

Diplomarbeit

**Management der venösen Fehlbildungen der Hand im
Kindes- und Jugendalter: Eine retrospektive Studie**

eingereicht von

Maria-Theresia Holzbauer

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktorin der gesamten Heilkunde

(Dr.ⁱⁿ med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt am

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie

unter der Anleitung von

Priv.-Doz. Dr. med univ. Emir Haxhija

und

Dr.ⁱⁿ med. univ. Hildegard Koller

Ragnitz, 24. November 2014

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Ragnitz, 24. November 2014

eh. Maria-Theresia Holzbauer

Danksagungen

Ganz besonders möchte ich mich bei meinen Eltern für die finanzielle Unterstützung sowie auch für ihre Geduld, Motivation und ihr Einfühlungsvermögen bedanken.

Bei meinem Partner möchte ich mich dafür bedanken, dass er den Glauben an mich und meine Fähigkeiten nie verloren hat und mich in jeder erdenklichen Weise unterstützt hat.

Weiters möchte ich mich an dieser Stelle bei Frau Dr. Hildegard Koller für die Betreuung bedanken. Ganz besonders möchte ich mich bei Herrn Priv.-Doz. Dr. Emir Q. Haxhija bedanken, der mir mit seiner hervorragenden Betreuung, den konstruktiven Diskussionen und Vorschlägen und mit seinem fachlichen Wissen zur Seite stand, wodurch diese Arbeit zustande kommen konnte.

Zusammenfassung

Einleitung

Vaskuläre Fehlbildungen sind in der Regel schon bei der Geburt angelegt und wachsen mit dem Kind mit. Zur genauen Beurteilung dieser Fehlbildungen sind bildgebende Methoden, allen voran die Magnetresonanztomographie mit Schritangiographie vonnöten. Die venösen Fehlbildungen können sowohl lokalisiert und Gewebe verdrängend, als auch infiltrativ und Gewebe durchsetzend auftreten. Das Ziel dieser Studie war das Management der Kinder und Jugendlichen mit venösen Fehlbildungen im Bereich der Hand zu erheben.

Material und Methoden:

Für die Fragestellungen der vorliegenden Studie wurde eine retrospektive Analyse des gesamten Patientenkollektivs aus dem Zeitraum 01.01.2003 - 31.12.2012 durchgeführt, bei der sowohl männliche als auch weibliche Kinder, die wegen venösen Fehlbildungen an der Hand an der Grazer Kinder- und Jugendchirurgie operiert oder konservativ behandelt wurden, eingeschlossen sind.

Folgende Daten wurden erhoben und ausgewertet: Geschlechts- und Altersverteilung, Entlassungsdiagnosen, Ergebnisse der durchgeführten Bildgebungen, histologische Befunde, Anamnese, klinische Symptomatik, operative Therapie, konservative Therapie, die Dauer der stationären Aufenthalte, der Verlauf der Behandlung.

Ergebnisse:

In die Studie wurden 19 Patienten eingeschlossen. Die Verteilung von weiblichen und männlichen Patienten war 1:1,1. Bei 13 Patienten war die venöse Malformation nur an den Fingern lokalisiert. Bei drei Patienten befand sich die Malformation an den Fingern und an der Handfläche und bei drei weiteren Patienten war die venöse Malformation nur im Bereich der Handfläche lokalisiert. Bei vier Patienten war keine chirurgische Intervention notwendig, da sie keine Symptome aufwiesen. Bei 15 Patienten wurde eine chirurgische Exzision durchgeführt, da Schmerzen oder funktionelle Defizite aufgetreten sind. Bei 9 Patienten kam es zur Entstehung eines Rezidivs, wovon 7 Patienten mehrfach operiert werden mussten.

Diskussion:

Durch die Gefahren, welche mit der Sklerotherapie im Bereich der Hand assoziiert sind, ist die chirurgische Therapie bei konservativ nicht beherrschbarer Beschwerdesymptomatik die wichtigste Therapieoption für Patienten mit venösen Malformationen im Bereich der Hand. Die chirurgische Therapie ist jedoch mit hohen Rezidivraten vergesellschaftet, weil infiltrativ wachsende Gefäßfehlbildungen für eine chirurgische Therapie nicht gut geeignet sind, zwecks mangelnder Therapiealternativen diese jedoch oft angewendet werden muss.

Abstract

Introduction:

Venous malformations are usually present at birth and may enlarge as the child grows older. Radiologic methods like magnetic resonance imaging with angiography are often necessary to define the exact entity and the exact range of the vascular malformations. These may be relatively well localized within an anatomic region, or may grow quite extensive infiltrating various tissues and not respecting any anatomic borders. Treatment of the venous malformations (VMs) of the hand is particularly difficult due to potential problems related to damage of the blood supply, function, and cosmesis. The aim of this study was to evaluate the management of the patients with venous malformations in the region of hands.

Material and methods:

A retrospective analysis of the entire patient population treated at the Department of Pediatric and Adolescent Surgery of the Medical University of Graz in the 10-years period between 1st of January 2003 and 31st of December 2012 has been conducted including male and female children presenting with venous malformations on the hand who received conservative or operative treatment. Data of gender and age distribution, diagnosis at time of discharge, results of imaging and histology, information concerning medical history and clinical symptoms as well as invasive and non invasive treatment during the course of disease including the duration of hospitalisation and the follow-up have been evaluated.

Results:

Nineteen patients were included into the study. The gender ratio was 1:1,1 (female:male). VMs were located only in the region of fingers in 13 patients, in the region of fingers and palm in 3 patients, and only in the palm region in 3 patients. Four asymptomatic patients did not receive any treatment. In 15 patients surgical excision and debulking was performed due to pain, and/or functional deficits. At the follow up 9 patients developed a recurrence of the venous malformation and 7 of them needed one or more additional surgeries.

Conclusion:

Due to the dangers associated with sclerotherapy in the region of the hand surgical treatment is an important therapeutic option for patients with VMs of the hand, especially when symptoms cannot be managed with conservative therapy. Surgical resection is however, associated with a high recurrence rate which is mainly due to the infiltrative diffuse growth pattern of the venous malformations in the region of the hand.

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis	10
Tabellenverzeichnis	11
1 Einleitung	12
2 Anatomie der Hand.....	13
2.1 Skelett	13
2.2 Gelenke und Bänder.....	13
2.3 Handgelenk	14
2.4 Fingergelenke.....	15
2.5 Daumen.....	16
2.6 Muskulatur und Bewegung des Handgelenks.....	16
2.7 Muskulatur und Bewegung des Daumens	17
2.8 Muskulatur der Mittelhandknochen.....	18
2.9 Muskulatur der Finger	18
2.10 Gefäßversorgung der Hand.....	18
2.11 Nervenversorgung der Hand.....	19
3 Die Hand und ihre Bedeutung	22
4 Vaskulogenese und Angiogenese	24
5 Genetik	26
6 Vaskuläre Fehlbildungen.....	29
6.1 Klassifikation.....	29
6.2 Terminologie.....	32
7 Venöse vaskuläre Malformationen.....	34
7.1 Allgemein.....	34
7.2 Epidemiologie (Inzidenz, Prävalenz).....	34
7.3 Hormoneller Einfluss	35
7.4 Histopathologie.....	36
7.5 Diagnostik.....	36
7.6 Therapie	37
7.6.1 Konservative Therapie.....	37
7.6.2 Invasive Therapie	38
7.7 Syndrome	40

7.7.1	Bean Syndrom oder blue rubber bleb nevus Syndrom	40
7.7.2	Familiäre venöse Fehlbildungen der Haut und Schleimhaut.....	41
7.7.3	Glomuvenöse Malformation.....	41
7.7.4	Maffucci Syndrom.....	42
7.7.5	Klippel-Trenaunay Syndrom	42
7.7.6	Proteus Syndrom	43
7.7.7	Bannayan-Riley-Ruvalcaba Syndrom	43
8	Material und Methoden	44
8.1	Allgemein.....	44
8.2	Datenerhebung	44
8.3	Patientenkollektiv	45
9	Ergebnisse.....	46
9.1	Geschlecht.....	46
9.2	Erstmanifestation	46
9.3	Lokalisation	47
9.4	Eingriffe	48
9.5	Klinische Symptomatik.....	51
9.6	Bildgebung.....	52
9.7	Therapie	52
9.8	Dauer des stationären Aufenthaltes	53
9.9	Rezidiv	54
9.9.1	Therapieart - Rezidiv	55
9.9.2	Alter zum Zeitpunkt der ersten OP - Rezidiv	55
9.9.3	Geschlecht - Rezidiv.....	56
9.9.4	Lokalisation - Rezidiv	57
9.9.5	Operationsjahr - Rezidiv.....	58
9.10	Bilddokumentation.....	59
9.10.1	Fall 1	59
9.10.2	Fall 2.....	62
10	Diskussion	65
11	Literaturverzeichnis	70

Abkürzungsverzeichnis

A.	Arteria
Aa.	Arteriae
ANGPT	Angiopoitin
BRBN	Bean Syndrom oder blue rubber bleb naevus Syndrom
CLVM	kapillär lymphatisch venöse Malformationen
DIC	disseminierte intravaskuläre Koagulopathie
DIP-Gelenk	distales Interphalangialgelenk
EPC	endothelial progenitor cells
FGF	fibroblast growth factor
LIC	lokalisierte intravasale Koagulopathie
Lig.	Ligamentum
Ligg.	Ligamenta
LM	lymphatische Malformation
LVM	lymphatisch venöse Malformation
M.	Musculus
Mm.	Musculi
MR	Magnetresonanz
N.	Nervus
PDGF-beta	Platelet derived growth factor beta
PIP-Gelenk	proximales Interphalangialgelenk
TGF- β 1	transforming growth factor beta1
VEGF-R1	vascular endothelial growth factor – Rezeptor 1
VEGF-R2	vascular endothelial growth factor – Rezeptor 2
VEGFs	vascular endothelial growth factors
VM	venöse Malformation
vWF	von Willebrand Faktor
ZNS	Zentralnervensystem

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Embryonale Entwicklung des Gefäßsystems.....	27
Abbildung 2: Altersverteilung zum Zeitpunkt der Erstmanifestation.....	47
Abbildung 3: Häufigkeiten bei verschiedenen Lokalisationen der vaskulären Malformation.....	48
Abbildung 4: Verteilung des Alters zum Zeitpunkt der ersten Operation	48
Abbildung 5: Grafische Darstellung des Abstandes zwischen Diagnosestellung und erster Operation	49
Abbildung 6: Anzahl der Operationen bei operierten Patienten	50
Abbildung 7: Häufigkeiten der aufgetretenen Symptome	51
Abbildung 8: Häufigkeiten der einzelnen Therapiearten.....	53
Abbildung 9: Dauer des stationären Aufenthalts bei operierten Patienten.	53
Abbildung 10: Patientenanzahl mit Rezidiven nach durchgeführter Operation	54
Abbildung 11: Zusammenhang zwischen der Art der Therapie und der Entstehung eines Rezidivs	55
Abbildung 12: Zusammenhang zwischen dem Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation und der Entstehung eines Rezidivs	56
Abbildung 13: Zusammenhang zwischen dem Geschlecht und der Entstehung eines Rezidivs	56
Abbildung 14: Zusammenhang zwischen der Lokalisation und der Entstehung eines Rezidivs.....	57
Abbildung 15: Zusammenhang zwischen dem Jahr der ersten Operation und der Entstehung eines Rezidivs.....	58
Abbildung 16: Magnetresonanzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (3.10.2007)* ..	59
Abbildung 17: Magnetresonanzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (3.10.2007)* ..	59
Abbildung 18: vaskuläre Malformation an der rechten Hand. (5.12.2007)*	60
Abbildung 19: Operationsplanung (11.2.2008)*	60
Abbildung 20: Situs während der Operation (11.2.2008)*.....	60
Abbildung 21: Hände des Patienten 2 Jahre nach der Operation (13.12.2010)*	61
Abbildung 22: vaskuläre Malformation an der linken Hand. (7.7.2010)*.....	62
Abbildung 23: Magnetresonanzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)* ..	62
Abbildung 24: Magnetresonanzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)* ..	62
Abbildung 25: Magnetresonanz-Angiographie der vaskulären Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)*	63
Abbildung 26: Operationsplanung (30.9.2010)*	63
Abbildung 27: Situs während der Operation (30.9.2010)*.....	63
Abbildung 28: Situs während der Operation (30.9.2010)*.....	63
Abbildung 29: Hände des Patienten nach der Operation (25.11.2010)*	64
Abbildung 30: Hände des Patienten nach der Operation (10.2.2011)*.	64

* Das Bildmaterial ist Eigentum der Abteilung für Kinder- und Jugendchirurgie des Universitätsklinikums Graz

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1:	Funktionen der Daumenmuskel im Überblick	18
Tabelle 2:	Übersicht der Muskelinnervation	20
Tabelle 3:	ISSVA Einteilung der vaskulären Fehlbildungen	30

1 Einleitung

Vaskuläre Malformationen sind angeborene Fehlbildungen potentiell unterschiedlicher Gefäßarten, die isoliert oder gemischt auftreten können und deren Behandlung je nach Lokalisation und Art der Fehlbildung unterschiedlich sein kann.

Venöse Fehlbildungen sind niederfluß Gefäßanomalien, welche in der Regel schon bei der Geburt angelegt sind und mit dem Kind mitwachsen. Zur genauen Beurteilung dieser Fehlbildungen sind bildgebende Methoden vonnöten, heute in 1. Linie Magnetresonanzuntersuchung mit Schritangiographie. Die venösen Fehlbildungen können isoliert, bzw. lokalisiert in einer bestimmten Körperregion auftreten und sind dann in der Regel auch für eine chirurgische Entfernung geeignet, oder sie erstrecken sich über größere Körperareale, durchsetzen vitales Gewebe, respektieren keine Weichteilgrenzen und sind dann für eine chirurgische Therapie meist eher weniger geeignet.

An der Grazer Kinderchirurgie besteht seit über 20 Jahren eine Gefäßambulanz für Kinder und Jugendliche. Die Daten aus dieser Ambulanz ermöglichen einen genauen Überblick über die hier behandelten Kinder mit vaskulären Fehlbildungen. Diese Studie sollte die verschiedenen Behandlungsansätze in Relation zum Krankheitsbild und dem Ergebnis der Therapie stellen. Insbesondere sollte die Rolle der klinischen Beschwerden der Patienten und die Ausdehnung der venösen Malformation auf den Therapiezeitpunkt, bzw. die Therapiemodalität untersucht werden. Ebenso sollte das Langzeitoutcome der Patienten untersucht werden, was jedoch aus zeitlichen Gründen nicht möglich war.

2 Anatomie der Hand

In diesem Kapitel werden die wichtigsten anatomischen Strukturen der Hand im Überblick dargestellt.

2.1 Skelett

Das Skelett der Hand besteht aus zwei Unterarmknochen Radius und Ulna, den 8 Handwurzelknochen, Os scaphioideum, (Kahnbein), Os lunatum (Mondbein), Os triquetrum (Dreiecksbein), Os pisiforme (Erbsenbein), die zur proximalen Reihe der Handwurzelknochen zählen. Zur distalen Reihe der Handwurzelknochen werden Os trapezium (gr. Vieleck), Os trapezoideum (kl. Vieleck), Os capitatum (Kopfbein) und Os hamatum (Hakenbein) gezählt. Weiters sind die 5 Mittelhandknochen Ossa metacarpalia I-V Bestandteil des Handskeletts. Die Finger bestehen aus 4 Phalanges proximales II-V, 4 Phalanges mediales II-V und 4 Phalanges distales II-V. Hier stellt der Daumen eine Ausnahme dar, da er nur aus einer Phalanx proximalis I und einer Phalanx distalis I besteht [1].

2.2 Gelenke und Bänder

Diese einzelnen knöchernen Strukturen werden über Gelenke miteinander in Beziehung gebracht und ermöglichen somit verschiedenste Bewegungen:

Radius und Ulna werden durch die membrana interossea antebrachii, durch das Lig. radioulnare dorsale, das Lig. radioulnare palmare sowie durch die Gelenkkapsel miteinander verbunden. Dieses Gelenk wird Articulatio radioulnaris distalis genannt. Eine Pronation und Supination ist nur in der Kombination der beiden Radioulnargelenke, Articulatio radioulnaris proximalis und Articulatio radioulnaris distalis, möglich [1].

