

Lasertechniques treatment of vascular malformations

M. Poetke; P. Urban; H.-P. Berlien

Abteilung für Lasermedizin, Evangelische Elisabeth-Klinik Berlin

Keywords

Vascular tumours, vascular malformations, Nd: YAG laser, flashlamp pumped-pulsed dye laser

Summary

Vascular malformations are structural abnormalities, errors of vascular morphogenesis, which can be localized in all parts of the vascular system. All vascular malformations by definition, are present at birth and grow proportionately with the child; their volume can change. In contrast to the haemangiomas, which only proliferate from the endothelial cells the division in stages is of clinical importance. Vascular malformations are divided from the part of vascular system, which is affected.

In principle the techniques of laser application in congenital vascular tumours like haemangiomas and in vascular malformations are similar, but the aim is different. In tumours the aim is to induce regression, in vascular malformations the aim is to destroy the pathologic vascular structure because there is no spontaneous regression. This means that the parameters for treatment of vascular malformations must be more aggressive than for vascular tumours.

Schlüsselwörter

Vaskuläre Tumoren, vaskuläre Malformationen, Nd:YAG-Laser

Zusammenfassung

Obwohl die Behandlungsprinzipien bei der Laserbehandlung kongenitaler vaskulärer Tumoren und vaskulärer Malformationen identisch sind, so unterscheiden sie sich im Behandlungsziel. Bei den Tumoren ist das Ziel, eine Regression zu induzieren, bei den Malformationen, die keine Spontanregression besitzen, ist es die Zerstörung der pathologischen Gefäßstrukturen. Das bedeutet, dass die Parameter bei der Behandlung von Gefäßmalformationen aggressiver gewählt werden, als bei der Behandlung von Gefäßtumoren.



Dr. M. Poetke, Berlin



Prof. Dr. H.-P. Berlien, Berlin

Correspondence to:

Prof. Dr. H.-P. Berlien
Abteilung für Lasermedizin
Evangelische Elisabeth-Klinik Berlin
Lützowstraße 24–26, 10785 Berlin
Tel. 030/250 69 02, Fax 030/250 69 23
E-mail: lasermedizin@elisabeth-klinik-berlin.de

Techniken der Laserbehandlung vaskulärer Malformationen

Phlebologie 2010; 39: 167–175

Received: March 31, 2010

accepted: March 31, 2010

Da sich kongenitale vaskuläre Tumoren zurückbilden können, ist das Ziel der Laserbehandlung diese Regression zu induzieren, während bei den vaskulären Malformationen die pathologischen Gefäße zerstört werden müssen. Wie auch immer, mit Ausnahme der Laservaporisation haben al-

le photobiologischen Wirkungen einen verspäteten Effekt. Andererseits ist die Meinung, vaskuläre Malformationen sollten wie Krebs radikal operativ entfernt werden, mit einem hohen Risiko des Rezidivs belegt, hinzu kommt neben dem Risiko der massiven Blutung die Notwendigkeit aus-

gedehnter Resektionen, die in verstümmelnden unzureichenden ästhetischen Ergebnissen resultieren.

Die große Breite der klinischen Erscheinungsbilder dieser Gefäßanomalien (► Tab. 1) macht es schwierig, spezifische Behandlungsprogramme zu erstellen. Es ist wichtig, den entsprechenden Laser und die geeignete Applikationsform zu verwenden. Daher muss die Behandlung entsprechend individuell ausgerichtet werden.

Während die Laserbehandlung kapillärer Malformationen die Therapie der Wahl ist (► Tab. 2), so ist es bei den arteriovenösen Malformationen die Embolisation. In venösen und lymphatischen Malformationen ist sie eine Ergänzung zur chirurgischen Exzision und Sklerosierungstherapie.

Was?	vaskuläre Tumoren (VT)	infantiles Hämangiom (IH) Hämangioendotheliom (HE)	Stadium I Prodromalphase II Initialphase III Proliferationsphase IV Maturationsphase V Regressionsphase Typ ● Rapid involuting (RICH) ● Non involuting (NICH) ● "Tufted" Angioma ● Kaposiform (KHE)
	vaskuläre Malformationen (VM)	Ursprung	● kapillär ● venös ● lymphatisch ● arteriell ● arterio-venös ● gemischt
		embryologischer Defekt	● Aplasie ● Hypoplasie ● Dysplasie ● Hyperplasie ● Hamartom
		Kompartement	● trunkulär ● extratrunkulär
Wo?	Organ	● intra-/subkutan ● intra-/submukös ● intramuskulär ● intraossär/intraartikulär ● intrakraniell ● parenchymatös ● intrakavitär ● mesenterial	
	Anzahl	● singulär ● multipel ● disseminiert	
	Lokalisation	● peri-/intraorbital ● peri-/intraaurikulär -peri-/enoral ● laryngo/tracheal ● übriges Gesicht ● Hals/Nacken ● peri-/mammär ● anogenital/intraanal/intestinal ● übriger Stamm ● akral/Hand/Fuß ● übrige Extremitäten	
Wie?	Wachstum	● limitiert ● mäßig infiltrierend ● stark infiltrierend	
	Komplikationen	● Ulzeration ● Infektion ● Blutung ● kardiale Belastung ● intravasale Koagulopathie ● Begleitfehlbildungen ● exzessives Wachstum ● Atembehinderung ● Trinkschwäche ● intestinale Obstruktion ● Sichtbehinderung	

Tab. 1
 Klassifikation kongenitaler vaskulärer Anomalien in Anlehnung an die Hamburger Klassifikation der vaskulären Malformationen: Die drei Hauptfragen (Was? Wo? Wie?) gelten bei vaskulären Malformationen und bei kongenitalen vaskulären Tumoren.

Kapilläre Malformationen

Naevus flammeus

Kapilläre vaskuläre Malformationen sind die älteste und häufigste Indikation für eine Laserbehandlung bei Kindern und bei Erwachsenen (1). Mit der Einführung des blitzlampengepumpten Farbstofflaser (FLPDL) ist ein Behandlungsbeginn im Säuglings- und Kleinkindesalter möglich. Die hohe Pulsspitzenleistung des gepulsten Farbstofflasers führt zu einer Disruption der Gefäße. Die Energiedichte liegt zwischen 5–9 J/cm². Sie variiert in Abhängigkeit vom

- Alter des Patienten,
- der Lokalisation und
- der Farbintensität des Naevus.

