

Therapie von Gefäßmalformationen

O. Dudeck¹, R. K. Clemens², W. A. Wohlgemuth³

¹Zentrum für Mikrotherapie,
Klinik Hirslanden, Zürich;

²Klinik für Angiologie,
UniversitätsSpital Zürich;

³Universitätsklinik und Poliklinik
für Radiologie, Halle

*Gefäßmalformationen – venöse Malformationen
– Sklerotherapie – arteriovenöse Malformationen
– Embolisation*

internistische praxis 58, 1–10 (2018)
Mediengruppe Oberfranken –
Fachverlage GmbH & Co. KG

■ Einleitung

Vaskuläre Anomalien werden nach der aktualisierten ISSVA-Klassifikation in Gefäßtumoren und Gefäßmalformationen unterteilt (► Tab. 1). Sie können prinzipiell in jedem Körperabschnitt auftreten und stellen aufgrund ihres sehr heterogenen klinischen Spektrums eine besondere diagnostische und therapeutische Herausforderung dar [1]. Vor Einführung der interdisziplinären Klassifikation führten verschiedene Nomenklaturen zu nosologischen Verwirrungen und Unsicherheiten. Dies kann weitreichende Implikationen haben, da die korrekte Diagnosestellung die essenzielle Voraussetzung für die Festlegung der jeweils besten interventionellen Strategie zur Behandlung der Gefäßmalformation darstellt.

Die mit Abstand häufigsten Gefäßtumoren sind infantile Hämangiome mit typischer Wachstums- und Involutionsphase im Säuglings- und Kleinkindalter. Demgegenüber handelt es sich bei vaskulären Malformationen um angeborene Veränderungen, die bereits bei der Geburt vorhanden sind, allerdings meist erst während der Kindheit oder im Jugendalter klinisch auffällig werden. Gegenüber Hämangiomen zeigen vaskuläre Malformationen nie einen spontanen Regress; sie persistieren und werden häufig symptomatisch.

Entsprechend der Hämodynamik, welche insbesondere bei oberflächlich gelegenen Gefäßmalformationen hervorragend mittels Duplexsonographie beurteilt werden kann, werden die vaskulären Malformationen je nach betroffener Gefäßart in »slow-flow« Malformationen (kapillare, venöse und lymphatische Malformationen) und »high-flow« Malformationen (arteriovenöse Fisteln und arteriovenöse Malformationen) unterteilt. Sie können einzeln, in Kombination, oder im Rahmen eines Syndroms (»associated with other anomalies«) vorkommen. Im deutschsprachigen Raum werden mehrheitlich zwei Klassifikationen vaskulärer Malformationen verwendet. Die Hamburger Klassifikation beschreibt die anatomischen und funktionellen Veränderungen, [2] während die Klassifikation der ISSVA, welche als nosologische Grundlage dieses Artikels

Gefäßtumoren	Gefäßmalformationen
Infantiles Hämangiom (GLUT-1 positiv) - Oberflächlich - Tief - Gemischt	Slow-Flow Malformationen - Kapillär (N. flammeus, Port wine stain) - Venös - Lymphatisch - Mikrozystisch (»Lymphangiom«) - Makrozystisch (»Zystisches Hygrom«)
	High-Flow Malformationen - Arteriovenöse Fisteln - Arteriovenöse Malformationen
Kongenitales Hämangiom - Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) - Noninvoluting congenital hemangioma (NICH)	Kombinierte Malformationen - Kapillär-lymphatisch-venös (oft Klippel-Trenaunay) - Kapillär-lymphatisch (mildes Klippel-Trenaunay) - Kapillär-venös mit AVM (Parkes Weber) - Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTc)
Kaposiformes Hämangioendotheliom	
Tufted Angioma	
Hämangioperizytom	
Angiosarkome	

Tab. 1 | Klassifikation der Gefäßanomalien (ISSVA)

dient, sich nach biologischen Kriterien richtet (►Tab. 1).

Im Folgenden soll auf die Gefäßmalformationen und deren interventionellen Behandlungsmöglichkeiten im Einzelnen eingegangen werden (►Tab. 2).