2.3 Handgelenk

Die Articulatio radiocarpalis stellt die Verbindung von Radius und Ulna mit der proximalen Handwurzelreihe dar. Zwischen Ulna und der proximalen Handwurzelreihe ist eine weitere anatomische Struktur, der Diskus articularis (Diskus ulnocarpalis, Discus triangularis) anzufinden, dessen Hauptfunktion die Übertragung von Kräften in Form von Achsenkompression darstellt, das der Funktionsweise eines Stoßdämpfers gleicht.

Die Articulatio metacarpalis wird von der distalen und proximalen Handwurzelreihe gebildet. Die einzelnen Handwurzelknochen samt deren Zuordnung wurden bereits zuvor angeführt.

Die Articulationes intercarpales stellen die Verbindungen zwischen den einzelnen Handwurzelknochen, hier sind jedoch die Bewegungsmöglichkeiten durch starre Bandverbindungen und unterschiedliche knöcherne Ausbildungen begrenzt.

Im Handgelenk sind folgende Bewegungen durchführbar:

- Dorsalflexion und Palmarflexion
- Radialduktion und Ulnarduktion
- Zirkumduktion

Bei der Pro- und Supination ist das Handgelenk nicht beteiligt [1].

Diese drei Gelenke (Articulatio radiocarpalis, Articulatio metacarpalis, Articulationes intercarpales) werden unter dem Überbegriff Articulationes manus (Handwurzelgelenke) zusammengefasst.

Im Bereich der Handwurzelknochen sind zwei Arten von Bändern zu unterscheiden:

Einerseits gibt es jene Bänder, die Radius und Ulna mit den Handwurzelknochen verbinden, andererseits existieren Bänder, welche die Handwurzelknochen untereinander verbinden (Ligg. Intercarpalia).

Die Gelenke zwischen den Mittelhandknochen und den Handwurzelknochen werden als Articulationes carpometacarpales bezeichnet. Die Gelenke zwischen der distalen Reihe der Handwurzelknochen und den Ossa metacarpalia II-V sind sogenannte Amphiarthrosen (Dies sind Gelenke, in welchen nur eine äußerst geringe Bewegung, durch straffe Bänder und straffe Kapseln, möglich ist). Hier stellt das Gelenk des Daumens, welches als Articulatio carpometacarpalis pollicis bezeichnet wird, eine Besonderheit dar, da es sich hier um ein

Sattelgelenk handelt. Daher wird der Daumen in einem eigenen Kapitel genauer behandelt [2]. Als Hauptfunktion der Ossa metacarpalia ist hier die Unterstützung der Greiffunktion der Hand zu erwähnen [1].

Als Articulationes metacarpophalangeae werden die Gelenke zwischen den Phalanges proximales und den Ossa metacarpalia bezeichnet. Hierbei handelt es sich um Ei- bzw. Ellipsoidgelenke aus mechanischer Sicht. Dies ermöglicht eine Abduktion bzw. Adduktion sowie eine Extension bzw. Flexion. Weiters ist auch eine Zirkumduktionsbewegung möglich, welche eine Kombination der zuvor genannten Bewegungen darstellt. Diese Gelenke werden durch die Ligg. collaterale in der Tiefe und den Ligg. collaterale accessorium et phalangoglenoidae in der oberflächlichen Schicht stabilisiert. Die Ligg. metacarpalia transversa profundum et superficiale haben nicht nur eine stabilisierende Funktion, sondern dienen auch z.B. der Führung der Fingerbeugesehnen. In diesem Zusammenhang sind noch weitere wesentliche anatomische Strukturen des Handgelenks zu erwähnen: Dorsale und palmare Sehnenfächer des Handgelenks. Canalis carpi, Loge de Guyon [1].

2.4 Fingergelenke

Die Finger-Mittelgelenke, auch PIP-Gelenke (proximale Interphalangealgelenke) genannt, sind Scharniergelenke, daher beschränken sich die Bewegungen auf Beugung und Streckung. Sie stellen mit den Fingergrundgelenken eine wichtige Grundlage für das „Greifen, Umgreifen bzw. für den Faustschluss dar“ [1].

Zum Bandapparat im PIP-Gelenk zählen die Ligg. collateralia, Ligg. collateralia accessoria und die Ligg. phalangoglenoidalia. Darüber hinaus sind bei jedem Finger 5 Ringbänder A1-A5 sowie drei Kreuzbänder C1-C3 vorhanden. Ihre Aufgabe ist es, die Beugesehnen am Knochen zu stabilisieren und ein Gleiten möglich zu machen. Bei den DIP-Gelenken handelt es sich ebenso wie bei den PIP-Gelenken um Scharniergelenke, der einzige Unterschied ist, dass sie kleiner als die PIP-Gelenke sind, wodurch ebenso nur die Bewegungen Extension und Flexion durchführbar sind. Neben den Ligg. collateralia sind hier auch akzessorische Seitenbänder vorhanden [1].

2.5 Daumen

Der Daumen nimmt auf Grund seiner Bewegungsmöglichkeiten eine Sonderstellung ein, da nicht nur Flexion, Extension, Abduktion und Adduktion möglich sind, sondern auch Rotation, Opposition und Reposition sowie Zirkumduktion. Diese Bewegungsmöglichkeiten werden durch das Sattelgelenk (Daumengrundgelenk) und 9 eigene Einzelmuskeln ermöglicht. Eine weitere Besonderheit des Daumens ist die Tatsache, dass das Daumengrund- und Daumenendgelenk in allen Bewegungen zusammenspielen, obwohl es sich beim Daumenendgelenk um ein reines Scharniergelenk handelt und somit nur Extension und Flexion möglich sind. Bei den 16 beteiligten Bändern des Daumensattelgelenks wird zwischen direkten und indirekten Bändern unterschieden. Die 11 Indirekten haben keinen Kontakt zum Os metacarpale I, stabilisieren jedoch das Os trapezium. Sie heißen Ligg. trapezotrapezoidea dorsale et palmare, Ligg. trapezometacarpalia II dorsale et palmare, Ligg. intermetacarpale dorsale, Ligg. trapezocapitatum und trapezometacarpale und Ligg. carpi transversum. Zu den 5 direkten ligamentären Verbindungen zählen Lig. carpometacarpale obliquum anterius et posterius, Lig. carpometacarpale dorsoradiale, Lig. trapezometacarpale und Lig. metacarpale dorsale I [1].

2.6 Muskulatur und Bewegung des Handgelenks

Pronation und Supination: Der M. pronator teres und der M. pronator quadratus führen die Pronation durch. Der M. biceps brachii und der M. supinator führen hingegen die Supination durch [1]. Bei der Pronation ist der M. pronator teres und bei der Supination ist der M. supinator der stärkste Muskel für die jeweilige Bewegung [2].

Palmarflexion und Ulnarabduktion: Die Palmarflexion im Handgelenk wird im Wesentlichen durch den M. flexor carpi ulnaris, den M. flexor carpi radialis und den M. palmaris longus durchgeführt. Die wesentlichen Muskeln der Ulnarabduktion sind M.

extensor carpi ulnaris, M. flexor carpi ulnaris und M. extensor digitorum. An diesen Bewegungen sind in geringem Maße auch Muskeln der Fingerflexoren beteiligt.

Dorsalflexion und Radialduktion: Die wichtigsten Strecker im Handgelenk sind der M. extensor carpi radialis brevis und der M. extensor carpi radialis longus. Die Radialduktion wird vom M. extensor carpi radialis longus durchgeführt. Im geringen Maße haben M. extensor digitorum und M. extensor carpi ulnaris bei diesen Bewegungen eine unterstützende Funktion [1].

2.7 Muskulatur und Bewegung des Daumens

Im Daumensattelgelenk wird unter einer extrinsischen Muskulatur, welche außerhalb der Hand, also im Bereich des Unterarms liegt, und einer intrinsischen Muskulatur, welche innerhalb der Hand liegt unterschieden. Zur extrinsischen Muskulatur zählen der M. abductor pollicis longus, der M. extensor pollicis brevis, der M. extensor pollicis longus und der M. flexor pollicis longus. Zur intrinsischen Muskulatur sind der M. flexor pollicis brevis, der M. abductor pollicis brevis, der M. opponens pollicis sowie der M. adductor pollicis und der M. interosseus dorsalis I zu zählen [1]. Die Bewegungsmöglichkeiten und die dazugehörige Muskulatur werden in der nachfolgenden Tabelle dargestellt:

Abduktion des Daumens	M. abductor pollicis brevis unter Berücksichtigung des M. abductor pollicis longus und des M. opponens pollicis
Adduktion des Daumens	M. adductor pollicis, Mm. flexores pollicis brevis et longus, M. opponens pollicis, M. abductor pollicis longus und im geringen Maße der M. interosseus dorsalis I
Extension des Daumens	Mm. extensores pollicis brevis et longus, M. abductor pollicis longus
Flexion des Daumens	M. adductor pollicis, Mm. flexores pollicis brevis et longus, M. opponens pollicis, M. abductor pollicis longus und der M. interosseus dorsalis I

Opposition des Daumens	M. abductor pollicis brevis, M. extensor pollicis longus, M.adductor pollicis, Mm. flexores pollicis brevis et longus, M. opponens pollicis, M. abductor pollicis longus
Reposition des Daumens	Mm. extensores pollicis brevis et longus, M.abductor pollicis longus, M. interosseus dorsalis I, M. adductor pollicis
Zirkumduktion des Daumens	Alle an der Daumenfunktion beteiligten Muskeln

Tabelle 1: Funktionen der Daumenmuskel im Überblick [1]

2.8 Muskulatur der Mittelhandknochen

Die Muskulatur der Mittelhand besteht aus Mm. interossei palmares et. dorsales, Mm. lumbricales, M. abductor digiti minimi, M. flexor digiti minimi brevis und M. opponens digiti minimi [1].

2.9 Muskulatur der Finger

Die Muskulatur der Finger besteht zur Gänze aus der extrinsischen Muskulatur. Zur extrinsischen Streckmuskulatur der Langfinger zählen der M. extensor digitorum, der M. extensor indicis und der M. extensor digiti minimi.

Zur extrinsischen Beugemuskulatur der Langfinger zählen der M. flexor digitorum superficialis und der M. flexor digitorum profundus.

2.10 Gefäßversorgung der Hand

Die Aa. radialis und ulnaris nehmen ihren Ursprung aus der A. brachialis, welche sich im Bereich des Ellbogens in die zuvor genannten Gefäße aufteilt. Die Aa. radialis und ulnaris ziehen weiter nach distal in Richtung Handgelenk und zweigen für die Versorgung

unbenannte Äste im unteren Unterarmdrittel ab. Die A. ulnaris speist den Arcus palmaris superficialis, welcher nur in 42% der Fälle geschlossen ist, also eine Verbindung zur A. radialis besitzt [1]. Im Vergleich dazu wird die geschlossene Form in einer anderen Fachliteratur mit 37% beziffert [3].

Der arcus palmaris superficialis ist somit bei 58% der Menschen offen. Der Bogen gibt radiär die Aa. digitales palmares communes ab. Der Arcus palmaris profundus hingegen, wird in 97% der Fälle durch die A. radialis gespeist und ist bei 95% der Menschen geschlossen, also mit der A. ulnaris verbunden. Hier wird wieder auf Sobotta verwiesen, in dessen Abbildungen der tiefe arterielle Bogen in 97% der Fälle als geschlossen dargestellt wird.

Zu den Lymphgefäßen sei angemerkt, dass hier zwischen einer oberflächlichen und einer tiefen Schicht unterschieden wird [1].

2.11 Nervenversorgung der Hand

Die Spinalnerven C5 bis Th1 bilden den Plexus brachialis, der ein Teil des peripheren Nervensystems darstellt. Aus dem Plexus brachialis werden Äste abgegeben. Diese Äste sind N. medianus, N. ulnaris und N. radialis. Sie versorgen den Unterarm und den Handbereich [1].

In Tabelle 2 wird eine Übersicht der Muskelinnervation im Bereich der Hand dargestellt.

N. medianus	N. ulnaris	N. radialis
M. flexor carpi radialis	M. flexor carpi ulnaris	M. extensor carpi radialis brevis
M. palmaris longus	M. flexor digitorum profundus	M. extensor digitorum communis
M. flexor digitorum superficialis	M. abductor digiti minimi	M. extensor digiti minimi
M. flexor pollicis longus	M. flexor digiti minimi	M. extensor carpi ulnaris
M. flexor digitorum profundus	M. opponens digiti minimi	M. abductor pollicis longus
M. abductor pollicis brevis	Alle Mm. Interossei dorsales et palmares	M. extensor pollicis brevis
M. flexor pollicis brevis	Mm. Lumbricales IV und V	M. extensor pollicis longus
M. opponens pollicis	M. adductor pollicis	M. extensor indicis
Mm. Lumbricales I-II	M. flexor pollicis brevis	

Tabelle 2: Übersicht der Muskelinnervation [1,4]

Der N. medianus versorgt sensibel den Daumenballen, die radialen Seiten der Handwurzeln sowie die Hohlhand. Auch die Fingerzwischenräume vom Daumen bis zum Ringfinger werden vom N. medianus sensibel versorgt.

Durch eine Schädigung des N. medianus kommt es zur sogenannten Schwurhand, da eine Beugung des Daumens, Zeigefingers und Mittelfingers nicht mehr möglich ist [4].

Sensibel versorgt der N. ulnaris an der dorsalen Seite der Hand das Gebiet vom Handgelenk bis zur dorsalen Seite des Handrückens. An der palmaren Seite gibt der N. ulnaris Äste zur sensiblen Versorgung des ellenseitigen Anteils der Handgelenksbeugeseite sowie den Kleinfingerballen [1].

Bei einer Schädigung des N. Ulnaris kommt es zu einer sogenannten Krallen- oder Klauenhand [4].

Der N. radialis versorgt sensibel den radialen Handrücken, die Streckseite des Daumens, die Grundglieder des Zeige- und Mittelfingers sowie die radiale Hälfte der Ringfingersrteckseite.

Zur sogenannten Fallhand kommt es bei einer Schädigung des N. radialis.

Über afferente, periphere und zentrale Nervenbahnen werden Signale verschiedener Reize zum ZNS (Zentralnervensystem) geleitet. Die Wahrnehmung und Weiterleitung dieser Reize über Sensoren wird als Sensibilität bezeichnet [1].

3 Die Hand und ihre Bedeutung

In dieser Arbeit steht die Hand im Mittelpunkt, da die Hand für den Menschen im täglichen Leben eine außerordentlich wichtige Rolle spielt [5]. Dies ist dadurch zu begründen, dass die Hand eine zentrale Rolle in der menschlichen Ontogenese (Entwicklung des Individuums von der Eizelle zum geschlechtsreifen Zustand [6]) spielt, da die Hand eine enorme Funktionsvielfalt aufweist und daher in allen Lebensbereichen des Menschen fast nicht wegzudenken ist [7]. Schon bei kleinsten Verletzungen, wie z.B. Schnittverletzungen, Prellungen, usw. der Hand, durch die die Hand mit ihren Funktionen nicht mehr bzw. eingeschränkt zur Verfügung steht, wird uns erst bewusst, wie oft und für wie viele Tätigkeiten wir unsere Hände benötigen. Da fast jeder schon einmal eine temporäre Einschränkung seiner Hand hatte, und sei es nur durch eine Bagatellverletzung, kann sich jeder vorstellen, wie es für jene Menschen sein muss, die entweder unter einer permanenten Einschränkung oder sogar unter dem Verlust von Fingern oder der ganzen Hand leiden.

Die Hand ist für vielerlei Tätigkeiten unser wichtigstes Werkzeug. Im Beruf, sei es in den Handwerksberufen, wo Maschinen betätigt oder Materialien bearbeitet werden, aber auch im Büro sind unsere Hände zum Schreiben und beim Arbeiten am Computer, sortieren von Akten usw. im ständigen Einsatz.

Wir verwenden sie um Werkzeuge oder Gegenstände zu halten, Dinge zu transportieren, oder zu manipulieren. Außerdem können wir mit Hilfe unserer Hände Informationen über Form, Textur, Härte, Temperatur, Gewicht etc. von Objekten erhalten [7]. Aber auch bei sämtlichen Freizeitaktivitäten wie z.B. beim Sport, bei der Gartenarbeit, beim Musizieren, usw., aber auch im Haushalt, beim Autofahren und in vielen anderen Bereichen ist die Funktionsfähigkeit unserer Hände die Grundlage, um all diese Tätigkeiten ausführen zu können.