Im Bereich von Augenlidern und Händen werden deutlich geringere Energiedichten verwendet. Tritt eine Blanchierung oder Graufärbung der Haut auf, so muss die Energiedichte reduziert werden, um Blasenbildung zu vermeiden. Üblicherweise beginnt man mit einer geringeren Energiedichte zur Beurteilung der Primärreaktion.

Je heller der Befund, desto höher ist die benötigte Energiedichte, je dunkler der Befund, desto geringer.

Unmittelbar im Anschluss an die Behandlung kommt es zu einer charakteristischen dunkellividen Färbung im Bereich der behandelten Haut. Diese Purpura benötigt 7–14 Tage bis sie vollständig abgebaut wird. Ein Begleitödem kann auftreten (besonders periorbital). Mit Rückbildung der Purpura kommt es zur langsamen Aufhellung, die sich innerhalb der folgenden sechs Wochen manifestiert.

Die Haut sollte über diesen Zeitraum mit einer rückfettenden Creme gepflegt werden, mechanische Irritationen sind zu vermeiden, besonders bei Blasenbildung. In diesem Fall ist die Applikation von lokal desinfizierenden Lösungen indiziert. Bei Behandlung von Kindern muss darauf geachtet werden, dass die Eltern dem Kind bereits vor der Behandlung die Fingernägel kurz schneiden, um postoperativ Verletzungen des behandelten Areals zu vermeiden.

Die Behandlungen werden üblicherweise in einem 6- bis 8-Wochen-Intervall wiederholt, bis eine zufriedenstellende Aufhellung erreicht ist. Eine vollständige Entfernung ist im Regelfall nicht möglich. Die Behandlung ist bei Jugendlichen und Erwachsenen im Regelfall ohne Narkose, bei Säuglingen und Kleinkindern nur mit einer Narkose möglich.

Eine deutliche Schmerzreduktion, aber auch ein effektiver Hautschutz während der Behandlung werden durch eine Kühlkuvette oder durch kalte Luft erreicht. Einige Autoren favorisieren eine Kryogensprühkühlung. Dies wird von manchen Patienten als unangenehm empfunden, besonders im Bereich der Nase, am Auge, Mund und Ohr.

Der Grad der Aufhellung ist sehr variabel. Naevi flammei im zentrofazialen Bereich (d. h. mittlerer Anteil der Wange), Oberlippe und Nase, Unterlippe und Kinn zeigen häufig eine schlechtere Aufhellung – bei gleicher Anzahl von Behandlungen – im Vergleich zu den lateralen fazialen Anteilen sowie dem lateralen Hals. Ferner reagieren Naevi an der Hand, wo sie zumeist primär bereits dunkler sind, bei ausgeprägten Befunden, bei denen die gesamte Extremität betroffen ist, schlechter im Vergleich zu Oberarm-, aber auch Unterarmanteilen.

Verschiedene Autoren konnten anhand vergleichender Ergebnisse bei der Behandlung von Naevi flammei belegen, dass die Behandlung von Kindern deutlich bessere Ergebnisse ergibt als bei Erwachsenen (2). Um eine psychosoziale Stigmatisierung, besonders bei Kindern zu vermeiden, wird eine Behandlung zum frühest möglichen Zeitpunkt empfohlen, zumal in diesem Alter eine bessere Aufhellung zu erreichen ist (►Abb. 1).

Unbehandelt führt der Naevus flammeus im Laufe des Lebens zu einer Hypertrophie der Kutis und Subkutis mit Weichteilhypertrophie und Ausbildung von ektatischen Intrakutangefäßen. Diese werden als tuberöse Transformationen bezeichnet. Neben der Hypertrophie kann sich die Färbung verändern, vom Dunklerwerden der Rottönung bis hin zu Auberginenfarben.

Für kleine tuberöse Transformationen wird der KTP-Laser verwendet (Leistung: 2 W, Pulslänge: 0,1 s, Pulsintervall: 0,1 s), für große der gepulste Nd:YAG-Laser.

Tab. 2 Hauptanwendungsgebiete der verschiedenen Laserverfahren

Befunde		
oberflächlich intrakutan	flach	0 < 10 mm: FLPD-Laser 0 > 10 mm: FLPD-Laser
	teleangiektatisch	KTP-Laser (Argon)
	tuberös	gepulster Nd:YAG-Laser
	hyperkeratotisch	CO ₂ -Laser, gepulster Nd:YAG-Laser
intra- und subkutan (Tiefe 1–8 mm)	cw-Nd:YAG-Laser	direkt, mit Kühlung oder in Impressionstechnik
subkutan, voluminös (Tiefe > 10 mm)		interstitiell oder intraluminal
Hohlorgane, Körperhöhlen, Körperöffnungen		endoskopisch in Luft bzw. unter Wasser

Kapillär-lymphatische Malformationen

Die kapillär-lymphatischen Malformationen müssen aufgrund ihrer deutlich helleren Färbung vom klassischen Naevus flammeus unterschieden werden. Aufgrund ihres geringen Erythrozytengehaltes ist die Absorption bei einer Farbstofflaserbehandlung geringer, so dass der Grad der Aufhellung im Vergleich zum klassischen Naevus flammeus deutlich schlechter ist. Ferner treten mehr Hyperpigmentierungen nach der Behandlung auf. Bestehen zusätzlich ektatische Venen, sind diese einer

Behandlung mit dem KTP-Laser, dem gepulsten Nd:YAG-Laser, aber auch dem cw-Nd:YAG-Laser zugänglich, im letztgenannten Fall ist ein entsprechender Hautschutz mit einer Kühlkuvette obligat.

Helle Naevi an den unteren Extremitäten, aber auch umschriebene dunkel-livide Naevi (z. B. am Stamm, an den Extremitäten) sind häufig nur die Spitze eines Eisberges. In fast allen Fällen verbirgt sich dahinter eine tief liegende gemischt venös-lymphatische Malformation. Kapillär-lymphatische Malformationen können assoziiert mit einem Klippel-Trenaunay-Syndrom auftreten oder solitär bestehen.



Abb. 1 Fazialer Naevus flammeus a) bei Behandlungsbeginn im Alter von 6 Monaten; b) nach 16 Behandlungen mit dem blitzlampengepumpten Farbstofflaser

Insofern ist die Allgemeinnarkose bei Kindern mit Naevi flammei im Extremitätenbereich nicht nur für die Behandlung, sondern auch für die klinische und sonographische Untersuchung notwendig.

