

# Diagnose und Therapie venöser Malformationen – UIP Consensus 2013

H.-P. Berlien, Elisabeth Klinik, Abteilung Lasermedizin, Berlin

▲ Das „Leid mit den Leitlinien“ ist nicht zu Unrecht oft zu hören. Sind doch Leitlinien – ursprünglich als Expertenwissen für den in einem Thema nicht so erfahrenen Mediziner als Handlungskorridor gedacht – teilweise zu einem Machtinstrument und zur Durchsetzung von Lobbyinteressen verkommen. Garniert wird das Ganze dann noch von dem Versuch, über ISO-Normen nichtmedizinischer Regulierungswut Einfluss zu verschaffen. Lediglich die Rechtsprechung erkennt noch den Ursprung an und setzt sogar an die „Befolgung“ von Leitlinien strenge Maßstäbe. Vor diesem Hintergrund ist das vorliegende Papier: *GUIDELINE – DIAGNOSIS AND TREATMENT OF VENOUS MALFORMATIONS – Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP): Updated 2013* eine Wohltat. Es ist wirklich ein „Consensus-Papier“. Vorläufer ist die Ausgabe von 2009, die jetzt vor dem Hintergrund insbesondere neuerer Erkenntnisse über die Genetik und die Etablierung neuer Therapieverfahren

eine komplette Überarbeitung erfahren hat. Eingebettet ist dieser Consensus in parallele Veröffentlichungen zu den AV-Malformationen, die bereits in „International Angiology“ publiziert sind, einem Entwurf zur Diagnostik vaskulärer Tumoren und Fehlbildungen, der noch in Arbeit ist, und dem Consensus zum primären Lymphödem, über den auch auf dieser Tagung berichtet wird. Die Koordination aller vier Papiere hat dankenswerterweise B. B. Lee aus Washington übernommen, der mit viel Fingerspitzengefühl, aber auch Hartnäckigkeit alle Beteiligten in die Pflicht genommen hat. Dabei stand immer das Bemühen im Vordergrund, nicht apodiktisch eine Linie durchzusetzen, sondern auch den historisch gewachsenen und durch regional unterschiedliche Versorgungsstrukturen bedingten Einteilungen Rechnung zu tragen. Ein zentrales Thema ist dabei die Klassifikation der Gefäßfehlbildungen. In der Literatur werden dabei immer

|       | I.S.S.V.A.   | vascular tumors (VT)   | vascular malformations (VM)  | Hamburg   |
|-------|--|--|--|---|
| WHAT  | classical infantile hemangioma (iH) Glut1+ stadium <ul style="list-style-type: none"> <li>• I rodromal phase</li> <li>• II initial phase</li> <li>• III proliferation phase</li> <li>• IV maturation phase</li> <li>• V regression phase</li> </ul>  | congenital hemangio(endothelio)ma (cHE) Glut1-type <ul style="list-style-type: none"> <li>• rapid involuting (RICH)</li> <li>• non involuting (NICH)</li> <li>• “tufted” angioma</li> <li>• kaposiforme (KHE)</li> </ul> | predominantly origin <ul style="list-style-type: none"> <li>• capillary</li> <li>• venous</li> <li>• lymphatic</li> <li>• arterial</li> <li>• arterio-venous</li> <li>• mixed</li> </ul> | embryological compartement <ul style="list-style-type: none"> <li>• truncular</li> <li>• extratruncular</li> </ul> embryological defect <ul style="list-style-type: none"> <li>• aplasia</li> <li>• hypoplasia</li> <li>• dysplasia</li> <li>• hyperplasia</li> <li>• hamartoma</li> <li>• mixed</li> </ul> |
| WHY   | no reason  | embryopathic <ul style="list-style-type: none"> <li>• placental</li> <li>• toxic</li> <li>• infectious</li> </ul>  | genetic <ul style="list-style-type: none"> <li>• sporadic</li> <li>• somatic</li> <li>• germ cell</li> <li>• familiar</li> </ul>   |   |
| WHERE | organ <ul style="list-style-type: none"> <li>• intracutan/-mucous</li> <li>• subcutan/-mucous</li> <li>• intramuscular</li> <li>• intraosseous/intraarticular</li> <li>• intracranial</li> <li>• parenchymatous</li> <li>• intracavitar</li> <li>• mesenterial</li> </ul> localization <ul style="list-style-type: none"> <li>• peri-/intraorbital</li> <li>• peri-/intraauricular</li> <li>• peri-/enoral</li> <li>• laryngo/tracheal</li> <li>• remaining face</li> <li>• head/neck</li> <li>• peri-/mammar</li> <li>• anogenital/intraanal/intestinal</li> <li>• remaining Trunk</li> <li>• acral/Hand/Foot</li> <li>• remaining extremities</li> </ul> number <ul style="list-style-type: none"> <li>• singular</li> <li>• multipel</li> <li>• disseminated</li> </ul> |  |  |   |
| HOW   | growth: <ul style="list-style-type: none"> <li>• limited</li> <li>• moderate infiltrating</li> <li>• highly infiltrating</li> </ul> perfusion: <ul style="list-style-type: none"> <li>• slow</li> <li>• moderate</li> <li>• high</li> </ul> complications <ul style="list-style-type: none"> <li>• ulceration</li> <li>• infection</li> <li>• bleeding</li> <li>• cardiac failure</li> <li>• intravasal coagulopathia</li> <li>• associated defects</li> <li>• excessive growth</li> <li>• vent. obstruction</li> <li>• feeding problems</li> <li>• intestinal obstruction</li> <li>• visual obstruction</li> </ul>  |  |  |   |