Darüber hinaus sind unsere Hände wichtig für unsere Kommunikation und Gestik, da man sich durch Handbewegungen bis zu einem gewissen Grad auch ausdrücken und verständigen kann. So wird z.B. bei der Begrüßung das gesagte Wort durch das Geben der Hand verstärkt. Durch entsprechende Handbewegungen oder Handzeichen kann z.B. der

Ausdruck bzw. die Körpersprache bekräftigt oder auch abgeschwächt werden. Handzeichen werden auf der ganzen Welt verwendet, können jedoch in den unterschiedlichen Ländern aber auch verschiedene Bedeutungen haben. So ist dies z.B. bei der Bedeutung des hoch gestreckten Daumens, der in den meisten Teilen der Welt als positive Zustimmung verstanden wird, hingegen im arabischen Raum dem erhobenen Mittelfinger gleichzusetzen ist und somit als Beleidigung empfunden wird.

Eine weitere wichtige Komponente unserer Hände ist der Transport von Emotionen, sowohl bei der Erziehung der Kinder als auch bei Liebesbeziehungen. So kann z.B. das Streicheln des Kindes durch die Eltern für das Kind beruhigend wirken, und das Händchenhalten von Liebespaaren Verbundenheit signalisieren.

Auch für die Nahrungsaufnahme und Körperpflege bzw. für das Bekleiden sind unsere Hände entscheidend. So sind beispielsweise das Nahrung zum Mund führen, das Schälen von Früchten, das Zerschneiden von Nahrung in mundgerechte Stücke usw. sowie das Rasieren, Waschen, Frisieren oder Zähneputzen Tätigkeiten, die mit den Händen erledigt werden.

Und nicht nur das die Hände an sich schon viele Funktionen erfüllen, sie können auch noch andere Körperfunktionen übernehmen und Defizite kompensieren. Dies ist einerseits beim Fehlen der unteren Extremitäten der Fall, wo die Arme die Funktion des Gehens übernehmen können und andererseits bei der Zeichensprache, bei der die Hände als Stimmersatz dienen.

Anhand dieser kurzen Auflistung ist klar ersichtlich, wie wichtig Hände für Menschen sind. Daher ist es von besonderer Bedeutung Einschränkungen, die z. B. durch eine vaskuläre Malformation bedingt sind, zu beheben. Dies ist vor allem bei Kindern, die sich noch entwickeln und Fähigkeiten, wie z. B. das Schreiben erlernen müssen von ganz erheblicher Wichtigkeit.

4 Vaskulogenese und Angiogenese

Das Herzkreislaufsystem entwickelt sich bereits sehr früh in der Embryogenese und nimmt als erstes seine Organfunktion auf. Die Entwicklung setzt sich in der postnatalen Zeit fort [8]. Die Begriffe Vaskulogenese und Angiogenese beschreiben zwei Prozesse in der embryonalen Gefäßentwicklung. Bei der Vaskulogenese entstehen Blutgefäße direkt aus Blutinseln [9]. Aus Endothelvorläuferzellen sogenannten Angioblasten (EPC: endothelial progenitor cells) entwickelt sich ein primitiver Gefäßplexus, der mit dem Herz verbunden ist und sich nach Beginn der Herzaktivität mit Blut füllt. Dieser Prozess wird primäre Zirkulation genannt und entsteht am Ende der dritten Gestationswoche [8]. Bei der Angiogenese hingegen kommt es zum Aussprossen von neuen Gefäßen aus bereits bestehenden Gefäßen [9]. Es entwickelt sich ein reifer Gefäßplexus mit formierten Kanälen. Die Angiogenese ist kein Prozess, der sich auf die Embryonalentwicklung beschränkt, denn auch im Erwachsenenalter, wie z. B. bei der Wundheilung, spielt sie eine Rolle [9].

Vaskulogenese

Aus mesodermalen Zellen differenzieren sich Hämangioblasten. Diese Differenzierung führt zur Bildung von Blutinseln, kleine Aggregationen von frühen hämatopoetischen Zellen. Zellen die sich am Rand dieser Ansammlung befinden differenzieren sich weiter zu Angioblasten, eine Vorstufe der Endothelzellen, die beginnen Lumina zu bilden. Jene Zellen im Inneren dieser Lumina differenzieren sich zu Blutzellen. Fusionieren diese Inseln miteinander entsteht ein primitiver Gefäßplexus. Dieses Phänomen wird Vaskulogenese genannt [10].

Angiogenese

Der, durch die Vaskulogenese entstandene, primitive Gefäßplexus wird nun umgeformt. Es kommt zur Rückbildung überzähliger Gefäße, Lumina werden gebildet und neue Gefäße sprießen aus [10]. Auch eine Teilung von bereits vorhandenen Gefäßen ist möglich, wobei man hier von Intussuszeption spricht. Dabei wachsen Perizyten und Extrazellulärmatrix von

außen in des Gefäß ein und teilen es dadurch [8]. Dieser Vorgang wird Angiogenese genannt und beschreibt die Bildung von differenzierten Gefäßen aus den einheitlichen Kapillargefäßen des primitiven Plexus [10].

5 Genetik

Die embryonale Entwicklung des Gefäßsystems ist eine komplexe Kaskade. Eine Anzahl von Molekülen ist entscheidend für spezifische Schritte. Mehrere bekannte Gene sind für die Vaskulogenese, endotheliale Zelldifferenzierung und/oder Blutinsel Bildung und Organisation von Bedeutung. Andere Gene sind für die Angiogenese, das Aussprossen von Gefäßen und den Umbau des primitiven Plexus entscheidend. Weiters ist bekannt, dass spezielle Gene für die Fixierung des arteriellen oder venösen Phenotypen verantwortlich sind [10].

Mehrere angiogene Faktoren, wie vascular endothelial growth factors (VEGFs), fibroblast growth factor (FGF), Platelet derived growth factor beta (PDGF-beta) und Angiopoitin-1 (ANGPT-1) regulieren die Angiogenese. Sie aktivieren die Vorläuferzellen und führen zu Migration, Proliferation und Differenzierung des primären kapillären Plexus. Die VEGFs, ANGPT-1, und die endothelialen Tyrosinkinase Rezeptoren sind die zentralen Regulatoren der Vaskulogenese, der Angiogenese und der Lymphangiogenese [11].

Der FGF2 bindet an seinem Rezeptor auf Mesodermzellen und führt somit zur Bildung von Hämangioblasten. Der VEGF kann an zwei verschiedenen Rezeptoren binden. Einerseits bindet er am VEGF-R2 und führt somit zur Bildung von Endothelzellen, die zu Blutgefäßen verschmelzen. Andererseits bindet er am VEGF-R1 und stimuliert die Proliferation und das Aussprossen an jenen Stellen der Gefäße, an denen neue Gefäße entstehen sollen. Daher reguliert der VEGF die Angiogenese. Der PDGF und der TGF- β 1 (transforming growth factor beta1) sind für die Stabilisierung der Gefäße und die definitive Ausformung von Nöten [9].

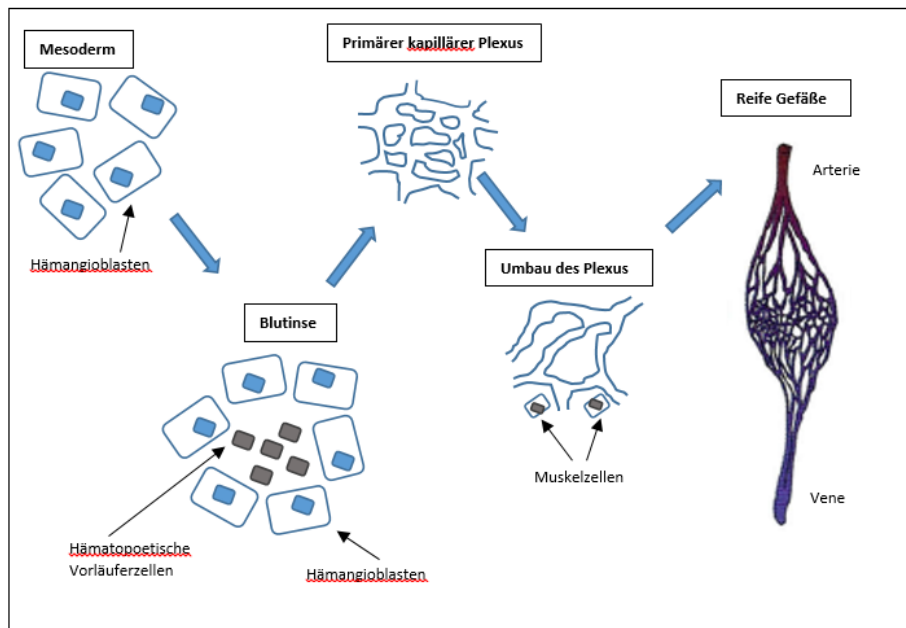


Abbildung 1: Embryonale Entwicklung des Gefäßsystems

Kurz nach der Induktion der Angioblasten kommt es zur Spezifizierung in Arterien, Venen oder Lymphgefäßen. Durch VEGF wird der Notch-Signalweg in Gang gesetzt, der über die Expression von ephrinB2 die Entwicklung in Richtung Arterie einleitet. EphrinB2 fördert nicht nur die Bildung von Arterien, sondern hemmt zu gleich auch die Entstehung von Venen. Der Notch-Signalweg führt auch zu einer vermehrten Expression von EPHB4, das wiederum ein venenspezifisches Gen ist [9].

In einer Studie an Mäusen zeigte sich, dass es bei einem Fehlen des VEGF-R2 zu einer Entwicklungsstörung der endothelialen Differenzierung und der Vaskulogenese kam, was wiederum zum Tod der Mäuse am 8,5 Embryonaltag führte. Bei Mäusen mit einem fehlenden VEGF-R1 kam es ebenso um den 8,5 Tag zum Tod, jedoch nicht bedingt durch die Störung der endothelialen Differenzierung oder Proliferation sondern durch die Beeinträchtigung der Vaskulogenese im Bereich der Organisation der Blutinseln. Heterozygote VEGF-R1 und VEGF-R2 Mäuse wiesen keine Störungen in der Vaskulogenese und Angiogenese auf. Dies ist möglicherweise darauf zurückzuführen, dass VEGF auch andere Liganden binden. Die fünf bekannten Isoformen des VEGF, kodiert vom VEGF-Gen, können auch an verschiedene Rezeptoren binden. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass die frühen Schritte der vaskulären Morphogenese bestehend aus: endothelialer Zelldifferenzierung, Blutinsel Bildung

und Organisation, Bildung des primitiven Plexus sowie die Entwicklungsangiogenese, alle samt von den VEGF-Signalen abhängig sind [10].

Die meisten vaskulären Malformationen treten sporadisch auf, manche werden jedoch vererbt. Venöse und kapilläre Malformationen werden eher vererbt. Sporadisch auftretende Malformationen erscheinen meist als singuläre oft große Läsion, wobei vererbte Läsionen eher multipel und klein sind. Bei familiären Formen kann es sein, dass Personen zwar ein mutiertes Gen in sich tragen, jedoch keine Malformation aufweisen. Diese vererbten Fehlbildungen werden üblicherweise bereits bei der Geburt festgestellt. Oft tritt bei einem Familienmitglied eine große Malformation auf und bei den anderen Familienmitgliedern nur eine kleine, unbedeutende Läsion. Das Auftreten kann sich in der Anzahl der Läsionen, der Größe, der Lokalisation und der klinische Präsentation unterscheiden. Dies wird dadurch erklärt, dass ein vererbtes, prädisponiertes Allel zusätzlich eine somatische Mutation benötigt damit eine vaskuläre Malformation entsteht. Auf Grund dieser Zusammenhänge kann davon ausgegangen werden, dass multipel auftretende Läsionen eine genetische Ursache haben [10].

Die Forschung auf diesem Gebiet ist von enormer Wichtigkeit, denn um die Entstehung von vaskulären Malformationen besser zu verstehen und potentiell schon die Entstehung einer solchen Fehlbildung verhindern zu können, ist es notwendig die genauen Entstehungsmechanismen und die verantwortlichen Gene zu eruieren.

6 Vaskuläre Fehlbildungen

Vaskuläre Malformationen treten bei weniger als 1% der Bevölkerung auf [11].

6.1 Klassifikation

Im Jahre 1982 wurde die Basis der heutigen Klassifikation von vaskulären Anomalien erstellt, welche eine klare Trennung zwischen den vaskulären Tumoren und den vaskulären Malformationen herbeiführt [12]. Eine biologische Klassifikation klärt den Bereich der vaskulären Anomalien durch eine Kategorisierung der Läsionen, basierend auf deren klinischen Verhalten und deren zellulären Merkmale [11].

Sie werden nach der ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) Klassifikaton eingeteilt.

Tabelle 3 gibt einen Überblick der Einteilung.

Vaskuläre Tumore	Vaskuläre Malformationen
<ul style="list-style-type: none"> • Infantiles Hämangiom • Kongenitale Hämangiome (RICH und NICH) • „Tufted Angioma“ • Kaposiformes Hämangioendotheliom • Spindelzelliges Hämangioendotheliom • Andere Hämangioendotheliome • Erworbene vaskuläre Tumore 	<u>Slow-flow Malformationen</u> <ul style="list-style-type: none"> • Kapilläre Malformationen (CM) Naevus flammeus Teleangiektasie Angiokeratom • Venöse Malformationen (VM) Allgemeine venöse Malformationen Bean Syndrom Familiäre venöse Fehlbildungen der Haut und Schleimhaut Glomuvenöse Malformation Maffucci Syndrom • Lymphatische Malformationen (LM)
	<u>Fast-flow Malformationen</u> <ul style="list-style-type: none"> • Arterielle Malformationen (AM) • Arteriovenöse Fisteln (AVF) • Arteriovenöse Malformationen (AVM)
	<u>Komplex-kombinierte vaskuläre Malformationen</u> CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM

c=kapillär, v=venös, l=lymphatisch, av=arteriovenös, M=Malformation

RICH= rapid involuting congenital hemangioma

NICH= non-involuting congenital hemangioma

Tabelle 3: ISSVA Einteilung der vaskulären Fehlbildungen [13]

Hämatologen spielen eine wichtige Rolle im Management von Patienten mit vaskulären Malformationen, da solche Fehlbildungen zu mehreren Koagulopathien führen können. Gerinnungsstörungen können bei fast allen Malformationen auftreten sind jedoch besonders häufig in diffusen und multifokalen venösen Malformationen (VM), lymphatisch venösen Malformationen (LVM) und kapillär lymphatisch venöse Malformationen (CLVM). Die Koagulopathie wird als lokalisierte intravasale Koagulopathie (LIC) bezeichnet und ist durch

niedrige Level von Plasmafibrinogen, Faktor V, Faktor VIII, Faktor XIII und Antithrombin charakterisiert. D Dimer und fibrinogenspaltende Produkte sind in LIC erhöht. Eine leichte bis mittelschwere Thrombozytopenie kann auch beobachtet werden. Durch chirurgische Eingriffe, Sklerotherapie, Embolisation, Trauma, Infektionen oder Medikamente können sich aus LIC disseminierte intravaskuläre Koagulopathien (DIC) entwickeln, die wiederum lebensbedrohlich sein können. Diese chronische Verbrauchskoagulopathie kann zur Bildung von Mikrothromben führen, welche verkalken und Schmerzen verursachen.

Die Pathogenese der Koagulopathie in vaskulären Malformationen ist wahrscheinlich multifaktoriell und kann durch die Virchow trias (Veränderungen der Gefäßwand, Veränderungen der Strömungsgeschwindigkeit und Veränderung in der Zusammensetzung des Blutes) verstanden werden. Eine Hypothese ist, dass das Endothel, welches solche Läsionen auskleidet strukturell oder funktionell von normalem Endothel abweicht, was wiederum zu abnormalen Interaktionen mit Blutprodukten führt. Dies führt dann in weiterer Folge zur Gerinnung des Blutes in den Malformationen. Eine zweite Hypothese führt das Problem der Gerinnung in solchen Läsionen auf die Größe der Gefäße und die Strömungsgeschwindigkeit des Blutes zurück. Abnormale Blutflussgeschwindigkeiten können durch Veränderungen der Gefäßdurchmesser oder durch strukturelle Veränderungen verursacht werden. Solche strukturellen Veränderungen entstehen durch lokale Ansammlungen von Blut und Stase, was wiederum zu Schäden am Endothel führt und den Gerinnungsprozess in Gang setzt.

Die Zellen des Gefäßendothels spielen eine wichtige Rolle in der Regulation der Gerinnung. Diese Zellen haben sowohl gerinnungsfördernde als auch gerinnungshemmende Eigenschaften, die durch Endothelschäden aktiviert oder gehemmt werden.