■ 1. Venöse Malformationen

Venöse Malformationen (VM) sind die häufigsten vaskulären Malformationen. Sie sind angeboren und bestehen aus atypischen dysplastischen Venen. Zu 90% betreffen sie auch die Haut und sind daher oft schon bei Geburt sichtbar. VMs resultieren aus Fehlern in der vaskulären Morphogenese, die zur Entstehung abnormaler

dilatierter Venen führen, welche durch dünnere Wände und pathologische glatte Muskelzellen charakterisiert sind. Sie imponieren als weiche, komprimierbare, bläulich schimmernde, meist singuläre Läsionen. Die Klinik unterscheidet sich je nach Typ der VM. Wie alle vaskulären Anomalien wachsen auch die VMs von Geburt an mit. Abgesehen von der ästhetischen Problematik können je nach Typ der Malformation weitere Symptome auftreten. Aufgrund der stark verlangsamten Flussgeschwindigkeiten kommt es häufig zu rezidivierenden schmerzhaften Thrombosen. Die häufigsten Symptome sind daher Schwellung und Schmerzen. Sollte über Perforansvenen eine Kommunikation mit dem tiefen Leitvenensystem bestehen, steigt das Risiko, eine Thrombose oder Lungenembolie zu entwickeln.

Art der vaskulären Malformation		Therapieverfahren	Sklerosierungsmittel / Embolisationsmaterial
Slow-Flow Läsionen	Kapilläre Malformationen	Kutane Lasertherapie	
	Venöse Malformationen	Perkutane Sklerosierung Lasertherapie (interstitiell, endovaskulär) Resektion (bei Therapieversagern)	Polidocanol, STS, Alkohol, Sklerogel
	Lymphatische Malformationen	Perkutane Sklerosierung (bei makrozystischen Formen) Resektion (bei mikrozystischen Formen)	Picibanil (OK-432), Doxycyclin, Bleomycin, Alkohol, Polidocanol, STS
High-Flow Läsionen	Arteriovenöse Fisteln	Embolisation	(ablösbare) Coils, Amplatzer Vascular Plugs
	Arteriovenöse Malformationen	Embolisation	Onyx, Alkohol

Tab. 2 | Behandlungsoptionen vaskulärer Malformationen

Therapie von venösen Malformationen

Die Behandlung von VMs erfolgt in erster Linie nach den Symptomen und kosmetischen Gesichtspunkten. Kleine der asymptomatischen Läsionen können konservativ behandelt werden, wobei die Mehrzahl der Patienten Symptome entwickelt, die dann einer Behandlung bedürfen. Beispiele hierfür sind Schmerz und Schwellung durch Thrombophlebitiden innerhalb der VM, Blutungen und ein mögliches Überwachstum, wenn Extremitäten betroffen sind. Wenn man sich zu einer Behandlung entschließt, ist die perkutane Sklerotherapie in Direktpunktion unter Ultraschallkontrolle Behandlung der ersten Wahl, welche sicherer und effektiver als eine chirurgische Resektion ist [3]. Das in die Malformation injizierte Sklerosierungsmittel löst zelluläre Destruktion, Thrombose und Entzündung aus. Diese Kombination führt im Folgenden zur

narbigen Schrumpfung der Malformation. Gute bis exzellente Ergebnisse konnten bei 75–90% der Patienten in Bezug auf Größenreduktion der Malformation und Schmerzlinderung mit entsprechender signifikanter Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität erzielt werden [4–6].

Durchführung der interventionellen Behandlung

In den meisten Fällen ist für die Durchführung einer Sklerotherapie keine Allgemeinanästhesie notwendig. In örtlicher Betäubung wird sonographisch gestützt die Gefäßmalformation mittels feinen Kanülen (20–22G) punktiert. Nach erfolgreicher Aspiration von Blut wird Kontrastmittel unter Röntgen-Durchleuchtung injiziert und eine sogenannte Varikographie angefertigt,

um Ausdehnung und venösen Abstrom der Läsion darzustellen und damit gleichzeitig das Injektionsvolumen abzuschätzen. Um einen Abstrom des Sklerosans in das tiefe Leitvenensystem zu verhindern und damit nicht nur potentiellen thrombembolischen Komplikationen vorzubeugen sondern auch die Effektivität der Sklerotherapie zu erhöhen, sollten vorhandene größere Drainagevenen zum tiefen Leitvenensystem zuvor interventionell verschlossen werden (▶Abb. 1) [7]. Die am häufigsten verwendeten Sklerosierungsmittel sind die Detergenzien Polidocanol und STS (Sodium Tetradecyl Sulfat), die ein sehr günstiges Nebenwirkungsprofil aufweisen. Zur Vergrößerung des Volumens werden sie hierbei in der Regel in Form eines unmittelbar vor der Injektion hergestellten Schaums verwendet [8]. Injiziert man direkt nach der Kontrastmittelapplikation das Sklerosans, so kann man die Medikamentenverteilung infolge der Verdrängung des zuvor applizierten Kontrastmittels indirekt visualisieren. Dies hat den Vor-