Hyperkeratotische kapilläre Malformationen

Die meisten Angiokeratome sind besser bekannt unter ihrem Eponym, das sich vornehmlich auf deren Lokalisation bezieht, wie Mibelli für Angiokeratome an den Händen oder Füßen, Fordyce bei Befunden am Skrotum oder Fabry sind der Stamm oder die Oberschenkel betroffen.

Sind lediglich die Lymphkapillaren betroffen, wird der Begriff „Lymphangioma circumscriptum“ (3) verwendet, wobei die Subkutis im Regelfall infiltriert ist. Diese Gefäßveränderungen führen leicht zu Blutungen oder sie sezernieren Lymphflüssigkeit, sowohl spontan als auch nach mechanischer Irritation oder Trauma der Haut. Ferner sind sie mit einem hohen Risiko verbunden, dass sich ausgehend von dem Befund ein Erysipel ausbildet.

Symptomatische Angiokeratome stellen eine Behandlungsindikation dar. Hierfür ist der KTP-Laser ungeeignet, aufgrund der hohen Absorption an der Oberfläche. Mit dem gepulsten Nd:YAG-Laser ist eine Koagulation der Lymphbläschen möglich, hierbei sollte jedoch ein „Popcorn-Effekt“ vermieden werden, da es hierdurch zu Blutungen kommen kann. Bei ausgedehnten konfluierenden Befunden ist eine homogene Koagulation mit dem cw Nd:YAG-Laser durch Ultraschallgel zu bevorzugen, um eine Karbonisation der Oberfläche zu vermeiden. Unabhängig von der Methode, führt eine effektive Behandlung zu einer Narbe. Bei hyperkeratotischen Befunden ist ebenfalls eine CO₂-Laserabtragung möglich, eine Narbe in der Ausdehnung des vaporisierten Areal wird bei dieser Methode zurückbleiben.

Lymphatische Malformationen

Rein lymphatische Malformationen finden sich nur im Säuglingsalter, aber auch hier sind oft kombinierte venöse Fehlbildungen

sowie gemischte Formen zu beobachten (8). Je älter der Patient ist, desto stärker überwiegt der venöse Anteil, der die Komplikationen verursacht (z. B. Blutungen oder Riesenwuchs). Das Ziel der Laserfrühtherapie ist es, die sekundäre Hypertrophie aber auch die möglichen Komplikationen zu reduzieren.

Trunkuläre lymphatische Malformationen, Hygroma cysticum

Isolierte solitäre zystische Lymphangiome am Hals treten zumeist als trunkuläre lymphatische Malformation auf, bei denen eine primäre chirurgische Exzision indiziert ist, da eine interstitielle Nd:YAG-Laserkoagulation zu einer Fibrosierung des Gewebes führt, die einen späteren chirurgischen Zugang erschweren würde.

Extratrukuläre lymphatische Malformationen

Kommt es nach chirurgischer Intervention zu einem frühen Rezidiv, handelt es sich nicht um eine solitäre isolierte lymphatische Malformation, sondern um eine extratrukuläre Malformation. Dabei ist zwischen mikro- und makrozystisch zu unterscheiden, auch wenn diese Unterscheidung nicht präzise ist. Lymphatische Malformationen können innerhalb kurzer Zeiträume durch verstärkte Lymphproduktion oder Resorption Volumenschwankungen zeigen. Ferner können die Interseptalgefäße zu Einblutungen in die Zysten führen.

Nur die rein mikrozystischen Malformationen, die als solides Lymphangiom bezeichnet werden, stellen eine eigene Entität dar und sollten operativ entfernt werden.

In allen anderen Fällen, abhängig von der Lokalisation, werden unterschiedliche Kombinationen der cw Nd:YAG-Lasertechnik verwendet.

Intraluminale (intrazystische) Technik

Größere Zysten werden unter Ultraschallkontrolle punktiert, um eine Verletzung

der interseptalen Venen zu vermeiden, aber auch um mehr als eine Zyste bei der Punktion aufzufädeln. Sind die Zysten größer als 2 cm, ist es hilfreich, einen Teil der Lymphflüssigkeit abzulassen. Zeigt sich bei der Punktion blutige Lymphe infolge vorangegangener Einblutungen, sollte die Zyste mit Kochsalzlösung gespült werden, bis die aspirierbare Flüssigkeit klar ist. Die Art der Punktionsnadel ist abhängig von dem Befund. Wenn möglich sollte ein 16 oder 18 G Abocath bevorzugt werden, weil aufgrund der Teflonbeschichtung das Risiko der Wärmeausbreitung über die erwärmte Spitze vermindert ist.

Bei großen Lymphangiomen oder auch in anatomisch schwierigen Lokalisationen, bei denen die Punktionsrichtung geändert werden muss, ist eine Stahlkanüle einfacher in der Handhabung, jedoch mit dem Risiko der Hautverbrennung verbunden. Aufgrund der geringen Absorption des Gewebes ohne erhöhten Erythrozytengehalt, wird bei dem Nd:YAG-Laser eine Leistung von maximal 10W, cw verwendet (9). Die Koagulation wird beendet, wenn sich ein intensives Colour-bruit-Signal in der farb-kodierten Duplexsonographie zeigt. Ferner ist darauf zu achten, dass in der Nähe der interseptalen Venen die Leistung reduziert wird, da ansonsten eine Perforation der Venen möglich ist.

Haben die Lymphzysten keinen Anschluss an größere Gefäße, ist eine zusätzliche Sklerotherapie sinnvoll, gute Erfahrungen gibt es mit Picibanil® (10). Bei dieser Kombination besteht das Ziel der Laserkoagulation in der Zerstörung des Epithels der Lymphzyste, um den Effekt der sich anschließenden Sklerotherapie zu verstärken. Die Punktionsrichtung sollte niemals den Verlauf der Nerven kreuzen, um Lähmungen zu vermeiden. Hypästhesien oder Dysästhesien können infolge postoperativer Schwellungen innerhalb der nächsten Tage auftreten. Diese sind temporär und bilden sich innerhalb weniger Wochen zurück.