In einer Studie von Enjolras und Kollegen wurden 27 Fälle von Patienten mit umfangreichen rein venösen Malformationen an der oberen oder unteren Extremität untersucht, wobei 88% dieser Patienten eine LIC aufwiesen. Diese chronische Verbrauchskoagulopathie hatte Thrombosen oder Blutungen zur Folge. Dieser Zustand verschlechterte sich nach dem Absetzen des Tragens von Kompressionsstrümpfen, nach therapeutischer Intervention (Embolisation oder chirurgischer Eingriff), nach Frakturen im Bereich der Malformation oder während Schwangerschaft oder der Menstruation. Der Schweregrad der LIC ist direkt proportional zur Menge der Malformationen. Daraus ergab sich die Schlussfolgerung, dass Kompressionsverbände und niedermolekulares Heparin effektive Präventionsmaßnahmen sind. Eine weitere interessante Entdeckung könnte bezüglich des von Willebrand Faktor (vWF)

gemacht werden. Dieser war nämlich bei 39% der Patienten erniedrigt, um weniger als die Hälfte war er bei 12% der Patienten erniedrigt. Die Verminderung des vWF hat eine erhöhte Blutungsneigung zur Folge. In der Studie von Mason und Kollegen konnte eine erhöhte Inzidenz von Koagulopathie während der Injektion von dehydriertem Alkohol oder Nodiumtetradecylsulfaten gezeigt werden [11].

Diese Studien zeigen die enorme Wichtigkeit der Überprüfung der Gerinnung bei Patienten mit diversen venösen Malformationen.

6.2 Terminologie

Der Bereich der vaskulären Malformationen ist aufgrund der Existenz zahlreicher Arten von vaskulären Anomalien, des häufig ähnlichen Aussehens unterschiedlicher Läsionen sowie der potentiellen Möglichkeit der Verwendung nicht einheitlicher Terminologie seitens der behandelnden Personen, oft verwirrend [11].

Ein generelles Problem in diesem Fachgebiet stellt die Tatsache dar, dass es wenige sorgfältig klassifizierte Studien über vaskuläre Malformationen gibt. Darüber hinaus sind in der Fachliteratur auch nur wenige brauchbare Behandlungsrichtlinien verfügbar. Weiters wird die Bezeichnung Hämangiom in der Literatur oft nicht korrekt angewendet und sehr häufig als generelle Bezeichnung für vaskuläre Anomalien herangezogen [12]. Auch in der Studie von Carlsen/Jones wird auf die Problematik der Nomenklatur von vaskulären Läsionen hingewiesen, welche zu Verwirrung und Fehldiagnosen führt. Vaskuläre Malformationen unterscheiden sich grundlegend von Hämangiomen und anderen vaskulären Tumoren durch deren unterschiedliche Ätiologie, Zellcharakter und biologisches Verhalten. Vaskuläre Malformationen sind nicht zu letzt im Gegensatz zu vaskulären Tumoren keine Neoplasie und haben dieselbe Wachstumsrate wie nicht erkranktes Gewebe [14]. Infantile Hämangiome sind durch ein rasches Wachstum nach der Geburt und eine endotheliale Proliferation gekennzeichnet. Im Gegensatz dazu stellen Malformationen einen Fehler in der vaskulären Entwicklung dar und haben einen stabilen endothelialen Umsatz [11].

Weitere Probleme, welche durch eine ungenaue Terminologie entstehen können sind erschwerte Kommunikation zwischen den Ärzten und dadurch die Gefahr einer falschen Therapie, Durch eine akkurate Klassifikation der einzelnen Läsionen könnte eine gezieltere Behandlung durchgeführt werden und dadurch insbesondere auch die Aussagekraft der klinischen Studien erhöht werden [12].

7 Venöse vaskuläre Malformationen

7.1 Allgemein

Die venösen vaskulären Malformationen zählen neben den kapillären und lymphatischen und zu den slow-flow Läsionen. Normalerweise präsentieren sie sich als schmerzlose, komprimierbare Raumforderungen, die entweder lokalisiert oder infiltrativ wachsend auftreten können. VMs haben keine einheitliche Größe und können alle weichen Gewebeschichten aber auch Knochen betreffen [11, 12, 14]. Hinsichtlich des Wachstumes ist anzumerken, dass in den ersten Lebensjahren eine Vergrößerung der Läsion stattfindet, welche dem Wachstum des Kindes folgt [12].

Viele Läsionen betreffen den Kopf und den Hals. In den ersten Lebensjahren ist häufig die psychische Belastung vorallem auch der Eltern, welche durch die Entstellung des Kindes verursacht wird die ausschlaggebende Problematik. Trotz der Verbesserung der Behandlung der venösen vaskulären Anomalien können diese weiterhin zu erheblicher Morbidität führen. Ihre Ätiopathogenese bleibt weiterhin in vielen Fällen unverstanden [11].

7.2 Epidemiologie (Inzidenz, Prävalenz)

Naturgemäß sind venöse Fehlbildungen angeboren, wenn auch in vielen Fällen zum Zeitpunkt der Geburt nicht sichtbar. Diese Läsionen werden für gewöhnlich im Kindes- oder Jugendalter diagnostiziert und treten relativ häufig auf. Die Prävalenz liegt laut Greene [11] bei 4,5%.

Vaskuläre Anomalien ergeben laut Carlsen und Jones [14] den 4. häufigsten Typ einer tumorösen Veränderung in der Hand.

Nach der Studie von Carlsen und Jones [14] ist die venöse Malformation der häufigste Typ einer vaskulären Malformation an der oberen Extremität, die mit einer Häufigkeit von 46%

aller vaskulären Malformationen auftritt. Es ist darauf hinzuweisen, dass nahezu 90% aller vaskulären Malformationen sogenannte slow flow Malformationen mit niedriger Strömungsgeschwindigkeit sind, von denen die Hälfte den venösen Malformationen zugeteilt wird.

In der Studie von Upton et. al [12], welche 270 Patienten mit vaskulären Malformationen behandelte, wurden 237 Personen den slow-flow Malformationen zugeteilt. Davon stellten venöse Malformationen mit knapp 50% die häufigste Art der Fehlbildungen dar. Slow-flow Malformationen wurden dabei insgesamt siebenmal häufiger als fast-flow Malformationen dokumentiert.

7.3 Hormoneller Einfluss

Auffällig ist, dass sich hormonelle Veränderungen wie z.B. Schwangerschaft, Pubertät sowie die Einnahme von oralen Kontrazeptiva negativ hinsichtlich Wachstum und Symptomatik auswirken. Dies kann durch die Studie von Upton et. al unterstrichen werden, die zeigte, dass sich bei 52% der Patientinnen während der Schwangerschaft, der Pubertät oder der Einnahme von Kontrazeptiva die slow-flow Malformation vergrößerte bzw. die durch die Malformation bedingten Beschwerden der Patienten zunahmten [12]. In der Studie von Greene und Alomari [11] werden bei Frauen mit problematischen Läsionen reine Progesteron Präparate zur oralen Kontrazeption empfohlen, da Östrogene eine höhere Potenz zur Steigerung der Angiogenese als Progesteronpräparate haben.

Als beeinflussende Faktoren der Größenänderung einer vaskulären Malformation werden in der Studie von Upton et. al [12] sowohl mechanische als auch hormonelle Einflüsse angeführt. Durch Wachstum und hormonelle Modulation können diese Läsionen symptomatisch werden, sodass ein chirurgischer Eingriff indiziert ist.

7.4 Histopathologie

Histopathologisch setzen sich venöse Malformationen aus irregulären venösen Kanälen zusammen, die durch ein flaches Endothel gekennzeichnet sind, welches von glatten Muskelzellen umgeben ist. Die Kanäle variieren in ihrer Größe. Sie sind zufällig verteilt, treten in Klasten auf oder sind eng aneinander gelegen. Die Lumen sind meist mit Blut gefüllt, doch kann es auch vorkommen, dass sie leer sind, nur sedimentierte Proteine oder rote Blutzellen enthalten. Häufig sind in den Lumen Thromben anzutreffen, oder epitheliale papilläre Hyperplasien. Die Thromben organisieren sich und inkorporieren in die Gefäßwand als fibromyxoide Knötchen, oder formen Phleboliten [11].

7.5 Diagnostik

Bildgebende Verfahren sind heutzutage, im Gegensatz zur früher üblichen Biopsie, die diagnostischen Standardverfahren der Wahl. Nicht nur für die Diagnosestellung sondern auch für die Planung der Behandlung von vaskulären Malformationen sind bildgebende Verfahren von immenser Bedeutung. Durch die Anwendung von Magnetresonanz, Ultraschallsonographie, Katheter Angiographie und anderen bildgebenden Verfahren können vaskuläre Anomalien genauestens in fast-flow- und slow-flow-Läsionen unterteilt werden und die Ausdehnung der Läsion bestimmt werden. Ultraschallsonographie ist typischerweise das Verfahren, das als erstes für die Beurteilung von vaskulären Malformationen bei Kindern angewendet wird, da hierfür in der Regel keine sedierenden Medikamente erforderlich sind [11]. Bei Kleinkindern muss jedoch auch für eine aussagekräftige US-Untersuchung eine Sedierung des Kindes durchgeführt werden. Hiermit lässt sich oft eine Unterscheidung zwischen Tumor und Malformation treffen [13]. Eine Magnetresonanz wird zur Diagnosebestätigung und zur genaueren Darstellung der Anatomie der Läsion durchgeführt.

Eine Computertomographie wird hauptsächlich bei ossären Läsionen angewandt [11]. Diese Art der Bildgebung erlaubt lediglich zu erfahren, ob die Läsion hoch vaskularisiert

ist oder nicht. Die exakte Beschreibung und Diagnosestellung der Läsion ist damit selten möglich. Wie auch bei der Röntgenaufnahme weist die Anwesenheit von Phlebolithen in der Läsion auf den Verdacht einer venösen Malformation hin. Diese Phlebolithen entstehen durch Verkalken von Thromben in slow-flow-Läsionen. Knöchernen Verdrängungen können durch chronische Kompression entstehen und in VMs oder LMs gesehen werden [13].

In der Ultraschallsonographie zeigen sich venöse Malformationen typischerweise als klar definierte schwammige Ansammlung von Gefäßen. Der Fluss des Blutes in den Hohlräumen kann dargestellt werden insbesondere durch das Anwenden und Loslassen einer Kompression. Weiters können Phlebektasien (Erweiterung von Venen) und Verdickungen des subcutanen dargestellt werden.

MR-Studien von venösen Malformationen zeigen in der Regel multilokuläre, gelappte, septierte Raumforderungen, die sich hypo- oder isointens gegenüber Muskelgewebe in der T1 gewichteten Sequenz und hyperintens in der T2 gewichteten Sequenz darstellen. Auch im MR ist die Anwesenheit von Phlebolithen und anormalen venösen Gefäßen typisch. Venöse Malformationen betreffen eher als lymphatische Malformationen Muskelgewebe [11]. Die MR-Bildgebung ist das beste diagnostische Werkzeug, erlaubt eine optimale Analyse von weichen Gewebstumoren und eine adäquate Diagnose. Durch die Schritangiographie können die Flußverhältnisse der vaskulären Läsionen genauestens eruiert werden.

Röntgenaufnahmen sind meist von geringem Interesse, da sie meist kaum Veränderungen zeigen. Die Verdachtsdiagnose einer venösen Malformation lässt sich dann stellen, wenn Phlebolithen auf dem Röntgenbild abgebildet werden [13].

7.6 Therapie

7.6.1 Konservative Therapie

Patienten mit großen venösen Malformationen an den Extremitäten wird das Tragen von angepassten Kompressionsgewändern vorgeschrieben, da diese zur Reduktion der Stase und damit zur Minderung der Expansion, LIC, Phlebolithen und Schmerz führen.

Erwachsene Patienten mit wiederkehrenden Schmerzen bedingt durch Thrombosen wird die tägliche Einnahme von Aspirin verordnet um Thrombosen zu verhindern. (Hier ist darauf hinzuweisen, dass dies allgemeine Therapiemöglichkeiten sind und nicht speziell für Kinder.)

Patienten mit Phlebektasien oder extensiven venösen Malformationen der tiefen Venen haben ein erhöhtes Risiko einer Thrombembolie Daher wird bei diesen Patienten die Therapie mit niedermolekularem Heparin empfohlen. Personen die ein ernstes thrombotisches Geschehen entwickeln benötigen eine Langzeit Antikoagulation. Das Einsetzen eines Vena Cava Schirms wird bei Patienten in Betracht gezogen, die Kontraindikationen für eine orale Antikoagulation haben, oder thrombotische Ereignisse unter antikoagulativer Therapie habe.

7.6.2 Invasive Therapie

Eine operative Therapie ist nur indiziert, wenn die venöse Malformationen zu Schmerzen, Missbildungen oder zur Bedrohung vitaler Funktionen führt. Da es sich bei diesen Läsionen um benignes Gewebe handelt können unproblematische Läsionen beobachtet werden. Bei vielen Kindern ist eine Behandlung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung nicht erforderlich. Da sich VM mit der Zeit in der Regel vergrößern und symptomatisch werden, kann eine Therapie im Kinders- oder Erwachsenenalter erforderlich werden. Wenn es möglich ist sollte mit einem operativen Eingriff bis zur Vollendung des ersten Lebensjahrs gewartet werden, um das Risiko einer Narkose zu reduzieren.

Sklerotherapie:

Die Therapie der Wahl für venöse Malformationen ist die Sklerotherapie, welche generell sicherer und effektiver ist, als die Resektion. Bei der Sklerotherapie wird das Sklerosemittel in die Läsion gespritzt um dort zelluläre Destruktion, Thrombose und Entzündung zu verursachen. Die Narbenbildung führt dann zur Schrumpfung der Läsion. Gute bis exzellente Ergebnisse werden in 75% bis 90% der Patienten erreicht. Hier stehen vor allem Größenreduktion und Linderung der Symptome im Vordergrund. Oft sind mehrere Behandlungen im Abstand von sechs Wochen erforderlich. Bei diffusen Läsionen

werden jene Areale behandelt, die symptomatisch sind, da die Malformationen zu groß sind um auf einmal die gesamte Fehlbildung zu therapieren. Die Sklerotherapie wird so lange fortgeführt bis die Symptome gelindert sind oder kein Areal zur Injektion mehr vorhanden ist. Durch die Sklerotherapie kommt es lediglich zur Größenreduktion und zur Linderung der Symptome, die Malformation ist jedoch nicht entfernt. Das bedeutet, dass Patienten nach einer Sklerotherapie noch überschüssiges Gewebe der Malformation haben, was im Falle einer möglichen Totalresektion nicht der Fall ist. Zusätzlich sei erwähnt, dass VMs nach einer Sklerotherapie wieder auftreten könnten und diese Patienten neuerliche Therapien erfordern [11].

Bei den meisten Patienten, aber vor allem bei Kindern, wird die Sklerotherapie unter Allgemeinanästhesie durchgeführt.

Kurze Zeit nach der Sklerotherapie können lokale Symptome, wie Schwellung, Irritation der Haut und Blutergüsse auftreten. Die häufigsten Symptome sind Brennen der Haut und Ulzerationen. Zur Entstehung von Ulzerationen kommt es vor allem bei VMs die die Dermis betreffen, oder wenn Ethanol verwendet wird. Zu vorübergehender oder permanenter Nervenschädigung kann es nach der Sklerotherapie mit Ethanol kommen, was durch Extravasat verursacht wird. Bis zu 48 Stunden nach der Therapie kann es zur Entstehung eines Ödems kommen. Kortikosteroide und Antibiotika sind nicht perioperativer Standard [11].

Resektion:

Eine Resektion sollte überlegt werden, wenn die Läsion klein und gut lokalisiert ist oder wenn es nach der Sklerotherapie zu keiner Besserung der Symptomatik kommt.

Fast alle Patienten mit VM sollten sich mehrere Monate vor der operativen Therapie einer Sklerotherapie unterziehen um die Resektion zu erleichtern, um das Outcome zu verbessern, und um die Rezidivrate zu senken. Nach der Sklerotherapie ist die VM durch Narbengewebe ersetzt und somit ist das Risiko von Blutverlust, iatrogenen Verletzungen und dem Wiederauftreten der Läsion vermindert. Zusätzlich erleichtert die Fibrose die Resektion und Rekonstruktion. Dennoch kann es bei VMs, die zuvor sklerosiert wurden zu enormen Blutverlusten bei der Resektion kommen. Manche kleine, gut lokalisierte VMs können ohne vorangegangene Sklerotherapie entfernt werden.