teil, dass die Effektivität der Sklerosierung nicht durch eine Kontrastmittelbeimischung reduziert werden muss. Zusätzlich ist eine Verteilungskontrolle des aufgeschäumten Sklerosans gut mittels Ultraschall visualisierbar. Nach Entfernung der Punktionsnadeln sollte für 24h ein Kompressionsverband angelegt werden, um den Kontakt zwischen Sklerosierungsmittel und Endothel zu verbessern und somit die Effektivität der Behandlung zu erhöhen. Zudem dient die Kompression der Thromboseprophylaxe. Bei größeren VMs muss die Sklerotherapie in zeitlichen Abständen von ca. 6–8 Wochen wiederholt werden, bis sich die Symptome bessern oder keine injektionsfähigen perfundierten Anteile mehr nachgewiesen werden können.

Relevante Komplikationen nach fachgerecht durchgeführter Schaumsklerosierung sind selten. Das Spektrum möglicher Komplikationen reicht hierbei von Hautnekrosen, peripheren Nervenverletzungen, Thrombembolien bis hin

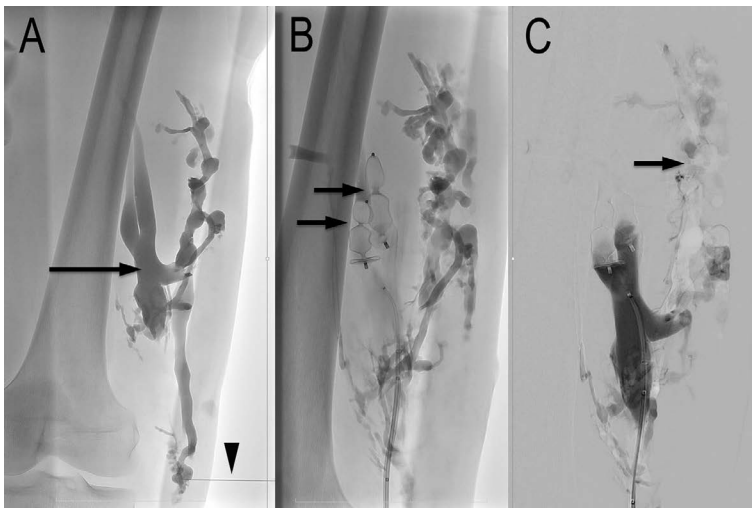


Abb. 1 | 23-jähriger Mann mit ausgedehnter muskelfiltrierender venöser Malformation im Bereich des linken Oberschenkels und erheblichen belastungsabhängigen lokalen Beschwerden. Der Patient wurde mehrfach erfolglos auswärts perkutan schaumsklerosiert. A: Varikographie nach perkutaner Punktion oberflächlicher Anteile der Gefäßmalformation (Pfeilkopf). Es stellen sich zwei große dysplastische Venen als Hauptdrainagevenen zur Vena femoralis profunda dar (Pfeil). B: Zunächst Okklusion beider dysplastischer Venen mittels Vascular Plug II (Pfeile). C: Nachfolgend kombinierte Sklerosierung mit Alkoholgel und Aetoxysclerol-Schaum (Pfeil). Nach zwei weiteren Sitzungen mit perkutaner Schaumsklerosierung war der Patient komplett beschwerdefrei und konnte selbst seinen sportlichen Aktivitäten (Kampfsport) ohne Einschränkung nachgehen.

zum Kompartiment-Syndrom bei Extravasat und versehentlichler intrafasziärer Applikation des Sklerosierungsmittels.

■ 2. Lymphatische Malformationen

Lymphatische Malformationen (LM) bestehen aus pathologischen lymphatischen Gefäßen unklarer Ätiologie. Sie treten oftmals im Kopf/Halsbereich auf und können bereits bei Geburt groteske Deformitäten verursachen. Die LMs werden entsprechend der Größe der malformierten Anteile in eine mikrozystische, eine makrozystische (meist sehr großvolumig) und eine kombinierte (makro- und mikrozystische) Form unterteilt. Die Läsionen sind weich und komprimierbar. Die darüber liegende Haut kann normal, von dunkelbrauner Nuance oder mit kleinen Lymphvesikeln besetzt sein. Die häufigsten Komplikationen der lymphatischen Malformation stellen Blutungen und Infektionen dar. Infektionen treten bei bis zu 71% der Patienten mit solchen Läsionen auf und können schnell zu einer Sepsis führen [9]. Kutane Vesikel können hierbei als Eintrittspforte für Bakterien fungieren und ein Erysipel verursachen. Die malformierten Lymphgefäße sind nicht in der Lage, Entzündungen zu bekämpfen; in der Folge treten rezidivierende Lymphangitiden und Erysipele auf. Da lymphatisches und venöses System gleicher embryologischer Herkunft sind, kommen häufig kombinierte venolymphatische Malformationen mit möglicher Kommunikation zum Venensystem vor [10].

