

Aus der Radiologischen Universitätsklinik Tübingen
Abteilung für Neuroradiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. K. Voigt

**Behandlung venöser Malformationen
im Kopf-Hals-Bereich durch perkutane
Sklerosierung**

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde**

**der Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen**

**vorgelegt von
Fotini Moraiti
aus Düsseldorf
2007**

Dekan: Professor Dr. I. B. Autenrieth

1. Berichterstatter: Frau Privatdozentin Dr. U. Ernemann

2. Berichterstatter: Professor Dr. Dr. J. Hoffmann

Meinen einzigartigen Eltern, ohne die ich nie das wäre, was ich heute bin;
meinem Bruder, der mir stets zur Seite stand und steht und
Chrisostomos Lazarakopoulos, der Fels in der Brandung meines Lebens

Inhaltsverzeichnis	Seite
1. Einleitung	6
2. Grundlagen	8
2.1 Klassifikation vaskulärer Anomalien	8
2.1.1 Hämangiome	8
2.1.2 Vaskuläre Malformation	10
2.1.2.1 Langsam durchflossene vaskuläre Malformationen	10
2.1.2.1.1 Venöse Malformationen	10
2.1.2.1.2 Kapilläre Malformationen	12
2.1.2.1.3 Lymphatische Malformationen	13
2.1.2.2 Rasch durchflossene vaskuläre Fehlbildungen	15
2.1.2.2.1 Arteriovenöse Malformationen	15
2.1.2.2.2 Arteriovenöse Fisteln	17
2.1.3 Vaskuläre Malformationen im Rahmen von Syndromen	18
2.1.3.1 Sturge-Weber Syndrom	18
2.1.3.2 Blue-Rubber-Naevus-Syndrom	18
2.1.3.3 Mafucci-Syndrom	19
2.1.3.4 Klippel-Trenaunay Syndrom	19
2.1.3.5 Parkes-Weber Syndrom	20
2.1.3.6 Proteus Syndrom	20
2.1.3.7 Osler-Weber-Rendu Syndrom	21
2.2 Diagnostisches Vorgehen	21
2.2.1 Anamnese	21
2.2.2 Klinische Untersuchung	22
2.2.3 Bildgebende Diagnostik	24
2.2.3.1 Methoden der Bildgebenden Diagnostik	24
2.2.3.1.1 Konventionelles Röntgen	24
2.2.3.1.2 Sonographie	24
2.2.3.1.3 Magnetresonanztomographie	25
2.2.3.1.4 Computertomographie	28
2.2.3.1.5 Angiographie	28

2.3	Therapieformen für vaskuläre Malformationen	29
2.3.1	Hämangiome	30
2.3.1.1	Expektatives Vorgehen bei Spontaninvolution	30
2.3.1.2	Kortikoidtherapie	30
2.3.1.3	Interferontherapie	31
2.3.1.4	Kryotherapie	31
2.3.1.5	Lasertherapie	31
2.3.1.6	Operative Therapie	33
2.3.2	Langsam-durchflossene Malformationen	33
2.3.2.1	Venöse Malformationen	33
2.3.2.1.1	Sklerosierungstherapie	34
2.3.2.1.2	Lasertherapie	35
2.3.2.1.3	Chirurgische Resektion	37
2.3.2.2	Kapilläre Malformationen	37
2.3.2.3	Lymphatische Malformationen	37
2.3.3	Rasch-durchflossene Malformationen	38
3.	Patientengut und Methode	39
4.	Ergebnisse	50
4.1	Patientenprofile	50
4.1.1	K.B.	50
4.1.2	F.B.	53
4.1.3	H.D.	55
4.1.4	W.E.	57
4.1.5	A.G.	60
4.1.6	J.G.	63
4.1.7	F.H.	66
4.1.8	B.K.	69
4.1.9	A.L.	71
4.1.10	H.M.	74
4.1.11	A.N.	77

4.1.12	M.P.	81
4.1.13	F.S.	83
4.1.14	A.S.	85
4.1.15	M.S.	88
4.1.16	T.T.	90
4.1.17	K.W.	92
4.1.18	H.S.	94
4.1.19	O.B.	97
4.2	Auswertung der Patientenprofile	101
4.2.1	Geschlecht	101
4.2.2	Alter	102
4.2.3	Verteilung der Malformationen	103
4.2.4	Verteilung extraoral - intraoral	104
4.2.5	Zeitpunkt der Erstmanifestation	105
4.2.6	Kolorit der Malformation	106
4.2.7	Verteilung der klinischen Befunde der Malformationen	107
4.2.8	Verteilung der Beschwerden der Patienten vor der Sklerosierung	109
4.2.9	Verteilung der funktionellen Einschränkungen	110
4.2.10	Vorangegangene Therapien vor der Sklerosierung	112
4.2.11	Anzahl der Behandlungen vor der Sklerosierung	113
4.2.12	Ergebnisse der zuvor erfolgten Behandlungen	114
4.2.13	Anzahl der durchgeführten Sklerosierungen	115
4.2.14	Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen in den ersten 2 Wochen	116
4.2.15	Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen in den folgenden 6 Wochen	118
4.2.16	Entwicklung der Beschwerden nach der Sklerosierung	120
4.2.17	Klinischer Untersuchungsbefund nach Abschluß der Therapie	121
4.2.18	Zufriedenheit der Patienten nach Abschluß der	122

	Behandlung	
4.3	MRT-Auswertung	123
4.3.1	Präoperativ	123
4.3.1.1	Von der Malformation infiltrierte Gewebsschichten	123
4.3.1.2.	Größe der Malformation	124
4.3.1.3.	Phleboliten	125
4.3.1.4.	Morphologie der Malformation	126
4.3.2	Postoperativ	127
4.3.2.1.	Größenänderung	127
4.3.2.2.	Signaländerung	128
4.3.3	Verhältnis scharf begrenzter Malformationen zu diffus infiltrierenden in Bezug zu ihrem Ergebnis	129
5.	Diskussion	138
6.	Zusammenfassung	139
7.	Literaturverzeichnis	141
8.	Danksagung	159

1. Einleitung

Vaskuläre Anomalien erfassen ein breites Spektrum klinischer Krankheitsbilder. Sie weisen unterschiedliche Ausprägungen und Differenzierungen auf und erfordern je nach Subdifferenzierung, Wachstumsdynamik und Lokalisation ein unterschiedliches diagnostisches sowie therapeutisches Vorgehen (89).

Zu den Beschwerden, die von den Patienten angegeben werden, gehören neben der ästhetischen Beeinträchtigung auch funktionelle Störungen. So können zum Beispiel periorbitale Hämangiome das Gesichtsfeld einschränken und bei einer Progression nach intraorbital zu einer Bulbusdeviation und gegebenenfalls zu einer Amblyopie des betroffenen Auges führen (46); ebenso können Störungen beim Sprechen oder Schlucken auftreten.

Ein weiterer Risikofaktor, der hinzukommt, stellt eine mögliche Blutung mit all ihren einhergehenden Komplikationen dar (47).

Intraorale Malformationen, die sich etwa im Bereich des Mundbodens, der Zunge oder des Pharynx manifestieren, können immense Beeinträchtigungen der Sprache und der Ernährung auslösen. Eine rasche Progression der Läsion kann ferner eine bedrohliche Atemwegsobstruktion zur Folge haben. Die beträchtliche Größe, welche vaskuläre Anomalien mitunter erreichen können, führen in einigen Fällen zu knöchernen Wachstumsstörungen. Es können Okklusionsstörungen und konsekutive Fehlstellungen resultieren (46).

Um eine zielgerichtete Therapie einleiten zu können, ist es erforderlich, eine vaskuläre Anomalie eindeutig diagnostisch zuzuordnen. Dazu ist eine Klassifikation notwendig, die sowohl klinische als auch biologische Unterschiede der vaskulären Anomalien berücksichtigt. Ebenso notwendig ist die Verwendung einer allgemein akzeptierten und anerkannten Terminologie, wie sie 1996 in der Klassifikation der „International Society of Vascular Anomalies“ (ISSVA) vorgestellt wurde (46) und die bis dahin verwendete, deskriptive Terminologie ablöste. Als maßgebliches Klassifikationskriterium, das auf den Arbeiten von Mulliken und Glowacki (89) basiert, gilt hier die

Unterscheidung zwischen proliferierenden Neubildungen und anlagebedingten, vaskulären Fehlbildungen. Hier wird auf biologische, biochemische, klinische und histologische Unterschiede eingegangen, ebenso wie auf Unterschiede in den modernen bildgebenden Verfahren (46).

Unterschieden werden:

1. Hämangiome
2. Vaskuläre Malformationen
 - 2.1 Venöse Malformationen
 - 2.2 Lymphatische Malformationen
 - 2.3 Kapilläre Malformationen
 - 2.4 gemischt auftretende Formen
 - 2.5 arteriovenöse Malformationen

Das Anliegen der vorliegenden Arbeit besteht darin, eine Übersicht über die vaskulären Anomalien, deren Diagnostik und Therapiemöglichkeiten zu geben. Patienten mit venösen Malformationen im Kopf-Hals-Bereich werden am Universitätsklinikum Tübingen im Rahmen eines interdisziplinären Therapiekonzepts der Klinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie und der Abteilung für Neuroradiologie behandelt. Dabei wird in der Abteilung für Neuroradiologie eine perkutane Sklerosierungstherapie venöser Malformationen durchgeführt. Einige Patienten werden in der Klinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie mittels einer Lasertherapie behandelt. Die klinischen Ergebnisse dieses Patientenkollektivs sollen nach Abschluss der Therapien zusammengestellt werden. Ein weiterer Punkt ist die Erfassung der Zufriedenheit der Patienten mit den Ergebnissen der jeweiligen Therapien durch einen standardisierten Fragebogen.

2. Grundlagen

2.1 Klassifikation vaskulärer Anomalien

Die ISSVA unterscheidet bei den vaskulären Anomalien zwischen:

1. Hämangiomen
2. vaskulären Malformationen

2.1.1 Hämangiome

Hämangiome sind benigne, vom Endothel ausgehende Gefäßtumoren oder tumoröse Hyperplasien, die mit einer Inzidenz von etwa 2-12% bei Kindern auftreten (139). Sie sind mit 60% meistens im Kopf- und Halsbereich lokalisiert, 25% manifestieren sich am Körperstamm und 15% an den Extremitäten (48,138). Hämangiome stehen onkologisch im Grenzbereich zwischen Hamartie und Hyperplasie (110) und treten überwiegend als teleangiektatische und angiomatöse Neubildungen auf. Es handelt sich hierbei um echte Gefäßneubildungen kapillären und kavernösen Typs (65). Sie treten meist in den ersten Lebenswochen auf (136), bei 50% der Kinder als hellrote Makula mit Teleangiektasien (43,136), sind zum Zeitpunkt der Geburt also noch nicht vorhanden und unterliegen einer eigenen Wachstumsdynamik. Anfangs ist diese Entwicklung gekennzeichnet durch ein sehr schnelles Wachstum (6-12 Monate), darauf folgt eine Phase der Stagnation (6-12 Monate) und anschließend folgt eine Phase der Rückbildung (1-6, evtl. bis 12 Jahre), die in 80 – 90% spontan eintritt (136,142).

Häufige Lokalisationen der Hämangiome sind vor allem der Kopf-Halsbereich, Wange, Parotisloge, Stirn und Periorbitalregion (46). Der Rumpf und die Extremitäten sind viel seltener davon betroffen. Klinisch werden im Hautniveau gelegene plane, mehr oder weniger deutlich über dem Hautniveau liegende planotuburöse bis tuburöse Läsionen mit großem subkutanem Anteil unterschieden. Entsprechend unterschiedlich ist auch das klinische Erscheinungsbild, das von einer überwärmten Schwellung mit umschriebener, beerenartiger Vorwölbung roter Farbe mit oder ohne Muster oberflächlich-verlaufender Venen bis zu ausgedehnten, infiltrierenden Raumforderungen

reicht. Tief liegende Hämangiome können eine veränderte Hautfarbe verursachen. Hämangiome fühlen sich generell fest an. In der involutiven Phase wird die Farbe unauffälliger und geht langsam in eine helle Fleischfarbe über. Nachdem diese involutive Phase abgeschlossen ist, kann die Läsion ein faltiges, krepppapier-ähnliches Aussehen hinterlassen, das sich durch den Verlust von Kollagen und Elasthan in der Haut erklären lässt. Tritt ein Ulkus über der Läsion auf, so bilden sich nach fibrösem Umbau des Gewebes narbige Residuen und kutane Teleangiektasien aus (78, 46, 22).

Eine Einteilungsmöglichkeit ist die folgende, in Anlehnung an die Publikationen von Zoltan, Stellmach, Dietel, Sönnichsen, Zabel, Schuchardt, Schafman und Noltenius (151,122, 33,120, 115, 112, 94):

1.1.1 Morphologische Einteilung:

- | | |
|---|--|
| 1. Hämangiom: | -kapillär
-kavernös |
| 2.Hämangiome mit besonderer Lokalisation: | -intramuskulär
-ossär
-in Speicheldrüsen |
| 3.Hämangioma racemosum | |
| 4.Erupives Hämangiom | |
| 5.Hämangiom als Symptom von Syndromen | |
| 6.Multiple Hämangiomatosis | |
| 7.Maligne Formen: Hämangiosarkom: | -Hämangiopericytom
-Hämangioendothelium |

2.1.2 Vaskuläre Malformationen

Hierbei handelt es sich um anlagebedingte Fehlbildungen, die aus dysmorphen Gefäßkanälen ohne zelluläre Proliferation bestehen und keine Regression erfahren (22, 74,130). Malformationen sind zwar bei der Geburt angelegt, sind aber zu diesem Zeitpunkt in der Regel klinisch noch nicht manifest (43). Dies passiert in der Regel später in der Kindheit oder Jugend. Malformationen erfahren keine spontane Regression und involutieren nicht im Gegensatz zu Hämangiomen, sondern nehmen proportional zum Wachstum des Kindes an Größe zu. Stimuli für Größenzunahme sind hormonelle Umstellungen, wie sie während der Pubertät oder der Schwangerschaft auftreten können, ebenso wie Traumata (91,59).

Venöse Malformationen werden nach Hämodynamik und Gefäßbett unterschieden. Unterteilt wird zum einen in langsam und schnell durchflossene („low-flow“ oder „high-flow“) Läsionen, zum anderen nach dem Gefäßbett in kapilläre, lymphatische oder venöse Malformationen (22,43,138).

2.1.2.1 Langsam durchflossene vaskuläre Malformationen

Hierzu gehören venöse Malformationen, lymphatische Malformationen, kombiniert lymphatisch-venöse und kapilläre Malformationen.

2.1.2.1.1 Venöse Malformationen

Venöse Malformationen sind angeborene Läsionen, die für gewöhnlich erst bei älteren Kindern und jungen Erwachsenen symptomatisch werden. Sie weisen eine breit gefächerte, klinische Manifestation auf, die von der Tiefenausdehnung der Läsion abhängt.

Histologisch zeichnen sie sich durch dysplastische Venen mit variablen Verbindungen zu physiologischen Venen aus, deren Ursache eine Störung in der embryonalen Entwicklung ist. Es treten erweiterte vaskuläre Hohlräume auf, die sich in ihrer Größe und Form sehr unterscheiden können und ein irreguläres Lumen aufweisen. Die Gefäße besitzen dünne Wände, die von einer einzigen

Schicht eines flachen, reifen Endothels ausgekleidet sind und ein relatives Fehlen der glatten Muskelzellen aufweisen (10).

Die molekulare Genetik ist auf dem Weg, die Ätiopathogenese venöser Malformationen aufzudecken. Ein Gen, das auf dem Chromosom 9p lokalisiert ist, ist verantwortlich für multiple kutanomukosale venöse Malformationen (16, 50,10).

Die häufigste Lokalisation der venösen Malformationen ist der Kopf- und Halsbereich. Sie weisen ein breites Spektrum auf, das von isolierten intrakutanen oder intramuskulären Läsionen bis zu komplexeren, invasiveren Anomalien, die mehrere Gewebeschichten infiltrieren, reichen kann (10). Morphologisch können erhebliche Unterschiede auftreten, so dass das klinische Bild von solitären zystenähnlichen Malformationen bis zu multiplen varikösen Venen ohne umschriebene Läsionen reicht (75).

Venöse Malformationen erfahren eine Größenzunahme durch Expansion, möglicherweise ausgelöst durch hormonelle Störungen oder Traumata (10).

Die Diagnostik kann meistens anhand der klinischen Untersuchung gestellt werden (42). Es handelt sich hierbei um weiche, schwammartige, kompressible nichtpulsierende Läsionen (10), die keine Überwärmung aufweisen. Die Haut weist ein bläuliches Kolorit auf. Es kommt zu einer Größenzunahme der Läsionen beim Valsalva-Manöver und bei lageabhängiger Position (10). Die Symptome weisen ein breites Spektrum auf, die von der Größe und der Lokalisation der Läsion abhängen. Sogar relativ kleine Malformationen können massive Schmerzen auslösen. Die Patienten verspüren oft eine Festigkeit und eine Missempfindung am frühen Morgen beim Aufstehen, die mit höchster Wahrscheinlichkeit auf die Stase und Mikrothrombosen innerhalb der Läsion zurückzuführen sind. Phleboliten treten häufig auf und sind radiologisch eindeutig zu diagnostizieren. Große und invasive Malformationen können eine Koagulopathie auslösen, die eine Folge der Stase innerhalb der ektatischen vaskulären Gefäße darstellt (10).

Venöse Malformationen sind die am häufigsten auftretenden vaskulären Anomalien und treten oft im Rahmen vaskulärer Syndrome wie etwa dem

Klippel-Trénaunay-Syndrom, Mafucci und dem Blue-rubber-bleb-naevus-Syndrom auf (42,90). Sie können zu einer Deformierung des Gesichtsschädels und einer Fehlstellung der Kiefer und damit einhergehenden Okklusionsstörungen führen (68). Ebenso können tiefe Anteile bis in die Fossa infratemporalis reichen, wo sie sich durch die Fissura sphenomaxillaris bis in die Orbita ausdehnen können. Weitere Lokalisationen sind der Mundboden, die Zunge und das planum buccale, ebenso wie der Pharynx und der Larynx (10,22).

Einige große Malformationen werden in Zusammenhang mit dem Sinus pericranii (unphysiologische Verbindung der intrakraniellen und extrakraniellen Blutzirkulation) gebracht (75). Große pharyngeale, laryngeale und tiefe cervical-oropharyngeale Läsionen können sich so weit ausdehnen, dass sie die Atemwege einengen und erhebliche Atembeschwerden auslösen, so dass eine Tracheotomie in den meisten Fällen unabdingbar wird. Sind sie in den Extremitäten lokalisiert, so kommt es zu einer Differenz der Länge der Gliedmaßen, vor allem wenn es sich um eine größere Malformation handelt. Intraossäre Malformationen können eine strukturelle Schwächung und damit Frakturen auslösen. In einem Gelenk können sie zu einer Arthropathie führen, die durch wiederholtes Einbluten resultiert. Dies kommt typischerweise am Knie vor. Im Gastrointestinaltrakt verursachen sie häufig chronisches Bluten und eine Anämie (78).

2.1.2.1.2 Kapilläre Malformationen

Diese Gefäßanomalie wird mit einer Inzidenz von 0,3 % angegeben, wobei die häufigste Lokalisation der Kopf- und Halsbereich darstellt (4, 55,71). Diese Läsionen betreffen nur oberflächliches Gewebe (Haut) und breiten sich nicht in tiefer liegendes aus. Sie unterliegen keiner spontanen Involution. Sie wachsen typischerweise proportional zum Wachstum des Kindes und weisen häufig eine pink-rötliche Farbe während der Kindheit auf, die dann mit zunehmendem Alter nachdunkelt. Histologisch werden die kapillären Malformationen durch dilatierte Kapillaren gekennzeichnet, die in etwa die Größe der Venen in den oberflächlichen Bereichen der Haut annehmen. Die

Wände dieser unphysiologischen Gefäße sind sehr dünn. Es kommt zu einem Größenwachstum dieser Gefäße mit zunehmendem Alter der Kinder, wodurch die dunkler werdende Farbe zu erklären ist.

Die kapillären Malformationen sind oft mit einem progressiven Dickenwachstum der Haut und der subkutanen Schichten assoziiert, ebenso mit einem erhöhten Wachstum des darunterliegenden Gesichtsskeletts, welches zu Gesichtasymmetrien und zu Okklusionsstörungen im Bereich der Zähne führen kann (22). Häufig stellen sie sich auch als kutane Gefäßektasien in Form eines Naevus flammeus dar (47). Ebenso treten sie im Rahmen des Sturge-Weber- und Klippel-Trenaunay-Syndroms (113) in Form eines kutanen Stigmas auf und bedürfen in dieser Hinsicht einer speziellen diagnostischen Wertung der begleitenden Symptome.

Man muss differentialdiagnostisch darauf achten, dass der Naevus flammeus vom Naevus Unna, der zumeist im Nacken oder Stirnbereich lokalisiert ist, unterschieden wird (46).

2.1.2.1.3 Lymphatische Malformationen

Lymphatische Malformationen sind kongenitale Anomalien des lymphatischen Systems. Sie sind mit einer Häufigkeit von etwa 75% im Gesicht- und Halsbereich lokalisiert. Die Inzidenz ist bei Kindern am häufigsten. Lymphatische Malformationen sind mit dem Trisomie-21-Syndrom, dem Turner-Syndrom, dem Noonan-Syndrom und Alkoholmissbrauch während der Schwangerschaft vergesellschaftet (1).

Diese Malformationen treten in verschiedenen Formen auf, entweder als begrenzte kleine Läsionen oder als diffuse Infiltration ganzer Extremitäten, eines bestimmten Körperteiles oder Organsystems (78). Sie werden in mikrozystische, makrozystische und gemischte Formen unterteilt. Die Malformationen im Kopf- und Halsbereich entstehen durch eine Fehlentwicklung des zervikofazialen lymphatischen Systems, welches normalerweise seine Entwicklung als paariger jugulärer Knoten beginnt. Dieser entsteht wiederum aus dem primitiven jugulären venösen Plexus im sechs Wochen alten Embryo (91,150).

Es wird angenommen, dass der makrozystische Typ der venösen Malformation eine Fehlentwicklung der jugulären, subklavikularen und axillären Knoten ist. Sie imponieren als weiche, durchsichtige Raumforderung unter gesunder Haut (46). Unterbrechungen oder Behinderungen in der Zirkulation der peripheren lymphatischen Gefäße resultieren letztendlich in diffusen oder mikrozystischen lymphatischen Malformationen. Diese imponieren in ihrer infiltrierenden Form als zahlreiche intrakutane Bläschen (43, 45,35).

Lymphatische Malformationen sind in der Regel, jedoch nicht obligatorisch, bei der Geburt schon manifest. Makrozystische lymphatische Malformationen, die meistens am Hals, in der Axelhöhle, im Brustbereich und im Becken lokalisiert sind, können massiv den Geburtsvorgang behindern. Mikrozystische Läsionen erscheinen meist als diffuse Weichgewebsverdickungen. Sie wachsen typischerweise proportional zum Wachstum des Kindes, unterliegen aber einer periodisch auftretenden Schwellung, welche von der lymphatischen Stauung oder Blutung abhängig ist. Verbindungen zwischen makrozystischen lymphatischen Malformationen und angrenzenden Venen manifestieren sich häufig (22); eventuell kann es sogar zu einer Infektion der lymphatischen Malformation kommen.

Lymphatische Malformationen im Kopf- und Halsbereich können zu einem übermäßigen Wachstum der Mandibula, ebenso wie zu Gesichtsschädelmissbildungen, die im Laufe der Entwicklung des Kindes auftreten, führen. Diese sind operativ kaum zu therapieren (46). Im Bereich der Zunge oder des Mundbodens fallen die Läsionen oft durch Bläschen, Schwellungen und Blutungen auf (78), können zum Teil auch eine erhebliche Makroglossie induzieren (46). In den meisten Fällen sind die Atemwege bis zu einem bestimmten Grad miteinbezogen und es kann zu einer Atemwegsobstruktion kommen (46).

Innerhalb der Orbita können lymphatische Malformationen derart raumfordernd wirken, dass eine Dekompression notwendig wird, um den Nervus Opticus erhalten zu können (78).

An den Extremitäten kann eine diffuse oder lokalisierte Schwellung des Weichgewebes auftreten, ebenso ein gesteigertes Wachstum des Skeletts (78).

Ist die venöse Malformation im Bereich des Beckens lokalisiert, so ist sie häufig mit Obstipationen oder immer wiederkehrenden Infektionen verbunden (78).

Das Gorham-Stout Syndrom ist eine seltene Erkrankung, die mit einer fortschreitenden Osteolyse einhergeht. Sie wird als lymphatische Malformation angesehen (78). Bei Infektion der Lymphgefäßkonvolute tritt eine akute Größenzunahme ein, durch die es zu einer deutlichen Potenzierung der Symptomatik kommt (46).

2.1.2.2 Rasch durchflossene vaskuläre Fehlbildungen

Man unterscheidet zwei Formen der rasch durchflossenen vaskulären Fehlbildungen: zum einen die arteriovenösen Malformationen, zum anderen die arteriovenösen Fisteln.

Arteriovenöse Malformationen weisen einen Nidus aus abnormen Gefäßen auf, in denen ein Kurzschluss zwischen arteriellem Blut und venösen Gefäßen vorliegt (46).

Die Fisteln sind durch einen direkten arteriovenösen Shunt gekennzeichnet. Sie sind schon bei Geburt angelegt. Im Laufe des Lebens kommt es zu einer Zunahme der Größe der Läsion, bedingt durch hämodynamischen Stress.