Durch eine Resektion kann es zu Morbiditäten, wie großer Blutverlust, iatrogene Verletzungen und Deformierung kommen. Im Gegensatz zur Sklerotherapie ist die Resektion risikoreicher, da:

- die ganze Läsion oft nicht entfernt werden kann,
- die Resektion potentiell eine schlimmere Deformierung als die Malformation verursachen kann,
- das erneute Auftreten der Läsion möglich und
- das Risiko von Blutverlust und iatrogener Verletzung gegeben ist.

Bei Resektionen an den Extremitäten werden Blutsperrren verwendet. Die postoperative Kompression vermindert Schwellungen und Blutungen. Die Patienten und ihre Familien werden darüber aufgeklärt, dass VM nach einer Resektion wieder auftreten könnten und neuerliche Eingriffe erforderlich sein könnten [11].

7.7 Syndrome

In diesem Teil der Arbeit wird auf Syndrome eingegangen die mit dem Auftreten von venösen Malformationen assoziiert sind.

7.7.1 Bean Syndrom oder blue rubber bleb neavus Syndrom

Das blue rubber bleb neavus Syndrom (BRBN) ist typischerweise charakterisiert durch das Auftreten von multiplen umschriebenen venösen Läsionen, die auf der gesamten Haut verteilt sind. Hier gibt es drei Typen: dunkelblaue oft keratotische Flecken, hautfärbige Bläschen und venöse oder venöslymphatische Tumore. Der zweite wichtige Aspekt dieses Syndroms sind Blutungen von Läsionen im Gastrointestinal Trakt. Die Läsionen treten nur selten an anderen Stellen des Körpers auf. Das BRBN tritt sporadisch auf und beide Geschlechter sind gleich häufig betroffen. Vaskuläre Anomalien der Haut sind für gewöhnlich von Geburt an sichtbar und ihre Anzahl steigt rapide. Diese Proliferation kann sich ein Leben lang fortsetzen. Beim Auftreten einer Anämie durch die Blutungen der intestinalen Läsionen ist eine Therapie erforderlich. Bluttransfusionen sind nötig, wenn

eine konservative Therapie nicht ausreichend ist. Weitere Komplikationen die Auftreten können sind Invagination, Volvulus oder Insult. Endoskopische Sklerotherapie, Laserphotokoagulation oder intestinale Resektion werden angewandt, jedoch entwickeln sich mit der Zeit neue Läsionen. Eine chronische intravaskuläre Koagulopathie, wie sie auch bei großen venösen Malformationen der Extremitäten auftreten kann manifestiert sich meist schon bei der Geburt mit hohem D-Dimer, sehr niedrigem Fibrinogen Werten und einer mäßigen Thrombozytopenie [13]. Das BRBN wird durch eine Mutation am Chromosom 9 verursacht, dass wiederum eine Störung der Tyrosinkinase TIE-2 verursacht [16].

Die meisten Patienten mit dem BRBN benötigen intermittierende Behandlung, um die Beschwerden zu lindern. Außerdem sind bei vielen Betroffenen chirurgische Eingriffe nötig, um die Magen-Darm-Blutungen zu behandeln. Die verfügbaren Behandlungen sind sehr effektiv, so dass die meisten Patienten ein normales Leben führen können [17].

7.7.2 Familiäre venöse Fehlbildungen der Haut und Schleimhaut

Bei Patienten mit diesem Syndrom kommt es zum Auftreten multipler, dem Anschein nach willkürlich verteilter venöser Malformationen auf der Haut, Schleimhaut und im Muskelgewebe. Normalerweise kommt es zu keinen viszerale Läsionen. Das mutierte Gen, welches die Ursache dieser seltenen autosomal dominant vererbten, familiären vaskulären Malformation ist, wurde auf dem 9p21 lokalisiert. Die Häufigkeit liegt bei ca. 1% aller venösen Malformationen [13].

7.7.3 Glomuvenöse Malformation

Venöse Malformationen sind durch fehlgebildete venöse Gefäße charakterisiert, die von einer Media-Schicht, die aus fokal unzureichenden glatten Muskelzellen besteht, gesäumt sind. Im Gegensatz dazu kommt es bei glomuvenösen Malformationen zu einer erhöhten Anzahl von Schichten von runden oder quaderförmigen Zellen in der Gefäßwand. Diese Zellen werden Glomuszellen genannt. In 64% der Fälle ist die glomuvenöse Malformation familiär. Diese autosomal dominante Störung hat eine hohe Penetranz in den betroffenen Familien. Diese Erkrankung ist durch einen Verlust der Funktion des Glomulin Gens

verursacht. Die Haut ist die Hauptlokalisation der Läsionen, diese können aber auch auf der oralen Schleimhaut auftreten. Muskelgewebe ist nur selten betroffen und wenn dann wird es auch nur oberflächlich durchdrungen. Es besteht kein klinischer oder histologischer Unterschied zwischen den sporadisch auftretenden und vererbten Malformationen. Die Therapie ist meist Resektion, da Sklerotherapie nur selten zum Erfolg führt [13].

7.7.4 Maffucci Syndrom

Dieses Syndrom ist eine seltene, sporadisch auftretende, chronische, meist benigne Erkrankung. Beide Geschlechter sind gleich häufig betroffen. Die Erstmanifestation ist bereits in der Kindheit. Auf der Haut zeigen sich weiche oder feste blaue Knoten, die sich bei der Untersuchung als venöse Malformationen präsentieren. Ein zweiter wichtiger klinischer Punkt ist das Auftreten von Enchondromen, die zu Knochendeformierungen führen. Enchondrom ist die Unfähigkeit des Knorpels normalen Knochen zu bilden. Radiologisch präsentieren sich lichtdurchlässige metaphysäre und diaphysäre Areale. Die Arme und Beine sind in fast 90% der Personen betroffen, wobei bei einem Drittel davon die langen Röhrenknochen betroffen sind und es dadurch zu Verdrehungen dieser und zu Kleinwuchs kommt [13].

7.7.5 Klippel-Trenaunay Syndrom

Bei dem Klippel-Trenaunay Syndrom handelt es sich um eine komplexe vaskuläre Störung, die durch cutane kapilläre Malformationen, Knochen- und Weichteilgewebshypertrophie und Varikosen gekennzeichnet ist. Die primäre Problematik dieses Syndroms ist eine abnormale Obstruktion des tiefen Venensystems, wodurch eine venöse Hypertension verursacht wird, die wiederum zur Bildung abnormer Venen und zu Weichteilgewebswucherungen führt. Es können alle Körperregionen betroffen sein, wobei laut Mulliken et al. [10] die untere Extremität am häufigsten betroffen ist.

7.7.6 Proteus Syndrom

Das Proteus Syndrom ist ein sehr seltenes Syndrom, bei dem es zu einem vermehrten Wachstum von Knochen, Haut, Blutgefäßen oder anderen Geweben kommt. Neugeborene weisen keine oder nur wenige Zeichen des Syndroms auf. Für die Entstehung des Proteus Syndroms ist eine Mutation des AKT1 Gens verantwortlich [18].

7.7.7 Bannayan-Riley-Ruvalcaba Syndrom

Dieses Syndrom wird durch eine Mutation am PTEMN Gen verursacht und es kommt dadurch zu Makrozephalie, multiplen gutartigen Tumoren, Hämangiomen und bei männlichen Betroffenen zu dunklen Flecken am Penis. Diese Symptome entwickeln sich in früher Kindheit oder sind schon bei der Geburt vorhanden [19].

8 Material und Methoden

8.1 Allgemein

In dieser Arbeit werden Daten der Kinder und Jugendlichen mit vaskulären Fehlbildungen im Bereich der Hand, die im Zeitraum vom 01.01.2003 - 31.12.2012 die an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie des Universitätsklinikums Graz, behandelt wurden, analysiert. Die Daten wurden retrospektive erhoben, da auf Grund des häufig mehrjährigen Behandlungsverlaufes der Patienten als auch der zu geringen jährlichen Anzahl der Patienten eine prospektive Studie aus Zeitgründen nicht möglich gewesen wäre. Die Daten wurden mithilfe der deskriptiven Statistik ausgewertet.

8.2 Datenerhebung

Die Daten wurden aus dem Krankenhausinformationssystem openMEDOCS erhoben. Um eine Basis für die im Kapitel „Patientendaten und Auswertung“ durchgeführte Analyse zu erhalten, wurden die erforderlichen Daten mit Hilfe des Tabellenkalkulationsprogrammes Microsoft Excel ausgewertet. Folgende Fragestellungen wurden behandelt:

- Geschlechts- und Altersverteilung
- Alter bei Erstmanifestation
- Lokalisation der vaskulären Malformation
- Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation
- Durchgeführte Diagnostik
- Ergebnisse der durchgeführten Bildgebungen
- Pathohistologische Befunde
- Daten bezüglich Anamnese
- Klinische Symptomatik

- Operative und konservative Therapie während des Krankheitsverlaufes
- Dauer des stationären Aufenthaltes
- Funktionelle Ergebnisse der Behandlung aus den Nachkontrollbefunden

Um den Datenschutz gewährleisten zu können, wurden alle personenbezogenen Daten mittels einer Zahlenkodierung anonymisiert. Zusätzlich wurden all diejenigen digitalen Daten passwortgeschützt, in denen personenbezogene Informationen gespeichert wurden.

8.3 Patientenkollektiv

Es wurden alle Patienten in die Studie eingeschlossen, welche zwischen dem 01.01.2003 und dem 31.12.2012 am Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie des Landeskrankenhauses – Universitätsklinikum Graz chirurgisch oder konservativ behandelt wurden und im Rahmen ihres Aufenthalts die Diagnose venöse Malformation an der Hand gestellt bekamen. Ausschlusskriterien waren ein Alter über 18 Jahren zum Zeitpunkt der Diagnosestellung sowie eine nicht im Bereich der Hand lokalisierte vaskuläre Malformation. Es erfüllten insgesamt 19 Patienten die Einschlusskriterien und werden in dieser Studie erfasst.

9 Ergebnisse

9.1 Geschlecht

Das ausgewählte Patientenkollektiv bestand aus 19 Patienten, wobei 10 Personen weiblich und 9 Personen männlich waren. Dies entspricht einem Verhältnis von 1,1:1.

9.2 Erstmanifestation

Beim Vergleich des Alters zum Zeitpunkt der Erstvorstellung wegen der vaskulären Malformation fiel auf, dass bei 12 Patienten (ca. 63%) die Fehlbildung bereits im ersten Lebensjahr bzw. schon zum Zeitpunkt der Geburt festgestellt wurde. Im Gegensatz dazu wurde bei der Auswertung der Daten deutlich, dass auch zu späteren Zeitpunkten eine Erstentdeckung einer vaskulären Malformation erfolgen kann. Beim hier behandelten Patientenkollektiv konnte bei je einem Patienten die Erstentdeckung der Fehlbildung im Alter von 1, 3, 9, 11 und 16 Jahren festgestellt werden. Lediglich bei 2 Patienten wurde die vaskuläre Malformation im Bereich der Hand im Alter von 6 Jahren diagnostiziert. Dies kann verschiedene Gründe als Ursache haben, wie z. B.:

- Keine Symptomatik,
- Keine optischen Veränderungen,
- Oberflächlich nicht wahrnehmbar bzw. nicht sichtbar wachsend
daher keine vorherige Erstvorstellung

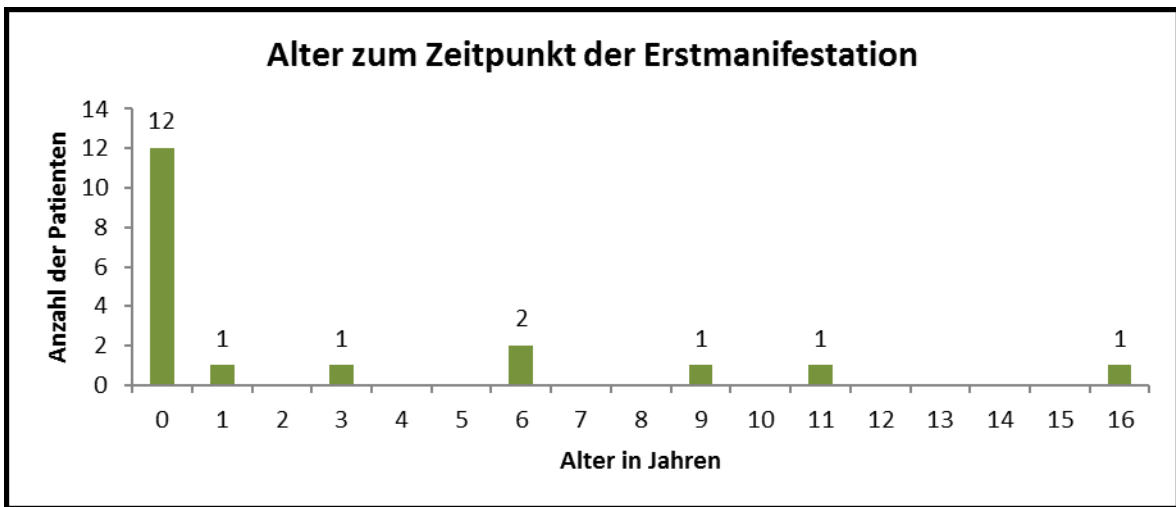


Abbildung 2: Altersverteilung zum Zeitpunkt der Erstmanifestation

9.3 Lokalisation

Bezüglich der Lokalisation der venösen Fehlbildung ist festzustellen, dass diese bei 10 Personen an der linken Hand und bei 9 Personen an der rechten Hand auftrat. Es fanden sich keine Patienten, die venöse Fehlbildungen zugleich an beiden Händen hatten.

In Abbildung 3 wird die Lokalisation im Detail dargestellt, um zu veranschaulichen, welcher Bereich der Hand bzw. welches anatomische Areal am häufigsten von einer Fehlbildung betroffen ist. Es ist zu sehen, dass die Malformation mit 5 bzw. 4 Patienten am rechten Handballen bzw. am rechten Zeigefinger am häufigsten lokalisiert ist. Im Gegensatz dazu sind der erste Finger der linken Hand und der 4. Finger der rechten Hand bei keinem Patienten betroffen.

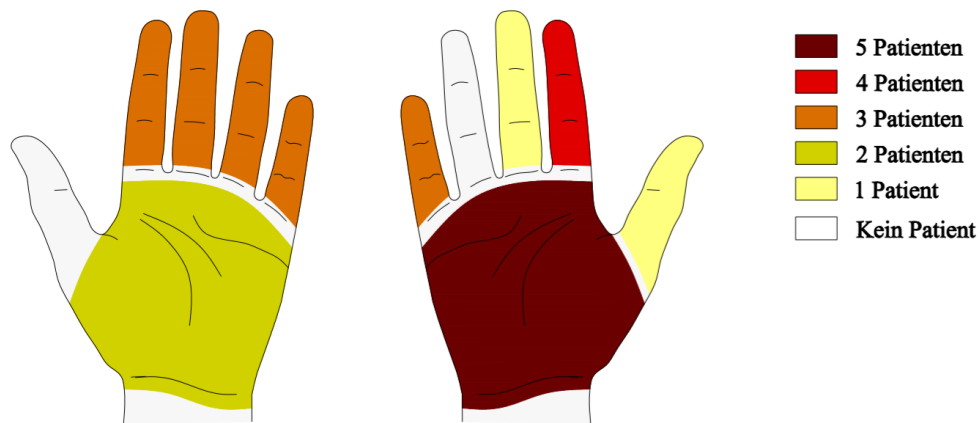


Abbildung 3: Häufigkeiten bei verschiedenen Lokalisationen der vaskulären Malformation

9.4 Eingriffe

Bei der Betrachtung der operativen Eingriffe kam zum Ausdruck, dass von allen betroffenen Personen 15 Patienten (79%) operiert wurden und es bei 4 Patienten (21%) noch zu keinem operativen Eingriff kam.

In der Abbildung 4 wird das Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation grafisch dargestellt. Hier ist zu sehen, dass drei Kinder vor dem dritten Lebensjahr operiert wurden. Im Alter zwischen drei und fünf Jahren wurde kein Kind operiert. Am häufigsten wurden Kinder im Alter von 11 Jahren operiert, nämlich vier Patienten. Es sei darauf hingewiesen, dass die vier Patienten, die noch nicht operiert wurden, in dieser Grafik nicht dargestellt werden.