Therapie von lymphatischen Malformationen

Entsprechend den VMs sind die Indikationen zur Therapie, Schmerz und Kompression von umliegenden Strukturen ggf. mit bereits vorliegender Deformität. Das Ziel ist auch hier eine Volumenreduktion mit nachfolgender Symptombesserung. Zusätzlich sollen das Entzündungsrisiko sowie die Erysipelfrequenz vermindert werden. Die Sklerosierungstherapie ist, im Vergleich zur chirurgischen Resektion, effizienter und mit geringeren Komplikationsraten behaftet [11]. Einschränkung ist jedoch zu sagen, dass bei der

makrozystischen Form im Vergleich zur mikrozystischen Form interventionell bessere Therapieergebnisse erzielt werden. Bei einer komplizierten, wieder auftretenden mikrozystischen Form ist die chirurgische Resektion zu erwägen.

Durchführung der interventionellen Behandlung

Die Sklerosierung von LMs unterscheidet sich in der technischen Durchführung nur geringfügig von der von VMs. Analog werden LMs unter sonographischer Kontrolle zunächst perkutan punktiert. Um eine möglichst vollständige Aspiration des Inhalts der zystischen Anteile der LMs durchführen zu können ist hierbei jedoch die Einbringung eines feinen (6–8F) Pigtail-Katheters in Seldinger-Technik oftmals von Vorteil (► Abb. 2). Es sollte eine Lymphografie durchgeführt werden, um die Katheterlage sowie die punktierte Kompartimentgröße fluoroskopisch zu kontrollieren. Eine Kommunikation mit möglichen lymphovenösen Anastomosen kann so ausgeschlossen und das Injektionsvolumen abgeschätzt werden. Nach Aspiration der Lymphflüssigkeit und des Kontrastmittels kann das Sklerosierungsmittel appliziert werden. Die hierbei am häufigsten verwendeten Agentien sind OK-432 (Picibanil, lyophilisierter *Streptococcus pyogenes*), Doxycyclin, Bleomycin, Polidocanol und STS. Bislang existieren keine robusten Daten, welche eine überlegene Effektivität eines Sklerosierungsmittels gegenüber einem anderen hätte belegen können [12]. Alkohol ist zwar ebenfalls ein effektives Sklerosierungsmittel bei LMs, sollte aber wegen der oben genannten Risiken nur bei kleineren, tief gelegenen Läsionen angewendet werden. Die Komplikationen entsprechen denen nach Sklerosierungstherapie von VMs.

■ 3. Arteriovenöse Fisteln

Angeborene arteriovenöse Fisteln (AVF) zeichnen sich durch eine direkte Kommunikation zwischen Arterie und Vene ohne zwischengeschalteten netzartigen Nidus aus und sind im Gegensatz zu

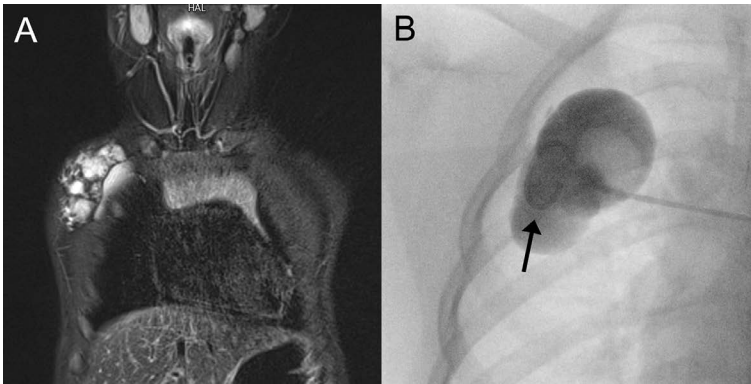


Abb. 2 | A: Koronare fettgesättigte T2 gewichtete Magnetresonanztomographie (MRT) bei einem 2 ½-jährigen Mädchen mit makrozystischer lymphatischer Malformation im Bereich der Schulterregion rechts. B: Sonographisch geführte Einlage eines 6F Pigtail-Katheters (Pfeil) in die Malformation, welcher ermöglicht, sämtliche Lymphflüssigkeit zunächst zu aspirieren ohne den Zugang zur Malformation zu verlieren. Sodann Sklerosierung mit Picibanil (OK-432) mit gutem kosmetischen Ergebnis.

erworbenen AVFs, die meist iatrogen oder traumatisch sind, sehr selten. Sie sind vorwiegend intrakraniell und im Halsbereich lokalisiert. Bei Patienten mit Morbus Rendu-Osler (hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie) kommen AVFs und Malformationen pulmonal und hepatisch vor. Typischerweise werden diese pulmonalen AVFs erst ab dem 40.–60. Lebensjahr durch pulmonalen Hämorrhagie, Schlaganfälle oder zerebrale sowie systemische Abszesse symptomatisch [13, 14].