2.1.2.2.1. Arteriovenöse Malformationen

Arteriovenöse Malformationen bestehen aus einem Nidus oder einem Netzwerk abnormer Gefäßkanäle mit zuführenden Arterien und abführenden Venen (30, 83,86). Es handelt sich hierbei um angeborene vaskuläre Malformationen, die in den ersten ein bis zwei Dekaden des Lebens in der Regel asymptomatisch verbleiben (22). Nicht selten werden sie erst nach bestimmten auslösenden Stimuli, wie etwa nach einem Trauma, hormonellen Einflüssen während der Pubertät oder der Schwangerschaft, oder nach

Infektionen bemerkt oder sichtbar (22,45,74,70). Ebenso können iatrogene Traumata, wie etwa Biopsien oder chirurgische Exzisionen, Gründe für eine Progression sein (78).

Obwohl die darüberliegende Haut unverändert erscheinen kann, können diese Malformationen in der Regel bei der klinischen Untersuchung diagnostiziert werden. Charakteristisch sind ein Pulsieren, Rötung und lokale Überwärmung. Umschriebene oder diffuse Vergrößerung der involvierten Extremitäten können ebenso ein klinisches Indiz sein (78). Mit der farbkodierten Duplexsonographie können vaskuläre Shunts visualisiert werden. Zur vollständigen Darstellung der beteiligten Gefäße und der Hämodynamik ist eine Angiographie erforderlich.

Häufige Symptome der arteriovenösen Malformationen sind Schmerzen und Veränderungen der Haut. Arterieller Steal und venöse Hypertension führen in der symptomatischen Phase über eine Gewebeischämie zu Schmerzen, Hautulzerationen und Blutungen (74).

Nach der Schobinger-Klassifikation werden bei der Entwicklung einer arteriovenösen Malformation 4 verschiedene Stadien unterschieden (11):

1. Ruhephase: hierbei liegt keine Gewebeschädigung vor; es herrscht eine lokale Überwärmung vor.
2. Evolution: im Rahmen eines vernetzten Blutflusses kommt es zu vermehrtem Pulsieren und Schwirren (auskultatorisch)
3. Destruktion: der Patient weist dystrophische Hautveränderungen, Ulzerationen, Blutungen und Schmerzen auf
4. Dekompensation: Fortschreiten der Ulzerationen und Blutungen

Arteriovenöse Malformationen, die sich enoral im Bereich des Ober- und Unterkiefers manifestieren, sind besonders gefährlich. Sie können oft zu lebensgefährlichen Blutungen führen, die durch eine dentale Infektion, eine Extraktion oder durch den Zahndurchbruch ausgelöst werden können (22).

Intramuskulär lokalisierte arteriovenöse Malformationen können mitunter sehr schmerzhaft sein. Läsionen der Haut zeigen initial eine oberflächliche

Erwärmung und Rötung. Mit zunehmender Entwicklung kommt es zu einer Intensivierung der Farbe; gewundene und stramme Venen werden sichtbar. Dystrophische Veränderungen wie Hautulzerationen, Blutungen und persistierender Schmerz folgen (22).

Arteriovenöse Malformationen treten relativ häufig an den Extremitäten auf. Sie können unilokulär oder multifokal auftreten. Ebenso können sie diffus die komplette Extremität und den angrenzenden Rumpf infiltrieren. Arteriovenöse Malformationen im Bereich des Kopfes und des Halses unterscheiden sich in gewisser Weise anhand ihrer bedrohlichen Komplikationen, zu denen sie mitunter führen können. So können etwa massive Blutungen im dentalen Bereich ausgelöst werden (78).

Innerhalb der Lunge können sie, ebenso wie arteriovenöse Fisteln, zu einer Zyanose, zu cerebralen Infarkten und zu Abszessen führen. Dies liegt am Verlust der physiologischen Filterfunktion der Lungengefäße (77).

2.1.2.2 Arteriovenöse Fisteln

Es handelt sich hierbei um eine direkte Kurzschlussverbindung zwischen Arterien und Venen, die in allen Organen auftreten kann. In der neonatalen Phase des Kindes können sie durch ein high output-Herzversagen symptomatisch werden. Sie können aber auch erst zu einem späteren Zeitpunkt diagnostiziert werden, wobei hier ein auskultatorisches Schwirren und deutlich spürbares Pulsieren nach körperlicher Anstrengung wegweisende Befunde sein können (83). Intrakranielle arteriovenöse Fisteln können mit akuten Blutungen oder venösem Bluthochdruck einhergehen (22).

2.1.3. Vaskuläre Malformationen im Rahmen von Syndromen

Hämangiome und vaskuläre Malformationen treten nicht nur isoliert auf, sondern können auch als Symptome verschiedener Syndrome auftreten.

2.1.3.1 Sturge-Weber Syndrom

Das Sturge-Weber Syndrom zeichnet sich durch einen Naevus flammeus im Innervationsgebiet des Nervus trigeminus aus, kombiniert mit vaskulären Malformationen im Bereich der Orbita und der Leptomeninx, welche zu einer venösen Drucksteigerung führen (109). Bei einem Drittel der Patienten kommt es durch retinale Hypertonie zur Ausbildung eines Glaukoms. Intrakraniell führt die Störung der venösen Drainage zu einer Hirnatrophie. Folge davon sind Anfälle, neurologische Defizite und geistige Retardierung. Arteriovenöse Malformationen und arteriovenöse Fisteln in den Meningen und der Calvaria können hinzukommen. Im Gesicht kann es zur Manifestation lymphatischer Malformationen kommen (22). Trotz teilweise familiären Auftretens kann nicht sicher von einer genetischen Disposition ausgegangen werden (114).

2.1.3.2 Blue-Rubber-Naevus-Syndrom

Bei diesem Syndrom wird eine genetische Disposition diskutiert (144, 114,69). Es ist durch ein multiples Auftreten venöser Malformationen gekennzeichnet. Bei den betroffenen Patienten manifestieren sich venöse Malformationen im Bereich der Haut, des Skelettes und der Muskulatur mit zunehmender Anzahl im Laufe des Lebens. Die Größe der Läsionen im Bereich der Haut kann einen Durchmesser von 1mm bis zu mehreren Zentimetern aufweisen. Ihre Konsistenz ist eher zäh, was wahrscheinlich auf das Vorhandensein von Thromben zurückzuführen ist. Hinzu kommen ähnliche Läsionen im Bereich des Gastrointestinaltraktes, hier insbesondere des Dünndarms und des distalen Kolons. Diese können zu konstanten, langsamen Blutungen führen. Dies kann in manchen Fällen eine Bluttransfusion erforderlich machen. Die muskuloskelettalen venösen Malformationen können mitunter sehr schmerzhaft sein (22).

2.1.3.3. Mafucci-Syndrom

Das Mafucci-Syndrom stellt eine mesodermale Entwicklungsstörung dar. Es handelt sich hierbei um eine seltene Anomalie, die mit multiplen Chondromatosen insbesondere der Extremitäten und mit langsam-durchflossenen vaskulären Malformationen im Bereich der Haut und der inneren Organe sowie mit Pigmentanomalien einhergeht. Es kommt zu Wachstumsstörungen im Bereich der betroffenen Knochen. Maligne Entartungen, üblicherweise in Form eines Chondrosarkoms, können in 20% bis 30% auftreten. Die knöchernen Veränderungen beinhalten generalisierte Wachstumsstörungen, ebenso wie lokale lytische Defekte und Exostosen. Kalzifikationen im Bereich der Weichgewebe treten häufig auf, sie erinnern an Phleboliten (22).

2.1.3.4 Klippel-Trenaunay Syndrom

Dieses Syndrom geht mit einem weiten Spektrum an langsam-durchflossenen vaskulären Malformationen einher, ebenso treten Varizen oberflächlicher Venen, tiefe venöse Anomalien, lymphatische Malformationen und Wachstumsstörungen auf. Hinzu kommt auch die Persistenz embryonaler klappenloser venöser Gefäße. Die betroffene Extremität ist gewöhnlich länger, kann jedoch auch durchaus kürzer als die kontralaterale Seite sein. Patienten, die von diesem Syndrom betroffen sind, weisen klinische Manifestationen in Form von Weichgewebsschwellungen, Blutungen aus kapillär-lymphatischen Gefäßen der Haut, Entzündungen bedingt durch Infektionen im Bereich der lymphatischen Gefäße, Gangstörungen und Skoliose aufgrund der unterschiedlichen Längen der Beine auf. Gründe für die Weichgewebsschwellung können lymphatische oder venöse Malformationen, unphysiologische venöse Gefäße und eine erhöhte Fettmenge subkutan sein.

Das Fehlen arteriovenöser Shunts unterscheidet dieses Syndrom deutlich vom Parkes-Weber Syndrom, trotzdem können multiple kleine arteriovenöse Fisteln auftreten. Die meisten Fälle treten unilateral auf, doch gibt es auch Fälle mit bilateralen Manifestationen. Extremitäten, Becken, Abdomen und Thorax können betroffen sein (22,1). Unter diese Diagnose fallende

Krankheitsbilder sind jedoch überwiegend an den Extremitäten und seltener auch am Körperstamm beschrieben (93).

2.1.3.5 Parkes-Weber Syndrom

Das Parkes-Weber Syndrom unterscheidet sich vom Klippel-Tenaunay-Syndrom durch das Vorhandensein rasch-durchflossener vaskulärer Malformationen in Form von arteriovenösen Malformationen und Fisteln. Diese sind klinisch durch eine Überwärmung und auskultatorisches Schwirren gekennzeichnet. Hinzu kommen venöse Malformationen der Haut und Hypertrophien der Gliedmaßen (22,1).

2.1.3.6 Proteus Syndrom

Hier handelt es sich um ein Syndrom, das durch einen Komplex an angeborenen vaskulären, skelettalen, und Weichgewebsanomalien gekennzeichnet wird. Hinzu kommen asymmetrisches Wachstum, subkutane Tumore (im Bereich der Nerven, der Gefäße und des Fettes) (129,141), Hyperkeratosen der Handflächen und Fußsohlen, Hyperpigmentierung, Makrodaktilie der Hände und Füße und Makrozephalie. Ebenso können Kyphose und Skoliose aufgrund von Wirbelsäulendysplasien auftreten (1). An vaskulären Malformationen treten kapilläre Malformationen, lymphatische Malformationen, gemischt kapilläre und lymphatische Malformationen, arteriovenöse Malformation auf (22).

2.1.3.7 Osler-Weber-Rendu Syndrom

Hierbei handelt es sich um ein autosomal-dominant vererbbares Syndrom, für welches 2 Gendeffekte identifiziert wurden (66). Die Patienten fallen durch Teleangiektasien im Bereich der Haut und der Mukosa auf, welche histologisch gesehen das Ergebnis dilatierter Venen ist, die zu arteriovenösen Shunts führen (22).

Diese Läsionen treten typischerweise im Bereich der Nase auf. Als ernstzunehmende Komplikation ist dadurch rezidivierend auftretendes Nasenbluten anzusehen. Bei einigen Patienten manifestieren sich auch

makroskopisch sichtbare arteriovenöse Malformationen, wobei die häufigsten Lokalisationen in der Lunge und im Gehirn sind (22). Zerebral und pulmonal können arteriovenöse Malformationen und arteriovenöse Fisteln auftreten.

2.2 Diagnostisches Vorgehen

Am Universitätsklinikum Tübingen werden Patienten mit vaskulären Anomalien in einer interdisziplinären Sprechstunde von Pädiatern, Mund-Kiefer- Gesichtschirurgen, Dermatologen, Kinderchirurgen, Augenärzten und Neuroradiologen betreut (46).

Ein großer Teil der vaskulären Malformationen, insbesondere die oberflächlich gelegenen, können anhand der klinischen Diagnostik erkannt werden ohne das zusätzlich bildgebende Verfahren angewendet werden müssen. Malformationen, die sich jedoch in tieferes Gewebe ausdehnen, bedürfen einer bildgebenden Diagnostik um die anfänglich gestellte Diagnose bestätigen zu können und um den Umfang dieser Läsion zu ermitteln (78). Nur durch eine korrekt durchgeführte Diagnose ist eine optimale Therapie planbar und durchführbar.

2.2.1 Anamnese

In der Anamneseerhebung werden der Zeitpunkt der ersten Manifestation und die weitere Entwicklung der vaskulären Läsion erfasst. Diese kann durch eine Photodokumentation der Eltern unterstützt werden, in der relevante Veränderungen deutlich visualisiert werden. Die zeitliche Entwicklung ist ein wichtiger Ansatz, der zur Differenzierung zwischen Hämangiomen und vaskulären Malformationen beiträgt. Hämangiome sind bei der Geburt normalerweise noch nicht manifest, sondern entwickeln sich in der Mehrzahl der Fälle in den ersten Lebenswochen zu einer kutanen Makula mit Teleangiektasien und vasokonstriktivem Rand (43,68). Im Gegensatz dazu sind die vaskulären Malformationen häufig schon zum Zeitpunkt der Geburt sichtbar und wachsen proportional zum Gesamtwachstum. Rasch-durchflossene Malformationen können im Jugendalter durch hormonelle Schwankungen und Mikrotraumen stimuliert werden (10,74).

2.2.2 Klinische Untersuchung

Das Ziel der klinischen Untersuchung ist es, eine eindeutige Unterscheidung der verschiedenen vaskulären Anomalien zum Zweck einer prognostischen Eingrenzung und zur Einleitung einer zielgerichteten und adäquaten Therapie zu finden. Hier sollte eine eindeutige Unterscheidung zwischen Hämangiomen und vaskulären Malformationen stattfinden. Die Photodokumentation ist ein wesentlicher Faktor in der Bewertung des klinischen Verlaufs. Neben der flächigen Ausdehnung kommt hier vor allem der Bewertung von Farbveränderungen eine besondere Bedeutung zu.

Ein Hämangiom stellt sich als gefäßreicher Tumor mit kutanen Teleangiektasien dar. Es tritt für gewöhnlich kurz nach der Geburt auf, obwohl kutane Manifestationen schon bei der Geburt in etwa 40% der Fälle in Erscheinung treten. Hämangiome unterliegen einer proliferativen Phase schnellen Wachstums, in der es zur Ausbildung einer vergrößerten kompressiblen Läsion mit einer charakteristischen roten Farbe kommt. Darauf folgt eine Phase der Stagnation, die über mehrere Monate anhalten kann mit einer anschließenden Phase der Involution (1). Klinisch können sie in Form einer planen, über dem Hautniveau liegenden planotuberösen bis tuberösen Läsion manifest werden. Es ist eine überwärmte Schwellung festzustellen mit umschriebener, beerenartiger Vorwölbung (78). Eine Endoskopie des Tracheobronchialsystems und des oberen Aerodigestivtrakts muss in bestimmten Situationen in Erwägung gezogen werden, wie etwa bei besonders ausgedehnten und mehrflächigen Läsionen (46).

Vaskuläre Malformationen sind in der Regel schon bei Geburt vorhanden, wobei sie initial inapparent bleiben können und erst im späteren Leben symptomatisch werden. Sie nehmen proportional zum Wachstum des Kindes an Größe zu und können durch Faktoren wie etwa hormonelle Schwankungen, Traumata und Infektionen eine Stimulierung des Wachstums erhalten (22).

Venöse Malformationen treten gehäuft auf, vor allem im Bereich des Kopfes und des Halses (10). Es tritt nie eine spontane Regression und Involution ein, ganz im Gegensatz zu den Hämangiomen. Die klinische

Manifestation dieser Läsion kann sehr unterschiedlich ausgeprägt sein, abhängig von der Lage und der Ausdehnung der Läsion. Lokale, oberflächlich gelegene Läsionen weisen typische klinische Charakteristika auf: sie zeigen eine bläuliche Verfärbung und weisen keine lokale Hyperthermie der Haut und kein Pulsieren auf. Sie sind weich, kompressibel und schwammartig. Hinzu kommt eine Größenzunahme beim Valsalva-Manöver, Schmerzen und Schwellungen. Ein weiteres charakteristisches Merkmal venöser Malformationen sind Phleboliten, die palpabel sein können (91).

Tiefer gelegene Läsionen sind jedoch kaum nur anhand klinischer Untersuchungen zu diagnostizieren und sind oftmals weitaus infiltrierender als zunächst angenommen (44). Wichtig für die klinische Untersuchung ist die Erfassung der oberflächlichen, intraoralen und pharyngealen Ausdehnung (46).

Lymphatische Malformationen weisen eine gummiartige, zystische Konsistenz auf. Im Gegensatz zu venösen Malformationen sind sie manuell nicht komprimierbar. Die darüberliegende Haut kann als kapilläre Malformation imponieren oder lymphatische Gefäße aufweisen, ebenso ist eine Kombination beider möglich (22).

Kapilläre Malformationen imponieren als Port-wine stain und als Teleangiektasien (42,91). Sie sind häufig mit einem zunehmendem Dickenwachstum der Haut und der subkutanen Schichten vergesellschaftet ebenso wie mit einem übermäßigen Wachstum des darunterliegenden facialen Skelettes. In vielen Fällen kann eine oberflächlich gelegene kapilläre Malformation ein Hinweis auf eine darunterliegende, tief lokalisierte vaskuläre Malformation sein oder sogar einer komplexeren Dismorphogenese (22).

Die rasch-durchflossenen Malformationen imponieren klinisch durch ein auskultatorisch feststellbares Schwirren, eine Hautrötung und eine deutliche Überwärmung (74,22), arteriovenöse Malformationen durch eine Rötung der Haut mit oder ohne darunterliegenden Weichgewebs- und Knochenhypertrophie (22).

Arteriovenöse Malformationen zeichnen sich durch ein hörbares Geräusch oder durch ein Pulsieren des Gewebes bei physischer Beanspruchung aus (22).

In Abhängigkeit vom klinischen Befund werden weiterführende, bildgebende diagnostische Maßnahmen indiziert.

2.2.3 Bildgebende Diagnostik

2.2.3.1 Methoden der Bildgebenden Diagnostik

2.2.3.1.1 Konventionelles Röntgen

Hierbei handelt es sich für die Diagnose und Klassifikation der vaskulären Malformationen eher um eine untergeordnete Methode der Bildgebung. Von Vorteil kann sie bei der Darstellung von Knochen- und Gelenksläsionen sein (14,18), sofern diese mitbetroffen sind. Das Vorhandensein ausgedehnter vaskulärer Malformationen oder Hämangiomen kann zu Wachstumsstörungen im Bereich der angrenzenden Knochen führen. Vaskuläre Malformationen können vor allem skelettale Strukturen involvieren.

Röntgenbilder können typischerweise eine progressive Osteolyse, pathologische Frakturen und Phleboliten darstellen (1). Häufig werden sie auch bei Patienten mit Beteiligung der unteren Extremitäten zur Messung von Diskrepanzen in der Länge der Beine angefertigt (14,18).

In einigen Fällen kann man mit Hilfe der konventionellen Radiologie Phleboliten und Verkalkungen innerhalb der vaskulären Malformationen von Weichgewebe darstellen (1).

2.2.3.1.2 Sonographie

Diese Methode bietet eine hervorragende Möglichkeit, oberflächlich gelegene vaskuläre Läsionen darzustellen. Es handelt sich hierbei um eine schmerzlose und nicht-invasive Möglichkeit der Darstellung. Mit etwas Geduld können aussagekräftige Bilder auch bei unruhigen Kindern erreicht werden (1).

Diese Diagnostik wird häufig beim ersten Besuch des Patienten durchgeführt, um die Anomalie zu untersuchen und eine eventuelle Diagnose stellen zu können und so die Patienten der richtigen weiteren Behandlung und

Therapie zuführen zu können. Man kann auch unnötige weitere Untersuchungen vermeiden, wenn man schon anhand der Sonographie zum Beispiel ein Hämangiom bestätigen kann (78).

Bei der Doppler- und Duplex-Sonographie können Gefäße, aber auch umgebende Weichteile dargestellt werden. Die Farbdoppler-Sonographie ermöglicht die hochauflösende B- Bild-Sonographie mit simultaner farbkodierter Abbildung des Blutflusses über die gesamte Fläche des B-Bildes. Die großen Vorteile bestehen laut Reinert und Lentrodt (106) im Verzicht auf ionisierende Strahlen, im nicht Vorhandensein von Kontraindikationen, in der unbegrenzten Wiederholbarkeit, in der guten Verfügbarkeit zu jeder Tages- und Nachtzeit sowie in der stufenlosen Darstellung von Befunden in mehreren Ebenen und den niedrigen Kosten bei zusätzlich hoher Patientenakzeptanz (65,106).

Diese Möglichkeit der Diagnostik wird bei tiefliegenden Läsionen ebenso wie bei bestimmten Lokalisationen eingeschränkt. Hier kann das Sichtfeld unzulänglich sein um die ganze Ausdehnung der Läsion zu visualisieren. Ultraschall kann Luft und Knochen nicht durchdringen, ist somit bei der Darstellung von tiefen Läsionen um skelettale Strukturen herum, im Bereich des Thorax, in den Atemwegen und im gastrointestinalen Trakt als alleinige diagnostische Methode unzulänglich (1).

2.2.3.1.3 Magnetresonanztomographie

Die Magnetresonanztomographie ist heutzutage das Mittel der Wahl bei der Diagnostik der vaskulären Malformationen (76). Hierbei handelt es sich um eine noninvasive Möglichkeit der Bilddarstellung ohne den Patienten ionisierender Strahlung auszusetzen. Das hohe Maß an Weichteilkontrast, die Möglichkeit der multiplanaren Schichtführung und die hohe Empfindlichkeit in der Differenzierung der Blutflussgeschwindigkeiten machen die Magnetresonanztomographie für die Bildgebung vaskulärer Malformationen wertvoll. Sie stellt sehr gut die anatomischen Beziehungen zwischen vaskulären Strukturen und angrenzenden Organen, Nerven, Sehnen und Muskeln dar.

Es werden keine Echtzeitbilder ermöglicht, wie es beim Ultraschall der Fall ist. Die Dauer der Bildentwicklung ist relativ lang, und schon kleinste

Bewegungen verursachen Bewegungsartefakte. Deshalb müssen junge Kinder oft sediert werden oder es muss sogar eine Vollnarkose durchgeführt werden.

Die Magnetresonanztomographie wird in ihrer Anwendung durch spezielle anatomische Topographien nicht eingeschränkt, wie es zum Beispiel beim Ultraschall der Fall ist. Das Vorhandensein von Knochen, dichten Kalzifikationen und Luft stellen keine Problematik bei der Darstellung dar. In vielen Fällen sind die farbkodierte Duplexsonographie und die Magnetresonanztomographie komplementär (1).

Die Magnetresonanztomographie sollte T1- und T2- gewichtete Sequenzen in multiplanaren Schichten und fettunterdrückende T2- gewichtete Bilder umfassen sowie gegebenenfalls durch Kontrastmittelfarbe ergänzt werden (78).

T2-gewichtete Sequenzen werden vor allem zur Erfassung der Ausdehnung der Läsion eingesetzt. In der multiplanaren Schichtführung wird die Tiefenausdehnung der Kavernen, die sich in T2- gewichteten Sequenzen als signalreiche Formation darstellen, beurteilt (7,22). Besonders geeignet sind hierzu Sequenzen, die das ebenfalls hohe T2- Signal des Fettgewebes selektiv unterdrücken (34). Die Abgrenzbarkeit der T2-signalhyperintensiven vaskulären Malformation vom subkutanen, bukkalen oder orbitalen Fettgewebe wird durch die Fettsignalsuppression um einiges erleichtert (46).

Intraläsionale Phleboliten sind für venöse Malformationen pathognomonisch. Sie können durch den extrem langsamen bis stagnierenden Blutfluss entstehen und imponieren als Signalauslöschung in T2-gewichtete Sequenzen (34). In etwa 20% der Fälle sind zervikofaziale venöse Malformationen mit intrakraniellen venösen Dysplasien assoziiert (17).

Langsam-durchflossene venöse Malformationen können von rasch-durchflossenen arteriovenösen Malformationen und arteriovenösen Fisteln anhand von Magnetresonanztomographien unterschieden werden (104).

Bei einem proliferativem Hämangiom bestätigt die Farbduplexsonographie den Gefäßreichtum (38, 39,107). Eine Indikation zur MRT besteht bei Hämangiomen mit vermuteter Tiefenausdehnung und

kritischen Nachbarschaftsbeziehungen, z.B. in der Parotisloge oder der Periorbitalregion (46). Für gewöhnlich trifft man hier rasch-durchflossene Gefäße in der Peripherie der Masse (78) und es zeigt sich ein kräftiges und homogenes Enhancement nach Kontrastmittelgabe. Weiterhin erscheinen in T2-gewichteten Sequenzen die Hämangiome hyperintens, in T1-gewichteten Sequenzen isointens zur Muskulatur (7).

Charakteristische Magnetresonanztomographien venöser Malformationen stellen fokale oder diffuse Ansammlungen erhöhter T2-gewichteter Signale dar, welche oft eindeutig definierbare Raumforderungen unterschiedlicher Größe, oft durch Septen getrennt, darstellen (7, 24, 148, 50).

Bei Vorhandensein von Phleboliten imponieren diese als Raumforderungen mit Signalauslöschung.

Die lymphatischen Malformationen, die sich in T2-gewichteten Sequenzen als multizystische signalreiche Formationen darstellen, erreichen wegen ihres nahezu schrankenlosen Wachstums oft eine erhebliche Ausdehnung in den Gesichts- und Halsweichteilen. Gelegentlich sind im MRT Blut-Flüssigkeitsspiegel als Hinweis auf vorherige intrakavernöse Hämorrhagien zu sehen (34).