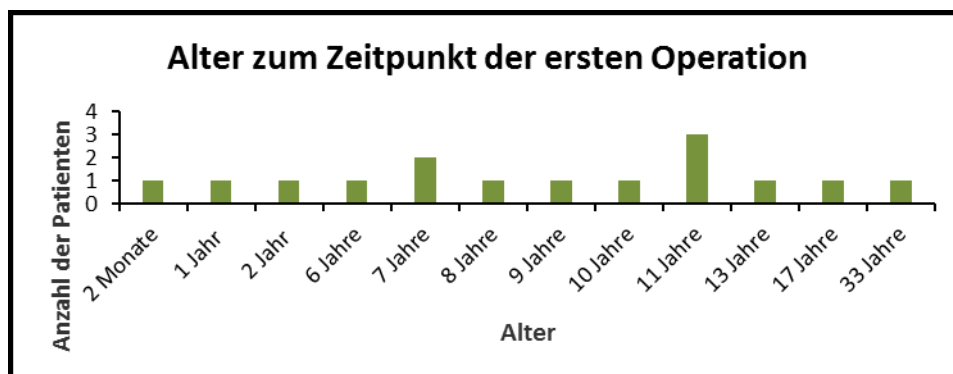


Abbildung 4: Verteilung des Alters zum Zeitpunkt der ersten Operation

In der Abbildung 5 wird nun der Abstand zwischen der Diagnosestellung und der Ersten Operation veranschaulicht. Hier ist zu erkennen, dass dieser Abstand bei 4 Patienten unter einem Jahr betrug, also eine Operation rasch nach der Diagnosestellung erfolgte. Bei jeweils 2 Patienten erfolgte die erste Operation 2 bzw. 9 Jahre nach der Diagnosestellung. Bei jeweils einem Patienten erfolgte die erste Operation 4, 7, 10, 11, 12 bzw. 23 Jahre nach der Diagnosestellung. Bei einem Patienten konnte der genaue Zeitpunkt der Diagnosestellung nicht ermittelt werden, da der Patient angab die Läsion schon einige Jahre zu haben. Daher war auch die Ermittlung des Abstandes zwischen der Diagnosestellung und der ersten Operation nicht möglich.

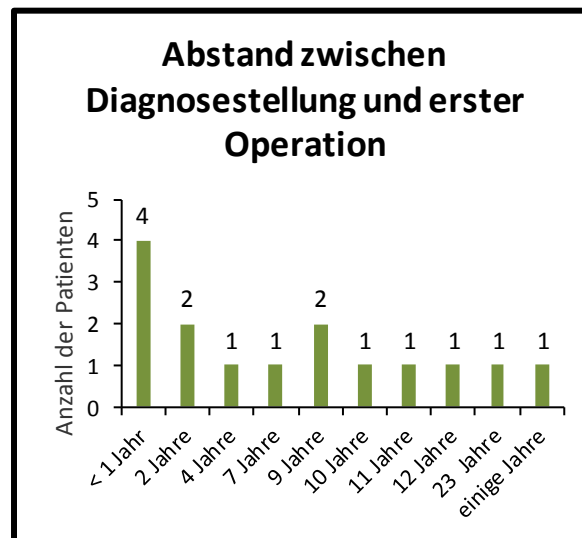


Abbildung 5: Grafische Darstellung des Abstandes zwischen Diagnosestellung und erster Operation

Weiters ist anzumerken, dass von den 15 bereits Operierten, 7 Patienten mehr als einmal operiert wurden. Von diesen 7 Personen wurden vier Personen insgesamt zweimal, zwei Personen in Summe dreimal sowie ein Patient insgesamt viermal operiert, was in der Abbildung 6 veranschaulicht wird.

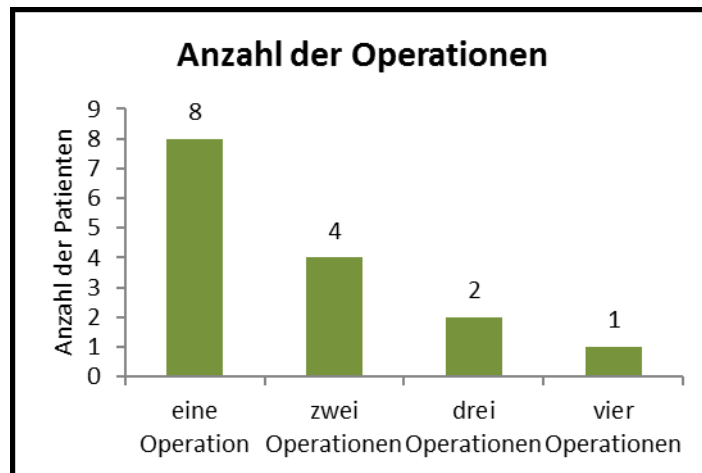


Abbildung 6: Anzahl der Operationen bei operierten Patienten

Bei einem mehrfach operierten Patienten wurde die erste Operation nicht an der Kinderchirurgie Graz, sondern in einem auswärtigen Spital durchgeführt. Die Auswertung der Daten zeigte, dass es bei 7 Patienten zur Entstehung eines Rezidivs kam, das ein weiteres Mal operiert wurde. Die Entwicklung eines Rezidivs wird zu einem späteren Zeitpunkt genauer behandelt.

9.5 Klinische Symptomatik

Die Klinik äußert sich mit folgenden Symptomen:

1. Schwellung
2. Schmerzen
3. Farbliche Veränderung

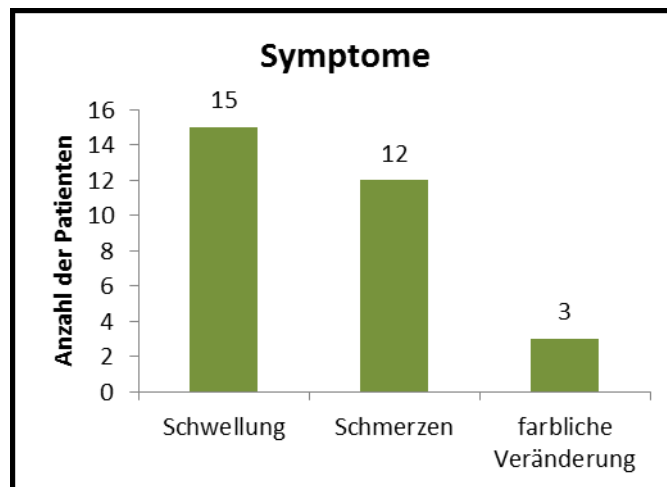


Abbildung 7: Häufigkeiten der aufgetretenen Symptome

Abbildung 7 zeigt die in den Ambulanzberichten beschriebenen klinischen Symptome der Patienten. Bei 15 Patienten war das Symptom „Schwellung“ an den jeweiligen betroffenen Stelle beschrieben. Neun Patienten klagten primär über „Schmerzen“ im Bereich der vaskulären Malformation. Drei Personen bemerkten eine „farbliche Veränderung“ an der Stelle der Fehlbildung. Aus dieser Auflistung kann abgelesen werden, dass einige Patienten an mehr als einem Symptom litten.

9.6 Bildgebung

Von den 19 Patienten wurden bei 18 Personen bildgebende Verfahren wie Röntgen, Sonographie, Magnetresonanztomographie und Magnetresonanz-Angiographie angewendet. Verfahren wie Computertomographie und Szintigraphie wurden nicht verwendet. Bei einem Patienten waren diesbezüglich keine Informationen verfügbar. Weiter ist anzumerken, dass bei drei von den 15 operierten Patienten vor der ersten Operation keine Bildgebung an der Universitätsklinik Graz durchgeführt wurde, es jedoch nicht nachvollziehbar ist, ob auswärtige Bilder mitgebracht wurden. Bei 12 Patienten wurde vor der ersten Operation ein bildgebendes Verfahren angewendet. Es wurde sechsmal ein Röntgen, fünfmal eine Sonographie, viermal ein MR ohne MR-Angiographie und zweimal ein MR mit MR-Angiographie durchgeführt. Außerdem ist anzumerken, dass bei einigen Patienten mehrere bildgebende Verfahren angewendet wurden.

9.7 Therapie

Die Auswertung bezüglich der erfolgten Therapie ergab, dass bei allen bis auf einen Patienten die Therapiewahl der Exzision getroffen wurde. Hier ist zu beachten, dass einige Patienten mehr als einmal operiert wurden. Bei vier Patienten wurde bislang keine operative Therapie angewendet. Bei einem Patienten wurde einmal eine Lasertherapie, einmal eine Embolisierung und einmal eine Exzision durchgeführt. Hier ist deutlich zu sehen, dass eine Exzision die häufigste Therapieform der hier behandelten Patienten war.

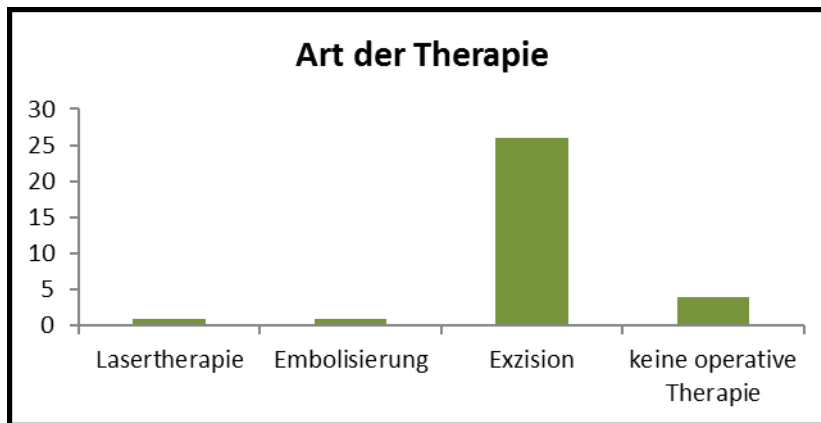


Abbildung 8: Häufigkeiten der einzelnen Therapiearten

9.8 Dauer des stationären Aufenthaltes

Abbildung 9 zeigt die Aufenthaltsdauer bei operierten Patienten. Im Mittel beträgt die Dauer des stationären Aufenthaltes bei den hier ausgewerteten Patienten 3,8 Tage. Die Mehrheit der Patienten (n=9) blieb 3 Tage stationär.

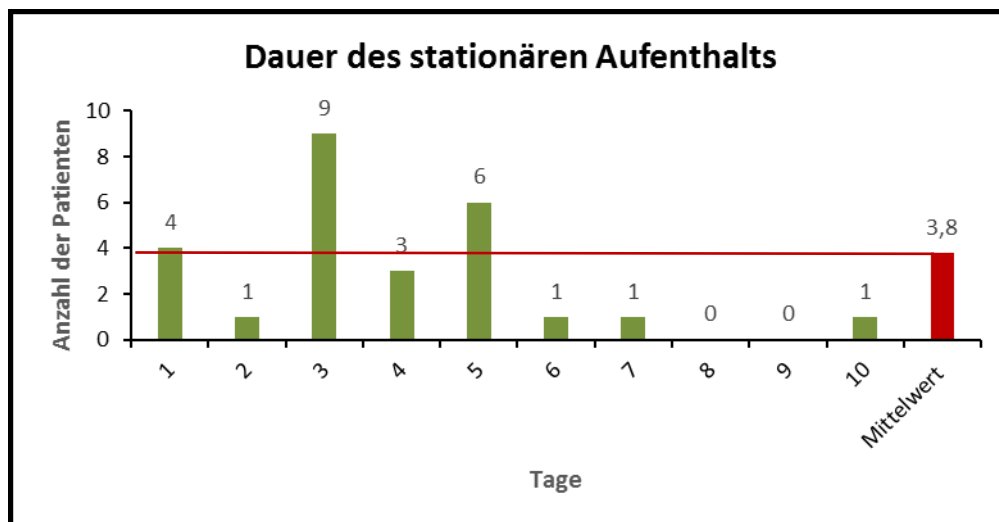


Abbildung 9: Dauer des stationären Aufenthaltes bei operierten Patienten.
Die rote Linie weist auf die mittlere Aufenthaltsdauer hin.

9.9 Rezidiv

Bei 9 Patienten kam es zur Entstehung eines Rezidivs, während bei 6 Patienten bis zum Ende der Datenerfassung kein Rezidiv festgestellt werden konnte.

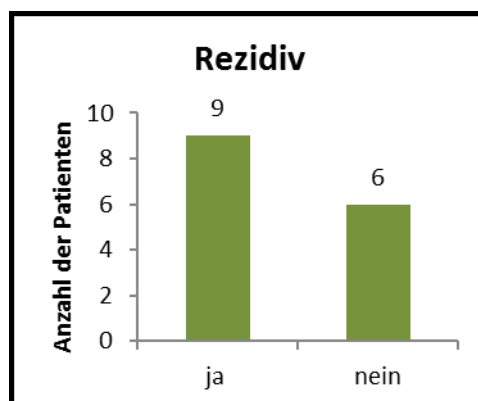


Abbildung 10: Patientenanzahl mit Rezidiven nach durchgeführter Operation

Nun wird insbesondere auf den Zusammenhang zwischen einzelnen Parametern und der Entstehung eines Rezidivs eingegangen, da dies für den Patienten eine wesentliche Rolle spielt; nicht nur wegen der Umstände sich immer wieder in Therapie begeben zu müssen, sondern auch wegen der Beschwerden die durch die vaskuläre Malformation verursacht werden. Mit dieser Auswertung der Daten wird versucht herauszufinden, ob die Entstehung eines Rezidivs vorhergesagt werden kann und wann die Wahrscheinlichkeit einer Heilung besteht. Des Weiteren werden Faktoren aufgelistet, welche einen Einfluss auf die Entstehung eines Rezidivs haben könnten.

- Art der Therapie und Entstehung eines Rezidivs
- Alter zum Zeitpunkt der ersten OP und Entstehung eines Rezidivs
- Diagnose und Entstehung eines Rezidivs
- Lokalisation und Entstehung eines Rezidivs
- Geschlecht und Entstehung eines Rezidivs
- Geburtsjahr und Entstehung eines Rezidivs

9.9.1 Therapieart - Rezidiv

Auf Grund der mangelnden Auswahl an Therapiemöglichkeiten bei dem hier ausgewählten Patientenkollektiv kann auch bei der Abbildung 11 keine signifikante Aussage hinsichtlich eines möglichen Zusammenhangs zwischen angewendeter Therapieform und der Entstehung eines Rezidivs getroffen werden.

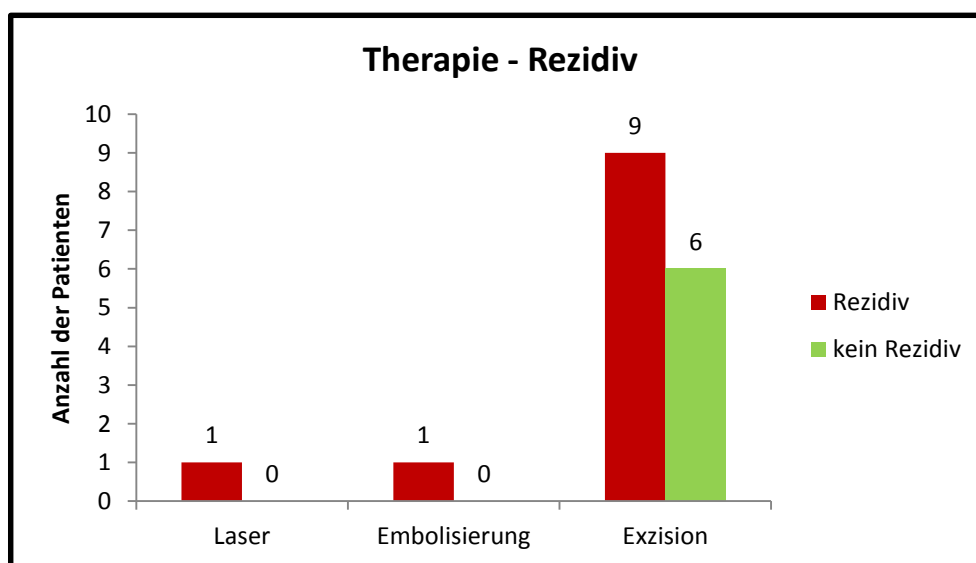


Abbildung 11: Zusammenhang zwischen der Art der Therapie und der Entstehung eines Rezidivs

9.9.2 Alter zum Zeitpunkt der ersten OP - Rezidiv

Bei der Betrachtung einer eventuellen Auswirkung vom Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation auf die Rezidiv-Entstehung ist aufgefallen, dass sämtliche Patienten, die nach dem 11. Lebensjahr ihren ersten operativen Eingriff hatten, kein Rezidiv entwickelten. Hier ist jedoch anzumerken, dass lediglich das Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation herangezogen wurde. Daher kann nicht von einem besseren Resultat hinsichtlich der Entwicklung eines Rezidivs ausgegangen werden, wenn nach Entdeckung der Malformation mit der ersten Operation bis zum Alter von über 11 Jahren gewartet wird. Vielmehr lässt diese Grafik vermuten, dass venöse Fehlbildungen, welche zu einem sehr

frühen Zeitpunkt sichtbar werden eine höhere Neigung zur Entwicklung eines Rezidivs haben.