Therapie von arteriovenösen Fisteln

Pulmonale AVFs gehen mit einem erhöhten Risiko paradoxe oder skeptische Embolie zu erleiden einher. Leider werden Betroffene oft erst durch solche Komplikationen auffällig. Deshalb ist bei Angehörigen von Patienten mit Morbus Rendu-Osler ein entsprechendes Screening von hoher Relevanz. Bei asymptomatischen Patienten beinhaltet die Indikation zur Therapie die Prävention von neurologischen Komplikationen und pulmonalen Hämorrhagien. Hierbei wird ein arterieller Durchmesser von mehr als 3 mm als Therapiekriterium angesehen [15]. Zur Therapieplanung ist hierbei eine kontrastmittelgestützte Computertomografie (CT) die radiologische Bildgebung der Wahl.

Durchführung der interventionellen Behandlung

Da das Vorkommen von arteriovenösen Fisteln außerhalb des Zentralnervensystems vor allem auf die Lunge beschränkt ist, wird im Folgenden nur auf die Durchführung der interventionellen Therapie bei pulmonalen AVFs detaillierter eingegangen. Die Sondierung der Pulmonalgefäße erfolgt in Lokalanästhesie über einen transvenösen Zugang entweder von transfemorale oder von transjugulär. Dann wird der arterielle Feeder der AVF sondiert und mittels (ablösbaren) Coils oder Amplatzer Plugs im Bereich der arteriovenösen Kommunikation verschlossen (► Abb. 3). Dieser interventionelle Verschluss ist sehr risikoarm, mögliche Komplikationen sind überwiegend embolischer Natur, entweder durch Verschleppung von Thrombusmaterial, Luft oder inkorrekt ausgewähltem Embolisationsmaterial bei bestehendem rechts-links Shunt durch die AVF.

4. Arteriovenöse Malformationen

Arteriovenöse Malformationen (AVM) sind sehr seltene Gefäßanomalien und stellen multiple kongenitale Verbindungen zwischen kleinen Arterien und Venen unter Ausschaltung des kapil-

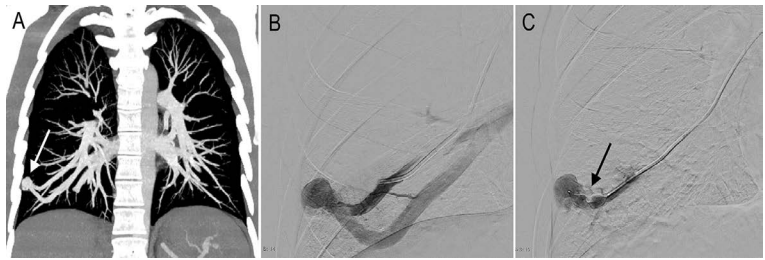


Abb. 3 | A, B: Koronare MIP-Reformatierung einer Kontrastmittel-gestützten Computertomografie (CT) bei einem 55-jährigen Mann mit Morbus Rendu-Osler, der zuvor symptomatisch wurde durch einen zerebrovaskulären thromboembolischen Event, deren neurologische Symptome sich erfreulicherweise komplett wieder zurückbildeten. C: Der Pfeil zeigt eine von insgesamt drei pulmonalen arteriovenösen Fisteln, welche allesamt mittels Vascular Plug 4 in einer Sitzung verschlossen werden konnten.

laren Strombettes dar. Die Region der multiplen arteriovenösen Verbindungen wird hierbei als Nidus bezeichnet. Es wird angenommen, dass sich vorbestehende primitive Shunts aufgrund fehlender Apoptose nicht geschlossen haben. Den meisten AVMs liegt eine spontane Mutation zugrunde, es finden sich aber auch familiäre Untergruppen, bei denen genetische Aberrationen wie z. B. die RASA1-Mutation nachgewiesen werden konnten.