Makrozystische Läsionen stellen in einer Magnetresonanztomographie häufig zystische, flüssigkeitsgefüllte Raumforderungen dar, die mit Rändern, Septen und ohne Enhancement einhergehen (86,87); Einblutungen und Thrombosen können erkannt werden.

Mikrozystische Läsionen imponieren gewöhnlich in Form von Schichten heller Signale in T2-gewichteten Sequenzen. Das angrenzende subkutane Fett weist häufig ein Lymphödem auf.

Rasch-durchflossene Läsionen werden durch das Vorhandensein dilatierter zuführender und drainierender Gefäße gekennzeichnet; sie erscheinen auf Magnetresonanztomographien als Signalauslöschungen. Arteriovenöse Malformationen sollten kein parenchymales Gewebe aufweisen. Weitere Charakteristika können eine erhöhte Fettgewebssdicke, Größenzunahme und atypische Signale betroffener Muskulatur oder knöcherne Veränderungen sein.

2.2.3.1.4 Computertomographie

Die Computertomographie, welche mit einer Strahlenexposition einhergeht, wird zur Darstellung der knöchernen Veränderungen eingesetzt.

Ausgedehnte Malformationen im Kopf- und Halsbereich führen häufig zu einer Wachstumsbehinderung des Gesichtsschädels, welche durch computertomographische Untersuchungen, gegebenenfalls mit 3D-Oberflächenrekonstruktionen, sichtbar gemacht werden können (47). Es muss berücksichtigt werden, dass knöcherne Infiltrationen für die ablativ Therapie von großer Bedeutung ist, ebenso für adjuvante Maßnahmen, zum Beispiel zahnärztlich-chirurgische Eingriffe (46).

Eine sinnvolle Ergänzung ist die Computertomographie-Angiographie bei rasch durchflossenen Malformationen. Hier wird die Ausdehnung des Nidus in Relation zu den knöchernen Strukturen dargestellt.

2.2.3.1.5 Angiographie

Es handelt sich hierbei um ein invasives Vorgehen, weshalb diese Methode erst nach strenger Indikationsstellung durchgeführt wird.

Die Angiographie ermöglicht eine vollständige Darstellung der an einer rasch-durchflossenen Malformation beteiligten Gefäße, ebenso dient es zur eindeutigen Beurteilung der vorliegenden Hämodynamik.

Der Zugang wird transarteriell von der Leiste aus gelegt und die selektive Darstellung der Kopf-Hals-versorgenden Gefäße erfolgt durch eine Kontrastmittelinjektion über einen Katheter.

Bei venösen Malformationen wird deren Ausdehnung durch eine Kontrastmitteldarstellung nach einer perkutanen Punktion der Kavernen erfaßt. Das Ziel dieser perkutanen Kontrastmitteldarstellung ist es, die Ausdehnung der Malformation und dessen venöse Drainage darzustellen. Dazu werden während der Kontrastmittel-Injektion angiographische Serien acquiriert.

2.3 Therapieformen für vaskuläre Anomalien

Therapieziele bei Hämangiomen stellen im wesentlichen die Vermeidung kosmetisch störender Narben sowie funktioneller Beeinträchtigungen dar. Zur Einschätzung der Wachstumsdynamik erfolgt zunächst eine engmaschige klinische Kontrolle und gegebenenfalls objektivierende sonographische Kontrolle. Eine therapeutische Intervention wird bei einem Wachstum der Läsion oder bei ausgeprägten funktionellen Einschränkungen erwogen. Handelt es sich um eine Läsion im initialen Wachstumsstadium können mittels Kryotherapie gute Ergebnisse in Bezug auf das Wachstum erzielt werden. Weitere Therapieoptionen stellen die Kortikosteroidtherapie, die Lasertherapie, die chirurgische Exzision und die Kombination dieser Verfahren dar. In den letzten Jahren hat sich die Lasertherapie zur Behandlung von Hämangiomen äußerst bewährt, besonders in Kombination mit chirurgischen Resektionen. Bei früher chirurgischer Exzision kann eine Unterstützung durch eine präoperative , transarterielle Partikelembolisation sinnvoll sein (47).

Im Rahmen eines Therapieplanes bei venösen Malformation wird zunächst eine schrittweise Sklerosierung durchgeführt. Nachdem eine Größenreduktion der Läsion erreicht worden ist folgen bei ausgedehnten Läsionen chirurgische Resektionen und rekonstruktive Maßnahmen.

Bei vaskulären Läsionen, die auf arteriellem Weg nicht zugänglich sind, ist die perkutane Sklerosierung das Verfahren der Wahl.

Kapilläre Malformationen sind je nach Tiefenausdehnung einer Behandlung mit blitzlampengepumpten Farbstofflaser oder dem Nd:YAG-Laser zugänglich.

Lymphatische Malformationen werden gewöhnlich, ggf. nach vorbereitender Sklerosierung, chirurgisch reduziert.

Bei arteriovenösen Fisteln und arteriovenösen Malformationen richtet sich das Behandlungsspektrum im wesentlichen nach dem klinischen Stadium. Hierbei werden expansive Läsionen mit Ulzerationen und Blutungen einer zügigen, in einigen Fällen sogar einer notfallmäßigen Behandlung zugeführt. Handelt es sich um eine Läsion im Ruhestadium wird eine kurative Therapie in

Erwägung gezogen. Entscheidendes Kriterium stellt die vollständige Exzision der gesamten arteriovenösen Malformation dar, da es ansonsten durch eventuell belassene arteriovenöse Shunts unweigerlich zur Eröffnung neuer Kollateralen und zur Entstehung schwer kontrollierbarer Rezidive kommt. Zunächst wird hierbei durch eine transarterielle Embolisation der Nidus weitestgehend reduziert, anschließend erfolgt eine chirurgische Resektion (46,47).

2.3.1 Hämangiome

2.3.1.1 Expektatives Vorgehen bei Spontaninvolution

Dieses Vorgehen ist dann möglich, wenn Wachstumstendenzen und Komplikationen auszuschließen sind. Die spontane Rückbildungstendenz schwankt laut Literaturangaben zwischen 30% und 70% (79, 115).

Der Mechanismus der Spontaninvolution basiert mit großer Wahrscheinlichkeit auf der Thrombosierung der hämangiomatösen Gefäße. Durch die Verlangsamung der Blutströme besteht schon von vornherein eine erhöhte Thrombosebereitschaft (112).

Die abwartende Beobachtung sollte unter engmaschigen, klinischen Kontrollen erfolgen.

2.3.1.2 Kortikoidtherapie

Diese Therapieform ist bei progredienten Hämangiomen an den Lokalisationen indiziert, an denen eine lokale Therapie zu gefährlich ist, wie etwa der Parotisloge. Hierbei wird eine Dosis von 2-3 mg Prednisolon pro kg Körpergewicht über einen beschränkten Zeitraum von 3-6 Wochen mit anschließender Dosisreduktion angegeben, bei der innerhalb von 10-14 Tagen ein Wachstumstillstand zu erkennen sein sollte. Nach Absetzen der Medikation kann ein Hämangiomwachstum erneut eintreten (52, 119).

2.3.1.3. Interferontherapie

Die Interferon- α -Therapie bleibt wegen möglicher toxischer Nebenwirkungen der adjuvanten Therapie bei lebensbedrohlichen Hämangiomen, die auf Steroide nicht ansprechen, vorbehalten. Der Wirkungsmechanismus soll auf der Hemmung der Gefäßwachstumssignale, welche von Tumorzellen ausgehen, basieren. Ebenso hemmen Interferone durch Lymphozyten induziertes Gefäßwachstum (119).

2.3.1.4 Kryotherapie

Kleine bis mittelgroße Hämangiome sind für diese Therapieform am besten geeignet.

Die Abkühlung erfolgt durch flüssigen Kohlendioxid oder Stickstoff. Hierbei werden Temperaturen von -196°C bzw. ca. -79°C erreicht. Es gibt drei Methoden der Kühlmittelapplikation: Die Sprühkühlung, die Kontaktkühlung und die Sprüh-Kompressionsmethode (97,98).

Nebenwirkungen können Rötungen, Ödeme, Exsudationen, Hypo- und Hyperpigmentierungen, als auch in seltenen Fällen Nervschädigungen sein (98, 102, 112).

2.3.1.5 Lasertherapie

Indikationen für Lasertherapien stellen

- Hämangiome mit langsamer Rückbildungstendenz
- schnell wachsende Hämangiome
- funktionelle Störungen bedingt durch das Hämangiomwachstum
- bei Blutungen, Ulzerationen und Superinfektionen des Hämangioms
- kosmetische Korrekturen
- präoperative Volumenreduktion

dar.

Vorteile dieser Methode sind die geringen Gewebeverluste und die gering ausgeprägte Narbenbildung (123).

Nebenwirkungen können Pigmentverschiebungen, Veränderungen der Hauttextur und eine hyper- bzw. hypotrophe Narbenbildung sein.

Folgende Indikationen gelten für folgende Laser (132):

Argon-Laser : Eindringtiefe 0,5 mm

- Teleangieektasien
- Spider naevi
- flache kapilläre Hämangiome

Neodym-YAG-Laser: Eindringtiefe 5-10 mm

- Anregung der spontanen Rückbildung durch direkte Thrombosierung möglich
- auch bei subkutanen kavernösen Hämangiomen durch fasergestütztes Vorgehen anwendbar

Farbstofflaser: Eindringtiefe 1-2 mm

- kann je nach Farbstoff Licht unterschiedlicher Wellenlänge erzeugen
- in der Wirkung mit dem Argonlaser und dem Neodym-YAG- Laser vergleichbar

CO₂- Laser:

- ablativer Laser, nicht zur Hämangiomtherapie geeignet

2.3.1.6 Operative Therapie

Viele Faktoren spielen bei der Entscheidungsfindung zur Planung eines chirurgischen Eingriffes eine Rolle, wie etwa die Lokalisation und Ausdehnung des Hämangioms, die Wachstumsgeschwindigkeit, Funktionsstörungen, die durch das Hämangiom verursacht werden und die möglichen psychischen Probleme des Patienten (116,100). Es wird zwischen einer Früh- und einer Spättherapie unterschieden. Die Frühtherapie findet noch vor Vollendung des ersten Lebensjahres statt, die Spättherapie nach dem sechsten Lebensjahr (116).

2.3.2 Langsam-durchflossene Malformationen

2.3.2.1 Venöse Malformationen

Indikationen zur Behandlung venöser Malformationen stellen signifikante Symptome wie Schmerzen, Unwohlsein, Blutungen, Atemstörungen, Läsionen im Kopf- und Halsbereich sowie ästhetische und funktionelle Einschränkungen dar. Therapieziele sollten die Korrektur der ästhetischen Deformierung, die Wiederherstellung der Gesichtssymmetrie und die Behandlung funktioneller Beeinträchtigungen beinhalten (46).

Kleine und asymptomatische venöse Malformationen können konservativ behandelt werden, d.h. Patienten werden über mögliche Veränderungen während der Pubertät oder der Schwangerschaft aufgeklärt und es wird ihnen geraten, jegliche Formen von Traumata zu verhindern (10). Die wesentlichen Therapieformen bei der Behandlung venöser Malformationen stellen die Sklerosierungstherapie, die Lasertherapie und zuletzt die chirurgische Resektion dar.

2.3.2.1.1 Sklerosierungstherapie

Die Injektion von Substanzen zählt zu den ältesten Therapieformen. Schon Wyeth im Jahre 1902 behandelte Hämangiome durch Injektion heißen Wassers.

Das Ziel der Sklerosierungstherapie einer venösen Malformation ist deren schrittweise Volumenreduktion.

Die Sklerosierung wird durchgeführt, indem die sklerosierende Substanz intraläsional in die Kavernen injiziert wird. Dort bewirkt sie eine Schädigung bis hin zur Destruktion des Endothels im Bereich der krankhaften Gefäßwände. Zudem wird eine sterile Entzündung induziert. Es entsteht zunächst eine Entzündungsreaktion, die ca. 2 Wochen anhält und klinisch mit Schwellung und Überwärmung einhergeht. Danach tritt eine Fibrosierungsreaktion ein, die über ca. 6 Wochen abläuft und schließlich zu einer Schrumpfung der behandelten Malformation führt.

Das Ergebnis der Behandlung kann nach 2 Monaten klinisch bewertet werden.

In der Vergangenheit wurden viele verschiedene Substanzen zur Sklerosierung erprobt, wie etwa kochendes Wasser, Natriumsalicylate, Natriummorrhuat, Chinin, Urethan, Sibernitrat oder Eisen- und Zinkchlorid (10). Heute werden Alkohol in konzentrierter Form (96% Ethanol) und 3% Aethoxysclerol sowie Ethibloc verordnet. Ethibloc (Ethicon, Hamburg, Deutschland) (37,108) besteht aus Maisstärke, einem Kontrastmittel und Ethanol. Absolutes Ethanol ist die potenteste Substanz, von der man deshalb auch annimmt die niedrigste Rezidivrate zu besitzen (146, 125,99). Es verursacht eine Nekrose der Gefäßwände mit Verklebung der roten Blutkörperchen und nachfolgender Thrombose. Dies führt zu einer einer Fibrosierung der Intima. Es kann mit Metrizamidpuder oder Ethiodol (öliges Kontrastmittel) vermengt werden um eine Radioopazität zu erlangen. Alkohol verursacht schwere Schmerzen, weshalb dieser Eingriff in der Regel in Narkose durchgeführt wird. Aufgrund des neurolytischen Effektes ist der Schmerz nach der Behandlung relativ gering, trotzdem ist eine Neuropathie eine mögliche Komplikation (10). Weitere Komplikationen können Hautnekrosen, Schmerzen

und Schwellungen, Muskelatrophie und Kontraktion, Neuropathien, Thrombosen der tiefen Venen, Lungenembolie und ein kardiopulmonaler Kollaps sein (148, 145,126).

Aufgrund der Gefahr von Hautnekrosen sollte bei der Sklerosierung oberflächlicher Kavernen auf Ethanol verzichtet werden und stattdessen die intra- und subkutanen Anteile der Malformation mit 3%igem Aethoxysklerol behandelt werden (53).

Zur Sklerosierung wird die Malformation direkt punktiert. Dann wird ein Kontrastmittel injiziert, um in einer Kontrastmittelserie die Ausdehnung und die venöse Drainage der Kavernen darstellen und kontrollieren zu können (10). Schließlich wird die Sklerosierungssubstanz unter gleichzeitiger manueller Kompression drainierender Venen injiziert (46).

2.3.2.1.2 Lasertherapie

Die verschiedenen Laserarten werden unter Therapien des Hämangioms aufgeführt. Grundsätzlich kommt hier besonders der Nd:YAG-Laser zum Einsatz. Der Neodymium:Yttrium-Aluminium-Granat- (Nd:YAG) Laser gehört zu den vielseitigsten bei der Therapie vaskulärer Anomalien.

Die koagulierende Wirkung der Laserstrahlen im continuous-wave (cw)-Modus machen den Nd:YAG-Laser der Wellenlänge 1064 nm zu einer geeigneten Methode für die Behandlung von tiefliegenden (subkutanen) Gefäßveränderungen wie Hämangiomen und Malformationen (6,27,60,80,81,134,133). Je nach Beschaffenheit der vaskulären Veränderungen werden dabei die Laserstrahlen entweder durch einen Eiswürfel direkt auf die Haut appliziert (perkutane Lasertherapie) oder transkutan über eine dünne Laserfaser tief in das Gefäßgewebe eingeführt (63).

Der langgepulste Nd:YAG Laser im frequenzverdoppelten Modus mit einer Impulszeit von bis zu 50 ms ist die neueste Variante und steht, an der Impulszeit gemessen, zwischen dem continuous-wave und gütegeschaltetem Nd:YAG-Laser. Da das Licht der Wellenlänge 532 nm nahe eines der Absorptionsmaxima des oxygenierten Hämoglobins liegt, zerstört es, in

Kombination mit einer ausreichend langen Impulszeit, kleine dermale Gefäße. Aus diesem Grund eignet sich dieser Laser besonders für die Behandlung oberflächlicher vaskulärer Hautveränderungen (2, 3,13,32,62,67).

Die kürzeste Impulszeit hat der gütegeschaltete Nd:YAG-Laser (Wellenlänge 1064 nm bis 532 nm) mit einer Impulszeit von 5-10 Nanosekunden.

Continuous-wave (cw) Nd:YAG-Laser

Das Licht dieses Lasers wird im Gegensatz zu Kohlendioxidlaser nicht vom Gewebewasser, sondern vorwiegend von Gewebepigmenten absorbiert (117). Die hohe Eindringtiefe und die damit verbundene Streuung schwächen den Laserstrahl soweit ab, dass das bestrahlte Gewebe nicht verdampft, sondern in erster Linie koaguliert wird. Histologisch findet man eine unspezifische Koagulation mit epidermalen und dermalen Nekrosen sowie zerstörten Gefäßen mit koaguliertem Erythrozyten. Aufgrund der hohen Eindringtiefe und unspezifischen Wirkung ist das Risiko von Nebenwirkungen, insbesondere von Narbenbildung, erhöht (80,81).

Der kontinuierlich arbeitende Nd:YAG Laser wird vornehmlich für vaskuläre Hautveränderungen und venöse Malformationen eingesetzt (27, 60,80,81,117,134,133).

Bei Lokalisation der Läsion an der äußeren Haut und gut zugänglichen Bereichen, wie z.B. der Mundhöhle wird das Licht des (cw)-Nd:YAG Laser im kontaktlosen Betrieb auf die Haut appliziert (perkutane Lasertherapie) (102, 133,60). Um umfangreiche, unkontrollierte Hitzeschädigungen der Epidermis während des Laservorganges zu verhindern, muss grundsätzlich gekühlt werden. Dies erfolgt unter Anwendung von luftblasenarmen Eiswürfeln, Eispackungen oder Spülungen mit Eiswasser. Die Gewebeeindringtiefe kann durch Kompression der Hautveränderung mit einem Eiswürfel zusätzlich erhöht werden.

Sind die Läsionen so tief gelegen, dass das Licht des Nd:YAG-Lasers trotz Kompressionstechnik nicht die erwünschte Eindringtiefe erreicht, muss eine transmuköse bzw. transkutane Bestrahlung erfolgen (interstitielle

Lasertherapie) (27, 60,102,134,133,135). Mittels einer dünnen Laserfaser, die über einen Punktionskatheter manuell bzw. sonographisch gesteuert im Hämangiom bzw. der venösen Malformation platziert wird, wird die Laserstrahlung unter gleichzeitiger Kühlung und unter ständigem Rückzug des gesamten Katheters direkt in das Gewebe der Läsion appliziert.

Unmittelbar nach der Nd:YAG Lasertherapie ist die Läsion wärmebedingt 7-10 Tage angeschwollen. Der Umfang der posttherapeutischen Schwellung deutet auf den Erfolg der Therapie, da der Schwellungsumfang normalerweise mit der erzielten Fibrosierung korreliert. Die Häufigkeit der Anwendungen ist von der Ausgangsgröße abhängig. Die Rückbildungsphase kann andauern (63).

2.3.2.1.3 Chirurgische Resektion

Eine chirurgische Resektion als alleinige Therapie kann bei Patienten mit venösen Malformationen mit kleinen oder intraoralen Läsionen erfolgen (10). Dies liegt an der bei Malformationen oft erheblichen Mitbeteiligung der angrenzenden Strukturen wie zum Beispiel Muskeln oder Knochen (78).

Die chirurgische Resektion im Anschluss an eine zuvor erfolgte Sklerosierungstherapie wird ebenfalls durchgeführt, oft begleitet von rekonstruktiven Maßnahmen.

2.3.2.2 Kapilläre Malformationen

Kapilläre Malformationen sind je nach Tiefenausdehnung einer Behandlung mit dem blitzlampengepumpten Farbstofflaser oder dem Nd:YAG-Laser zugänglich (47). Die Lasertherapie ist häufig als adjuvantes Verfahren bei mikrozystischen oder diffus infiltrierenden Formen indiziert.

2.3.2.3 Lymphatische Malformationen

Lymphatische Malformationen können ebenfalls chirurgisch therapiert werden, besonders wenn es sich um eine kleine und mikrozystische Malformation handelt, die keine lebenswichtigen Strukturen infiltrieren. Trotzdem ist die chirurgische Resektion unter diesen Umständen ziemlich schwierig, da

die Läsionen keine klar definierten Ränder aufweisen und posttherapeutische Komplikationen gefürchtet sind (z.B. Wundheilungsstörungen aufgrund des Lymphflusses). Da es sich bei den meisten Malformationen um gemischte Formen (makro- und mikrozystisch) handelt, ist ein häufiger therapeutischer Ansatz die Sklerosierung des makrozystischen Anteils mit der darauf folgenden chirurgischen Resektion des mikrozystischen Anteils (78).

2.3.3 Rasch-durchflossene Malformationen

Arteriovenöse Malformationen bedürfen einer sorgfältigen, interdisziplinären Therapieplanung.

Bei einer elektiven Therapie ist eine Behandlung dann indiziert, wenn eine vollständige Ausschaltung des Nidus erreicht werden kann.

Dazu erfolgt in der Regel zunächst eine transarterielle Embolisation zur Reduktion der Nidusgröße. Anschließend wird der Nidus chirurgisch reseziert.

Grenzen der chirurgischen Resektabilität können in einer Infiltration ossärer Strukturen liegen. Nach der Resektion ist gegebenenfalls eine aufwendige, chirurgische Rekonstruktion der umgebenden Strukturen erforderlich.

Bei einer Blutung kann auch eine notfallmäßige Behandlung durch Embolisation und/ oder Operation erforderlich sein.

3. Patientengut und Methode

Die vorliegende Arbeit beruht auf einer retrospektiven Analyse zwischen 2001 und 2005 der Behandlungsunterlagen von 19 Patienten, die in der interdisziplinären Sprechstunde für vaskuläre Anomalien am Universitätsklinikum Tübingen vorstellig wurden und sich im Anschluss daran einer Sklerosierungstherapie und/oder einer Lasertherapie unterzogen. Ziel der Untersuchung soll es sein, die klinischen Ergebnisse und die individuelle Zufriedenheit der Patienten mit den Behandlungsergebnissen darzustellen.

Die Patienten wurden in der Klinik für Mund- Kiefer- und Gesichtschirurgie und der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde stationär und/oder ambulant behandelt. Es wurden Sklerosierungstherapien durchgeführt, bei denen jeweils Ethanol in einem Volumen von 50% des dargestellten Kavernenvolumens injiziert wurde. Über das Zentralarchiv der Universitätsklinik Tübingen wurden die Akten angefordert und aufgearbeitet. Folgende Kriterien fanden bei der Erhebung Berücksichtigung: Alter, Geschlecht, Größe und Lage der Malformation, Klinischer Befund, Kolorit, Schwellung, Phleboliten, Beschwerden vor und nach der Behandlung, Vorbehandlungen, prä- und posttherapeutische Bildgebung, durchgeführte Therapie und posttherapeutische Veränderungen.

Zur Erfassung der Angaben der Patienten und damit auch der Zufriedenheit der Patienten wurde ein standardisierter Fragebogen konzipiert, der die gleichen Kriterien berücksichtigt wie bei der Aktendurchsicht, jedoch um die subjektive Meinung und um die Zufriedenheit der Patienten in Bezug auf die Therapien erweitert wurde. Nachdem die Patienten angeschrieben wurden, wurden in Telefoninterviews der Fragebogen mit den Patienten besprochen. Das Versterben eines Patienten und die Sprachbarriere bei einer anderen Patientin erschwerten das Ausfüllen des Fragebogens. Ebenso sollte berücksichtigt werden, dass die Angaben nicht in einer einwandfreien medizinischen Terminologie gemacht werden konnten. Die MRT-Auswertung fand in der neuroradiologischen Abteilung des Universitätsklinikum Tübingen statt. Ebenso wurde das Photoarchiv der Klinik der Mund- Kiefer- und Gesichtschirurgie verwendet. Anschließend wurden Patientenprofile erstellt, die in dieser

deskriptiven Arbeit aufgeführt werden. Die Ergebnisse der Patientenprofile werden zusammenfassend beschrieben und in der Diskussion unter Berücksichtigung der aktuellen Literatur beurteilt.