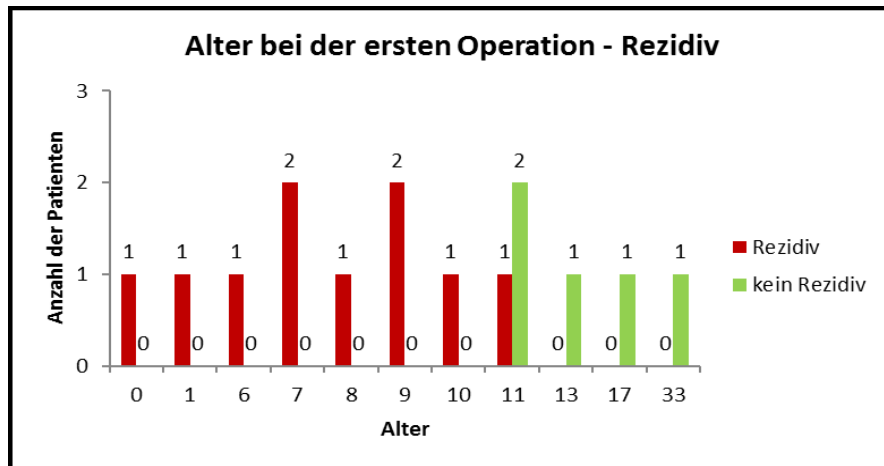


Abbildung 12: Zusammenhang zwischen dem Alter zum Zeitpunkt der ersten Operation und der Entstehung eines Rezidivs

9.9.3 Geschlecht - Rezidiv

Die Abbildung 13 stellt das Geschlecht der Patienten und die Entwicklung eines Rezidivs dar. Hier ist zu sehen, dass fünf (56%) der weiblichen Patienten und vier (40%) der männlichen Patienten ein Rezidiv entwickelten. Kein Rezidiv entwickelten sowohl bei den männlichen als auch bei den weiblichen Patienten jeweils 3 Personen.

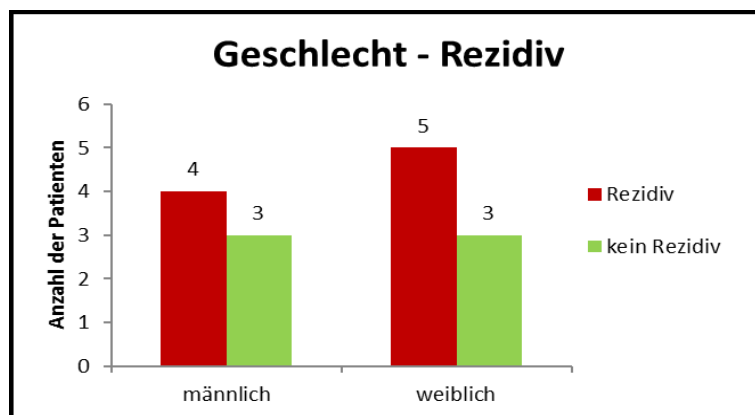


Abbildung 13: Zusammenhang zwischen dem Geschlecht und der Entstehung eines Rezidivs

9.9.4 Lokalisation - Rezidiv

Der Zusammenhang zwischen der Entstehung eines Rezidivs und der Lokalisation der vaskulären Malformation wird in der Abbildung 14 dargestellt. Auffallend hierbei ist, dass bei allen Patienten, die kein Rezidiv entwickelten, die Fehlbildung an der linken Hand lokalisiert war. Wenn alle Patienten Rechtshänder wären, könnte die Entwicklung eines Rezidivs mit der Beanspruchung der Extremität in Verbindung gebracht werden. Diesbezüglich liegen jedoch keine Daten vor. Sechs Patienten bei denen die Malformation an der rechten Hand und drei Patienten bei denen die Malformation an der linken Hand lokalisiert war entwickelten ein Rezidiv.

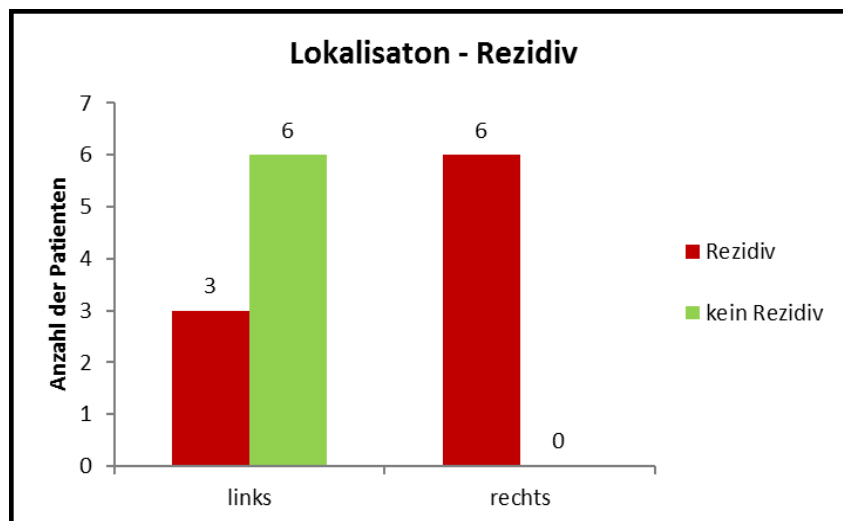


Abbildung 14: Zusammenhang zwischen der Lokalisation und der Entstehung eines Rezidivs

9.9.5 Operationsjahr - Rezidiv

In der Abbildung 15 wurde versucht einen Zusammenhang zwischen dem Jahr der ersten Operation und der Entwicklung eines Rezidivs festzustellen. Es lässt sich eine leichte Tendenz dahingehend erkennen, dass Patienten, die später operiert wurden, weniger zur Entstehung eines Rezidivs neigen, jedoch könnte dies auch mit der kurzen Dauer der Nachsorge zusammenhängen.

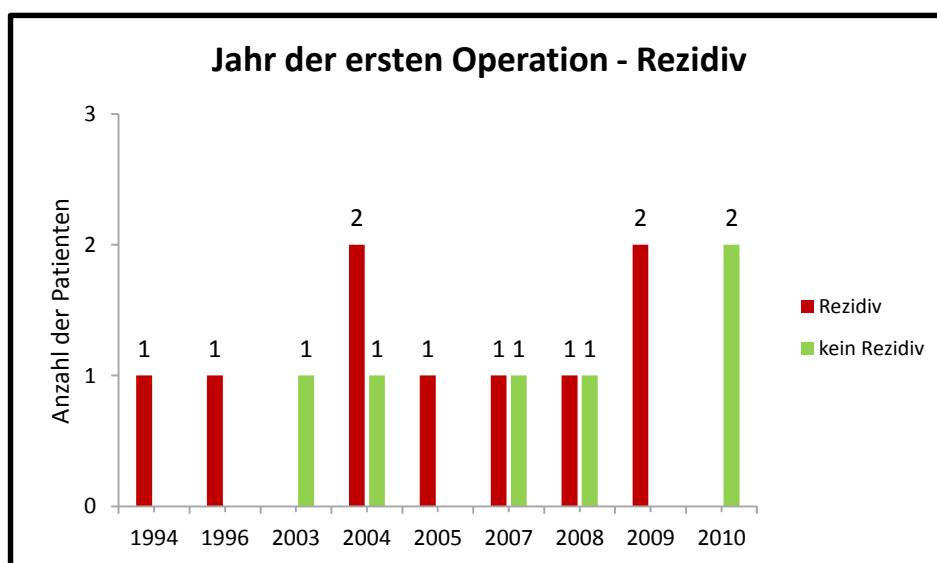


Abbildung 15: Zusammenhang zwischen dem Jahr der ersten Operation und der Entstehung eines Rezidivs

9.10 Bilddokumentation

Die folgenden Bilder zeigen den Krankheitsverlauf von 2 Patienten.

9.10.1 Fall 1

Bei diesem Patienten (geb. 1996) wurde die vaskuläre Malformation schon bei der Geburt entdeckt. Abbildung 16 und Abbildung 17 zeigen Magnetresonananzaufnahmen der rechten Hand, auf denen die vaskuläre Malformation im Bereich der Handfläche und des dritten Fingers zu sehen ist.

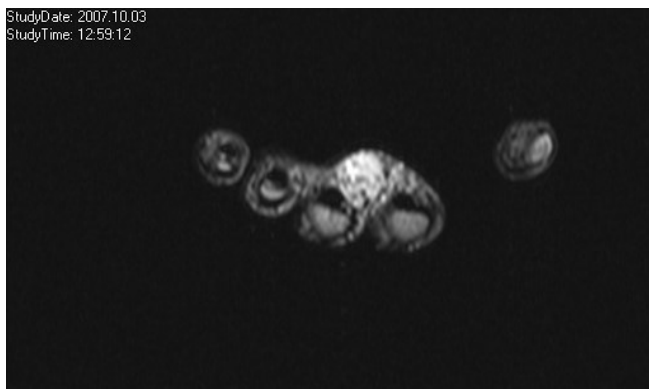


Abbildung 16: Magnetresonananzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (3.10.2007)



Abbildung 17: Magnetresonananzaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (3.10.2007)

Abbildung 18 zeigt die Hand des betroffenen Patienten, auf der die vaskuläre Malformation im Bereich der rechten Handfläche und im Bereich des zweiten und dritten Fingers deutlich zu erkennen ist.



Abbildung 18: vaskuläre Malformation an der rechten Hand. (5.12.2007)

Abbildung 19 und Abbildung 20 zeigen die betroffene Hand kurz vor der Operation bzw. während der Operation.

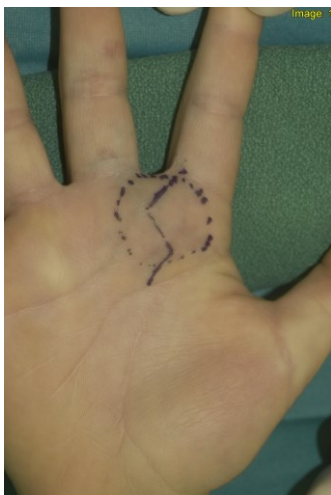


Abbildung 19: Operationsplanung (11.2.2008)

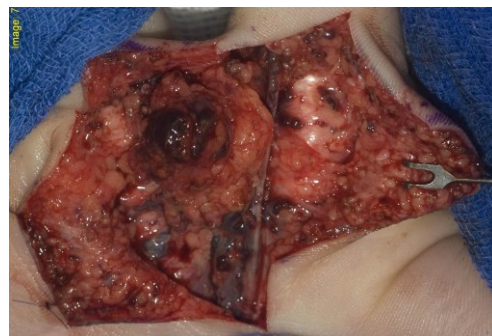


Abbildung 20: Situs während der Operation (11.2.2008)

Hier sind die zahlreichen kapillaro-venösen Gefäßanhäufungen gut zu erkennen, welche operativ entfernt werden müssen.

Abbildung 21 zeigt die operierte Hand des Patienten, sowie die nicht operierte Hand als Vergleich, ca. zwei Jahre nach der Operation.

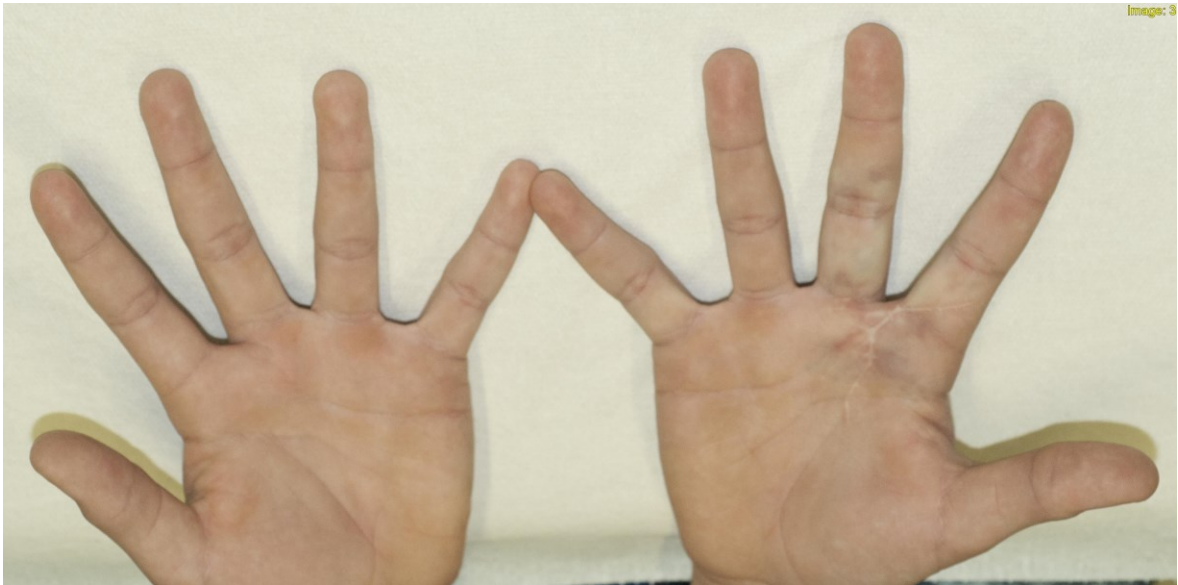


Abbildung 21: Hände des Patienten 2 Jahre nach der Operation (13.12.2010)

9.10.2 Fall 2

Bei diesem Patienten (geb. 1997) wurde die vaskuläre Malformation bereits bei der Geburt entdeckt. Abbildung 22 zeigt die Hand des betroffenen Patienten, auf der die vaskuläre Malformation im Bereich der linken Handfläche deutlich zu erkennen ist.



Abbildung 22: vaskuläre Malformation an der linken Hand. (7.7.2010)

Abbildung 23 und Abbildung 24 zeigen Magnetresonanzenaufnahmen der betroffenen Hand und in Abbildung 25 ist die vaskuläre Malformation in der Magnetresonanz-Angiographie dargestellt.

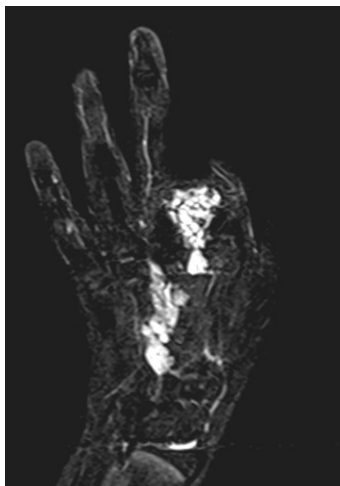


Abbildung 23: Magnetresonanzenaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)

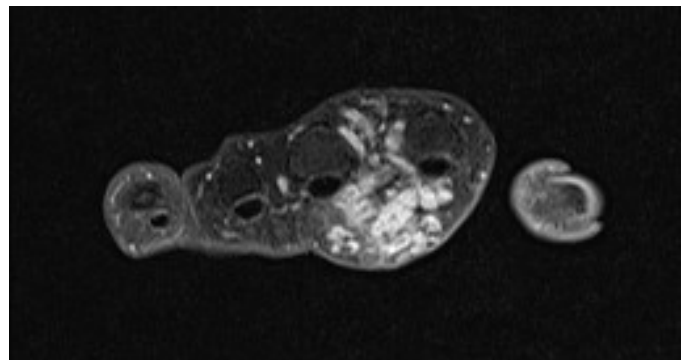


Abbildung 24: Magnetresonanzenaufnahme der vaskuläre Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)



Abbildung 25: Magnetresonanz-Angiographie der vaskulären Malformation im Bereich der Hand (28.7.2010)

Abbildung 26 und Abbildung 27 zeigen die betroffene Hand kurz vor der Operation bzw. während der Operation.