Mikrozystische (solide) lymphatische Malformationen (ITT)

Ist eine operative Entfernung aufgrund der infiltrativen Ausdehnung oder anderer Risiken nicht möglich, kommt eine intersti-

tielle Nd:YAG-Laserkoagulation in Betracht. Die biophysikalische Grundlage besteht in den dünnen, für den im nahen Infrarotbereich emittierenden Nd:YAG-Laser, transparenten Wänden der Lymphzysten. Das bedeutet, dass nicht nur die direkt punktierte Zyste bestrahlt wird, sondern auch die Umgebung.

Im Unterschied zu den oben genannten und der bei der Behandlung venöser Malformationen im Folgenden beschriebenen intraluminalen Technik, besteht ein direkter Kontakt zwischen der 600 µm bare fibre und dem angrenzenden Gewebe. Das bedeutet, dass es bei einer Leistung von mehr als 5 bis 7 Watt, cw zu einer Karbonisation an der Faserspitze kommt, die die gesamte Laserenergie absorbiert. Zwar ist dann eine Vaporisation mit der Faserspitze möglich, jedoch dringt die Strahlung nicht mehr in tiefer liegendes Gewebe, um dort größere Volumina zu koagulieren. Hier macht eine zusätzliche Sklerotherapie keinen Sinn und ist auch gefährlich.

Bare-fibre-Kontakt-Vaporisation

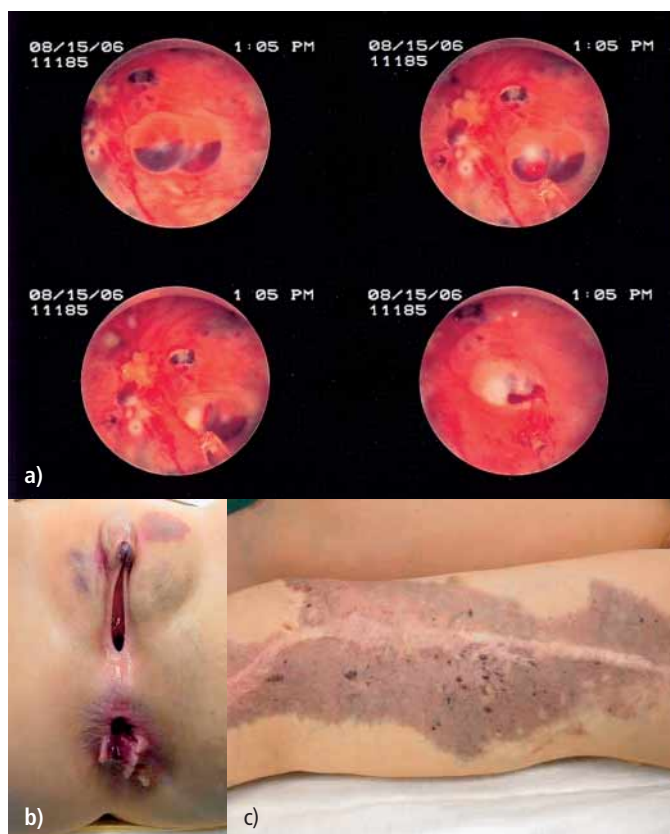
Was zuvor als zu vermeiden beschrieben wurde, wird bei den mukosalen hyperkeratotischen Lymphzysten bewusst intendiert. Mit hohen Leistungen des Nd:YAG-Lasers (bis 30 W) im getakteten Modus wird das Faserende geschwärzt, um eine unkontrollierte Koagulation zu vermeiden und eine unblutige Vaporisation der Lymphbläschen zu ermöglichen. Besonders im Oropharynx finden sich häufig gemischt venös-lymphatische Lymphbläschen, die rezidivierend bluten und zu Superinfektionen und foetor ex ore führen können. Postoperativ ist bis auf regelmäßige Mundspülungen keine besondere Nachbehandlung notwendig (11).

Endoskopische Koagulation

Palatinale, hypopharyngeale, laryngeale und urethrale, intravaginale sowie im Bereich der Harnblase lokalisierte Lymphzysten werden mit dem Nd:YAG-Laser koaguliert. Im Oropharynx erfolgt eine Direktkoagulation im Near-contact mit 15–20 W, getaktet. Bei überwiegend venö-

Abb. 2

Ausgedehnte gemischt kapillär-venös-lymphatische Malformation des kleinen Beckens und der Extremitäten mit rezidivierender Makrohämaturie
a) Blasenbefund: hämorrhagisch durchsetzte Lymphbläschen und Faserspitze der bare fibre bei der Direktkoagulation;
b) Genitalbefund;
c) Manifestation der kapillär-lymphatischen Malformation an den Extremitäten (beidseits betroffen, mehrfach voroperiert)



sen Anteil mit höherer Basisabsorption und höheren Risiko eines „Popcorn-Effekts“ wird die Leistung reduziert oder der Situs unter Eiswasser gesetzt. Finden sich im Larynx Froschlauch-ähnliche Befunde, so wird auch hier die Eiswassertechnik von Werner angewandt, da sie neben einer guten Übersicht über die Malformation eine Karbonisation der Oberfläche verhindert. Hierfür muss die Leistung auf 20–25 W erhöht werden, je nach venöser Komponente.

In der Blase oder im Genitalbereich erfolgt die endoskopische Nd:YAG-Laserkoagulation unter kontinuierlicher Spülung mit Kochsalzlösung. Auch hier gilt: Je höher der venöse Anteil der Malformation, desto höher ist das Risiko eines Popcorn-Effekts (►Abb. 2)

In sehr seltenen Fällen sind lymphatische Malformationen, besonders am Stamm, mit einem Chylothorax, Chyloperikard und Pleuraadhäsion assoziiert, bezeichnet unter dem Begriff Gorham-Stout-Syndrom oder vanishing bone disease aufgrund massiver Osteolysen im

Bereich des Beckens, Schultergürtels, der Wirbelsäule, der Rippen und des Schädels. Hier ist eine endoskopische Nd:YAG-Laserkoagulation der ektatischen Lymphgefäße möglich, um das chylöse Extravasat zu reduzieren.

Venöse Malformationen

Venöse Malformationen im Kopf- und Halsbereich fallen oft durch eine bläulich durch die Haut schimmernde Weichteilschwellung auf. In manchen Fällen zeigen sich erhabene, gut komprimierbare Gefäßpolster der Kutis. In Hinblick auf die Lokalisation findet sich häufig eine zentrofaziale Akzentuierung. Typische Prädisloktionsstellen sind:

- M. masseter,
- Zunge,
- Pharynx,
- Lippen,
- weicher Gaumen und
- Unterlid.