Fragebogen

Vorname:

Name:

Geburtsdatum:

Alter :

Geschlecht :

1 = männlich

2 = weiblich

Lage der Malformation:

Größe der Malformation:

Klinischer Befund vor der Behandlung:

1 = verschieblich gegen Unterlage

2 = nicht verschieblich gegen
Unterlage

3 = schwammig

4 = weich

5 = derb/hart

6 = prallelastisch

7 = druckdolent

8 = nicht druckdolent

9 = plan

10 = erhaben

11 = überwärmt

12 = nicht überwärmt

13 = Pulsation tastbar

14 = kompressibel

15 = sonstiges

Kolorit vor der Behandlung:

1 = bläulich

2 = rötlich

3 = violett

Schwellung vor der Behandlung:

1 = nein
2 = ja
3 = nicht bekannt
4=Schwellung seit
 Auftreten der
 Malformation
5= späteres Auftreten
6=auslösende
 Ereignisse für die
 Schwellung

Phleboliten:

1 = nein
2 = ja
3 = anhand von MRT
 diagnostizierbar
4= als störend empfunden

Begleitende Skelettveränderungen:

1 =Okklusionsstörungen
2 =gestörte Dentition
3 =dentale Deformation

Beschwerden vor der Behandlung:

- 1 = Schwellung bei Valsalva-Manöver
- 2 = funktionelle Einschränkung
- 3 = kosmetische Einschränkung
- 4 = Okklusionsstörungen
- 5 = Sensibilitätsstörungen
- 6 = Schmerzen
- 7 = gestörte Dentition
- 8 = Sprachprobleme verursachend
- 9 = Behinderung d. oberen
Pharynx/Atemwege
- 10 = Behinderungen beim Sehen
- 11 = Protrusio bulbi/Exophthalmus
- 12 = dentale Deformation
- 13 = Dysphagie
- 14 = Schnarchen/andere Atemgeräusche
- 15 = Schlaflosigkeit
- 16 = Fremdkörpergefühl
- 17 = Mundgeruch
- 18 = Berührungsempfindlichkeit
- 19 = Zungenbeißen
- 20 = Blutung
- 21 = keine

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden:

- 1 = seit Geburt
- 2 = seit Kleinkindalter
- 3 = seit Pubertät
- 4 = als Erwachsener
- 5 = nicht bekannt

Wieviele Monate vor der Behandlung Auftreten der Beschwerden:

Entwicklung der Beschwerden:

Art der Vorbehandlungen :

1 = OP
2 = medikamentös
3 = Laser
4= Embolisation
5 = andere
6= keine

Anzahl der Vorbehandlungen:

1= 1
2= 2
3= 3
4= 4
5= 5
6= 6
7= 7
8= 8
9= 9
10= nicht mehr genau bekannt

Verlauf und Ergebnis der zuvor erfolgten Behandlungen:

- 1 = Größenänderung
- 2 = Nervschädigungen
- 3 = Ulzerationen
- 4 = Hautnekrosen
- 5= Ästhetisches Ergebnis
- 6= posttherapeutisches Kolorit
- 7= Sensibilitätsstörungen
- 8= Schmerzen/ Schwellung bei
Vasalva- Manöver
- 9= Narben

Prätherapeutische Bildgebung (MRT): Ausdehnung, Morphologie & betroffene Gewebearten:

- 1 = Größe
- 2 = makrozystisch
- 3 = mikrozystisch
- 4 = Phleboliten
- 5= umschrieben abgrenzbar
- 6= diffus infiltrierend
- 7= betroffene Gewebearten
- 8= Signal

Durchgeführte Therapie:

- 1= Sklerosierung
- 2= Laser

Anzahl der Sklerosierungen:

1= 1
2= 2
3= 3
4= 4
5= 5
6= 6
7= 7
8= 8
9= 9
10= 10

Volumenangabe der sklerosierenden Substanz:

1= 0 – 0,5ml
2= 0,5 – 1ml
3= 1 – 1,5ml
4= 1,5 - 2ml
5= 2 – 2,5ml
6= 2,5 – 3ml
7= 3 – 3,5ml
8= 3,5 – 4ml
9= 4 – 4,5ml
10= 4,5 – 5ml
11= 5 – 5,5ml
12= 5,5 – 6ml

Durchführung der Lasertherapie:

- 1= ND:YAG perkutan
- 2= ND:YAG interstitiell
- 3= Anzahl der Behandlungen

Besonderheiten bei der Lasertherapie:

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten zwei Wochen:

- 1= Schmerzen
- 2= Schwellung
- 3= Farbveränderungen
- 4= Nervenausfälle
- 5= Durchblutungsstörungen
- 6= Ulzerationen
- 7 = Sensibilitätsstörungen
- 8= erfassbares Ausmaß der Schwellung

Weiterer Verlauf in den folgenden sechs Wochen:

- 1= Schmerzen
- 2= Schwellung
- 3= Farbveränderungen
- 4= Nervenausfälle
- 5= Durchblutungsstörungen
- 6= Hautnekrosen
- 7= Ulzerationen
- 8= Vergrößerung des Befundes
- 9= Verkleinerung des Befundes
- 10= Narben
- 11= Ästhetische Verbesserung
- 12= Ästhetische Verschlechterung

13= Sensibilitätsstörungen

Befinden zwei Monate nach der Behandlung (Ästhetik & Schwellungszustände):

1= weitgehende Befundnormalisierung
2= deutliche Verbesserung
3= geringe Verbesserung
4= unverändert
5= Verschlechterung

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung (bei mehreren Sitzungen: nach Abschluß der Therapie):

1= Relation Aufwand/Ergebnis
lohnenswert
2= ästhetisches Ergebnis
erfreulich
5= insgesamt zufrieden
6= insgesamt unzufrieden

Befund d. postinterventionellen MRT:

1= Veränderungen im Vergleich
zum MRT vor der Behandlung
2= Signalveränderungen

Klinischer Untersuchungsbefund nach Abschluß der Therapie:

1=Rückgang der Läsion
2= Konstantbleiben der Läsion
3= Vergrößerung der Läsion

Abbildung 1: Fragebogen zur Erfassung der Patientenangaben

4. Ergebnisse

4.1. Patientenprofile

4.1.1 K.B.

Alter: 8

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine venöse Malformation im Bereich des Planum buccale, die sich bis ins Lippenrot und den Mundwinkel auf der rechten Seite ausdehnt.

Klinisch sichtbare Größe: Die oberflächliche Ausdehnung beträgt in etwa 2 x 2 cm.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Veränderung manifestiert sich enoral in zwei Anteilen und imponiert durch ihr deutlich exophytisches Wachstum. Sie ist schwammig, derb, hart, prallelastisch, druckdolent und überwärmt.

Kolorit vor der Behandlung: Sie weist ein weinrot-bläuliches Kolorit auf.

Schwellung vor der Behandlung: Die Schwellung ist seit dem Erscheinen der Malformation vorhanden. Diese hat innerhalb eines halben Jahres beträchtlich an Größe zugenommen.

Beschwerden vor der Behandlung: Es wurde eine deutliche Größenprogredienz festgestellt, die teilweise mit kleineren Blutungen einherging. Unter Anstrengung kommt es zu einer Volumenzunahme. Die Beschwerden führen zu einer funktionellen Einschränkung und zu Schmerzen, aber auch zu einer Einschränkung in der Sprache.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Malformation wurde schon zum Zeitpunkt der Geburt festgestellt, die Beschwerden folgten gleich, zu Beginn aber nicht in so ausgeprägter Form.

Entwicklung der Beschwerden: Im Laufe der Zeit wurden die Beschwerden immer deutlicher.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich hierbei um einen ausgedehnten infiltrativen, intramuskulär gelegenen Befund im Bereich der rechten Gesichtshälfte, ein Teil reicht in die Pterygoidloge. Die Ausdehnung beträgt 2,2cm x 3cm. Ein enoraler Anteil befindet sich im Bereich des planum buccale. Er ist gut umschrieben, abgrenzbar und in der Schleimhaut lokalisiert. Die Ausdehnung beträgt 3,5cm x 1,9cm x 1,8cm. In diesem sind Phleboliten nachweisbar.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurden keine Behandlungen durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In gleicher Sitzung wurden eine chirurgische Resektion der Malformation im Bereich des Planum buccale und eine Sklerosierung der Malformation im Bereich des Lippenrotes mit 0,5 – 1ml Aethoxysklerol 3% durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es kam zu einer deutlichen Schwellung der Läsion. Gleichzeitig nahm die Rötung der Läsion ab.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Es gab keine Schmerzen, die Schwellung ging vollständig zurück und das Kolorit wurde schleimhautfarben. Insgesamt kam es zu einer deutlichen Verkleinerung des Befundes und zu einer ästhetisch eindeutigen Verbesserung.

Beschwerden: Die jetzige Situation wird als weitgehende Befundnormalisierung beschrieben.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Relation des Aufwandes zu Ergebnis hat sich in jedem Fall gelohnt. Das ästhetische Ergebnis war sehr zufrieden stellend. Insgesamt ist die Familie sehr zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde keine durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem deutlichen Rückgang der Läsion.



Abbildung 2: Klinisches Bild vor der Behandlung



Abbildung 3: Klinisches Bild nach chirurgischer Resektion und Sklerosierung

4.1.2 F.B.

Alter: 65

Geschlecht: männlich

Lage: Unterlippe links

Klinisch sichtbare Größe: Die Größe entspricht in etwa der Größe der Kuppe des kleinen Fingers.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Es handelt sich hierbei um eine bläulich livide Erhabenheit der linken Unterlippe. Hinzu kommen narbig indurative Veränderungen durch vorausgegangene Operationen. Der Befund ist verschieblich gegen die Unterlage, schwammig, weich, prallelastisch und nicht druckdolent, ebenso nicht erwärmt und kompressibel.

Kolorit vor der Behandlung: Die Malformation weist ein dunkelrotes Kolorit auf.

Schwellung vor der Behandlung: Der Patient litt an einer deutlichen Schwellung.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient beklagt sich vor allem über den ästhetischen Aspekt, der ihn belastet. Dies wird durch das in etwa alle vier Jahre wiederauftretende Rezidiv noch verstärkt. Ebenso beklagt er sich über ein Fremdkörpergefühl.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Im Jahre 1990.

Entwicklung der Beschwerden: Es konnte keine Entwicklung beschrieben werden.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Malformation befindet sich im Bereich der linken Unterlippe und hat eine Ausdehnung von 8mm x 8mm. Sie ist sehr gut abgrenzbar.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es fand eine zweimalige Operation statt, in der die Malformation keilförmig herausgeschnitten wurde. Diese Eingriffe wurden in der HNO vorgenommen.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Der Patient empfand das ästhetische Ergebnis als zufriedenstellend. Das posttherapeutische Kolorit war dunkelblau. Der Patient beklagte sich über Schmerzen und eine Schwellung

beim Vasalva-Manöver direkt nach dem Eingriff. Die Größe ging postoperativ zurück.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurde eine einmalige Sklerosierung mit Aethoxysklerol 3% durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es kam zu Schmerzen, zu Schwellungen und zu einer partiellen Schleimhautnekrose. Das Kolorit wurde dunkelblau. Ebenso floss Speichel aus dem Lippenwinkel.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen und die Schwellung gingen deutlich zurück. Die Nekrose verheilte innerhalb der ersten 3 Wochen. Das Kolorit verblieb gleich. Es kam zu einer deutlichen Verkleinerung des Befundes, die mit einer merklichen ästhetischen Verbesserung einherging.

Beschwerden: Der Patient beschreibt seinen Zustand als weitgehende Befundnormalisierung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Relation des Aufwandes zum Ergebnis empfand der Patient in jedem Falle als lohnenswert. Das ästhetische Ergebnis war sehr erfreulich und auch erwartet. Insgesamt ist der Patient sehr zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde keine durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es ist ein deutlicher Rückgang der Läsion festzustellen.

4.1.3 H.D.

Alter: 64

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine Malformation im Bereich der rechten Flanke, vor allem im subkutanen Fettgewebe. Sie geht mit einer Infiltration der kaudalen Bauchwandmuskulatur einher und dehnt sich nach intercostal in den Bereich des Thorax aus. Hinzu kommt eine deutliche Abhebung und Infiltration des musculus latissimus dorsi rechts.

Klinisch sichtbare Größe: Es handelt sich hier um eine etwa 20 x 10 cm große Ausdehnung.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion war stellenweise derb und hart und nicht verschieblich gegen die Unterlage; ansonsten schwammig, prallelastisch, druckdolent und erhaben.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit war vornehmlich hautfarben, zeigte stellenweise jedoch auch dunkelblaue Areale.

Schwellung vor der Behandlung: In den letzten 10 Jahren kam es zu Schwellungen im Bereich der Läsion.

Beschwerden vor der Behandlung: Die Patientin empfand die Malformation als große ästhetische Einschränkung, die mit immer wieder auftretenden Schmerzen einherging.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Läsion war schon bei der Geburt vorhanden.

Entwicklung der Beschwerden: Die Patientin beschreibt ein Auftreten der Schmerzen erst in den letzten 10 Jahren. Davor hatte sie keine Probleme in dieser Hinsicht.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Läsion befindet sich im Bereich der rechten Flanke. Sie ist unscharf abgrenzbar und weist eine Größe von 15cm x 4cm x 2cm. Muskulatur und subkutanes Fettgewebe werden infiltriert.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurde zweimal eine Operation durchgeführt, die erste etwa im Alter von einem Jahr, die zweite im Alter von 8 oder 9 Jahren.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Die Operationen hinterließen Narben mit dadurch einhergehenden narbigen Veränderungen.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurden 4 Sklerosierungstherapien durchgeführt, wobei jeweils 1 - 2ml Ethanol 96% verwandt wurden. Bei der letzten Sklerosierung wurde ein Volumen von 5ml injiziert.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Die Patientin litt unter Schmerzen und einer geringen Schwellung.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schwellung ging vollständig zurück, die Schmerzen halten bis jetzt immer noch an, klingen aber immer weiter ab.

Beschwerden: Die Patientin beschreibt eine deutliche Verbesserung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Relation des Aufwandes zum Ergebnis hat sich für die Patientin gelohnt. Insgesamt verbleibt die Patientin zufrieden, ist jedoch etwas über das ästhetische Ergebnis enttäuscht.

Posttherapeutische Bildgebung: Die sklerosierten Bereiche weisen eine Signalabnahme als Folge der Sklerosierung auf. Die hypointense Darstellung des behandelten Anteils ist Ausdruck der Fibrosierung. Eine signifikante Größenabnahme konnte nicht festgestellt werden.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem geringen Rückgang der Läsion.

4.1.4 W.E.

Alter: 61

Geschlecht: männlich

Lage: Die venöse Malformation ist oropharyngeal lokalisiert; es handelt sich um eine am weichen Gaumen adhärente Läsion mit subtotaler Verlegung des Oropharynx. Die Uvula und die Rückseite der Epiglottis sind ebenso infiltriert.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Es imponiert eine Weichteilhypertrophie der gesamten Uvula. Hinzu kommt ein Schleimhautdefekt an der Basis der Uvula, der für die Beschwerden des Patienten verantwortlich ist. Die Malformation manifestiert sich als weiche, nicht druckdolente, nicht überwärmte und nicht kompressible Läsion. Es ist kein Pulsieren fühlbar. Eine Differenzierung zwischen verschieblich oder nicht verschieblich gegen die Unterlage ist aufgrund der anatomischen Gegebenheiten nicht möglich.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit war tiefblau.

Schwellung vor der Behandlung: Ab dem Zeitpunkt des Auftretens der Malformation kam es auch zu Schwellungen.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient beschreibt eine funktionelle Einschränkung. Beim Schlucken empfand er ein Gefühl der Enge, dass ihn zum häufigen Räuspern veranlasste. Es traten gehäuft Hustenanfälle beim Essen und Kauen auf. Es lag eine Überempfindlichkeit kalten Speisen gegenüber vor, die aber im Anschluss an eine Laserbehandlung abgeklungen sind. Hinzu kamen ein starkes Fremdkörpergefühl und fremdartige Atemgeräusche wie vibrierendes Röcheln bei Belastung. Ebenso gab es Rezidivierungen. Da der Patient Marathonläufer ist, ergab sich die Gefahr der Ruptur der Läsion. Dies würde erhebliche Komplikationen zur Folge haben.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Der Patient kann nicht genau angeben, ob er die Läsion schon seit Geburt hat. Im Alter von sieben Jahren war sie aber definitiv manifest.

Entwicklung der Beschwerden: Die Überempfindlichkeit kalten Speisen gegenüber ist nach der Laserbehandlung abgeklungen. Die zahlreichen Operationen führten jedoch zu einer Weichteilhypertrophie der Uvula.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich hier um eine ovalär konfigurierte Malformation an der Uvula und Vorderwand des Oropharynx. Sie ist gut abgrenzbar und infiltrierte die Mukosa. Ihre Größe beträgt 2,8cm x 2,6cm x 4,3cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurden zahlreiche Operationen und Laserbehandlungen durchgeführt. Zum ersten Mal wurde eine Operation im Alter von sieben Jahren durchgeführt. Vor zehn Jahren wurde eine viermalige Laserbehandlung in Tübingen durchgeführt. Vor vier Jahren kam es zu einer transmukosalen Nd:YAG-Laserbehandlung im Bereich des weichen Gaumens, der Basis der Uvula, der Uvularückseite und den lateralen Flächen. Hinzu kam eine Resektion der Uvulaspitze.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Es gab keine Komplikationen und es kam zu einer deutlichen Reduktion des Volumens. Das posttherapeutische Kolorit nahm Schleimhautfarbe an, jedoch kam es zu Rezidivierungen.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurden 2 Sklerosierungstherapien durchgeführt. In der ersten Sitzung wurden 0,5 – 1ml, in der zweiten 1 - 2 ml Ethanol 96% injiziert.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es gab keinerlei Komplikationen im Anschluss an die Behandlung und keine Schmerzen, jedoch eine geringfügige Schwellung, deren Ausmaß der Patient nicht genau angeben konnte.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schwellung ging zurück, es gab keine Komplikationen. Das Kolorit nahm die umgebende Farbe an und es kam zu einer Verkleinerung des Befundes.

Beschwerden: Der Patient beschreibt seinen Zustand als deutlich verbessert.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient empfindet die Relation des Aufwandes zum Ergebnis als lohnenswert und ist insgesamt sehr zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Die kaudalen Anteile stellen sich deutlich signalärmer in Folge der Sklerosierung dar. Die Läsion hat an Tiefe abgenommen und misst jetzt 1,8cm x 1,7cm x 3,3cm.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem deutlichen Rückgang der Läsion.

4.1.5 A.G.

Alter: 29

Geschlecht: männlich

Lage: Der Patient weist eine gemischt-lymphatische Malformation im Bereich der rechten Wange, dem m. buccinator aufliegend und ventral des m. masseter, auf.

Klinisch sichtbare Größe: Ursprünglich handelte es sich hierbei um eine etwa 2-3 cm große Läsion, die aber jetzt auf Mandelgröße geschrumpft ist und eine gewisse körnige Struktur aufweist.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion imponiert durch eine intra- und extraorale weiche Schwellung. Es handelt sich hierbei um eine weiche, prallelastische, nicht überwärmte, druckdolente und nicht gegen die Unterlage verschiebliche Malformation, wobei die Druckdolenz von dem Druck, der auf die Läsion ausgeübt wird, abhängig ist. Die Läsion ist nur leicht kompressibel und die Größe ist lageabhängig. Ebenso handelt es sich um eine erhabene Malformation, wobei diese Erhabenheit aber von der Blutfülle abhängig ist.

Kolorit vor der Behandlung: Die Malformation hat zum Teil eine bläuliche Verfärbung, ist aber hauptsächlich hautfarben.

Schwellung vor der Behandlung: Die Schwellung ist schon seit seinem sechsten bis siebten Lebensjahr aufgetreten.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient beklagt sich über Schwellungen beim Vasalvamanöver und Schmerzen. Er empfand die Malformation als ästhetische Einschränkung.

Beim Essen war er stets darauf bedacht, auf der anderen Seite zu kauen. Einige Tage waren von ausgeprägteren Schwellungen und Schmerzen gekennzeichnet, einige durch deutlich geringere Symptome. Der Patient empfand die Läsion als störend, weshalb er desöfteren „daraufumdrückte“, was wiederum zu einer deutlichen Verschlimmerung der Symptomatik führte.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Seit dem Kleinkindalter.

Entwicklung der Beschwerden: Es kam zu einer Potenzierung der Beschwerden bis zum Zeitpunkt der Sklerosierung.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Der Befund befindet sich in der rechten Wange und weist keine Muskelfiltration auf. Betroffen sind Fettgewebe, Subkutis und Kutis. Er ist gut abgegrenzt und weist mikro- und makrozystische Anteile auf. Seine Ausdehnung beträgt 3cm x 2,4cm, 2,8cm.

Behandlungen vor der Sklerosierung: Es gab eine chirurgische Resektion im Alter von acht Jahren.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Von dieser Operation sind Narben zurückgeblieben. Das Ergebnis war zunächst sehr gut, doch entsprach es nach einem halben Jahr dem Ausgangszustand vor der Operation. Das Kolorit war nach der Behandlung deutlich hautfarben. Das Volumen ist zunächst deutlich zurückgegangen, hat dann aber wieder zugenommen.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurde eine zweimalige Sklerosierungstherapie durchgeführt, wobei in der ersten Therapie die größeren Areale mit 0,5 – 1ml Ethanol 96% und in der zweiten die kleineren mit 0,4 ml Ethanol 96% behandelt wurden.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es kam zu einer Schwellung, die ein etwa doppeltes Ausmaß der ursprünglichen Größe erreichte und ebenso zu deutlichen Schmerzen. Hinzu kam eine bläuliche Farbveränderung. Der zweite Eingriff wurde als deutlich unangenehmer empfunden.

Weiterer Verlauf in den folgenden 2 Monaten: Die Schmerzen wurden deutlich besser, bis sie dann vollständig abgeklungen sind. Die Farbe verblieb bläulich. Insgesamt kam es zu einer Befundverkleinerung und zu einer deutlichen ästhetischen Verbesserung.

Beschwerden: Es kam zu einer deutlichen Verbesserung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient empfand die Relation des Aufwandes zum Ergebnis als lohnenswert. Er ist vom ästhetischen Ergebnis erfreut und insgesamt zufrieden, hat sich aber doch ein bisschen mehr erhofft und erwartet.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde nur ein MRT nach der ersten Sklerosierung angefertigt. Hier ist eine deutliche hypointense Darstellung als

Ausdruck der Fibrosierung festzustellen. Ebenso zeigen die behandelten Kavernen eine deutliche Größenabnahme. Der Befund misst hier 2,6cm x 2cm x 1,8cm.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem deutlichen Rückgang der Malformation.

4.1.6 J.G.

Alter: 34

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine gemischte, venös-lymphatische Malformation im Bereich der rechten Kopfhälfte, wobei die Orbita rechts und der Sinus maxillaris bis zu den Zähnen infiltriert wird. Die Läsion reicht bis zum Ohr.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Patientin weist eine diskrete Protrusio bulbi rechts auf, die mit einer diskreten Schwellung und einer starken Berührungsempfindlichkeit temporal rechts einhergeht. Hinzu kommt eine Hypästhesie des n. trigeminus. Es imponieren ein Exopthalmus rechts und ein beidseits eingeschränkter Visus. Die Läsion ist nicht verschieblich gegen die Unterlage, derb, hart und druckdolent. Es ist ein Pulsieren festzustellen. Extern ist die Malformation nicht sichtbar.

Schwellung vor der Behandlung: Die Schwellung ist das erste Mal im Anschluss an die dritte Schwangerschaft, die mit Komplikationen verlief, vor zehn Jahren aufgetreten. Sie trat vor allem im Augenbereich auf, wobei es zu deutlichen Schwankungen im Schwellungszustand kam. Vor vier Jahren kam es zu einer sichtbaren Manifestation der Schwellung, welche auch der Auslöser für die Überweisung nach Tübingen zur Anfertigung eines CT war.

Beschwerden vor der Behandlung: Seit neun Jahren rezidivierende Kopfschmerzen mit Schwellungszuständen und einer Protrusio bulbi rechts. Vor zwei Jahren kam es zu einer zunehmenden Schmerzsymptomatik im Oberkiefer- Seitenzahnggebiet rechts. Es kommt zu einer deutlichen Befundzunahme bei körperlicher Belastung und beim Kopfbeugen. Alle Zähne auf der rechten Seite wiesen eine negative Vitalitätsüberprüfung auf. Ebenso beschrieb die Patientin eine eingeschränkte Sensibilität auf der rechten Seite im Vergleich zur linken. Die Patientin beklagte sich über Schmerzen, über eine ästhetische Einschränkung aufgrund der Malformation und über Schlaflosigkeit.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Erst mit der dritten Schwangerschaft kam es zu der oben beschriebenen Symptomatik. Davor hatte die Patientin keinerlei Probleme. Die Diagnose wurde vor zwei Jahren gestellt.

Entwicklung der Beschwerden: Hervorzuheben ist das periodische Zu- und Abnehmen der Schwellung und die langsam einhergehende Einschränkung des Visus.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Der Befund infiltriert die rechte Orbita extrakonal, die Periorbita, den m. temporalis und die fossa infratemporalis. Es handelt sich um disseminierte Läsionen, die eine makrozystische Morphologie aufweisen. Die einzelnen Makrozysten weisen einen Durchmesser von 1,5cm auf.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurde keine Behandlung vor der Sklerosierung durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es fand eine einmalige Sklerosierungstherapie mit Ethanol 96% statt. Die operativen Eingriffe, die im Anschluss daran durchgeführt wurden, beinhalteten eine Tumorexstirpation im Bereich der Orbita lateral rechts über einen bicoronaren Zugang und eine passagere laterale Orbitotomie. Der zweite Eingriff war eine Tumorenukleation mit Neurolyse des n. infraorbitalis rechts transantral.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Die Patientin beschreibt starke Schmerzen, vor allem jedoch Kopfschmerzen und eine ausgeprägte Schwellung.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen verblieben gleich, die Schwellung wies das gleiche Ausmaß wie vor dem Eingriff auf. Die Patientin beschreibt stichartige Schmerzen, die nach der Sklerosierung noch intensiver wurden.

Beschwerden: Es kam zu einer geringen Verbesserung, wobei man festhalten muss, dass die operativen Eingriffe direkt im Anschluss an die Sklerosierung durchgeführt wurden und so keine eindeutige Trennung der Ergebnisse gemacht werden kann.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Patientin konnte nur das Gesamtergebnis aus Sklerosierung und Operationen angeben. Sie beschreibt eine Zunahme der Sehkraft, beklagt sich aber über eine deutlich erhöhte Schmerzsymptomatik der Zähne und eine ausgeprägtere

Schwellung. An einigen Tagen ist sie glücklich über die durchgeführte Therapie, an anderen Tagen, besonders wenn die Schmerzen wieder zunehmen, bereut sie den Schritt.