Tab 1: Darstellung der Gemeinsamkeiten zwischen der „Hamburger“- und der „ISSVA“-Klassifikation (mod. nach Poetke M et al. In: Raulin C, Karsai S (Hrsg.). Laser and IPL Technology in Dermatology and Aesthetic Medicine. Springer, Berlin 2011.).

| principles of treatment of vascular malformations   |   |                                       |   |
|---|---|---------------------------------------|---|
| <b>spontaneous course</b> (never spontaneous regression, at best halt, more likely progress in contrast to infantile hemangioma which all regress – earlier or later) |   |                                       |   |
| <b>local procedures</b>   | <b>mechanical</b><br>compression<br>arterial ligation<br>embolization (coils) | <b>physical</b><br>LASER<br>radiatio  | <b>chemical</b><br>alcohol<br>onyx<br>MG-seeds          |
| <b>systemic therapy</b>   | <b>antiangiogenesis</b><br>(vascular growth inhibitors)<br>(Thalidomid)       | <b>antiproliferative</b><br>Rapamycin | <b>tonization</b><br>(Silfenadil)<br>(Dihydroergotamin) |
| <b>resection</b>  | <b>early complications</b>  | <b>residuals</b>                      |   |

Tab. 2: Übersicht über die Therapieverfahren in der Behandlung vaskulärer Malformationen (mod. nach Berlien HP. Laser Treatment of Vascular Malformations. In: Hemangiomas and Vascular Malformations, 2<sup>nd</sup> ed. Mattassi R, Loose DA, Vaghi M (eds.). Springer 2014 (in press)).

die ISSVA-Klassifikation und die Hamburger-Klassifikation als gegensätzlich gegenüber gestellt. Aber gerade bei der Diskussion um Klassifikationen ist es wie in einer typischen Ehe: Eigentlich meint man das Gleiche, redet aber aneinander vorbei und streitet sich. So verhält es sich auch hier. Im Grundsatz besteht keine Differenz zwischen den beiden Klassifikationen, sondern die Hamburger Klassifikation geht über die rein deskriptiven Beschreibungen der ISSVA-Klassifikation hinaus und bezieht neben den embryologischen Aspekten auch das biologische Verhalten mit ein, insbesondere, ob es sich um begrenzte oder infiltrierende, progrediente Prozesse handelt. Damit bietet sie neben der reinen Diagnose auch Anhaltspunkte für eine Therapieentscheidung und Therapieauswahl.

Auch hier gibt dieses Consensus-Papier eine ergebnisoffene Übersicht, ohne sich in der Beliebigkeit von Aufzählungen zu ergehen. Die einzelnen Therapieverfahren werden mit ihren Stärken und Grenzen dargestellt, sodass der Kliniker sich für den einzelnen Fall das angepasste optimale Diagnostik- und Therapiekonzept erarbeiten kann. Dabei wird der aktuelle Wissenstand der operativen Verfahren, der endoluminalen Verfahren und konservativer Maßnahmen objektiv abgehandelt.

Einen großen Raum nimmt die Diskussion über Syndrome und Namensbezeichnungen ein. Auch hier zeigt sich das Augenmaß in der Beurteilung. Da, wo Syndrom-Namen einen festumrissenen Krankheitskomplex abbilden und insbesondere Hinweise auf klinisch noch inapparente Beteiligungen bei einer typischen Konstellation geben, wird die Verwendung empfohlen. Da jedoch, wo diese Begriffe rein historisch gewachsen sind und keine präzise Darstellung eines Krankheitskomplexes bedeuten, sollten sie unterbleiben.

Damit ist dieses Papier eine Hilfe für die tägliche Routine und auch dafür prädestiniert, dass letztendlich alle Beteiligten eine einheitliche Sprache sprechen.

Literatur beim Autor.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. H.-Peter Berlien  
 Elisabeth Klinik  
 Abteilung Lasermedizin  
 Lützwowstr. 24-26  
 10785 Berlin  
 E-Mail: lasermedelisabeth@pgdiakonie.de