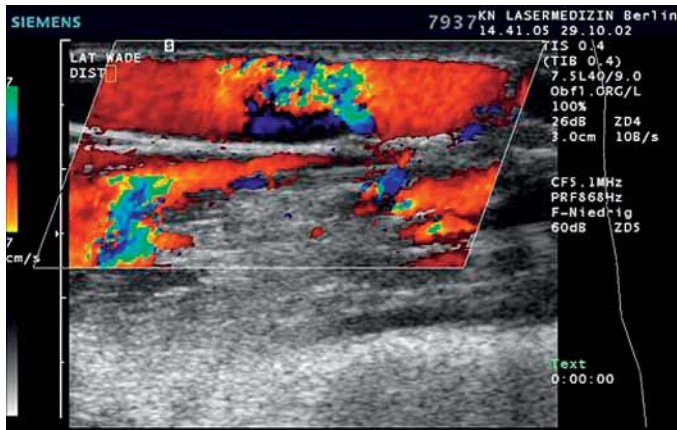


Abb. 3
Venöse vaskuläre Malformation des Unterschenkels: Laterale subkutane Marginalvene; darunter muskuläre Infiltrationen

Venöse Malformationen können lokal begrenzt sein oder diffus ihre Umgebung infiltrieren. Ein multifokales Auftreten ist nicht selten. Ferner ist bei multiplem Befall ein assoziiertes Auftreten mit lakunären Venektasien und tiefen Veränderungen des Venensystems möglich (12).

Prinzipiell sind die Behandlungsformen mittels Laser vergleichbar der Behandlung lymphatischer Malformationen. Hinsichtlich der Parameter ist zu beachten, dass bei venösen Malformationen eine höhere Absorption durch das Blut erfolgt, die Parameter müssen entsprechend angepasst werden.

Trunkuläre venöse Malformationen

Bei den tiefen Venenstämmen kann als venöse Form der Malformation eine partielle oder totale Avalvulie beobachtet werden. Dopplungen, Verlaufs- und Mündungsanomalien der Venen zählen ebenso wie die lokal oder diffus auftretenden Venektasien dazu. Auch persistierende embryonale Gefäße (wie die so genannte Marginalvene) sind bekannt. Sie können häufig als Begleitfehlbildung bei ausgeprägten kapillär-venösen Malformationen, aber auch isoliert auftreten.

Des Weiteren sind isoliert vorkommende streckige Erweiterungen einzelner (Aneurysmen) oder mehrerer Venenabschnitte (Phlebektasien) als Erscheinungsbilder zu nennen. Isoliert auftretende Aneurysmen ohne sonstigen Hinweis auf dysplastische Gefäßveränderungen des Venensystems werden relativ selten beobachtet. Sekundäre Veränderungen am Venensystem (venöse Aneurysmen, aber auch Ulcera cruris, insuffiziente Perforansvenen, sekundäre Varizen) infolge persistierender arteriovenöser Fisteln, sind möglich.

Bei trunkulären Malformationen weisen die betroffenen Gefäße in ihrem Längsverlauf in der farbkodierten Duplexsonographie oft unharmonische Kaliberschwankungen auf. Besonders charakteristische Befunde lassen sich erarbeiten, wenn im Bereich der unteren Extremitäten oberflächlich irreguläre Venen darstellbar sind, deren Klappenlosigkeit auffällt und die sich bei typischen Verläufen als Marginalvenen (▶Abb. 3) entsprechend den verschiede-

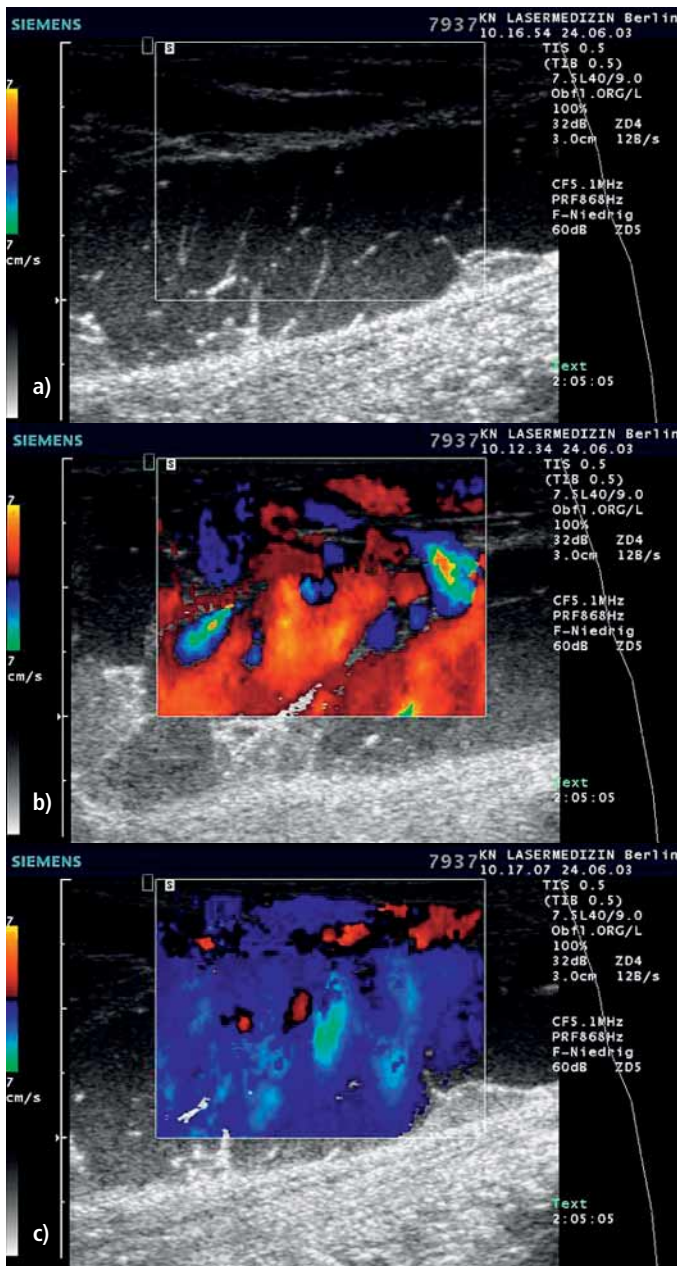


Abb. 4
Großlakunäre Venektasien
a) spontane Darstellung: keine Farbkodierung aufgrund der Stase des Blutes;
b, c) Farbkodierung der Pendelflüsse unter Kompression bzw. Dekompression

nen Typen nach Weber zuordnen lassen. Beim Drainagetyp I nach Weber mit Einmündung in die V. saphena magna zeigt diese aufgrund der Volumenbelastung im Seitenvergleich ein vergrößertes Lumen, meist ist auch der gesteigerte Fluss zu quantifizieren. Gerade in der Darstellung dieser Malformationen zeigen sich hinsichtlich der Dokumentation die Grenzen der Methode, da der komplette Befund in mehreren Einzelbildern festgehalten werden muss.