Posttherapeutische Bildgebung: Eine geringe Abnahme der Signalintensität ist zu erkennen.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem Rückgang der Läsion im Bereich der Orbita.

4.1.7 F.H.

Alter: 48

Geschlecht: männlich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine ausgedehnte, venöse Malformation der rechten Halsseite, welche die Wange, den Mundboden, den Gaumen, die Zungengrundmuskulatur und den musculus masseter rechts infiltriert. Sie reicht bis in die rechte fossa infratemporalis, durchsetzt weitestgehend den musculus temporalis, reicht nach kaudal bis in die lateralen Halsweichteile oberhalb der Klavikula und medial bis in den Epipharynx, den Pharynx und den Zungengrund. Der Luftweg wird rechts durch eine weichteildichte Raumforderung um mehr als 50% eingeengt. Ebenso ist die rechte Parotisloge durchsetzt.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Bei Kälte empfindet der Patient deutliche Schmerzen, die bis hinunter in die Beine ziehen. Es handelt sich hierbei um eine Läsion, die verschieblich gegen die Unterlage ist, schwammig und weich erscheint. Sie imponiert als prallelastische und nicht druckdolente, erhabene, nicht überwärmte und kompressible Läsion.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit erscheint bläulich.

Schwellung vor der Behandlung: Der Patient beschreibt eine Schwellung im Bereich der rechten Wange, die periodisch mehr oder weniger ausgeprägt erscheint. Insbesondere bei körperlicher Anstrengung kommt es zu einer deutlichen Potenzierung der Schwellung.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient litt an Atemproblemen, da die Malformation deutlich die Luftröhre komprimiert. Hinzu kamen eine ästhetische Einschränkung und eine deutliche Schwellung bei Durchführung des Valsalva-Manövers. Die Läsion ist sehr kälteempfindlich und reagiert empfindlich auf Belastung und Stress.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Seit Geburt.

Entwicklung der Beschwerden: Die Malformation nahm immer mehr an Größe zu. Der Patient bemerkte dies vor allem an der Zunge.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Malformation ist diffus infiltrierend, somit kann keine genaue Größenangabe angegeben werden. Sie befindet sich im Bereich der rechten Gesichtshälfte und reicht bis in den Hals. Muskulatur, Haut und subkutanes Gewebe sind betroffen.

Behandlung vor der Sklerosierung: Eine zweimalige Embolisation ging der Sklerosierung voraus, ebenso eine partielle Exzision. Insgesamt wurden vier Behandlungen durchgeführt.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Das posttherapeutische Kolorit war blau. Der Patient beschreibt eine Abnahme des Druckes auf die Luftröhre, die er deutlich wahrnahm. Die gesamte Größe des Befundes nahm ab, jedoch blieben die Schmerzen und die Schwellung bei lageabhängiger Position und bei Stress unverändert.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurde eine zweimalige Sklerosierungstherapie mit jeweils 1 ml Ethanol 96% durchgeführt.

Lasertherapie: Es wurden 2 Lasertherapien durchgeführt, bei der das erste Mal der rechte weiche Gaumen, die rechte Wange und subkutan im Bereich des rechten Halses gelasert wurde, beim darauf folgenden Eingriff pharyngeal und im Bereich des rechten Halses. Zum Einsatz kam der ND:YAG Laser, wobei perkutan vorgegangen wurde.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Nach der Sklerosierung empfand der Patient ein Brennen. Ebenso kam es zu einer leichten Schwellung und zu einer Farbveränderung, die ins Rötliche tendierte.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schwellung ging vollkommen zurück und das Kolorit ging ins Bläuliche über. Der Patient hat das Gefühl, dass es zu einer Verkleinerung des Befundes und zu einer ästhetischen Verbesserung gekommen ist, jedoch nicht in sehr großem Ausmaß.

Beschwerden: Der Patient beschreibt eine geringe Verbesserung. Es ist ein reduziertes Volumen vor allem mesopharyngeal und im Bereich des Gaumens zu erkennen.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Zwar empfindet der Patient die Relation von Aufwand zu Ergebnis als lohnenswert,

trotzdem erhoffte er sich mehr von der Behandlung, verblieb somit in gewissem Maße unzufrieden und vom Ergebnis enttäuscht.

Posttherapeutische Bildgebung: Es ist eine deutliche Signalabnahme festzustellen, jedoch keine signifikante Größenänderung.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Die Läsion ist konstant geblieben.

4.1.8 B.K.

Alter: 41

Geschlecht: weiblich

Lage: Die Malformation befindet sich am Zungenrand links im Übergangsbereich zwischen mittlerem und hinterem Zungendrittel lateral.

Klinisch sichtbare Größe: Es handelt sich hierbei um eine etwa 1,1 x 1,4cm große Läsion.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion lässt sich nicht gegen die Unterlage verschieben, ist derb und deutlich druckdolent. Hinzu kommt eine Erhabenheit der Malformation.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit ist heller als das der Zunge.

Schwellung vor der Behandlung: Es wurde eine Schwellung etwa ein halbes Jahr vor der Behandlung festgestellt.

Beschwerden vor der Behandlung: Die Patientin litt unter Schmerzen und Schluckbeschwerden. Hinzu kamen eine Berührungsempfindlichkeit und eine anhaltende Schwellung.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Patientin konnte dies nicht mehr genau einordnen.

Entwicklung der Beschwerden: Es gab keine feststellbare Entwicklung.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich hier um eine gut abgrenzbare Läsion am dorsalen Zungenrand, intramuskulär gelegen. Ihre Morphologie weist einen makrozystischen Charakter auf, bestehend aus drei Zysten. Die Ausdehnung beträgt 1,1cm x 1,2cm x 1,1cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurde keine Behandlung vorher durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurde eine Sklerosierung mit 1ml Ethanol 96% durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es kam zu deutlichen Schmerzen und zu einer Schwellung, die in etwa das doppelte Ausmaß des Ausgangsbefundes aufwies. Das Kolorit änderte sich ins Blauschwarze.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen und die Schwellung sind abgeklungen und erreichten das Ausmaß vor der Behandlung. Ebenso ist eine Narbe zu erkennen.

Beschwerden: Die Patientin gab an, keine Veränderungen im Anschluss an die Behandlung festgestellt zu haben.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Patientin empfand die Relation des Aufwandes zum Ergebnis nicht lohnenswert. Sie war enttäuscht. Insgesamt war sie mit dem Ergebnis unzufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde kein MRT durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Die Größe der Läsion ist konstant geblieben.

4.1.9 A.L.

Alter: 53

Geschlecht: männlich

Lage: Die venöse Malformation infiltriert bei dem Patienten die linke Gesichtshälfte, wobei auch der linke Mundwinkel und die Oberlippe bis etwa zur Hälfte betroffen sind.

Klinisch sichtbare Größe: Es handelt sich hierbei um eine Läsion die in etwa 5-7 cm lang und 3-4 cm breit ist.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion ist nicht verschieblich gegen die Unterlage, ist weich und prallelastisch, wobei der Patient aber eine Lageabhängigkeit angibt. Zu 90% ist die Malformation plan, 10% sind jedoch erhaben. Der Patient gibt an, ein Pulsieren der Läsion zu spüren. Hinzu kommt eine Kompressibilität hinzu.

Kolorit vor der Behandlung: Die Malformation weist eine dunkelblaue Farbe auf, die punktuell durch dunklere Areale unterbrochen wird.

Schwellung vor der Behandlung: Eine Schwellung wurde vor der Behandlung deutlich festgestellt. Sie trat im Laufe der Jahre auf und potenzierte sich mit der Zeit.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient beklagte sich über eine einhergehende Schwellung bei durchgeführtem Valsalva-Manöver verbunden mit einer Lageabhängigkeit. Er fühlte sich aus ästhetischer Hinsicht sehr eingeschränkt, reagierte sehr verunsichert wenn er darauf angesprochen wurde. Ebenso litt er an deutlichen Schmerzen. Beim Rasieren musste er sehr vorsichtig vorgehen.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Malformation war seit der Geburt vorhanden.

Entwicklung der Beschwerden: Der Patient gibt an in seiner Jugend eine deutlich dezentere Läsion gehabt zu haben, die aber im Laufe der Jahre immer größer und auffälliger wurde.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Malformation befindet sich in der linken Wange, im bukkalen Fettgewebe und breitet sich bis nach intrakutan aus. Ihre

Morphologie ist makrokavernös und gut abgrenzbar. Die Ausdehnung beträgt 2cm x 2cm x 1,5cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Vor zwei bis drei Jahren ließ er eine Laserbehandlung durchführen, die aber ohne jeden Erfolg war.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Die Farbe der Läsion verdunkelte sich deutlich, verblasste jedoch im Laufe der Zeit. Die posttherapeutische Größe blieb unverändert, die Schmerzen beim Valsalva- Manöver waren weiterhin sehr störend. Insgesamt blieb der Patient über das Ergebnis, und besonders über das ästhetische Resultat, sehr unzufrieden.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurde eine dreimalige Sklerosierungstherapie mit Aethoxysklerol 3% durchgeführt, wobei in den ersten Sitzungen insgesamt 6ml in alle Kavernen , in der letzten nur 0,5ml injiziert wurden.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Der Patient litt an deutlichen Schmerzen und an einem ständigem Spannungszustand. Die Läsion war deutlich gerötet, das bläuliche Kolorit verschlimmerte sich aber nicht. Die Schwellung erreichte das doppelte Ausmaß der ursprünglichen Malformation. Im Anschluss an die dritte Sklerosierungstherapie imponierte die Schwellung deutlich stärker als die ersten beiden Male und brauchte zum Abklingen auch einen deutlich längeren Zeitraum.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen gingen vollständig zurück, ebenso die Schwellung. Es kam zu einer Verbesserung des Kolorits, die Intensität ist deutlich zurückgegangen. Punktuell blieben Areale unverändert. Insgesamt kam es zu einer deutlichen Verkleinerung des Befundes mit einer damit einhergehenden eindeutigen Verbesserung der Ästhetik.

Beschwerden: Es kam zu einer deutlichen Verbesserung, vor allem in der Farbintensität der Läsion.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient empfand das Verhältnis Relation zu Aufwand als deutlich lohnenswert. Das ästhetische Ergebnis war sehr erfreulich. Abschließend ist er mit der Therapie und ihren Ergebnissen sehr zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde kein MRT durchgeführt, da sich klinisch der livide Teil deutlich verbessert hat.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Die Größe hat die Ausgangsgröße wieder erreicht, die Farbintensität ist jedoch deutlich zurückgegangen.

4.1.10 H.M.

Alter: 27

Geschlecht: männlich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine ausgedehnte venöse Malformation der rechten Gesichtshälfte, wobei die infratemporale Region, die Zunge, der Mesopharynx, der Mundboden und die submandibuläre Loge mitinfiltriert werden.

Klinisch sichtbare Größe: Die Läsion weist in etwa eine 4cm x 5cm große Ausdehnung auf.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Es handelt sich hierbei um eine tumoröse Schwellung, die mäßig induriert ist. Intraoral manifestieren sich lividverfärbte Anteile der Malformation im Bereich der rechten Zunge und des Mundbodens sowie des aufsteigenden Kieferastes. Im Bereich des Halses sind mehrere bis zu 1 cm große verschieblich indurierte Lymphknoten palpabel. Die Läsion ist gegen die Unterlage verschieblich, von einer schwammigen Konsistenz, derb und hart und gelegentlich druckdolent. Sie imponiert als erhabene Läsion die nicht pulsiert.

Kolorit vor der Behandlung: Der größte Anteil der Läsion weist eine Hautfarbe auf, ein Teil der Zunge rechts ist jedoch bläulich verfärbt.

Schwellung vor der Behandlung: Es besteht seit jeher eine Schwellung, die sich aber seit dem Kindesalter immer mehr potenziert. Bei einer Erkältung kommt es zu einer noch ausgeprägteren Manifestation der Schwellung.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient stellte sich zur Behandlung vor, da aufgrund der Malformation kein zahnärztlich-chirurgischer Eingriff möglich war. Es kam nach einem Extraktionsversuch zu einer ausgeprägten Blutung. Hinzu kommt eine deutliche Potenzierung der Beschwerden bei einer Erkältung und bei Halsschmerzen. Der Patient leidet unter einer erheblichen ästhetischen Einschränkung, unter ausgeprägten Schwellungen und Schmerzen, unter einem Fremdkörpergefühl und einer Berührungsempfindlichkeit. Hinzu kommt ein vermehrtes Zungenbeißen auf der rechten Seite.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die erste sichtbare Manifestation wurde schon bei der Geburt festgestellt.

Entwicklung der Beschwerden: Seit jeher leidet der Patient an den Beschwerden, mit zunehmendem Alter werden sie aber immer ausgeprägter.

Phleboliten: Es finden sich multiple Phleboliten innerhalb der Malformation.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich um eine ausgedehnte Malformation der ganzen rechten Gesichtshälfte. Sie infiltriert die fossa infratemporalis, den musculus masseter, die Pterygoidmuskulatur, die pharyngeale Schleimhaut im Oropharynx, das planum buccale und dehnt sich bis nach submandibulär in das subkutane Fettgewebe aus. Sie ist makrokavernös und ihre Ausdehnung beträgt 10cm x 4,8cm x 3cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurden keine Behandlungen vorher durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurde hier eine zweimalige Sklerosierungstherapie durchgeführt mit jeweils 0,5 – 1ml Ethanol 96%.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Der Patient beschreibt geringe Schmerzen und eine Schwellung ohne Farbveränderung.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen und die Schwellung sind vollständig abgeklungen. Insgesamt kam es zu einer geringen Verkleinerung des Befundes, ebenso hat sich die Schwellung im Bereich der rechten Zunge minimiert. Generell kam es zu einer ästhetischen Verbesserung der Situation.

Beschwerden: Der Patient beschreibt eine geringe Verbesserung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient empfindet die Relation des Aufwandes zum Ergebnis als lohnenswert und ist über das ästhetische Ergebnis erfreut, fügt aber hinzu, dass er sich etwas mehr erwartet hat. Die Behandlung hat seinen Mut gestärkt, noch eine Therapie durchführen zu lassen. Insgesamt verbleibt er zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es ist eine signifikante Signaländerung festzustellen, die sich besonders submandibulär manifestiert. Nach der zweiten Sklerosierung wurde kein erneutes MRT durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem geringfügigen Rückgang der Läsion.

4.1.11 A.N.

Der Patient ist verstorben; die Fragen wurden von der Tochter beantwortet.

Alter: 67

Geschlecht: männlich

Lage: Es handelte sich hierbei um eine massive flächenhafte venöse Malformation im Gesicht und den Halsweichteilen mit dadurch bedingter Larynxstenose rechts, die bis zur Epiglottis und der Plica aryepiglottica reichte. Zunge und Zungengrund rechts, hintere Pharynxwand und die Wange beidseits wurden infiltriert. Zusätzlich bestand eine Trachealeinengung durch das Struma rechts.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Es handelte sich um eine schwammige, nicht druckdolente, erhabene Läsion. Laut Information der Tochter sei die Malformation geplatzt, was dann zu einem innerlichen Verbluten geführt hat.

Kolorit vor der Behandlung: Die sichtbaren Anteile der Läsion hatten einen blauen bis dunkelroten Farbton.

Schwellung vor der Behandlung: Es soll keine Schwellung vorhanden gewesen sein.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient litt unter einem Schlaf-Apnoe-Syndrom und einem Schnarchsyndrom, ebenso an Atembeschwerden. Es trat eine Verlegung des rechten Gehörganges mit resultierender Hörminderung auf. Die Haut im Gesichtsbereich war durch die Operationen und dem daraus resultierendem Narbenzug sehr straff, was sich durch ein unangenehmes Spannen äußerte. Er hatte keine Sensibilität im unteren Gesichtsdrittel, was die Folge einer Nervschädigung nach einer Operation war.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Beschwerden hatte der Patient schon seit seiner Geburt, die sich aber mit zunehmendem Alter potenzierten.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelte sich um eine vollständig diffus infiltrierende, mikrozystische, beidseits im Gesicht lokalisierte Malformation. Es wurden komplett alle Gewebsschichten infiltriert.

Behandlung vor der Laserbehandlung in Tü: 9-10 plastische Operationen mit Transplantaten aus dem Oberschenkel und eine interstitielle

Laserbehandlung mit einem Erbium-Yak-Laser, eine Tracheotomie und weitere interstitielle und permuköse Laserbehandlungen .

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Es kam zu peripheren Nervschädigungen im Bereich des unteren Gesichtsdrittels und zur Narbenbildung und daraus resultierendem Narbenzug.

Durchgeführte Lasertherapie in Tübingen: Es wurden 4 interstitielle und permuköse Laserbehandlungen mit dem Erbium-YAK-Laser durchgeführt.

Durchgeführte Sklerosierungstherapie in Tübingen: Es wurde keine durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Der Patient hatte Schmerzen und es konnte eine deutliche Schwellung festgestellt werden, die in etwa das doppelte Ausmaß der ursprünglichen Größe erreichte. Ebenso trat eine Sensibilitätsstörung auf.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Insgesamt kam es zu einer Verkleinerung des Befundes, doch musste aufgrund der Schwellung ein Luftröhrenschnitt durchgeführt werden.

Beschwerden: In den ersten drei Monaten kam es zu einer deutlichen Verbesserung, doch darauf folgte eine rapide und letztlich unklare Verschlechterung des Allgemeinzustandes.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient und die Familie empfanden das Ergebnis als enttäuschend und waren insgesamt unzufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde kein MRT angefertigt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: In den ersten drei Monaten kam es zu einem Rückgang der Läsion, doch darauf folgte eine erneute Verschlechterung.



Abbildung 4: Klinisches Bild vor der Lasertherapie



Abbildung 5: Klinisches Bild vor der Laserbehandlung

4.1.12 M.P.

Alter: 17

Geschlecht: männlich

Lage: Es handelt sich hier um eine gemischt venöse und lymphatische Malformation bukkal links im Fettkörper der linken Wange.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion imponiert als nicht verschieblich gegen die Unterlage, weich bis prallelastisch und druckdolent. Sie ist erhaben und überwärmt.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit ist hautfarben.

Schwellung vor der Behandlung: Der Patient hatte eine Schwellung schon seit der Geburt, seit zwei Monaten jedoch beklagt er sich über einen akuten Schwellungszustand.

Beschwerden vor der Behandlung: Beschwerden sind vor allem Schmerzen und die ästhetische Einschränkung, die mit der Malformation einhergeht. Hinzu kommen ein ständiges Fremdkörpergefühl und auftretende Rezidive.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Malformation imponierte schon bei der Geburt.

Entwicklung der Beschwerden: Bei Infekten kam es zu einem deutlichen Anschwellen der Läsion, welches aber durch die Einnahme von Antibiotika wieder abklang.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Läsion befindet sich im bukkalen Fettgewebe der linken Gesichtshälfte, anterior des musculus masseter. Sie infiltriert die Subkutis und reicht bis an die Kutis heran. An den Randbereichen ist sie schlecht abgrenzbar und ihre Ausdehnung beträgt 5cm x 2,6cm x 2,3cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es fanden keine Behandlungen vor der Sklerosierung statt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen fand eine einmalige Sklerosierungstherapie statt. Hierbei wurden 0,3ml Ethanol 96% in den tieferen, Aethoxysklerol 3% in den weiter oben gelegen Arealen verwandt. Laut Patientenangabe kam eine Laserbehandlung hinzu.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Der Patient verspürte dezente Schmerzen und eine Schwellung, die in etwa das doppelte Ausmaß des Ausgangszustandes erreichte.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Es waren kaum noch Schmerzen vorhanden. Die Schwellung war jedoch noch nicht ganz abgeklungen, worauf eine Antibiotikatherapie eingeleitet wurde. Darauf klang die Schwellung komplett ab. Es kam zu einer Verkleinerung des Befundes und zu einer ästhetischen Verbesserung.

Beschwerden: Der Patient beschreibt seinen Zustand als geringe Verbesserung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Der Patient empfindet das Ergebnis nicht als ausgezeichnet, jedoch hat sich für ihn die Relation des Aufwandes zu Ergebnis gelohnt. Er möchte sich auch auf jeden Fall erneut behandeln lassen. Vom Ergebnis hat er sich etwas mehr erwartet, ist im Großen und Ganzen aber doch zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es konnte keine signifikante Größenänderung festgestellt werden, ebenso keine signifikante Änderung des Signalverhaltens.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem Rückgang der Läsion.

4.1.13 F.S.

Alter: 25

Geschlecht: männlich

Lage: Die Malformation befindet sich im Bereich der rechten Wange.

Klinisch sichtbare Größe: Sie hat in etwa die Größe einer kleinen Faust.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion war nicht verschieblich gegen die Unterlage, war von einer schwammigen und weichen Konsistenz, prallelatisch, nicht druckdolent und plan. Hinzu kam ein Pulsieren. Eine Überwärmung war nicht festzustellen und eine Kompression des Befundes war möglich.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit entsprach der Farbe der Haut.

Schwellung vor der Behandlung: Es trat keine Schwellung vor der Behandlung auf.

Beschwerden vor der Behandlung: Der Patient führt vor allem den ästhetischen Aspekt an, ebenso die Schwellung bei lageabhängiger Position des Kopfes.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Der Patient gibt an, die Läsion seit dem Kleinkindalter zu haben.

Entwicklung der Beschwerden: Er empfand die Beschwerden seit jeher gleich und konnte keine Entwicklung beschreiben.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Läsion befindet sich auf der rechten Gesichtshälfte. Sie infiltriert die fossa infratemporalis, den musculus masseter und das bukkale Fettgewebe. Ihre Morphologie ist makrokavernös und hat eine Größe von 6cm x 4cm x 4cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurden keine anderen Behandlungen vor der Sklerosierung durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurde hier eine einmalige Sklerosierungstherapie mit 0,5 – 2ml Ethanol 96% durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es kam zu Schmerzen und zu einer Schwellung in einem überschaubaren Maße.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen und die Schwellung verschwanden vollständig. Das Ausmaß des Befundes verblieb gleich und ästhetisch konnte keine Verbesserung festgestellt werden.

Beschwerden: Der Patient beschreibt sie als unverändert.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Da das Risiko sehr gering war, war es der Versuch dem Patienten in jedem Falle wert. Über das ästhetische Ergebnis war der Patient nicht erfreut, hat es aber erwartet, da er im Voraus darüber aufgeklärt wurde, dass hier mehrere Behandlungen nötig sein würden um ein Ergebnis zu erzielen. Dies ist auch der Grund, weshalb er sich unter allen Umständen weiteren Eingriffen unterziehen wird.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde keine durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Der Patient beschreibt ein Konstantbleiben der Läsion.

4.1.14 A.S.

Alter: 68

Geschlecht: weiblich

Lage: Die venöse Malformation befindet sich am ventralen Rand des musculus sternocleidomastoideus. Im Bereich des mittleren Drittels ist sie in den Larynx eingebrochen und schmiegt sich an die Innenfläche des Schildknorpels. Es handelt es sich hierbei um in den Schildknorpel reichende, zapfenartige Konvolute.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Patientin litt an Angina und den dazugehörigen Symptomen. So wurden auch alle Beschwerden mit der Angina erklärt, bis sie ihr Hals-Nasen-Ohren-Arzt nach Tübingen überwies. Die Malformation ist von außen nicht sichtbar, war somit klinisch schwer beurteilbar.

Schwellung vor der Behandlung: Die Patientin gibt an, vor der ersten Operation keine Schwellung bemerkt zu haben. Die Schluckbeschwerden wurden durch die Angina erklärt.

Beschwerden vor der Behandlung: Die Patientin beklagte sich über Stimm- und Schluckstörungen. Aus dem linken Sinus piriformis floss von hinten Speichel in den Kehlkopfeingang. Nach einer Resektion kam es zu einer Kehlkopflähmung links. Das Essen blieb teilweise links stecken, somit litt die Patientin auch an Dysphagie, ebenso an häufigem Verschlucken, Ermüdbarkeit und Heiserkeit. Ein subjektives Anschwellen beschreibt die Patientin als kommend und gehend. Die Heiserkeit trat nach einer Operation auf, nachdem ihre Stimmbänder verletzt wurden.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Die Patientin konnte den Zeitpunkt nicht mehr genau eingrenzen.

Entwicklung der Beschwerden: Die ersten Beschwerden traten in Form von Schluckbeschwerden auf, wodurch sie beim Essen sehr eingeschränkt war.

Phleboliten: Es sind Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich hier um eine nicht gut umschriebene, mehrere Gewebsschichten infiltrierende und die Gefäße umscheidende Malformation. Sie ist links zervikal lokalisiert, reicht bis an den Vorderrand des musculus sternocleidomastoideus heran und in den Larynx

hinein. Ihre Ausdehnung beträgt 5cm x 3,5cm x 2,5cm. Infiltriert werden Subkutis, Fettgewebe und Muskulatur.

