

JC 15.6.2015
L. Klippgen / M. Seeger

Vascular anomalies – a practical approach

Martin Theiler, Regula Wälchli, Lisa Weibel

Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft

Vascular anomalies – a practical approach

Allgemein

- Kopf-Halsregion häufig betroffen
- Komplikationen
 - Erblindung, Blutungen, Gewebezerstörung, Geschwüre, Infektionen, Schmerzen, Thrombose und Gerinnungsstörungen (seltenen Fällen tödlich).
- Unterscheidung in Tumoren und Missbildungen

Vascular anomalies – a practical approach

Einteilung

- ▶ Hemangiomas
 - Infantile hemangioma
 - congenital hemangioma
- ▶ Kaposiform hemangioendothelioma
- ▶ Tufted angioma
- ▶ Pyogenic granuloma
- ▶ Fast-flow malformation
 - Arteriovenous malformation
 - Arteriovenous fistula
- ▶ Low-flow malformation
 - Capillary malformation (port-wine stain)
 - venous malformation
 - lymphatic malformation
- ▶ Complex combined

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)



Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Prävalenz ca. 5%.
- Mädchen > Jungs
- V.a. Frühgeborene
- Familiäre Häufung
- Pathogenese wenig bekannt
- Marker GLUT-1 positiv (unterschied zu Kongenitalen Hämangiomen)

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Phasen
 - Bei Geburt nicht sichtbar (anämische Areale, Teleangiektasien)
 - Proliferationsphase im Alter von 2-6 Wochen mit schnellem Wachstum für 3-6 (-10) Monate
 - Plateauphase mit Spontanregression ab ca. 2 LJ über einige Jahre

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Unterscheidung zwischen lokalisierten und segmentalen-Plaques Hämangiomen
 - häufiger mit anderen Störungen assoziiert
- Cave Lokalisationen
 - Augenpartie (Risiko: Amblyopie, Astigmatismus),
 - Nasenspitze (Verformung),
 - Lippen (meist schnellen Wachstums, Geschwürbildung, Verformung)
 - Genitalbereich (Geschwürbildung).
- Mehr als 5 Hämangiome: Assoziiert mit viszeralen Hämangiomen

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Bei Plaque-type Hämangiome >5 cm am Kopf
 - PHACES syndrome (Posterior fossa anomalies, Hemangioma, Arterial anomalies (brain, aorta), Cardiac anomalies, Eye anomalies, Sternal defects)
 - MRI von Kopf/Hals, Echo, Abdomen-Sono und augenärztliche Untersuchung

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Plaque-type Hämangiome mit
 - Lumbosakral Region: Assoziiert mit Neuralrohrdefekten und Defekten der Urogenitalregion
 - PELVIS (Perineal hemangioma, External genitalia malformations, Lipomyelomeningocele, Vesicorenal abnormalities, Imperforate anus and Skin tag)
 - SACRAL (Spinal dysraphism, Anogenital, Cutaneous, Renal and urologic anomalies, associated with an Angioma of Lumbosacral localization)
 - “beard region” (Wangen/Hals): Stridor respiratorische Probleme → Hämangiom der Atemwege

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Infantile Hämangiome (IH)

- Therapie
 - Nicht cardioselektive BetaBlocker für min. 12 Monate systemisch (für kleine topisch)
 - Selten Kryotherapie (Ulcera, Narben)
 - Laser (dye laser, Nd:YAG) v.a. Für ulzerierte Hämangiome

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Kongenitale Hämangiome (CH)



Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Kongenitale Hämangiome (CH)

- Bei Geburt voll ausgebildet
- Pränatal im Ultraschall
- GLUT-1 negativ
- Blaues Knötchen mit oberflächlichen Teleangiektasien und blutarmen Halo
- 2 Formen
 - RICH (Rapidly Involuting Congenital Hemangioma)
 - NICH (Non Involuting Congenital Hemangioma)

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Tumore – Kongenitale Hämangiome (CH)

- Therapie
 - Regelmäßige Follow-up
 - Bei ausbleibender Regression Exzision

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Malformationen – Kapilläre Malformation (CM)



Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Malformationen – Kapilläre Malformation (CM)

- Synonym Nävus Flammeus /Portweinfleck
- Bei Geburt vorhanden
- 0,3% aller Neugeborenen
- Proportionales Wachstum

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Malformationen – Kapilläre Malformation (CM)

- Hauptsächlich ästhetisch störend selten Fehlbildungsassoziationen
 - Augenlid betroffen → Glaukom ausschliessen
 - Stirnregion V1 → Sturge-Weber-Syndrom (SWS)
- Sturge Weber Syndrom (SWS): CM (V1-Segment), ipsilateral leptomenigeale Angiomatose und Glaukom
- Bei Patienten einseitiger V1 Beteiligung Risiko SWS 40-60%
- Bilateralen V1 SWS fast 100%

Vascular anomalies – a practical approach

Vaskuläre Malformationen – Kapilläre Malformation (CM)

- Therapie
 - Dye Laser
 - Besseres Outcome bei jüngeren Patienten