Die Laserkoagulation ist im Vergleich zu der Sklerotherapie eine lokale und nicht regionale Therapie. Dies ist nicht gut, aber auch nicht schlecht, es ist einfach ein Fakt. Das bedeutet, dass keine systemischen oder entfernten Nebenwirkungen auftreten, aber es bedeutet auch, dass nur dort ein Effekt auftritt, wo der Laser auf das Gewebe einwirken kann. Ferner ist Blut ein perfekter Absorber, so dass die Laserbestrahlung nicht die Gefäßwand trifft, aber das Blut koagulierte. Um diesen Effekt zu vermeiden, muss das Faserende gespült werden.

Dies erklärt, warum bei Varikosis die Schaumverödung oder Radiofrequenztherapie einer intraluminalen Lasertherapie überlegen ist, aber bei Malformationen die intraluminale endovenöse Lasertherapie das sicherere Therapieverfahren darstellt.

Damit ist die Laserbehandlung die Methode für die Erkrankungen, deren Therapie nicht mit einfachen Mitteln möglich ist.

Große trunkuläre venöse Malformationen, wie die persistierende Marginalvene beim Klippel-Trenaunay-Syndrom, sind die Indikation für ein operatives Vorgehen oder die Sklerotherapie. In schwierigen anatomischen Lokalisationen z. B. nach chirurgischer Entfernung oder bei inkompletten Marginalvenen, ist wiederum die intraluminale Laserbehandlung indiziert. Vergleichbar den makrozystischen Malformationen wird das Gefäß unter Ultraschallkontrolle punktiert, eine Faser eingeführt und das Faserende mit Kochsalzlösung gespült, um Blutkoagel an der Faserspitze zu vermeiden. Mit einer maximalen Leistung von 10 W erfolgt unter Ultraschallkontrolle die Koagulation, bei der ein direkter Kontakt zwischen Faserspitze und Gefäßwand vermieden werden sollte (13).



Abb. 5 Kontinuierliche Eiswürfelkühlung: Die hohe Wärmekapazität des schmelzenden Eises kühlt das Durchgangsgewebe herunter, so dass thermische Schäden ausbleiben. Durch Kompression kann die Wirtiefe vergrößert werden.

Dies würde ansonsten zu einer Perforation und Blutung führen. Eine weitere Option sind diffus abstrahlende Applikatoren, die für die interstitielle Tumortherapie z.B. bei Lebertumoren verwendet werden. Der Vorteil liegt in der homogenen Koagulation der Gefäßwand, der Nachteil ist, dass die Punktion größer und schwieriger ist. Ein Aufgefädeln bei abgelenkten oder geschlängelten Gefäßen ist nahezu unmöglich.

Extratrunkuläre venöse Malformationen

Das pathognomonische Bild einer umschriebenen extratrunkulären venösen Malformation zeigt in der farbkodierten Duplexsonographie eine kleinlakunäre,



Abb. 6 Die Impressionstechnik erlaubt die gezielte Koagulation submuköser bzw. konjunktivaler Malformationen. Am Faseraufsetzpunkt entsteht eine dem Faserdurchmesser entsprechende Koagulation, die im Falle der Mukosa bzw. Konjunktiva mit einer restitutio ad integrum abheilt.

schwammartige Durchsetzung des Gewebes, ohne erkennbare Spontanperfusion trotz sensitiver Einstellung der Farbkodierung. Die dicht benachbarten, hyposonoren bis echoleeren Räume lassen sich hierbei vollständig komprimieren und zeigen dann farbkodierte Flusssignale unter Kompression/Dekompression mittels Schallkopf oder digital in der Umgebung.

Bei ausgedehnteren Befunden, die ganze Extremitäten einnehmen können, erreichen die lakunären Erweiterungen Durchmesser von mehreren cm, bei nahezu vollständiger Stase finden sich hier typische Bilder mit nebelartigen Echoverdichtungen im B-Bild aufgrund aggregierter Blutbestandteile, auch Thromben unterschiedlichen Alters sowie Phlebolithen sind häufig. Unter Kompression lassen sich gerichtet farbkodiert Verbindungen zwischen den Venektasien darstellen, dies ist neben der Komprimierbarkeit und Veränderbarkeit der Konfiguration ein wichtiges Kriterium in der Differenzialdiagnose zu zystisch lymphatischen Malformationen (►Abb. 4). Ein weiteres Unterscheidungsmerkmal ist die Tatsache, dass es bei venösen Malformationen im Rahmen der Untersuchung bei Tieflagerung, unter gleichzeitig subjektivem Schwellungsgefühl, zu einer Volumenzunahme des Befundes kommt.

Vergleichbar den extratrunkulären lymphatischen Malformationen, kann auch bei den extratrunkulär venösen Malformationen jedes Gewebe in jeder Lokalisation betroffen sein. Daher können für die Behandlung genau dieselben Laser und Applikationstechniken, wie bereits beschrieben, verwendet werden. Im Folgenden werden lediglich die Einstellungen und Parameter beschrieben, die vom bereits genannten abweichen.

Phlebektasien des Weichgewebes

Bei den Phlebektasien steht die Gefäßwand im Zentrum der Behandlung. Daher ist bei ektaischen Venen keine Punktion des Gefäßes notwendig, die Bestrahlung erfolgt paravasal, vergleichbar der intraluminalen Technik.