Behandlung vor der Sklerosierung: Bei der Patientin wurden vielfache Eingriffe durchgeführt: eine laserchirurgische Resektion, eine chirurgische Resektion im Bereich des Kehlkopfes mit Thyreotomie und temporärer Tracheotomie, eine operative Granulationsabtragung am Kehlkopf, eine Laserresektion im Bereich der linken Taschenfalte und des Sinus piriformis, eine Tonsillektomie zur Beseitigung der Schluckhindernisse und eine Oesophagoskopie zum Tumorausschluss. Insgesamt wurden 8 Behandlungen durchgeführt.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Die Behandlungen hinterließen Narben und periphere Nervschädigungen auf der linken Seite, die mit Sensibilitätsstörungen einhergingen. Ebenso spürte die Patientin nicht, wenn Speisen im Recessus stecken bleiben. Es kam zu einer Schwellung des Halses, was eine Tracheotomie nötig machte. Aufgrund der Schmerzen bekam die Patientin Cortisonspritzen. Es kam zu einer Vereiterung mit der Gefahr der Sepsis.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Zunächst kam es zu einer Laserbehandlung in der Hals-Nasen-Ohren-Klinik. Es sollte ein erneuter Eingriff durchgeführt werden, die Patientin lehnte dies aber ab. Es folgten 2 Sklerosierungen mit jeweils 0,6 – 0,8ml Ethanol 96%.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Die Patientin gab an, absolut keine Veränderungen gehabt zu haben.

Weiterer Verlauf in den folgenden 2 Monaten: Es kam zu einer Verkleinerung des Befundes.

Beschwerden: Es kam zu einer weitgehenden Befundnormalisierung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Patientin empfand die Relation zwischen Aufwand und Ergebnis als lohnenswert, sie war sehr zufrieden mit dem Ergebnis. Sie empfand es als überraschend gut.

Posttherapeutische Bildgebung: Hier ist eine deutliche Signaländerung in den behandelten Arealen zu erkennen. Eine signifikante Größenänderung liegt nicht vor.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem eindeutigen Rückgang der Läsion.

4.1.15 M.S.

Alter: 39

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich um eine venöse Malformation links paramandibulär.

Klinisch sichtbare Größe: In etwa eine 2-3 cm große Ausdehnung.

Klinischer Befund vor der Behandlung: In gefülltem Zustand imponierte die Läsion als schwammige, weiche, erhabene, kompressible Malformation, die gegen die Unterlage verschieblich war. Sie war druckdolent und nicht überwärmt.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit ist hautfarben.

Schwellung vor der Behandlung: Die Schwellung manifestierte sich schleichend vor etwa zehn Jahren.

Beschwerden vor der Behandlung: Die Patientin beklagte sich über eine ästhetische und funktionelle Einschränkung aufgrund der Malformation, die mit deutlichen Schmerzen einherging. Sie beschreibt eine ständige Furcht vor dem Platzen, da die Kavernen sehr prall gefüllt waren. Hinzu kam ein unangenehmes Fremdkörpergefühl. Im Laufe der Zeit füllte sich die Läsion in einem immer größeren Ausmaß und entleerte sich immer langsamer.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Der Zeitpunkt der Erstmanifestation war das Erwachsenenalter.

Entwicklung der Beschwerden: Man konnte eine deutliche Potenzierung der Beschwerden feststellen. Vor allem der Schwellungszustand wurde immer ausgeprägter und klang deutlich langsamer ab.

Phleboliten: Es sind zwei Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich hier um eine Malformation, die in mehrere Kompartimente unterteilt werden kann. Das erste ist im Bereich des musculus masseter lokalisiert und nicht eindeutig abgrenzbar. Dieser Anteil wurde nicht sklerosiert. Ein weiterer Teil befindet sich im planum buccale und hat eine Längsausdehnung von 1,2cm. Der dritte Anteil ist prämasseterisch lokalisiert und infiltrierte das Fettgewebe. Er hat eine Größe von 1,3cm x 1,3cm x 1,2cm. Sie sind umschrieben abgrenzbar und jeweils makrozystisch.

Behandlung vor der Sklerosierung: Die Patientin hatte eine weitere venöse Malformation im Bereich des Mundwinkels, die früher durch eine einmalige chirurgische Resektion entfernt wurde. Die hier beschriebene und behandelte Malformation wurde nicht chirurgisch therapiert. Die folgenden Angaben richten sich auf die Resektion im Bereich des Mundwinkels.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Intraoral imponiert eine Narbe. Es kam zu einer peripheren Fazialisparese im Bereich der linken Lippenhälfte. Mit dem ästhetischen Ergebnis ist die Patientin sehr zufrieden. Das Kolorit nahm den umliegenden Hautton an. Die Schmerzen und die Schwellungen gingen deutlich zurück und verschwanden fast vollständig. Die posttherapeutische Größe minimierte sich markant und die Läsion ist fast nicht mehr sichtbar.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Hier wurde eine zweimalige Sklerosierungstherapie durchgeführt. In der ersten wurden 0,6 – 0,8ml Ethanol 96%, in der zweiten 0,5ml Aethoxysklerol 3% injiziert.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Die Patientin beklagte sich weder über Schmerzen noch über einen Schwellungszustand. Das Kolorit verblieb unverändert.

Weiterer Verlauf in den folgenden 2 Monaten: Es traten keine Komplikationen auf, die Patientin verblieb weiterhin ohne Schmerzen und Schwellungen. Es kam zu einer deutlichen Verkleinerung des Befundes, was eine erhebliche ästhetische Verbesserung zur Folge hatte.

Beschwerden: Die Patientin beschreibt ihren Zustand als weitgehende Befundnormalisierung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Sie empfindet die Relation zwischen Aufwand und Ergebnis in jedem Fall als lohnenswert. Sie ist sehr zufrieden und das Ergebnis hat ihre Vorstellungen sogar bei weitem übertroffen. Das ästhetische Ergebnis hat sich zu ihrer vollsten Zufriedenheit verbessert.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde keine durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem deutlichen Rückgang der Läsion.

4.1.16 T.T.

Alter: 23

Geschlecht: männlich

Lage: Es handelt sich hier um eine ausgedehnte Malformation des gesamten unteren Gesichtsdrittels links. Sie reicht vom Ohr abwärts bis in den Halsbereich, infiltrierte die Hälfte der linken Unterlippe, die linke Wange und Zunge.

Klinisch sichtbare Größe: Die Ausdehnung beträgt in etwa 20 x 20 cm.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion imponiert als derbe bis harte, nicht druckdolente, plane und nicht überwärmte Veränderung, die nicht verschieblich gegen die Unterlage ist.

Kolorit vor der Behandlung: Das Kolorit war dunkelblau.

Schwellung vor der Behandlung: Die Schwellung manifestierte sich schon seit der Geburt.

Beschwerden vor der Behandlung: Als Beschwerden empfindet der Patient nur die ästhetische Einschränkung. Seit seinem achten Lebensjahr kam es zu einem Stillstand des Wachstums.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Schon seit seiner Geburt manifestierten sich auch die in Zusammenhang stehenden Beschwerden, in diesem Falle die eingeschränkte Ästhetik.

Entwicklung der Beschwerden: Seit dem achten Lebensjahr gibt es keine Progression im Wachstum.

Prätherapeutische Bildgebung: Die Malformation infiltrierte Subkutis, Muskulatur und Schleimhaut im Bereich des Gesichtes links und ist nicht scharf abgrenzbar.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurden zahlreiche Eingriffe durchgeführt, bevor der Patient eine Sklerosierungstherapie durchführen ließ. Die genaue Anzahl konnte er nicht mehr genau angeben. Im Bereich der Ober- und Unterlippe wurde eine Resektion durchgeführt, ebenso im Bereich der Wange und des Halses. Es wurden 15-16 Laserbehandlungen durchgeführt. Zwischen dem ersten und achten Lebensjahr wurden Magnesiumimplantate eingesetzt, die nicht wieder entfernt wurden.

Verlauf und Ergebnis der Behandlungen: Die zahlreichen Eingriffe hinterließen Narben, die aber inzwischen fast verblasst sind. Hinzu kam eine Facialisparesie. Das Ergebnis wurde zwar von mal zu mal besser, erreichte aber nie einen Grad der absoluten Zufriedenheit. Das Drückgefühl beim Valsalva-Manöver war deutlich ausgeprägt. Der Patient empfand keinen Unterschied in der posttherapeutischen Größe; der einzige Unterschied bestand in der resezierten Unterlippe und darin, dass die Läsion etwas flacher wurde.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurde eine einmalige Sklerosierungstherapie durchgeführt, wobei insgesamt 3ml Ethanol 96% verwandt wurden.

Lasertherapie: In Tübingen wurde keine Lasertherapie durchgeführt. Insgesamt kam es aber zu Therapien mit drei verschiedenen Lasern. Etwa an die zwanzig Behandlungen wurden laut Patient durchgeführt, die alle zu einer Verbesserung des Kolorits führen sollten. Sie waren jedoch erfolglos.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Der Patient beklagte sich weder über Schmerzen noch über Schwellungen.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Es gab keine Komplikationen. Der ästhetische Zustand veränderte sich jedoch nicht.

Beschwerden: Der Patient beschreibt seinen Zustand als unverändert.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Er empfand die Relation des Aufwandes zum Ergebnis nicht als lohnenswert. Das ästhetische Ergebnis war nicht zufrieden stellend und er hat es auch nicht in dieser Form erwartet. Insgesamt ist er unzufrieden und enttäuscht.

Posttherapeutische Bildgebung: Es ist eine punktuelle Signaländerung festzustellen, jedoch keine signifikante Größenänderung.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu keiner markanten Veränderung des Befundes und damit zu einem Konstantbleiben der Malformation.

4.1.17 K.W.

Alter: 67

Geschlecht: weiblich

Lage: Die Gefäßmalformation befindet sich an der Unterlippe.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Läsion ist verschieblich gegen die Unterlage, von weicher Konsistenz und erhaben. Sie weist eine Druckdolenz auf. Ein Pulsieren ist nicht vorhanden.

Kolorit vor der Behandlung: Die Läsion weist ein bläuliches Kolorit auf.

Schwellung vor der Behandlung: Es ist seit jeher eine Schwellung vorhanden.

Beschwerden vor der Behandlung: Die Patientin litt unter Schmerzen und unter einer ständigen Angst, sich auf die Malformation zu beißen. Dies passierte ihr auch sehr oft. Nach dem Verlust der Zähne und mit der Eingliederung einer Totalprothese empfand sie die Läsion als noch viel unangenehmer.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Schon seit der Geburt manifestierte sich die Malformation.

Entwicklung der Beschwerden: Eine Potenzierung mit Verlust der Zähne und Eingliederung einer Totalprothese.

Behandlung vor der Sklerosierung: Es wurde keine Behandlung vorher durchgeführt.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurde eine einmalige Sklerosierungstherapie durchgeführt. Dabei wurde Aethoxysklerol 3% perkutan in das Lippenrot der Unterlippe injiziert. Ebenso fand eine Koagulation mit Umstechung statt.

Lasertherapie: Eine einmalige interstitielle Lasertherapie mit dem Nd:YAG-Laser im Bereich der Unterlippe und der Wange links.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Die Patientin wies keine Schmerzen auf, jedoch eine deutliche Schwellung, die in etwa das doppelte Ausmaß des Ausgangsbefundes darstellte. Das Kolorit wurde rosiger.

Weiterer Verlauf in den folgenden 6 Wochen: Die Schmerzen und die Schwellung klangen vollständig ab, die Farbe verbesserte sich noch mehr.

Beschwerden: Die Patientin beschreibt ihren Zustand als weitestgehende Befundnormalisierung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Das Ergebnis wurde erwartet und die Patientin ist mit dem Ergebnis insgesamt sehr zufrieden. Die Relation des Aufwandes zum Ergebnis hat sich für sie in jedem Falle gelohnt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem Rückgang der Läsion.

4.1.18 H.S.

Alter: 60

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich hierbei um eine Malformation im Bereich des vorderen Zungenkörpers, der Zungenunterseite und des Zungenrandes auf der rechten Seite. Man kann hier zwischen zwei Raumforderungen unterscheiden, wobei die eine sich auf der rechten oberen Zungenhälfte befindet und etwas kleiner ist, die andere auf der Zungenunterseite rechts lokalisiert ist und mit der ersten Raumforderung kommuniziert.

Klinisch sichtbare Größe: Die Läsion im Bereich der Zungenunterseite misst etwa 5x5 cm, die andere Raumforderung ist mit etwa 1,5 x 1 cm kleiner.

Klinischer Befund vor der Behandlung: Die Lymphknoten sind beidseits mit etwa 1cm vergrößert, jugulodigastrisch imponieren weitere Lymphknoten. Die kleinere Läsion der Zungenhälfte erscheint als große weiche, kugelförmige Raumforderung mit intakter Oberfläche und Verschieblichkeit gegen die Unterlage. Die etwas größere Raumforderung imponiert als großer, exophytischer, weicher, dunkelblauer Knoten mit Verkleinerung auf Druck. Die Läsionen sind beide erhaben, nicht überwärmt und druckdolent.

Kolorit vor der Behandlung: Die Läsion besaß ein dunkelviolettes Kolorit, das bei Füllung sogar ins Schwarze überging.

Schwellung vor der Behandlung: In der größeren Läsion kam es während der letzten 25-30 Jahren zu Schwellungen. In den letzten Jahren dauerte der Entleerungsprozess länger als früher.

Beschwerden vor der Behandlung: Es kam zu periodischer Vergrößerung der rechten Zungenhälfte mit vorhandener Druckschmerzhaftigkeit und zusätzlich vermehrtem Zungenbeißen. Die Patientin war beim Reden sehr eingeschränkt, litt unter Schwellung beim Valsalva-Manöver und wies auch eine Berührungsempfindlichkeit auf.

Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden: Der größere Anteil zeigte Beschwerden vor 25-30 Jahren, der kleinere erst später.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Es handelt sich um eine makrozystische Läsion, die aus zwei Zysten besteht. Sie ist intramuskulär im Bereich der Zungenspitze lokalisiert und sehr gut abgrenzbar. Ihre Größe beträgt 2,3cm x 1,2cm x 1,1cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: Man wollte die Patientin operieren, doch sie weigerte sich.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: In Tübingen wurde 1 Sklerosierungstherapie mit 0,4ml Ethanol 96% durchgeführt.

Posttherapeutische Veränderungen in den ersten 2 Wochen: Es imponierte eine deutliche Schwellung, die in etwa das doppelte Ausmaß des Ausgangsbefundes aufwies. Hinzu kamen starke Schmerzen. Das Kolorit ging ins Dunkelblaue bis Schwarze über. Die Patientin beschreibt eine eingeschränkte Redefähigkeit.

Weiterer Verlauf in den folgenden 2 Monaten: Es kam zu einem Abklingen aller Beschwerden und zu einer deutlichen Verkleinerung der Malformation. Das Kolorit nahm gänzlich die Schleimhautfarbe an.

Beschwerden: Die Patientin beschreibt ihren Zustand als weitgehende Befundnormalisierung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Beschwerden sind komplett zurückgegangen. Die Patientin empfindet das Verhältnis der Ergebnisse zum Aufwand als absolut lohnenswert und ist sehr zufrieden.

Posttherapeutische Bildgebung: Es wurde keine durchgeführt.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einem deutlichen Rückgang der Läsion.



Abbildung 6: Klinisches Bild vor der Sklerosierung



Abbildung 7: Klinisches Bild nach der Sklerosierung

4.1.18 B.O.

Alter: 25

Geschlecht: weiblich

Lage: Es handelt sich um eine ausgedehnte, venöse Malformation der rechten Gesichtshälfte mit Beteiligung der Orbita, der Wange, der Mundhöhle und des Pharynx.

Phleboliten: Es sind keine Phleboliten vorhanden.

Prätherapeutische Bildgebung: Die gesamte rechte Gesichtshälfte ist betroffen. Die Malformation infiltriert Kutis, subkutanes Fettgewebe und Muskulatur. Fossa infratemporalis, Pterygoidloge und die Schleimhaut des Oropharynx sind betroffen. Sie ist nicht scharf abgrenzbar. Ihre Morphologie ist mikro- und makrozystisch und die Ausdehnung beträgt 14cm x 7cm x 6cm.

Behandlung vor der Sklerosierung: In der Kindheit sind chirurgische Reduktionen in Tübingen durchgeführt worden.

Durchgeführte Therapie in Tübingen: Es wurden 6 mal Sklerosierungen der großen, venösen Kavernen der rechten Gesichtshälfte durchgeführt, wobei jeweils

2-5 ml Ethanol 96% injiziert wurden. Lediglich in einer Sitzung wurde ein geringeres Volumen von 0,5 – 1,5 ml verwandt.

Posttherapeutische Bildgebung: Es ist eine deutliche Reduktion der Größe zu erkennen. Die posttherapeutische Ausdehnung beträgt 12cm x 6cm 4,5 cm. Es fällt eine Abnahme der lokalfordernden Anteile auf, die mit einem Erschlaffen der prallen Anteile einherging. Es ist eine signifikante Hypointensität des Signals in den sklerosierten Gebieten zu erkennen.

Beschwerden: Es kam zu einer deutlichen Verbesserung.

Einschätzung des Patienten insgesamt nach der Behandlung: Die Patientin empfindet das Verhältnis Aufwand zu Ergebnis als absolut lohnenswert und gibt eine ästhetische Verbesserung an. Sie ist insgesamt sehr zufrieden.

Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie: Es kam zu einer Volumenreduktion mit deutlichem Restbefund.



Abbildung 8: O.B. im Alter von 4 Jahren



Abbildung 9: Patientin vor Beginn der Sklerosierungstherapie im Alter von 21



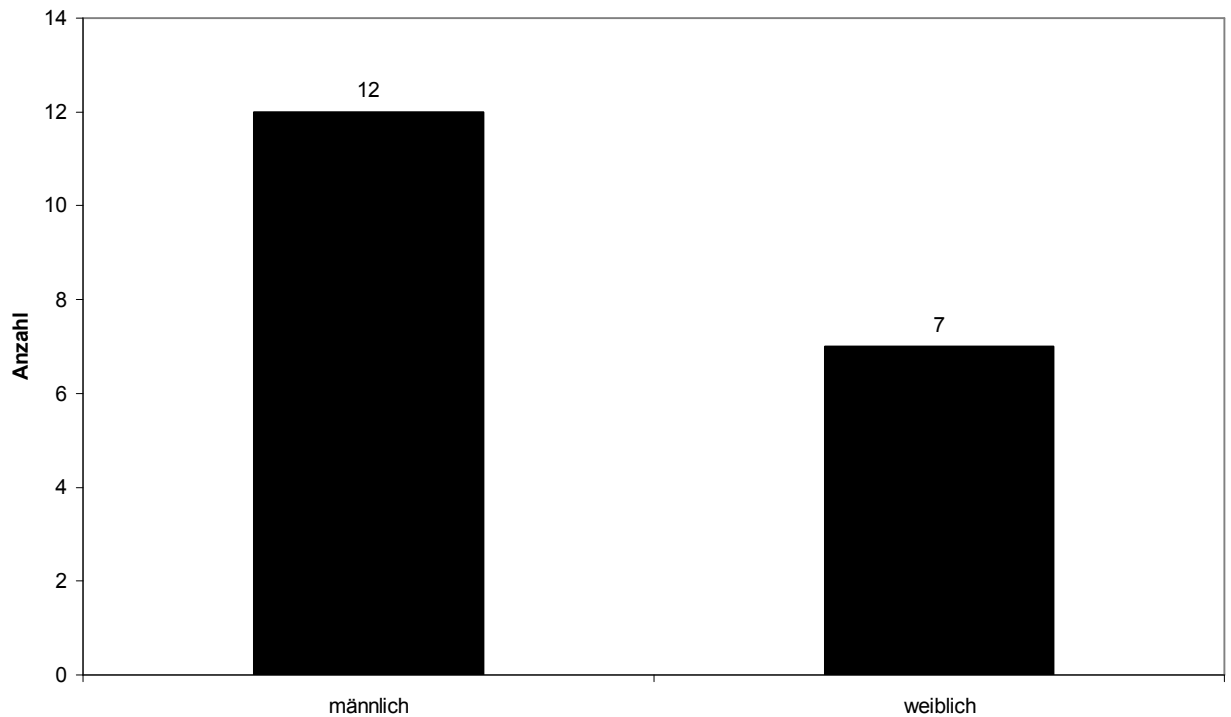
Abbildung 10: Patientin im Alter von 23



Abbildung 11: Patientin im Alter von 24

4.2. Auswertung der Patientenprofile

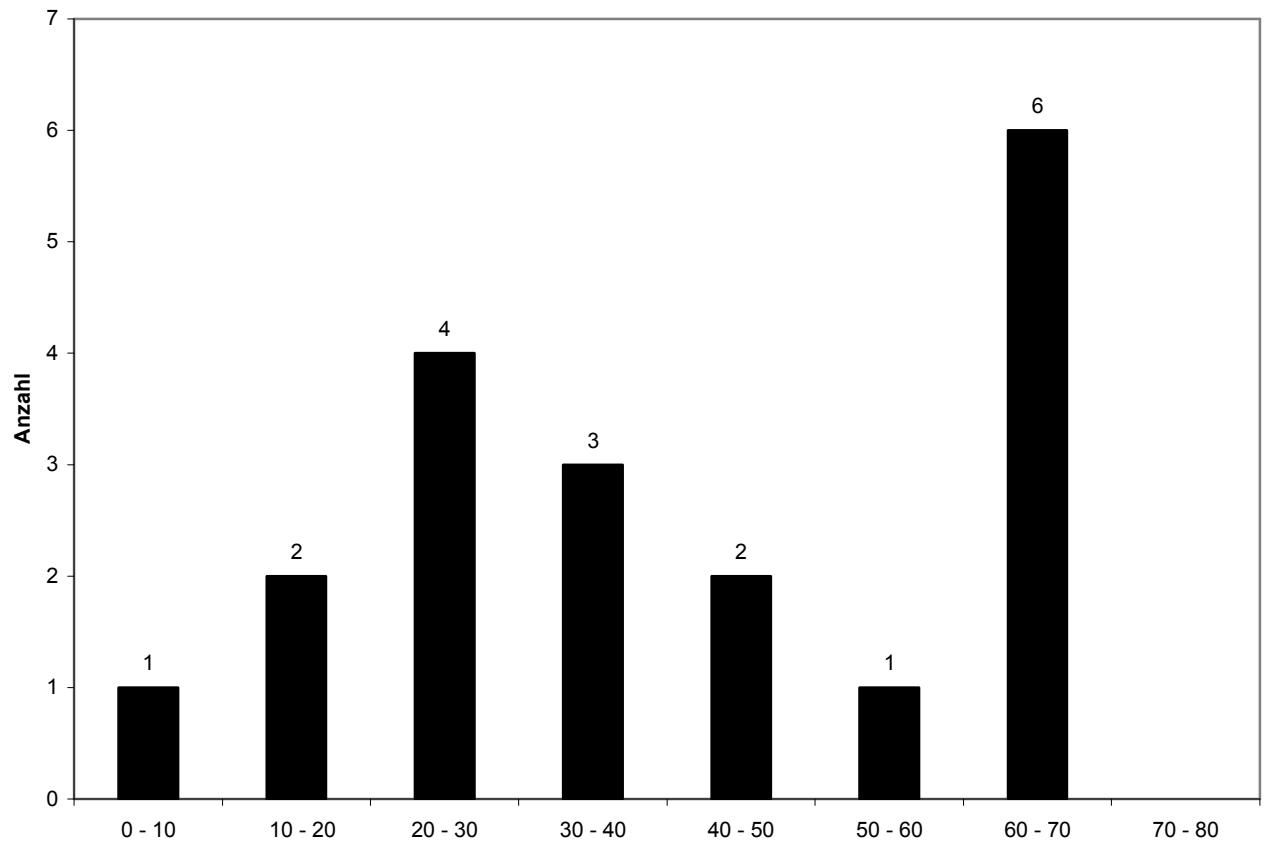
4.2.1 Geschlecht



**Abbildung 12: Geschlechtsverteilung zum Zeitpunkt der ersten Sklerosierung
n = 19 Patienten**

Bei der Erfassung der 19 Patienten ergab sich die in Abbildung 12 dargestellte Geschlechtsverteilung zum Zeitpunkt der ersten Sklerosierung. Es wurden 12 männliche (66,6%) und 7 weibliche (36,9%) Patienten behandelt.

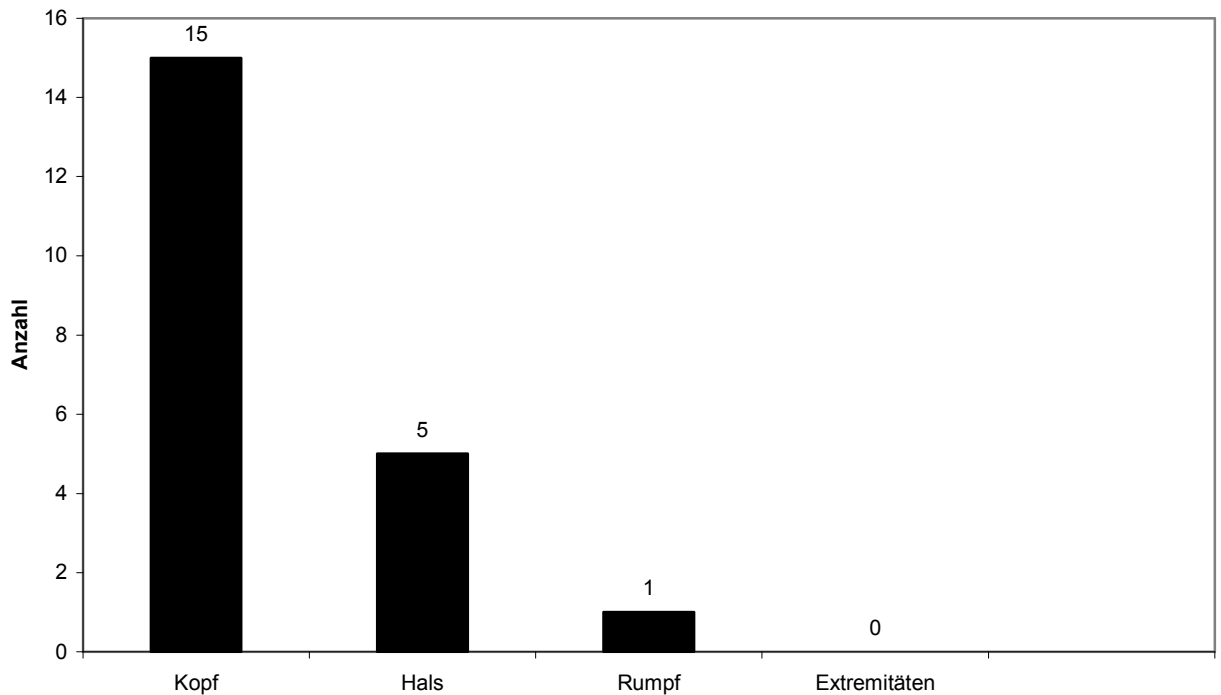
4.2.2 Alter



**Abbildung 13: Altersverteilung zum Zeitpunkt der ersten Sklerosierung
n = 19 Patienten**

Es ist zu erkennen, dass bei den hier behandelten Patienten 31,3% im Alter von 60-70 erstmalig sklerosiert wurden; 21% befanden sich im Alter zwischen 20 – 30.