Therapie von arteriovenösen Malformationen

AVMs sind häufig symptomatisch, die klinische Einteilung der Beschwerden wird hierbei nach Schobinger klassifiziert [16]. Symptome einer AVM ergeben sich aus ihrer Lokalisation sowie deren Größe mit entsprechendem Verdrängungseffekt und den daraus entstehenden Deformitäten, sowie aus der venösen Hypertonie und Mangelversorgung der Haut mit Bildung von Ulzerationen. Des Weiteren kann bei sehr großen AVMs durch das hohe Shuntvolumen eine hyperdynamische Herzinsuffizienz entstehen. Anhand der Graduierung der Beschwerden ergibt sich die Indikation zur Behandlung, welche stets das Ziel haben sollte, den Nidus komplett auszuschalten. Hierbei stellt die interventionelle Behandlung das Therapieverfahren der ersten Wahl dar, wobei jedoch eine unvollständige Okklusion des AVM-Nidus praktisch immer zu Rezidiven führt. Nach erfolgreicher kompletter Embolisation des

Nidus sollte dieser, sofern technisch mit vertretbarem Risiko möglich, in einer nachfolgenden chirurgischen Resektion reseziert werden, wenn dies aufgrund der Lage und Ausdehnung möglich ist.

Durchführung der interventionellen Behandlung

Die interventionelle Behandlung arteriovenöser Malformationen ist häufig komplex und erfordert eine große Expertise mit fundierten Kenntnissen insbesondere auf dem Gebiet der Flüssigembolisate. Darüber hinaus ist eine umfangreiche präinterventionelle Abklärung zur Planung der Prozedur entscheidend, welche über die Durchführung einer Duplexsonographie, welche wertvolle Informationen über die Hämodynamik der Gefäßfehlbildung liefern kann, weit hinausgeht. Hier ist insbesondere die Durchführung einer Magnetresonanztomographie (MRT) mit Kontrastmittelgestützter zeitaufgelöster MR-Angiographie sinnvoll. Die Darstellung des genauen Ausmaßes des Nidus mit allen zuführenden und abführenden Gefäßen mit gleichzeitiger Erfassung der Hämodynamik gelingt jedoch immer noch am besten mittels digitaler Subtraktionsangiografie (DSA). Entsprechend werden die peripheren arteriovenösen AVM auch angiografisch klassifiziert, wobei die Beschaffenheit des venösen Abstroms eine besondere Rolle spielt [17].

Die Strategie zur erfolgreichen interventionellen Behandlung einer arteriovenösen Malformation ist stets individualisiert und sollte den vollständigen Verschluss des Nidus zum Ziel haben [18]. Dies mag manchmal leichter mittels Direktpunktion von transvenös gelingen als von transarteriell und ist abhängig von der Anzahl der arteriellen Feeder sowie der venösen Drainagegefäße der AVM (► Abb. 4). Coils oder spezielle Plugs sollten nicht auf der arteriellen Seite angewendet werden, da sie den Nidus nie erreichen und sich somit neue arterielle Gefäße ausbilden können, die dann zum Teil eine transarterielle Kanulierung des Nidus erschweren oder sogar unmöglich machen. Von transvenös in deutlich vergrößerte, insuffiziente Drainagevenen appliziert können sie allerdings eine zusätzliche, auch retrograde Nidusembolisation unterstützen, protektiv gegen eine Embolisatverschleppung wirken und akute Symptome der venösen Hypertonie mildern.

Im europäischen Raum werden am häufigsten sogenannte präzipitierende Flüssigembolisate zur interventionellen Behandlung von AVMs verwendet, welche aus einer Mixtur aus Ethy-

len-Vinyl Alkoholkopolymer und dem organischen Lösungsmittel Dimethylsulfoxid (DMSO) mit Tantalpulver-Beimengungen zur Röntgen-Visualisierung bestehen (kommerziell erhältlich als Onyx™, COVIDIEN sowie als Squid, abmedica). Bei Kontakt mit Blut diffundiert DMSO aus der Mixtur und das Polymer härtet unmittelbar daraufhin an der Kontaktfläche aus. Im Zentrum bleibt das Embolisat jedoch flüssig, sodass bei weiterer Injektion das bereits erhärtete Polymer an der Kontaktfläche wieder aufbricht und so eine sehr kontrollierte schrittweise Embolisation möglich ist. Durch besondere Embolisationstechniken gelingt es hierbei das transarteriell eingebrachte Embolisat über den Nidus hinaus sogar bis auf die venöse Seite zu pressen [19]. Nach Blockade des venösen Abstroms kann Onyx™ auch transvenös retrograd in den Nidus eingebracht werden [20]. Im angloamerikanischen Raum ist Onyx™ nicht zugelassen. Hier wird überwiegend Alkohol zur Embolisation von AVM verwendet. Die Applikation von Alkohol ist effizient, allerdings ist sie mit vergleichsweise sehr hohen Risiken, insbesondere von peripheren Nervenläsionen, großen Nekrosen und akutem kardiopulmonalem Kollaps bis zu Todesfällen, vergesellschaftet.