In den Fällen, in denen eine paravasale Applikation nicht und nur eine intraluminale Behandlung entsprechend der Behandlung der trunkulären Malformatio-

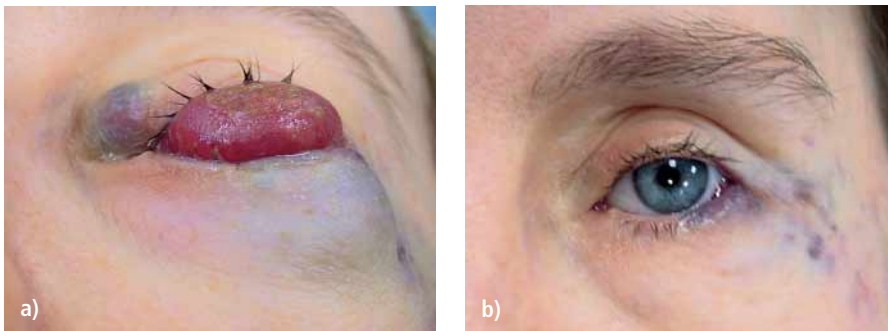


Abb. 7 Ausgedehnte faziale venöse Malformation mit massiven Ektropium der infiltrierten Konjunktiva
a) Ausgangsbefund; **b)** nach dreimaliger kombinierter Nd:YAG-Laserbehandlung transkonjunktival mit Eiswässerschutz und in Impressionstechnik

nen möglich ist, muß die Faserspitze mit Kochsalzlösung gespült werden, um eine Karbonisation und in Folge dessen Perforation des Gefäßes zu vermeiden. Solange keine direkte Drainage über größere Venen erfolgt, kann eine ergänzende Sklerotherapie erfolgen. Eine Kompressionsbandage für mindestens 24 Stunden postoperativ ist obligat. Eine lokalisierte intravaskuläre Koagulopathie (LIC) stellt keine Kontraindikation für diese Technik dar, die Ausbildung von Thromben kann mit dieser Vorgehensweise verhindert werden.

Kutan/subkutane Malformationen

Die Kombination von kutanen und subkutanen Malformationen, besser bekannt als Blue-rubber-bleb-naevus-Syndrom, kann entsprechend der Behandlung vaskulärer Tumoren transkutan mit dem Nd:YAG-Laser unter kontinuierlichem Eiswässerschutz der Hautoberfläche (►Abb. 5) behandelt werden. Hierfür sind höhere Leistungen von 50–60W notwendig, um einen Befundrückgang und eine Koagulation der Gefäße zu erreichen. Im Fall von intrakuta-

nen Befunden ist eine Narbenbildung nicht immer zu vermeiden.

Mukosale/submukosale Malformationen

Die Hauptlokalisierung von Schleimhautmanifestationen bei Malformationen ist der Oropharynx, gefolgt von vaginalen und rektalen Befunden. Bei enoralen oder buccalen Befunden ist die Impressionstechnik mittels Nd:YAG-Lasers möglich. Im Gegensatz zur interstitiellen Punktion (siehe dort) wird die Faser bei der Impressionstechnik aufgesetzt. Damit erreicht man ebenfalls eine Verlagerung der Laserwirkung unter die Oberfläche, ohne dass -mit Ausnahme der Faserkontaktfläche- eine Koagulation der Oberfläche entsteht. Deshalb sollte diese Technik an der Haut nur eingeschränkt eingesetzt werden. Sie ist aber eine ideale Technik für von der Mukosa aus erreichbare Befunde, da es dort an der Kontaktfläche zu einer restitutio ad integrum kommt. Bei maximal 5 Watt ist die Tiefenwirkung über die Expositionsdauer steuerbar. Damit kann auch in der Nähe kritischer Strukturen gelasert werden. Bei Lidbefunden sowohl des Oberlides als auch des Unterlides erfolgt mit einem gebogenen Faserhalter von konjunktival nach außen die Laserapplikation (►Abb. 6).

Bei Behandlung am Auge ist ein Schutz vor Streustrahlung obligat. Hierfür geeignet sind Metallspatel (Augenspatel), die so schweben, dass die Rückseite niemals die Kornea berührt (►Abb. 7). Deshalb sind die handelsüblichen „eye-shields“ obsolet, da diese direkt der Kornea aufliegen und so zu sekundären Verbrennungen führen könnten. Dennoch sollte die Strahlrichtung immer vom Bulbus weggerichtet sein.

Auch bei Malformationen der Lippe kann so von enoral kontrolliert gelasert werden. Damit schließt diese Technik die Lücke zwischen der direkten Applikation, die nur ganz oberflächlich arbeitet, und der transkutanen Eiswürfel-Applikation, die große Volumina erreicht.

Bei Befunden im Hypopharynx und des Larynx ist die Eiswassertechnik von Werner obligat, um einen Popcorn-Effekt zu verhindern, bei dem es infolge zu Blutungen kommen kann (►Abb. 8). Bei venösen Malfor-

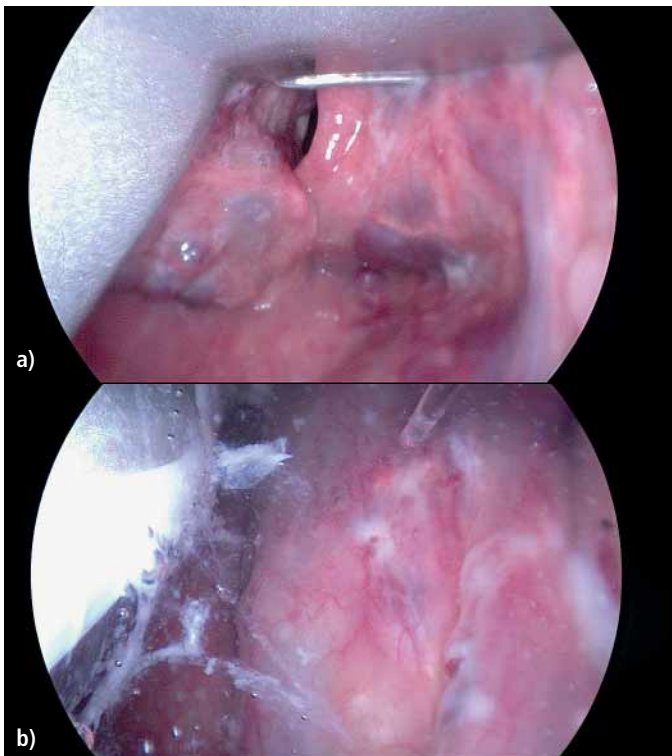


Abb. 8 Venöse Malformation
a) Pharynx und Larynx mit lividen Gefäßpolstern;
b) identischer Befund bei der Nd:YAG-Laserkoagulation unter Eiswässerschutz: Die weißlichen Punkte zeigen die Koagulation (rechts oben: Faserspitze und Pilotstrahl).

mationen des Larynx ist es wesentlich, schrittweise in mehreren Sitzungen zu behandeln, um das Risiko einer Verlegung der Luftwege zu minimieren. Bei trachealen Befunden ist die Vorgehensweise vergleichbar der Behandlung infantiler Hämangiome in dieser Lokalisation. Vaginale Veränderungen werden unter Wasser endoskopisch koaguliert, bei intrarektalen Befunden hängt dies von der Befundgröße ab.