4.2.3 Verteilung der Malformationen

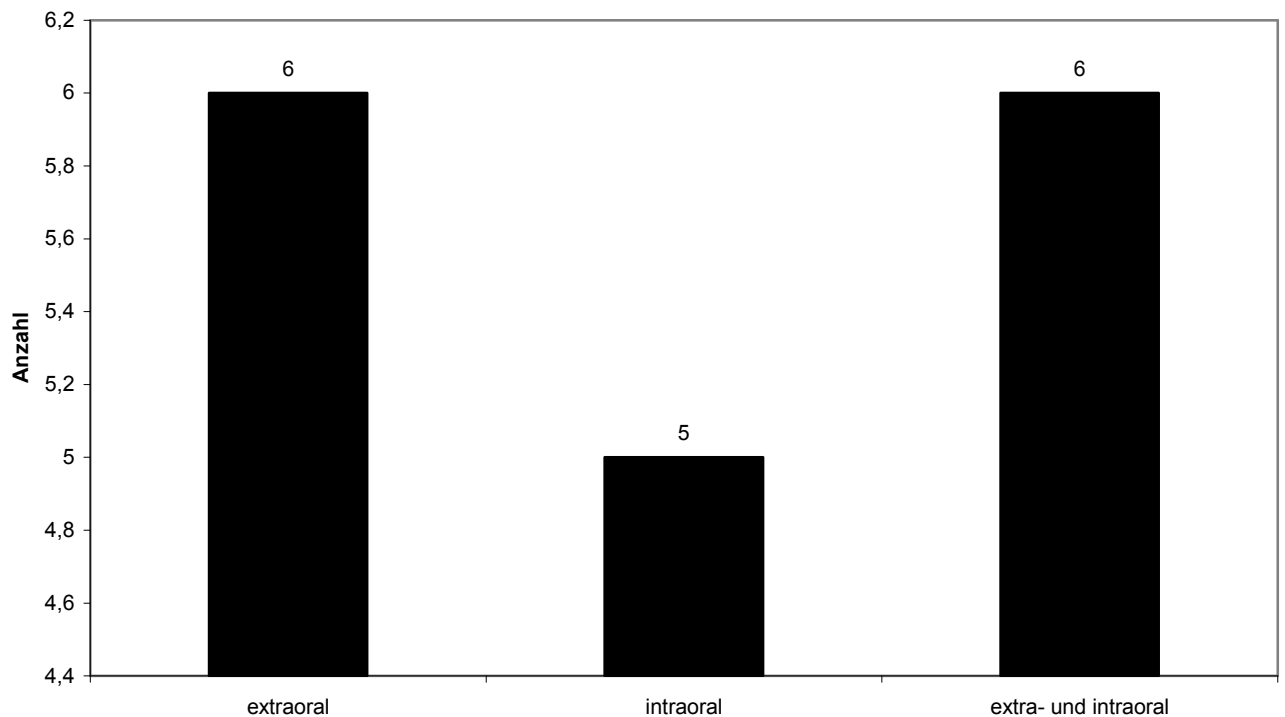


**Abbildung 14: Anatomisch regionale Verteilung der Malformationen auf den Körper (Mehrfachnennungen möglich)
n = 18 Patienten**

Abbildung 14 stellt die Verteilung der Malformationen auf die Körperoberfläche dar. Im untersuchten Krankengut von n = 18 Patienten ist die überwiegende Anzahl der Malformationen im Bereich des Kopfes lokalisiert.

Die Malformationen im Bereich des Halses vergesellschafteten sich in diesem Patientengut in den meisten Fällen mit Malformationen im Bereich des Kopfes, traten somit sehr selten isoliert auf.

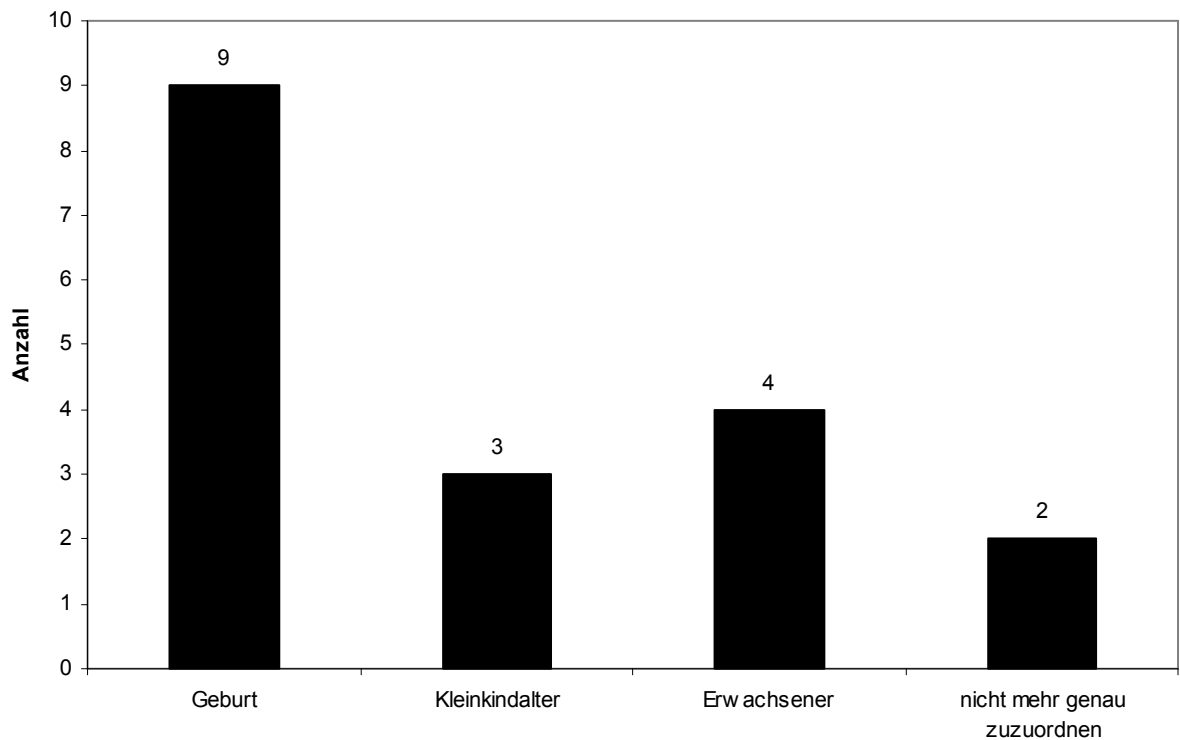
4.2.4 Verteilung der Malformationen extraoral – intraoral



**Abbildung 15: Verteilung der Malformationen im Kopfbereich
Extraoral und intraoral
n = 17 Patienten**

Abbildung 15 gibt einen Überblick über die extraorale und intraorale Lokalisation der Malformationen im Kopfbereich. Bei 35% (n=6) der Patienten im untersuchten Krankengut manifestieren sich die Malformationen extraoral. Bei 30% (n=5) der untersuchten Patienten lokalisieren sich die Malformationen intraoral und bei 35% (n=6) extra- und intraoral.

4.2.5 Zeitpunkt der Erstmanifestation



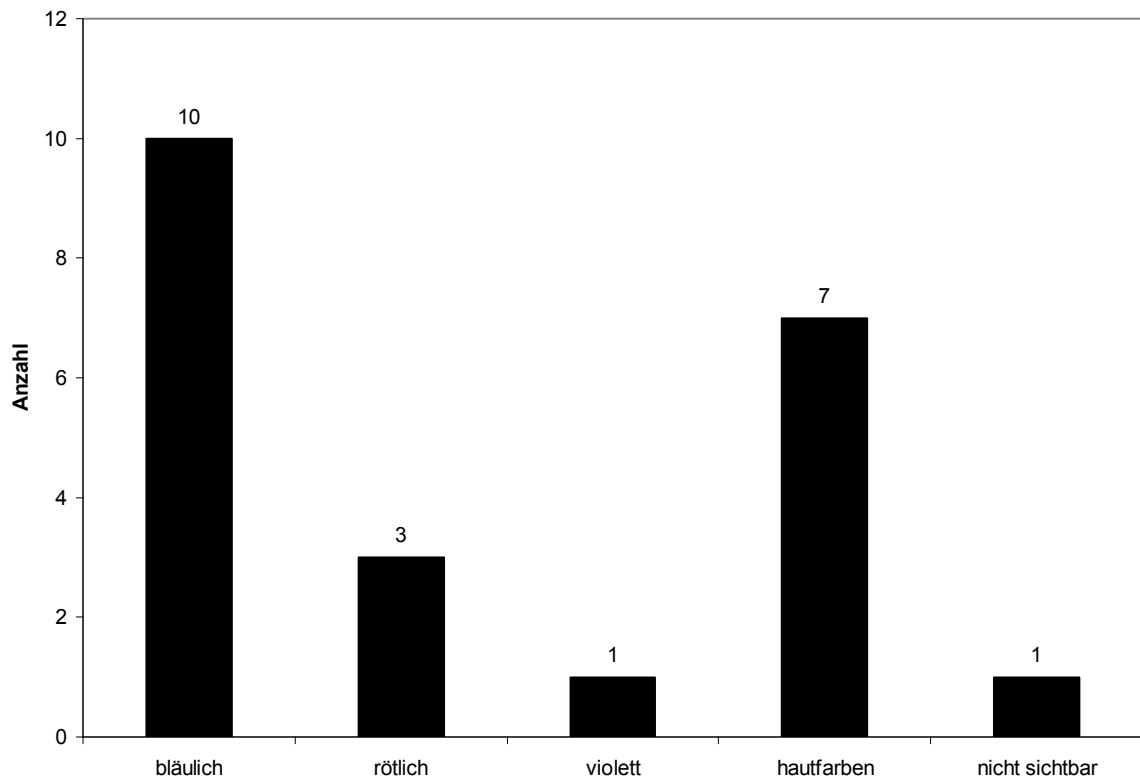
**Abbildung 16: Zeitpunkt der Erstmanifestation der Beschwerden
laut Patientenangaben
n = 18**

50 % der Patienten, und damit der größte Anteil des Patientengutes (n=9), gab den Zeitpunkt der Erstmanifestation bei der Geburt an.

Bei 16% (n=3) wurde das Kleinkindalter genannt und bei nicht 22% (n=4) erst das Erwachsenenalter.

11% (n=2) konnten den Zeitpunkt nicht mehr eindeutig zuordnen.

4.2.6 Kolorit der Malformation



**Abbildung 17: Kolorit der Malformation vor der Behandlung
(Mehrfachnennungen möglich)
n = 18**

Abbildung 17 zeigt deutlich, dass das vorherrschende Kolorit der Malformationen mit 55,5% (n=10) blau ist.

Ein rotes Kolorit wurde bei 16% (n=3) Patienten angegeben.

Bei 38% ist kein anderes Kolorit als das der umgebenden Gewebe zu erkennen. Es handelt es sich hier um Malformationen mit hautfarbenen Kolorit.

Bei nur einem Patienten (5%) wurde eine violette Farbe der Läsion angegeben.

Bei einigen Patienten imponierte nicht eindeutig eine einzige Farbe. Hier sollten die roten Läsionen besonders hervorgehoben werden, die meistens mit dem blauen Kolorit vergesellschaftet sind.

4.2.7 Verteilung der klinischen Befunde der Malformationen

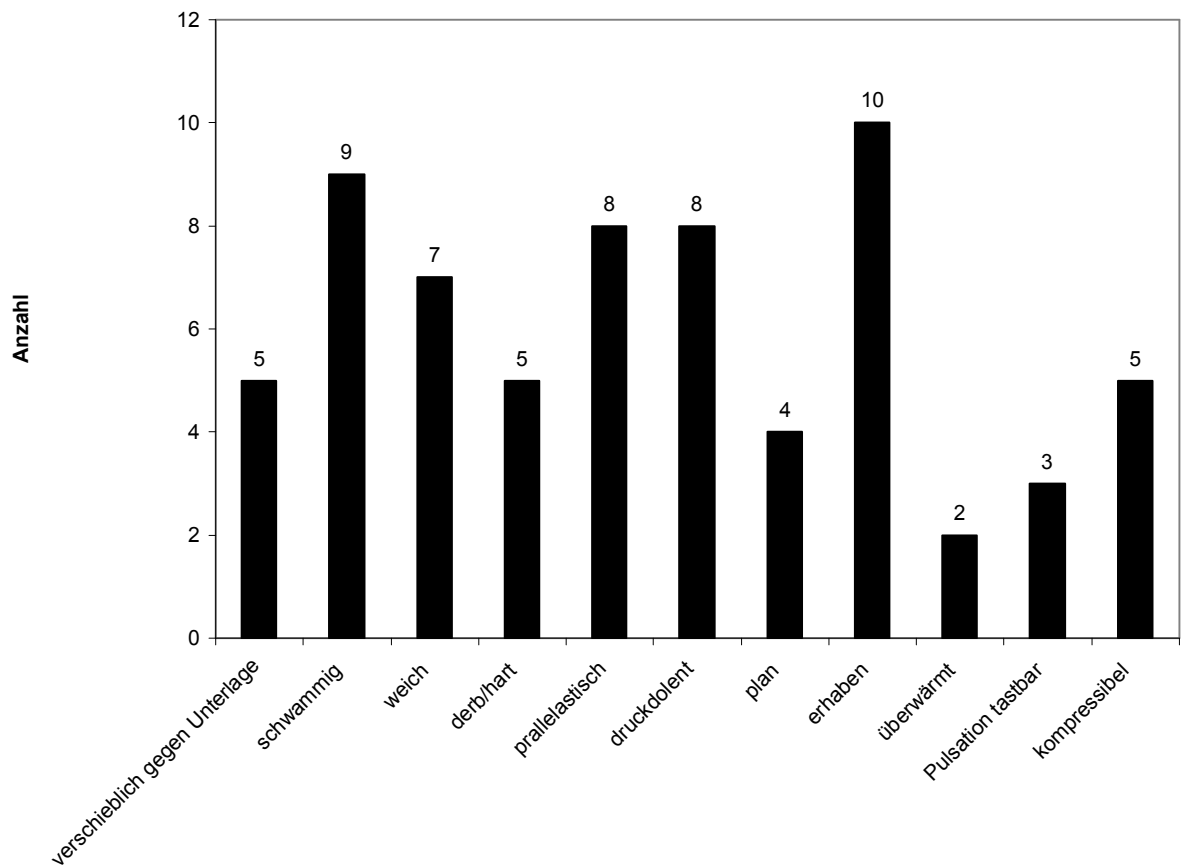


Abbildung 18: Verteilung der klinischen Befunde der Malformation anhand von Patientenangaben (Mehrfachnennungen möglich) n = 18

Abbildung 18 gibt eine Übersicht der klinischen Befunde der Malformationen, die anhand von subjektiven Kriterien der Patienten zusammengestellt wurden.

Man erkennt deutlich, dass die Angabe Erhabenheit von 55% des Patientengutes, und damit dem größten Anteil (n=10), gemacht wurde.

Mit 50% empfand ein annähernd ebenso großer Anteil des Kollektivs (n=9) die Malformationen als schwammig, jeweils 44% der Patienten (n=8) als prallelastisch und druckdolent.

38% (n=7) stellen den Anteil der Patienten dar, die eine weiche Konsistenz der Malformationen beschrieben.

Die Angaben kompressibel, verschieblich gegen die Unterlage und derb/ hart wurden von jeweils 27% des Patientengutes (n=5) gemacht.

Plane Malformationen wurden bei nur 22% (n=4) Patienten manifest.

Einen sehr geringen Anteil bei den Angaben der Befunde stellen die überwärmte Malformation mit 11% (n=2) und die pulsierende Malformation mit 16% (n=3) dar.

Zu beachten ist hier, dass Mehrfachnennungen möglich sind.

4.2.8 Verteilung der Beschwerden der Patienten vor der Sklerosierung

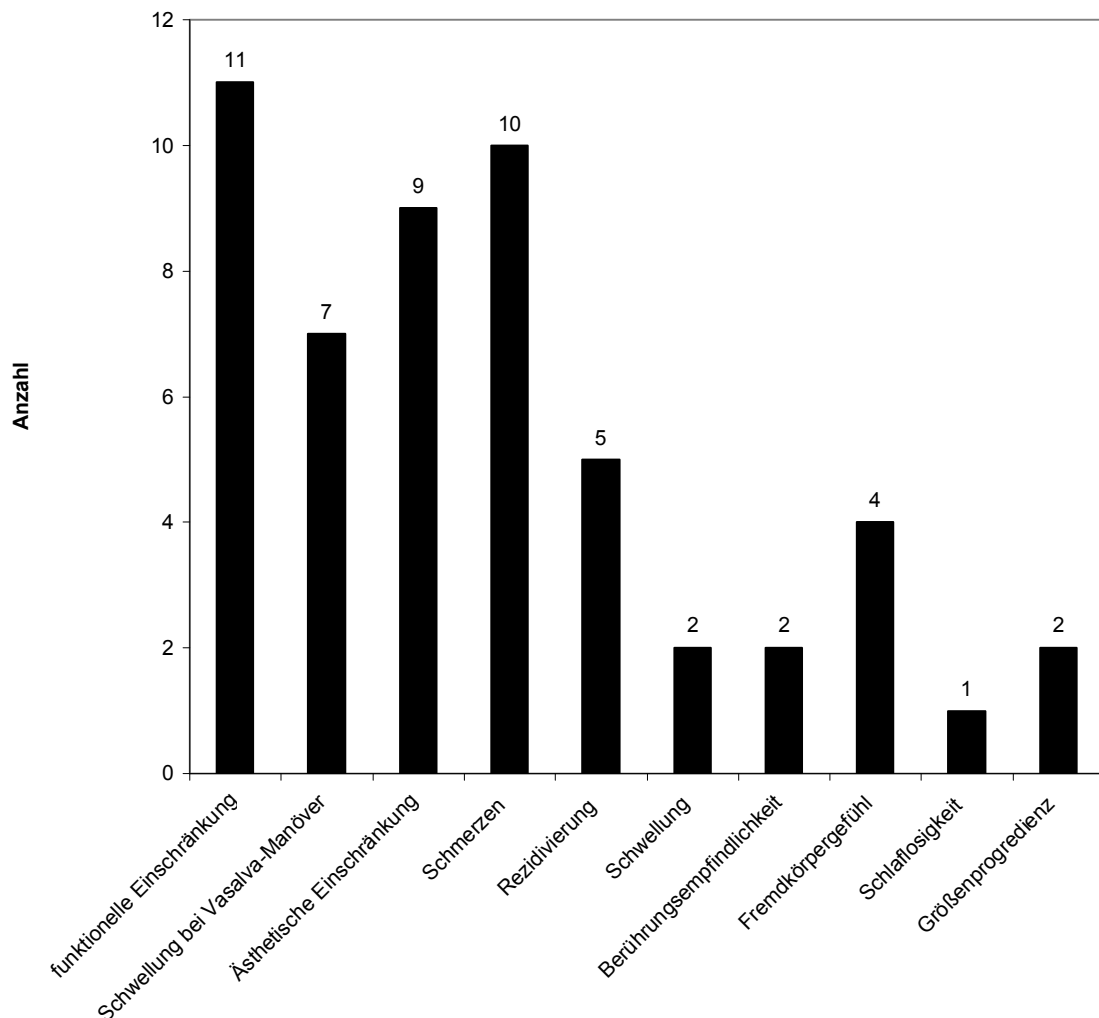


Abbildung 19: Verteilung der Beschwerden der Patienten vor der Sklerosierung laut Patientenangaben (Mehrfachnennungen möglich) n = 8

Aus Abbildung 19 werden die subjektiven Beschwerden der Patienten ersichtlich. In den meisten Fällen stellten diese Beschwerden auch den

eigentlichen Behandlungsgrund dar. Man sollte beachten, dass alle Patienten mehr als nur eine Beschwerde angaben.

Funktionelle Einschränkungen, Ästhetische Einschränkungen, Schmerzen und Schwellungen imponieren besonders bei den Beschwerdebildern der Patienten. In Abbildung 20 werden die funktionellen Einschränkungen näher differenziert.

4.2.9 Verteilung der funktionellen Einschränkungen

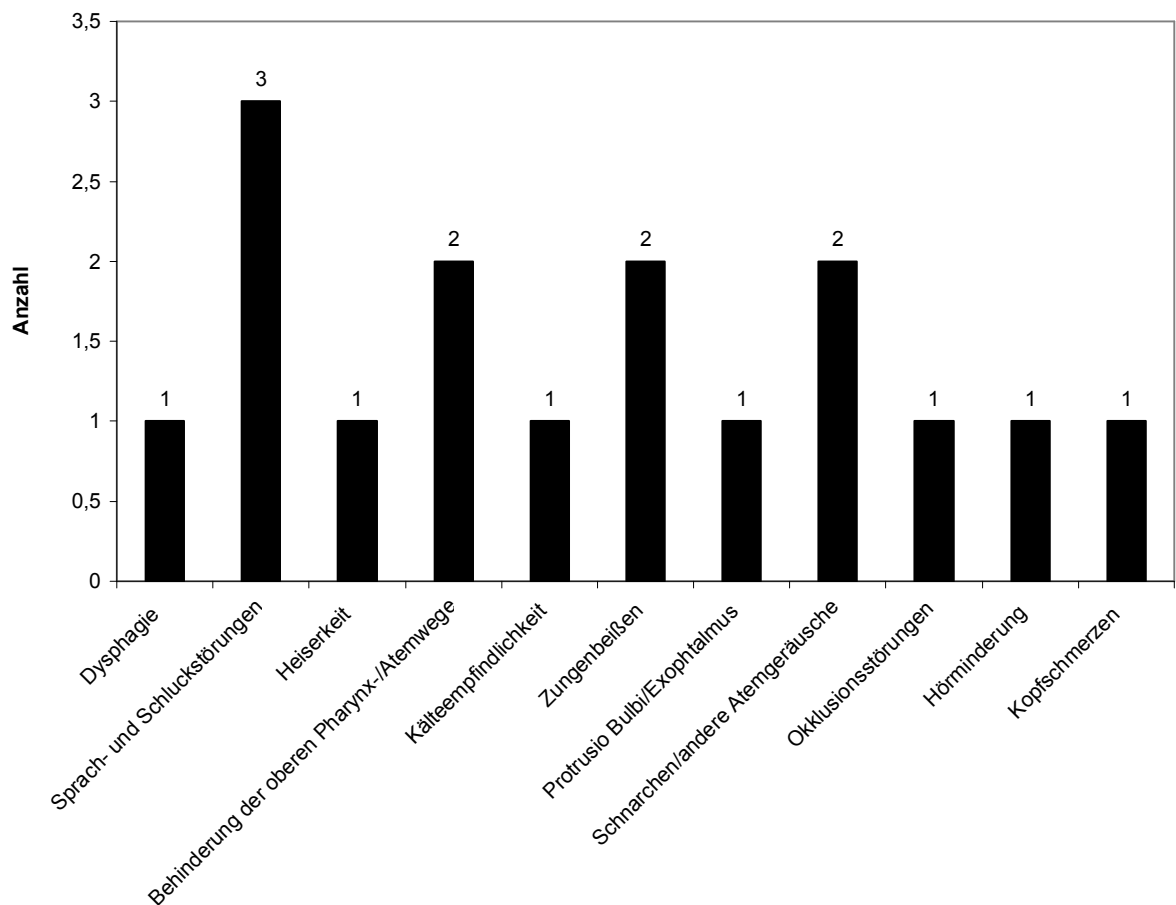


Abbildung 20: Verteilung der funktionellen Einschränkungen anhand von Patientenangaben (Mehrfachnennungen möglich) n = 18

Abbildung 20 verdeutlicht, dass Sprach- und Schluckstörungen, Behinderung der oberen Pharynx- und Atemwege, vermehrtes Zungenbeißen und Atemgeräusche in dem hier behandelten Kollektiv die Mehrzahl der funktionellen Einschränkungen darstellen. Man sollte beachten, dass die Lokalisation der Malformation und damit die Raumforderung der Läsion maßgeblich für eventuell auftretende funktionelle Einschränkungen sind.

Die folgende Abbildung 21 soll eine Übersicht der Einschränkungen bezogen auf Sehen, Kauen, Hören, Atmen, Sprechen und Schlucken darstellen.