Abb. 4 | A: Koronare fettgesättigte zeitaufgelöste kontrastmittelgestützte Magnetresonanztomographie (MRA) bei einem 58-jährigen Mann mit einer arteriovenösen Malformation im Bereich der rechten Wade. B: Digitale Subtraktionsangiographie mit Nachweis multipler cruraler arterieller Feeder, welche allesamt in eine singuläre venöse Drainage münden. C: Interventioneller Verschluss der Gefäßmalformation mittels sonographisch gestützter Direktpunktion der venösen Drainage und Verschluss dieser mittels Onyx™. D: Digitale Subtraktionsangiographie zum Abschluss der Intervention belegt den kompletten Verschluss der arteriovenösen Malformation.

Nichterkannte Fehlembolisationen sowie Reflux stellen aufgrund der fluoroskopischen Unsichtbarkeit von reinem Alkohol weitere Risiken dar. Darüber hinaus kann es, unabhängig von der Wahl des Embolisats, zu einer Minderperfusion mit nachfolgenden Nekrosen kommen. Das Risiko einer Minderperfusion ist bei Embolisationen von akralen AVMs deutlich erhöht. Durch eine strikte Embolisation der nidalen und venösen Gefäße einer AVM kann das Risiko für Muskel-, Knochen- und Hautbeeinträchtigungen jedoch deutlich reduziert werden. Bei sehr oberflächlich liegenden AVMs kann es zu einem sog. Tattoo-Effekt kommen, hervorgerufen durch die Tantal-Beimengungen präzipitierender Flüssigembolisate, das durch die Haut schimmert. Zur kompletten Nidusembolisation sind meist mehrere zeitaufwändige Sitzungen nötig. Aufgrund des Zeitaufwands sowie der mit DMSO verbundenen Schmerzen empfiehlt sich die Durchführung in Allgemeinanästhesie.

■ Fazit für die Praxis

Voraussetzung einer erfolgreichen Therapie vaskulärer Malformationen ist die korrekte Diagnostik. Hier kommt der Duplexsonographie eine zentrale Bedeutung zu, da sie nicht nur vaskuläre Tumoren von Gefäßanomalien unterscheiden kann, sondern auch eine Differenzierung von »slow-flow« und »high-flow« Gefäßmalformationen ermöglicht. Die interventionelle Behandlung von Gefäßmalformationen ist die Therapieform der ersten Wahl, wobei »slow-flow« Malformationen (venöse und lymphatische Malformationen) in der Regel mittels perkutaner Schaumsklerosierung, »high-flow« Malformationen (Arteriovenöse Fisteln und Malformationen) in erster Linie mittels Flüssigembolisation behandelt werden. Da eine inadäquate Therapie insbesondere bei »high-flow« Malformationen zu einer Progredienz der Beschwerden und der Malformationen führen kann, ist eine dezidierte Risiko-Nutzen-Abwägung vor jeder Therapie essenziell. Die Komplexität in Diagnostik und Therapie vaskulärer Malformationen lässt die Therapiedurchführung in hierfür spezialisierten und erfahrenen Zentren sinnvoll erscheinen.

■ Zusammenfassung

Gefäßmalformationen stellen als seltene Erkrankungen mit heterogenem klinischem Spektrum eine besondere diagnostische und therapeutische Herausforderung dar. Grundsätzlich wird zwischen »slow-flow« und »high-flow« Malformationen unterschieden, eine Differenzierung, die apparativ am einfachsten mittels Duplexsonographie gelingt. Die interventionelle Behandlung von Gefäßmalformationen stellt in der Regel die Therapieoption der ersten Wahl dar. »Slow-flow« Malformationen (venöse und lymphatische Malformationen) werden hierbei mittels perkutaner Direktpunktion sklerosiert. Die interventionelle Strategie von »high-flow« Malformationen ist stets individualisiert und hat zum Ziel den Nidus, also die Region der multiplen arteriovenösen Verbindungen, zu verschließen. Hierzu werden in der Regel Flüssigembolisate verwendet, die transarteriell, transvenös oder mittels Direktpunktion des Nidus eingebracht werden.

