonographie und Verschluss der persistierenden AV-Fisteln

Abb. 12: Persistierende Marginalvene, Segment- und Drainagetypen 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 Profunda-Perforans und/oder V. circumflexa femoris lateralis.  
IV Unter- und Oberschenkelstamm mit Drainage zu den unteren und oberen Glutäalvenen.

Abkürzungen: MV: Marginalvene; fp: fibulare perforans; gv: Glutäalvenen; mc: Mid crural veins; pp: Profunda Perforans; ug: untere Glutäalvene; vb: vordere Bogenvene; vsm: V. saphena magna; vsal: V. saphena accessoria lateralis; vsam: V. saphena accessoria medialis.

Abb. 13:a): Klinisches Bild des linken Beines eines 4-jährigen Jungen mit Naevus flammeus und Phleb-Lymphödem. Im Phlebogramm ist eine großkalibrige Marginalvene dargestellt, wobei die Leitvenen hypoplastisch sind. Schema und intraoperativer situs zur schrittweisen Extirpation der Marginalvene in der Technik n. Loose I

b): Postoperatives Kontrollphlebogramm demonstriert die gute Adaptation der Leitvenen. Das klinische Bild zeigt eine Reduktion des Phleb-Lymphödems

Abb. 14: Phlebogramm einer linksseitigen Embryonalvene mit suprapubischer Kollaterale in die re v. femoralis communis bei einem 6-jährigen Mädchen.

Abb. 15: Schematische Darstellung einer Embryonalvene mit zahlreichen kleinen AV-Fisteln und Technik der Skelettierung n. Belov I (3)

Abb. 16: Klinisches Bild der Beine eines 5-jährigen Jungen. Das Phlebogramm weist ausgedehnte dysplastische atypische Venen im Bereich der v. saphena magna auf, wobei die Leitvenen hypoplastisch sind. Das Nativ-Röntgenbild der Füße weist ein proportiniert angelegtes bds. Fußskelett nach. Klinisches Bild des rekonstruierten rechten Fußes.

---

Tabelle 1 : Die Hamburger Klassifikation (St. Belov et al. 1989 (10))

Tabelle 2 : Unkonventionelle chirurgische Therapie-Methoden.

Tabelle 3 : Chirurgische Taktik zur Therapie der Marginalvene und der Embryonalvene.

Tabelle 4 : Langzeitergebnisse nach chirurgischer Therapie einer Marginalvene oder einer Embryonalvene.