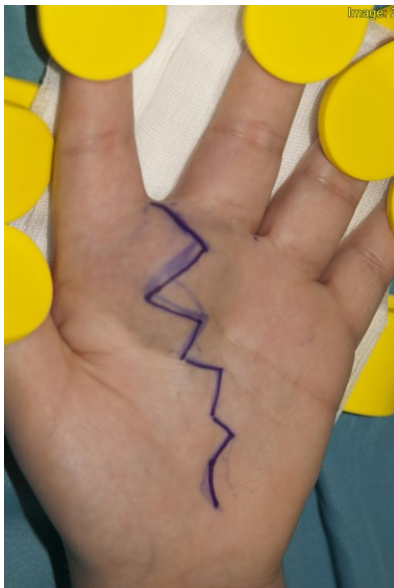


Abbildung 26: Operationsplanung (30.9.2010)



Abbildung 27: Situs während der Operation (30.9.2010)

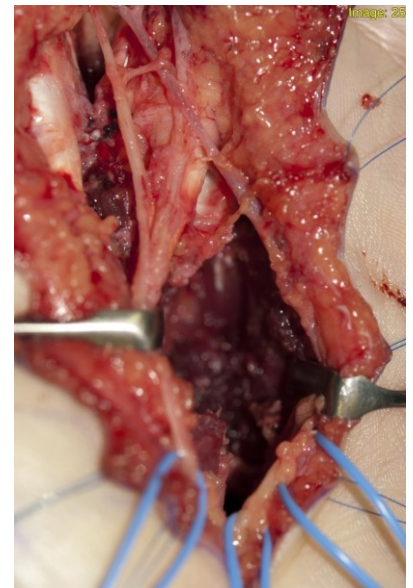


Abbildung 28: Situs während der Operation (30.9.2010)

Abbildung 29 zeigt die operierte Hand des Patienten, sowie die nicht operierte Hand als Vergleich, ca. zwei Monate nach der Operation.

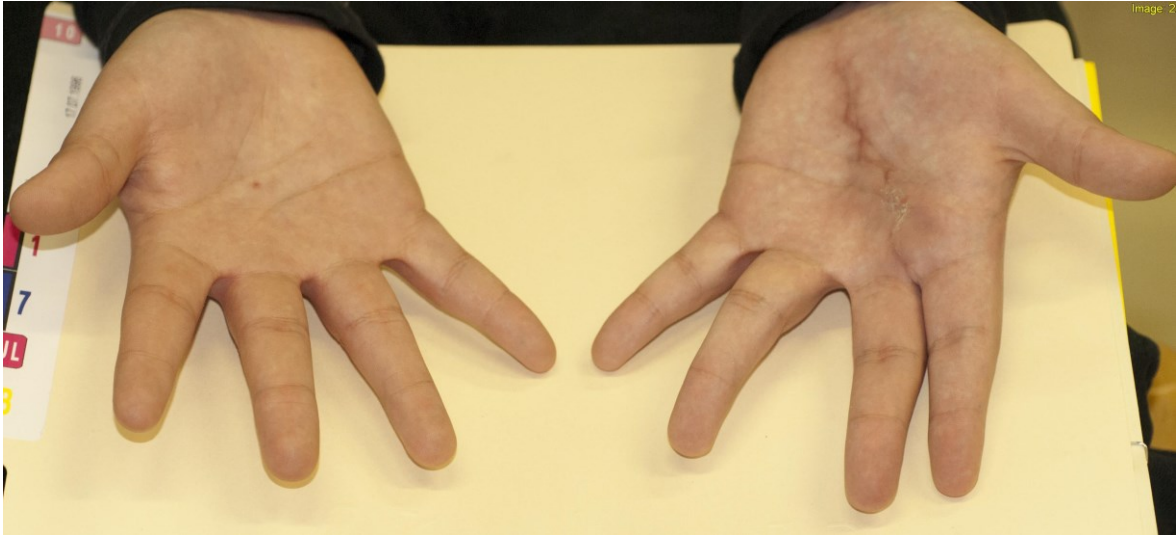


Abbildung 29: Hände des Patienten nach der Operation (25.11.2010)

Abbildung 30 zeigt die operierte Hand des Patienten, sowie die nicht operierte Hand als Vergleich, ca. fünf Monate nach der Operation.



Abbildung 30: Hände des Patienten nach der Operation (10.2.2011) Da bei der Operation Teile der Mm. interossei zwischen dem 2. und 3. Finger entfernt werden mussten, hat der Patient Schwierigkeiten diese Finger abzuspreizen.

10 Diskussion

In dieser Studie wurden die Daten von 19 Patienten mit venösen Malformationen an der Hand, die an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie des Landeskrankenhaus – Universitätsklinikum Graz, im Zeitraum vom 1.1.2003 – 31.12.2012 behandelt wurden, erhoben und ausgewertet. Ein Vergleich unserer Ergebnisse mit den äußerst spärlichen aus der Literatur wird im weiteren Abschnitt durchgeführt.

Geschlecht

Das Geschlecht der Patienten zeigte ein Verhältnis von 1,1:1 zwischen weiblichen und männlichen Patienten. Im Vergleich fanden Upton et. al [12] in ihrer Studie, bei der 270 Personen mit unterschiedlichen vaskulären Malformationen an der oberen Extremität untersucht wurden, ein Verhältnis von 1,5:1 zwischen weiblichen und männlichen Patienten. Hinsichtlich der Häufigkeit von venösen Malformationen ist festzustellen, dass diese laut Studie von Upton et. al. [12] doppelt so häufig bei Frauen auftreten. Im Vergleich dazu treten alle anderen Typen der slow-flow Malformationen gleichermaßen bei beiden Geschlechtern auf. In der Studie von Sofocleous [15] wurden 22 männliche und 17 weibliche Patienten angeführt, von denen 17 eine venöse Malformation am Unterarm und an der Hand hatten, wobei eine Geschlechterverteilung dieser 17 Patienten nicht angeführt wurde.

Lokalisation

Das Ergebnis der Lokalisation der venösen Malformationen ergab, dass bei 10 Personen die Malformation an der linken Hand und bei 9 Personen die Malformation an der rechten Hand auftrat. In der Studie von Upton et. al [12] wird dargestellt, dass sowohl fast-flow als auch slow-flow Malformationen etwas häufiger an der rechten oberen Extremität auftreten. Außerdem waren bei 31 Patienten, die in der Studie von Upton [12] et al. eingeschlossen wurden, beide obere Extremitäten betroffen. Ein Vergleich mit den rein venösen Malformationen kann nicht gezogen werden, da diese in der Studie von Upton et. al. nicht explizit angeführt werden.

Eingriffe

15 Patienten (79%) der vorliegenden Studie erhielten eine operative Therapie. Vier Patienten (21%) wurden noch nicht operiert. Ihre Beschwerden erforderten derzeit keine operative Intervention. In der Studie von Upton et. al kam vergleichend zum Ausdruck, dass bei 74% der Patienten mit einer vaskulären Malformation ein nicht operatives Vorgehen erfolgte und bei 26% eine operative Therapie durchgeführt wurde [12]. Leider können wir aus der Studie nicht erfahren wie viele Patienten mit venösen Malformationen eine operative Therapie bekamen, sodass ein Vergleich der Daten nicht möglich ist.

Klinische Symptomatik

Die Hauptsymptome der Patienten in unserer Studie waren Schwellung und Schmerz. Dies entspricht auch den anderen Studien. Die häufigsten Symptome in der Studie von Upton et. al [12] waren lokale Größenzunahme, Schwellung und Hautverfärbung und in der Studie von Carlsen/Jones [14] waren die Hauptsymptome Schmerz, Schweregefühl, Thrombose, Hautmazeration, Infektion, periphere Ischämie und funktionelle Beeinträchtigung. Wiederum ist auch hier aufgrund unterschiedlicher Gefäßanomalien ein direkter Vergleich nicht möglich.

Bildgebung

Eine Magnetresonanztomographie mit Magnetresonanztomographie-Angiographie wird als primäre bildgebende Diagnostik angewandt und ist Goldstandard für eine akkurate Darstellung von Größe und Ausdehnung sowie zur Unterscheidung zwischen slow-flow Malformation und fast-flow Malformationen. Auch in unserer Studie war die Magnetresonanztomographie mit Magnetresonanztomographie-Angiographie die am häufigsten durchgeführte Bildgebung.

Therapie

In der Studie von Upton et. al [12] wurde als initiales Management der slow-flow Malformationen eine konservative Therapie verwendet. Auch in der Studie von Carlsen und Jones [14] werden als initiale Behandlungsformen die konservative Therapie, die Kompressionstherapie, die Sklerosetherapie sowie die Lasertherapie angegeben.

Auch in der hier vorliegenden Studie wurde initial konservativ vorgegangen. Bei Patienten, bei denen eine chirurgische Therapie erforderlich wurde, war die Exzision mit Abstand die am häufigsten gewählte Therapieform.

Als Indikationen für eine chirurgische Intervention werden Schmerz, intraläsionale Thrombose, wiederkehrende Blutungen, Nervenkompression wiederkehrende Infektionen und funktionelle Störungen verursacht durch Größe und Gewicht der betroffenen Extremität angegeben. Bei älteren Kindern kann jedoch auch die Ästhetik als Indikationsgrund angesehen werden [12, 14].

Allgemein können bei der Therapie von vaskulären Malformationen 9 Punkte aufgezählt werden, die sich als besonders wichtig herauskristallisiert haben [12]:

- Sorgfältige Planung der Operation (exakte Abgrenzung des Operationsgebietes)
- Schonung von Nerven, Sehnen und Gelenkräumen
- Vermeidung von intraneuralen Verletzungen
- Vermeidung von Synovektomie und Kapsulektomie bei Gelenken
- Planung separater Eingriffe je Finger, Hand bzw. Unterarm
- Vermeidung von kombinierten dorsalen und palmaren Eingriffen
- Verhinderung von Re-Operationen in bereits vernarbten Regionen durch sorgfältiges und schonendes Arbeiten beim Ersteingriff
- Absolute Blutstillung unter Blutsperre
- Rehabilitation und Mobilisation sowie Abwarten bis zur Regeneration des umliegenden Weichteilgewebes vor Folgeeingriffen [12]

Frühe postoperative Komplikationen können durch eine großzügige Verwendung von Drainagen, Verwendung von Kompressionsverbänden und einen verspäteten primären Wundverschluss minimiert werden. Weitere Komplikationen können durch ein behutsames chirurgisches Vorgehen und durch die Vermeidung von Seromen und Hämatomen reduziert werden [12].

Exzessiver Blutverlust soll durch gute Eingriffsplanung, exakte Präparation, pneumatische Tourniquets und den sorgfältigen Einsatz von bipolarem und monopolarem Kauter

vermieden werden. Die postoperative Komplikationsrate lag in der Studie von Upton et al. [12] bei den low-flow Malformationen bei 22%. Eine präoperative Gerinnungsüberprüfung ist bei großen venösen Malformationen und kombinierten Läsionen verpflichtend. Substraktionsangiographie und Bildaufnahmen mit Spezialvergrößerungen sind ebenfalls essentieller Bestandteil in der Planung von komplizierteren Dissektionen.

Bei Patienten mit ausgedehnten venösen Malformationen soll das Risiko für die Entwicklung einer DIC (disseminierten intravasalen Koagulopathie) abgeschätzt werden und Laborparameter wie Thrombozyten, Prothrombinzeit, partielle Thromboplastinzeit und Fibrinogen erhoben werden.

Aktuell gibt es keine pharmakologische Therapie für vaskuläre Malformationen. Steroiden konnte keine Wirksamkeit in der Behandlung von Malformationen nachgewiesen werden [12].

Rezidiv:

In der vorliegenden Studie konnte eine Rezidiv-Entwicklung von 47% festgestellt werden. Auch in der Studie von Carlsen und Jones [14] wird auf die häufige Rezidiv-Entwicklung hingewiesen, jedoch ist eine Rezidiv-Entwicklung bei diffus wachsenden Läsionen, die zwei oder mehr Gewebetypen betreffen höher als bei lokalisierten Läsionen, die nur einen Gewebetyp wie z.B. Muskelgewebe betreffen. Wenn die Malformation nicht vollständig reseziert werden kann, führt dies unweigerlich zur Entstehung eines Rezidivs. Daher wird eine radikale chirurgische Therapie befürwortet. Dies kann jedoch zu starken funktionellen Beeinträchtigungen und erhöhter Morbidität führen. Weiters können wiederholte Operationen und postoperative Immobilisation zu Narbenbildung und Bewegungseinschränkungen aufgrund mangelnder Gewebeelastizität führen. Daher wird oft mit der chirurgischen Therapie so lange wie möglich gewartet.

Schlusswort

Auf Grund von mangelnden Studien, die sich mit venösen Malformationen im Kindes- und Jugendalter an der Hand beschäftigten, zeigt sich ein Datenvergleich sehr schwierig. Einerseits wird die Lokalisation sehr allgemein mit der oberen Extremität beschrieben, andererseits werden Kinder und Jugendliche mit Erwachsenen zusammen in das

Studienkollektiv eingeschlossen. Es kann jedoch anhand der ausgewerteten Daten davon ausgegangen werden, dass ein abwartendes Verhalten gegenüber einer operativen Therapie, als sinnvoll erachtet werden kann, da es einerseits zu einer sehr häufigen Entstehung eines Rezidivs kommt und andererseits durch den operativen Eingriff entstandenes Narbengewebe zu Problemen führen kann. Darüber hinaus werden die venösen Malformationen durch hormonelle Einflüsse, z.B. in der Pubertät zu starkem Wachstum angeregt. Hier erscheint es sinnvoll, diese Phase, wenn die Beschwerden der Patienten es zulassen, abzuwarten, um somit die Fehlbildungen in einer Phase zu entfernen in der sie nicht mehr zu einer starken Proliferation neigen. Dies könnte theoretisch nach subtotaler Entfernung der vaskulären Malformation zu keinem übermäßigen postoperativen Wachstum der Fehlbildung führen, was vielleicht die Ruhephase bis zur Notwendigkeit einer erneuten Operation verlängern könnte.

11 Literaturverzeichnis

1. Zumhasch R, Wagner M, Klausch S, Hirt B: Anatomie und Biomechanik der Hand, 2. Überarbeitete Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 2012: 1-16, 27-34, 41-78.
2. Platzer W: Taschenatlas der Anatomie, Band 1 Bewegungsapparat, 7. vollständig Überarbeitete Auflage, Georg Thieme, Stuttgart, New York 1999: 130-170.
3. Putz R, Pabs R: Sobotta, Kopf, Hals, obere Extremität, Band 1, 21. Auflage, Urban & Fischer Verlag, München, Jena 2000: 245.
4. Kahle W, Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, Band 3 Nervensystem und Sinnesorgane, 9. überarbeitete Auflage, Geort Thieme Verlag, Stuttgart 2005: 76-82.
5. Haxhija E, Holzbauer M, Spendel S, Till H: Management of venous malformations of the hand in children and adolescents, Vortrag 55. Chirurgenkongress 25.-27. Juni 2014, Graz.
6. <http://www.duden.de/rechtschreibung/Ontogenese> (am 4.8.2014)
7. Connolly K J: The Psychobiology of the Hand, Department of Psychology, University of Sheffield, Mac Keith Press 1998: 16, 177.

8. Ameti T: Hämangiomtherapie im Kindesalter: ein Überblick über die Behandlungsstrategie bei unterschiedlicher Hämangiomlokalisierung, Diplomarbeit an der Medizinischen Universität Graz 2012: 2.
9. Sadler T W: Medizinische Embryologie, 11. Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 2008: 106, 108.
10. Mulliken, J B, Burrows P E, Fishman S J: Mulliken and Young's Vascular Anomalies, Oxford University Press USA, 2nd ed, Oxford 2013: 328-330, 1027-1029.
11. Greene A K, Perlyn C A: Vascular anomalies, Clinics in plastic surgery, Volume 38, Number 1, Saunders an imprint of Elsevir, Inc., New York 2011: 1-8, 21-37, 84-91.
12. Upton J, Coombs C J, Mulliken J B, Burrows P E, Pap S: Vascular malformations of the upper limb: A review of 270 patients, Division of Plastic Surgery, Department of Surgery and the Division of Vascular and Interventional Radiology, Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston 1999: 1019-1033.
13. Enjolras O, Wassef Michel, Chapot René: Color atlas of vascular tumors and vascular malformations, Cambridge University Press, Cambridge 2007: 4-16, 173-176.

14. Carlsen B, Jones NF: Radical resection of a massive venous malformation of the thumb and immediate reconstruction with a microsurgical toe transfer, *Journal of hand surgery*, 2007 Dec;32(10): 1587-1590.
15. Sofocleous C T, Rosen R J, Raskin K, Fioole B, Hofstee D: Congenital Vascular Malformations in the hand and Forearm, *Journal of endovascular therapie: an official journal of the International Society of Endovascular Specialists*, 2001Oct;8(5): 484.
16. http://prezi.com/ruprxr3u_rc5/blue-rubber-bleb-nevus-syndrome-brbns-is-a-rare-condition/ (am 14.9.2014)
17. <http://www.vascularcareny.com/condition/blue-rubber-bleb-nevus-syndrome.aspx> (14.9.2014)
18. <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/proteus-syndrome> (15.9.2014)
19. <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/bannayan-riley-ruvalcaba-syndrome> (15.9.2014)