Glomovenöse Malformationen

Fälle größerer, erhabener, weich palpabel und gut komprimierbarer Glomangiome wurden früher oftmals als Blue-rubber-bleb-naevus-Syndrom fehlinterpretiert (14).

Glomangiome sind deutlich weniger schmerzhaft als solitäre Glomustumore. Eine effektive Behandlungsmodalität für multiple Glomangiome (Glomangiomatose) ist die transkutane Behandlung mit dem Nd:YAG-Laser mit kontinuierlicher Eiswürfelkühlung der Hautoberfläche. Bei solitären Befunden ist auch die interstitielle Punktionstechnik, wie sie aus der Behandlung der mikrozystischen Lymphangiome bekannt ist, möglich.

Arterielle Malformationen

Bei problematischen av-Malformationen ist die Therapie der Wahl die Embolisierung, entweder allein oder gefolgt von einer Laserbehandlung. Das therapeutische Prinzip beruht darauf, das Embolisierungsmaterial in das Zentrum der Gefäßmalformation, dem so genannten Nidus zu bringen, um die kleinsten Gefäße von innen nach außen, als erstes zu verschließen. Sind die av-Fisteln einer Embolisierung nicht zugänglich, stellt die interstitielle Nd:YAG-Laserkoagulation eine therapeutische Option dar.

Trunkuläre arterio-venöse Fisteln

Prinzipiell ist die rein trunkuläre av-Malformation erfolgreich mit der Embolisierung behandelbar. In den Fällen, in denen kleine Gefäße zurückbleiben, ist eine Laserbehandlung indiziert. Abhängig von der Größe und der Lokalisation kann der gepulste Farbstofflaser, der KTP-Laser, der gepulste Nd:YAG-Laser oder der cw Nd:YAG-Laser, bei getakteten Modus mit Kühlkuvette, verwendet werden. Für Fisteln, die mittels Embolisierung nicht behandelbar sind, wird eine paravasale oder intraluminal Nd:YAG-Laserkoagulation durchgeführt (15). Die umgebenden pathologischen Gefäße werden nachfolgend transkutan mit hohen Leistungen mit dem Nd:YAG-Laser unter kontinuierlichem Eiswischschutz behandelt. Abhängig von der Größe des Befundes sind multiple Punktionen in der Afterloading-Technik und zahlreiche Sitzungen notwendig.

Kombinierte trunkulär/extratrunkuläre av-Malformationen

Neben den kapillären Malformationen, die zu Beginn beschrieben wurden, ist die wichtigste Form der Malformation für eine Laserbehandlung die hamartomatöse av-Malformation, das so genannte Angioma racemosum. Auch hier besteht die Therapie der Wahl in der Embolisierung. In manchen Fällen ist dies nicht möglich, auch bilden sich häufig nach erfolgreicher Embolisierung kleinere Fisteln in der Peripherie neu aus. In diesen Fällen ist eine interstitielle oder transkutane Nd:YAG-Laserbehandlung notwendig. Bei blutenden Schleimhautbefunden ist eine direkte Koagulation möglich, die verbleibende Narbe steht dabei nicht im Vordergrund.

Literatur

1. Noe JM, Barsky SH, Geer DE, Rosen S. Port wine stains and the response to argon laser therapy: successful treatment and the predictive role of color, age, and biopsy. *Plast Reconstr Surg* 1980; 65: 130–136.
2. Poetke M, Philipp C, Urban P, Berlien HP. Interstitial laser treatment of venous malformations. *Med Laser Appl* 2001; 16: 111–119.
3. Whimster IW. The pathology of lymphangioma circumscriptum. *Brit J Dermatol* 1976; 94: 473.
4. Yakes WE. Alcohol embolotherapy of vascular malformation. *Sem Intervent Radiol* 1989; 6: 146–161.
5. Menefee MG, Flessa HC, Glueck HI, Hogg S. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease): an electron microscopy study of the vascular lesions before and after therapy with hormones. *Arch Otolaryngol* 1985; 101: 246–251.
6. Wirbelauer J, Thomas W, Darge K, Singer D. Zentrale Zyanose und Verdichtungen im Thoraxröntgenbild bei einem Säugling. *Monatsschr Kinderheilkunde* 2007; 155: 789–792.
7. Bekov V, Bonsmann G, Kuhn A. Kollagenosen. *Monatsschr Kinderheilkunde* 2007; 156: 122–138.
8. Vogt R, Gillessen-Kaesbach. Das Noonan-Syndrom. *Pädiatr Praxis* 2007; 69: 719–726.
9. Poetke M, Bültmann O, Urban P, Berlien HP. Vaskuläre Malformationen im Kindes- und Erwachsenenalter. Therapie mit dem Nd:YAG-Laser. *Vasomed* 1998; 10: 338–347.
10. Helmstaedter V, Quante G, Roth B et al. Behandlung lymphatischer Malformationen mit Lysat attenuierter Streptokokken (Picibanil/OK-432). *Monatsschr Kinderheilkunde* 2007; 155: 1077–1082.
11. Poetke M. Laser treatment in haemangiomas and vascular malformations. In: Berlien H-P, Müller G. *Applied Laser Medicine*. Heidelberg: Springer 2003.
12. Sürücü O, Sure U, Stahl S et al. Neue CCM1-Mutation bei einem 2-jährigen. *Monatsschr Kinderheilkunde* 2007; 155: 1161–1165.
13. Urban P. Vaskuläre Malformationen. In: Kubale R, Stiegler H. *Farbkodierte Duplexsonographie*. Stuttgart: Thieme 2006.
14. Höger P. *Kinderdermatologie, Differenzialdiagnostik und Therapie bei Kindern und Jugendlichen*. Stuttgart: Schattauer 2005.
15. Poetke M, Philipp C, Großewinkelmann A et al. Die Behandlung von Naevi flammei bei Säuglingen und Kleinkindern mit dem blitzlampengepumpten Farbstofflaser. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2001; 32: 405–415.