Dudeck O, Clemens RK, Wohlgemuth WA:
Treatment of vascular malformations

Summary: Vascular malformations represent a special diagnostic and therapeutic challenge as they are rare diseases with a heterogeneous clinical spectrum. In principal, a distinction is made between »slow-flow« and »high-flow« malformations while this differentiation is most easily achieved using duplex sonography. The interventional treatment of vascular malformations is usually the treatment option of first choice. »Slow-flow« malformations (venous and lymphatic malformations) are sclerosed by percutaneous direct puncture. The interventional strategy of »high-flow« malformations is always individualized and aims to close the nidus, the region of multiple arteriovenous connections. For this purpose liquid embolics are mainly used, which are injected transarterially, transvenously or by means of direct puncture of the nidus.

Keywords: vascular malformations – venous malformations – sclerotherapy – arteriovenous malformations – embolization

Literatur

1. Clemens RK, Pfammatter T, Meier TO, Alomari AI, Amann-Vesti BR. Vascular malformations revisited. *Vasa* 2015; 44: 5–22.
2. Belov S, Loose DA, Weber J. *Vascular Malformations, Periodica Angiologica* 16. Reinbek: Einhorn Presse; 1989. S 25–30.
3. McCafferty I. Management of Low-Flow Vascular Malformations: Clinical Presentation, Classification, Patient Selection, Imaging and Treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2015; 38: 1082–1104.
4. Burrows PE, Mason KP. Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Intervent Radiol* 2004; 15: 431–445.
5. Qiu Y, Chen H, Lin X, Hu X, Jin Y, Ma G. Outcomes and complications of sclerotherapy for venous malformations. *Vasc Endovascular Surg* 2013; 47: 454–461.
6. Wohlgenuth WA, Müller-Wille R, Teusch V, Hammer S, Wildgruber M, Uller W. Ethanolgel sclerotherapy of venous malformations improves health-related quality-of life in adults and children - results of a prospective study. *Eur Radiol* 2016; 10 [Epub ahead of print].
7. Jin Y, Lin X, Li W, Hu X, Ma G, Wang W. Sclerotherapy after embolization of draining vein: a safe treatment method for venous malformations. *J Vasc Surg* 2008; 47: 1292–1299.
8. Wollmann JC. Sklerosierungsschaum: Stabilität, physikalische Eigenschaften und rheologisches Verhalten. *Phlebologie* 2010; 39: 208–217.
9. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, et al. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95: 951–960.
10. Kaipainen A, Korhonen J, Mustonen T, van Hinsbergh VW, Fang GH, Dumont D. Expression of the *fms*-like tyrosine kinase 4 gene becomes restricted to lymphatic endothelium during development. *Proc Natl Acad Sci USA* 1995; 92: 3566–3570.
11. Smith MC, Zimmerman MB, Burke DK, Bauman NM, Sato Y, Smith RJ. Efficacy and safety of OK-432 immunotherapy of lymphatic malformations. *Laryngoscope* 2009; 119: 107–115.
12. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, de Gouyon Matignon de Pontouraude CM, Rothová A, van der Horst CM. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2016; 69: 295–304.
13. White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: How do I embolize? *Tech Vasc Interv Radiol* 2007; 10: 283–290.
14. Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G, Cordier JF. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (rendu-osler disease). *Respiration* 2007; 74: 361–78.
15. White RI Jr, Pollak JS, Wirth JA. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 1996; 7: 787–804.
16. Schobinger RA. Diagnostic and therapeutic possibilities in peripheral angiodyplasias. *Helvetica chirurgica acta* 1971; 38: c213–220.
17. Cho SK, Do YS, Shin SW, Kim DJ, Kim YW, Park KB, Kim EJ, et al. Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther* 2006; 13: 527–538.
18. Dunham GM, Ingraham CR, Maki JH, Vaidya SS. Finding the Nidus: Detection and Workup of Non-Central Nervous System Arteriovenous Malformations. *Radiographics* 2016; 36: 891–903.
19. Wohlgenuth WA, Uller W, Müller-Wille R. Liquid embolic agents – Onyx as problem solver. *Radiologe* 2013; 53: 223–229.
20. Wohlgenuth WA, Müller-Wille R, Teusch VI, Dudeck O, Cahill AM, Alomari AI, et al. The retrograde transvenous push-through method: a novel treatment of peripheral arteriovenous malformations with dominant venous outflow. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2015; 38: 623–631.

Interessenkonflikt: Die Autoren erklären, dass bei der Erstellung des Beitrags keine Interessenkonflikte im Sinne der Empfehlungen des International Committee of Medical Journal Editors bestanden.



Prof. Dr. Oliver Dudeck
Zentrum für Mikrotherapie
Privatklinikgruppe Hirslanden
Witellikerstrasse 40
CH-8032 Zürich

oliver.dudeck@hirslanden.ch