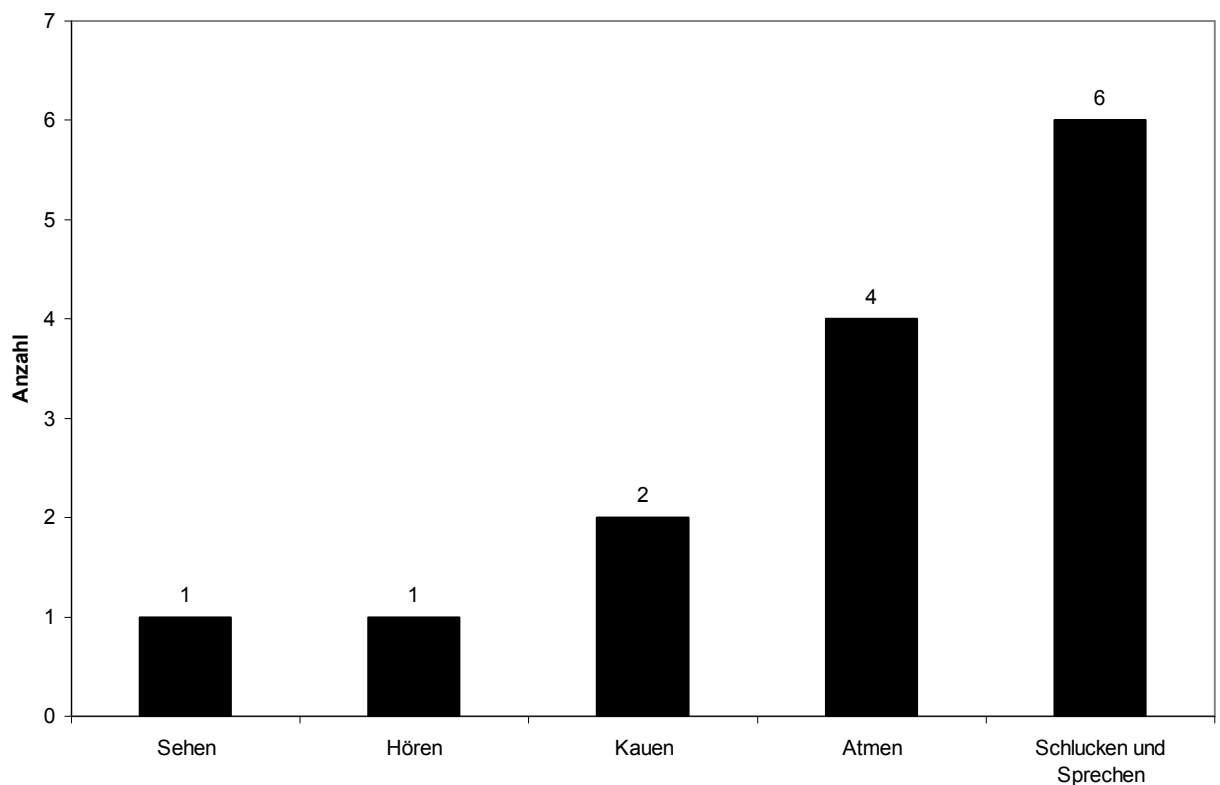
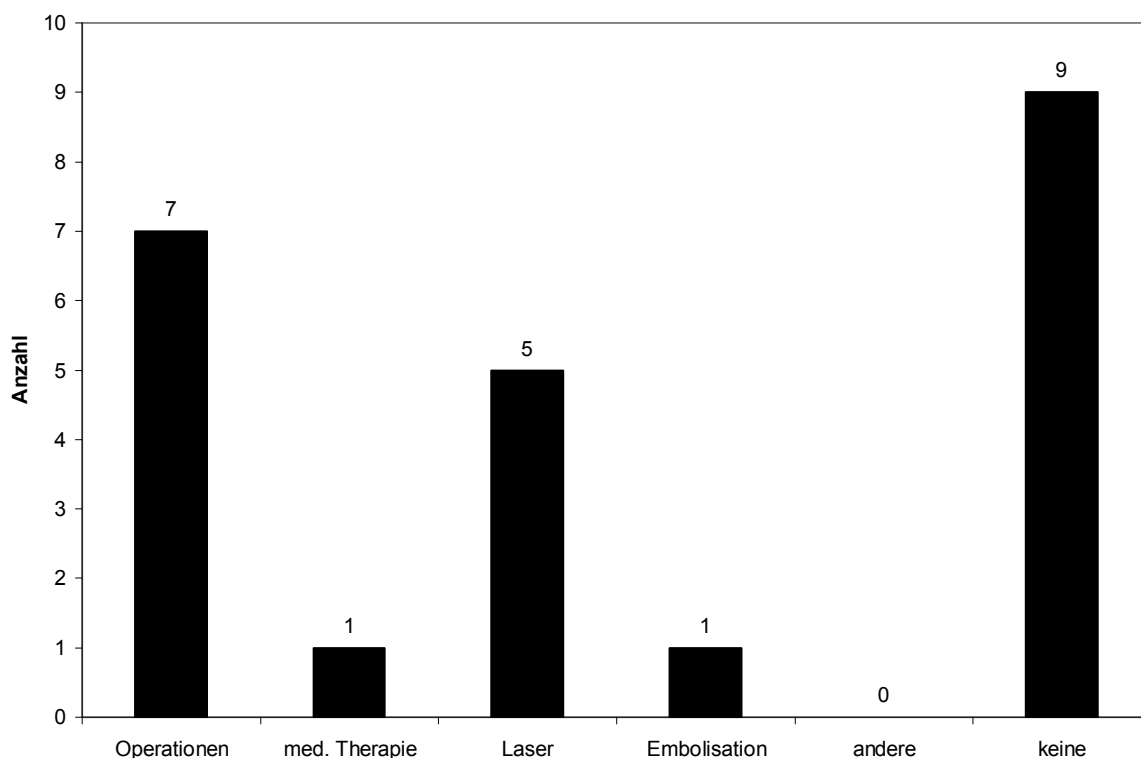


Abbildung 21: Verteilung der funktionellen Einschränkungen bezogen auf Sehen, Hören, Kauen, Atmen, Schlucken und Sprechen (Mehrfachnennungen möglich) n = 8

Es ist hier deutlich eine vermehrte Einschränkung im Bereich des Schluckens und Sprechens festzustellen, ebenso sind die Einschränkungen im Bereich des Atmens nicht unerheblich.

4.2.10 Vorangegangene Therapien vor der Sklerosierung



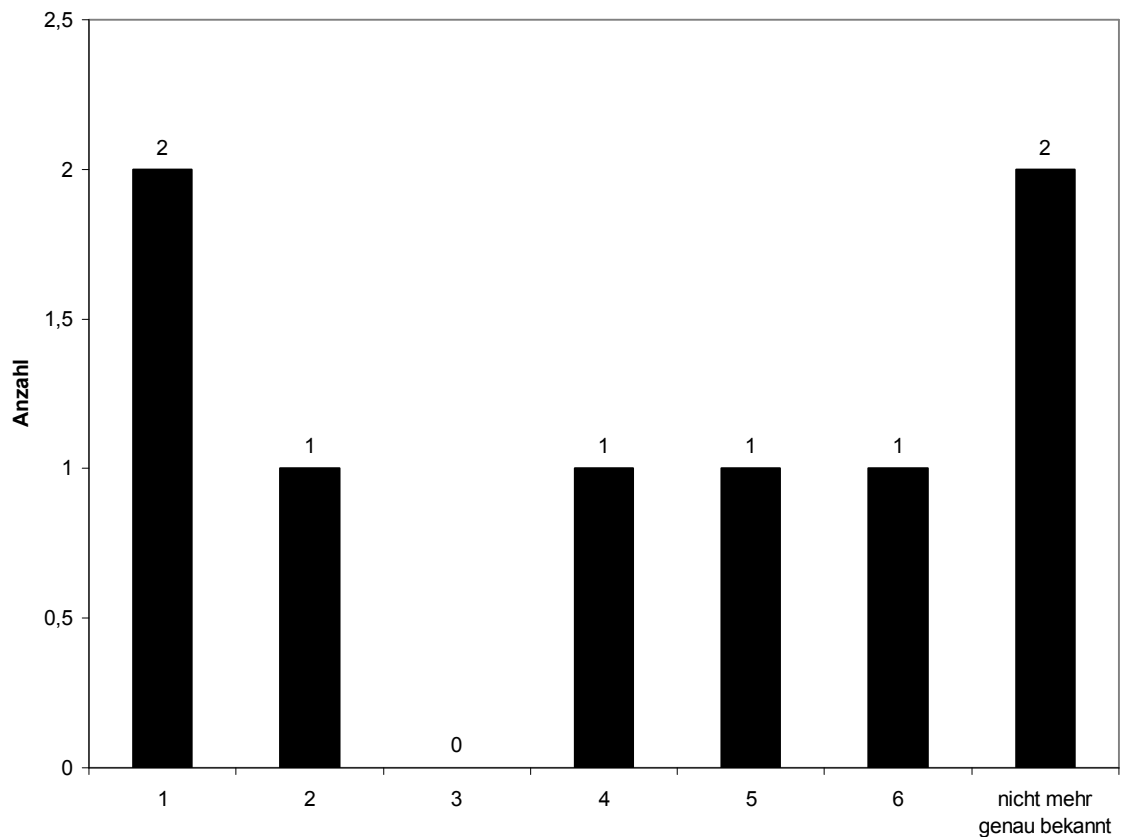
**Abbildung 22: Vorangegangene Therapien vor der Sklerosierung
(Mehrfachnennungen möglich)**

n = 18

Bei 50% (n=9) des Patientengutes wurde keine anderen Behandlungen vor der Sklerosierung durchgeführt. Bei 38% (n=7) kam es zu Operationen, bei 27% zu Laserbehandlungen. Diese Therapieformen stellen somit die am häufigsten eingesetzten dar.

Embolisationen und medikamentöse Therapien wurden bei nur jeweils 5% (n=1) des Kollektivs verwendet.

4.2.11 Anzahl der Behandlungen vor der Sklerosierung

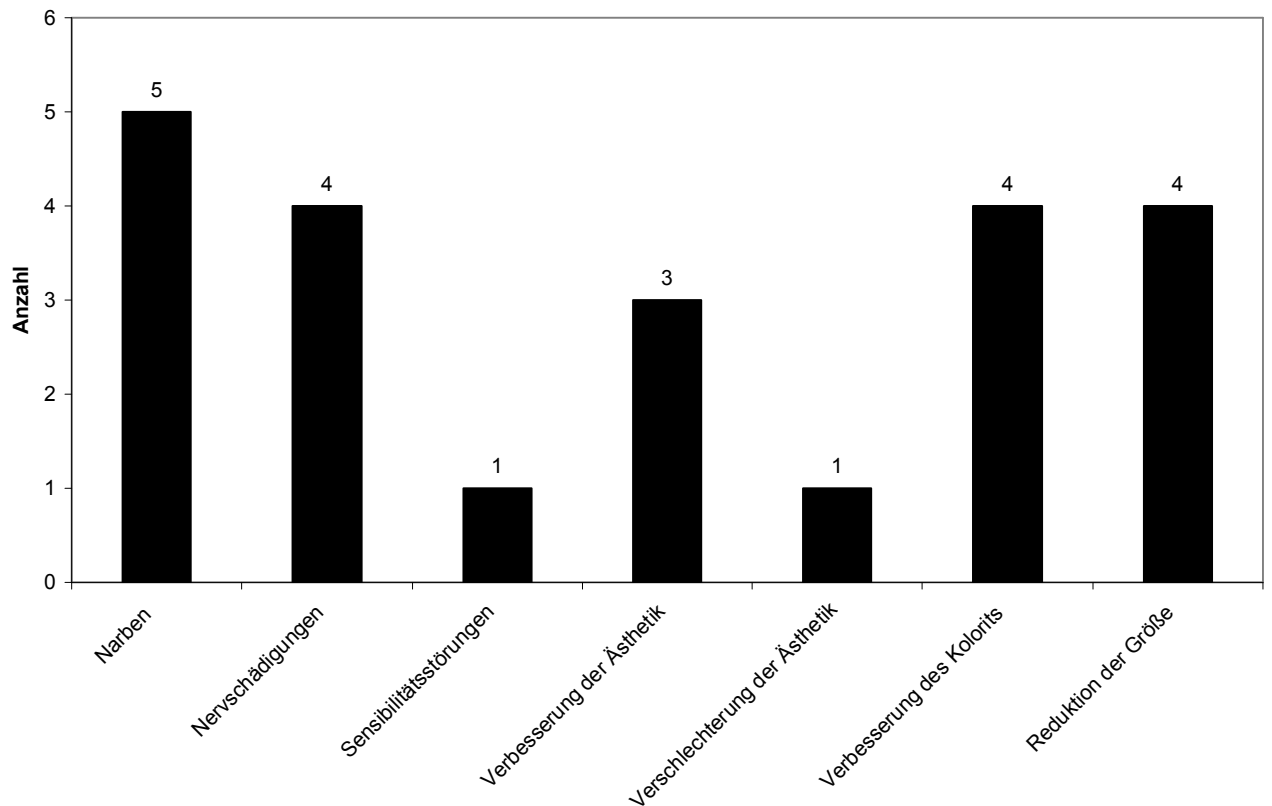


**Abbildung 23: Anzahl der Behandlungen vor der Sklerosierung
n = 8**

Abbildung 23 zeigt deutlich eine breite Fächerung in der Anzahl der vorhergegangenen Behandlungen. Zu einer 2-, 4-, 5- und 6-maligen Therapie kam es bei jeweils 12% der Patienten. Bei 25% wurde nur einmal behandelt. 25% konnten keine genauen Angaben machen.

Zu beachten ist bei dieser Übersicht, dass es sich hier nur um n=8 Patienten, somit 44% des gesamten Patientenkollektivs, handelt, bei denen es zu Therapien vor der Sklerosierung kam.

4.2.12 Ergebnisse der zuvor erfolgten Behandlungen



**Abbildung 24: Ergebnisse der zuvor erfolgten Behandlungen
anhand von Patientenangaben
(Mehrfachnennungen möglich)
n = 8**

Es ist hier deutlich ersichtlich, dass ein Hauptproblem der verschiedenen Behandlungen, die vor der Sklerosierung stattgefunden haben, die Narben mit 62% sind. Ebenso litten 50% an Nervschädigungen.

Zu einer Reduktion der Größe und zu einer Verbesserung des Kolorits kam es bei jeweils 50% der Patienten.

Eine eindeutige Verbesserung der Ästhetik konnten nur 16% angeben.

Sensibilitätsstörungen und eine Verschlechterung der Ästhetik waren verschwindend gering.

Mögliche Mehrfachnennungen sollten beachtet werden.

4.2.13 Anzahl der durchgeführten Sklerosierungen

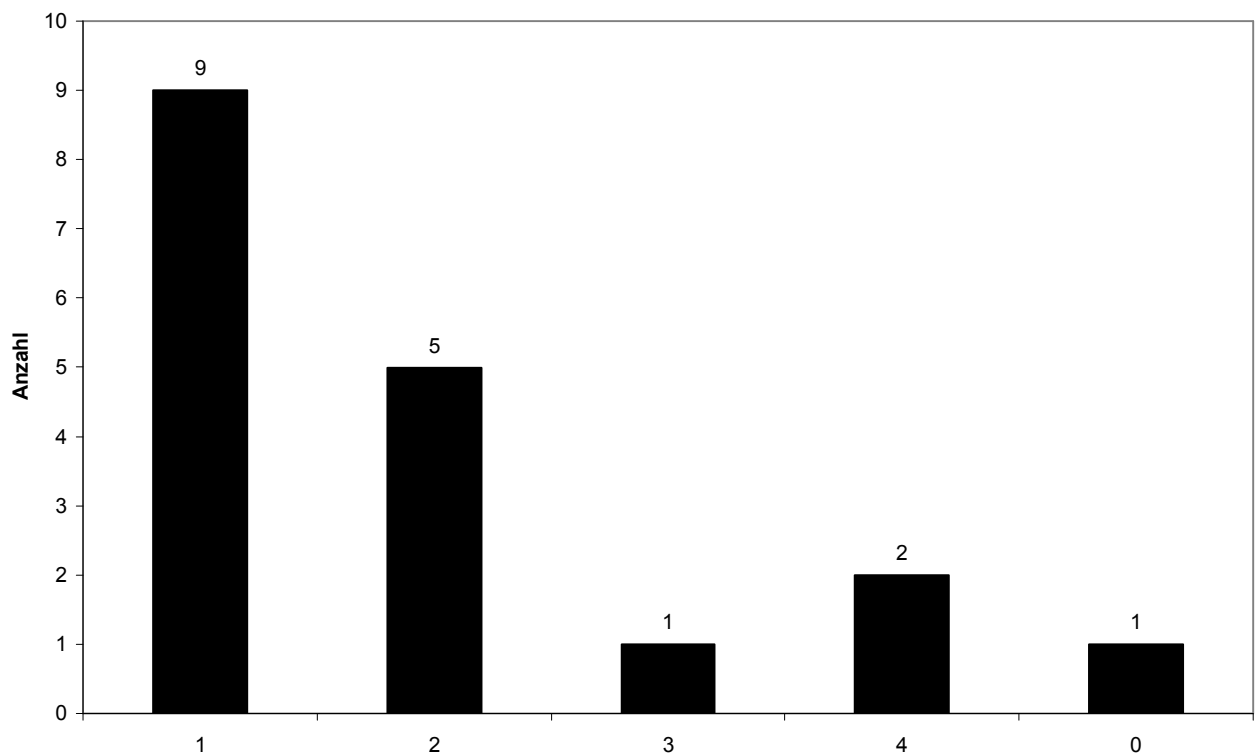
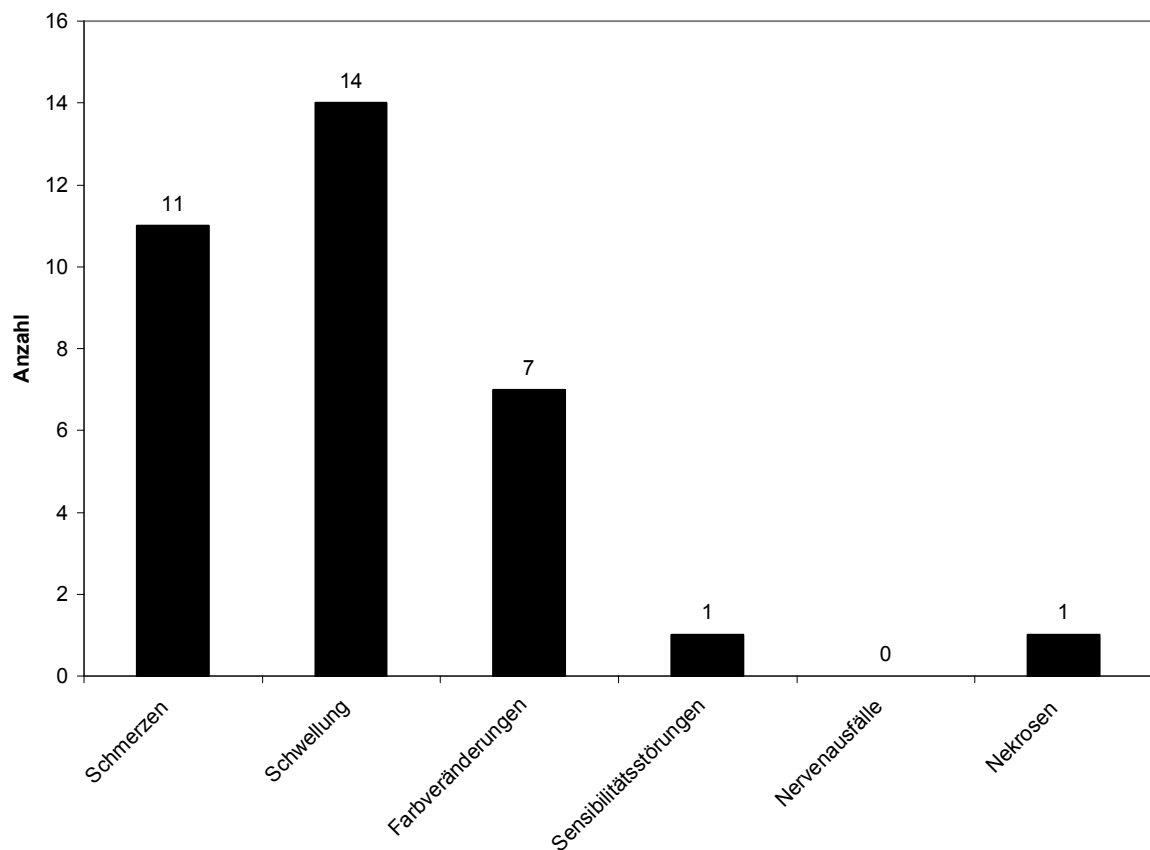


Abbildung 25: Anzahl der durchgeführten Sklerosierungen

n = 18

Abbildung 25 zeigt, dass bei der Mehrheit der Patienten, bei 50%, eine einmalige Sklerosierung durchgeführt wurde. Bei 27% kam es zu 2 Sklerosierungen, bei 11% zu 4 und bei einem Patienten zu 3. Bei einem wurde keine Sklerosierung durchgeführt- hier wurde nur interstitiell gelasert.

4.2.14 Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen in den ersten 2 Wochen



**Abbildung 26: Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen
In den ersten 2 Wochen anhand von
Patientenangaben
(Mehrfachnennungen möglich)
n = 18**

Abbildung 26 stellt die posttherapeutischen Veränderungen dar, die unmittelbar nach der Sklerosierung in den ersten beiden Wochen aufgetreten sind.

Es imponierte bei 77% (n=14) der Patienten eine deutliche Schwellung, die in allen Fällen das doppelte Ausmaß des Ausgangsbefundes darstellte. Bei 61% (n= 11) kam es zu ausgeprägten Schmerzen und bei 38% zu

Farbveränderungen der Malformationen. Nur bei einem Patienten trat eine Nekrose auf.

Bei allen untersuchten Patienten, die sich mehr als einmal einer Sklerosierungstherapie unterzogen, manifestierten sich die beschriebenen Veränderungen bei den nachfolgenden Behandlungen in einer verstärkten Form.

Sensibilitätsstörungen traten bei nur einem Patienten auf, zu Nervenausfällen kam es überhaupt nicht.

4.2.15 Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen in den folgenden 6 Wochen

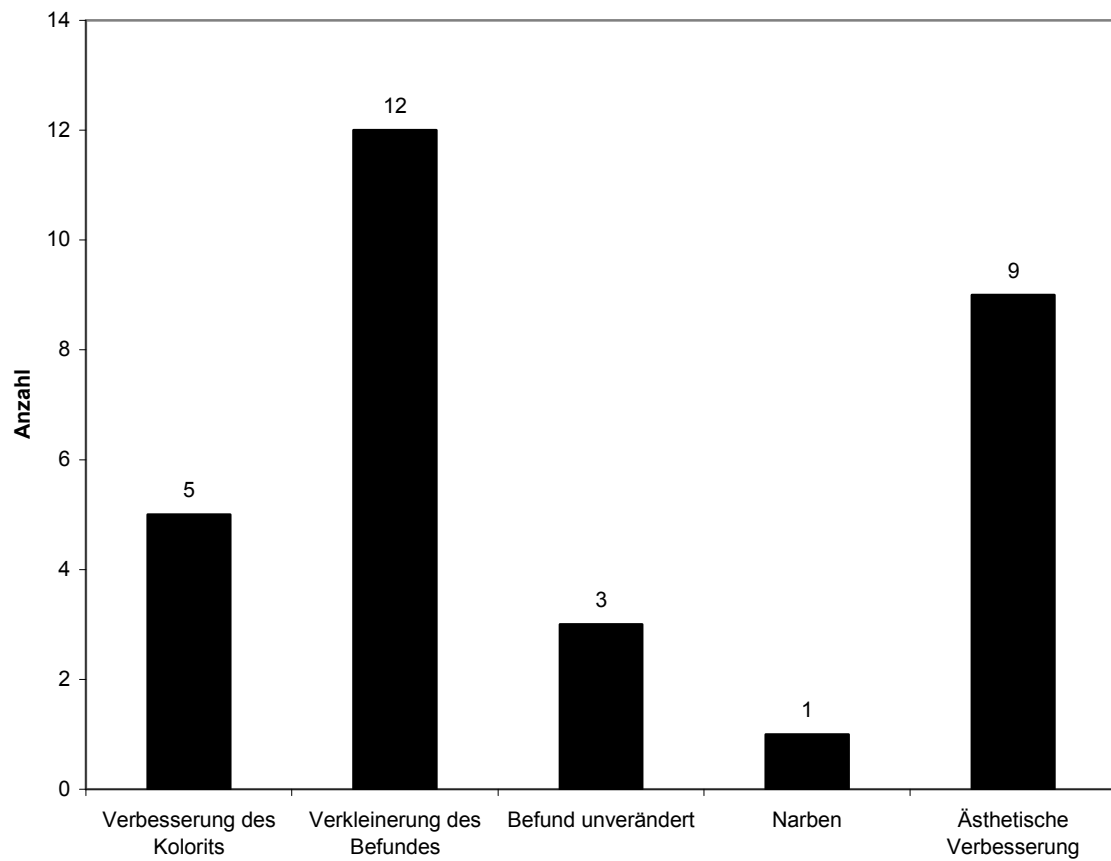


Abbildung 27: Verteilung der posttherapeutischen Veränderungen in den folgenden 6 Wochen anhand von Patientenangaben (Mehrfachnennungen möglich) n = 18

Abbildung 27 zeigt die weitere Entwicklung der Veränderungen in den folgenden 6 Wochen, die nach eigenen Aussagen der Patienten gemacht wurden.

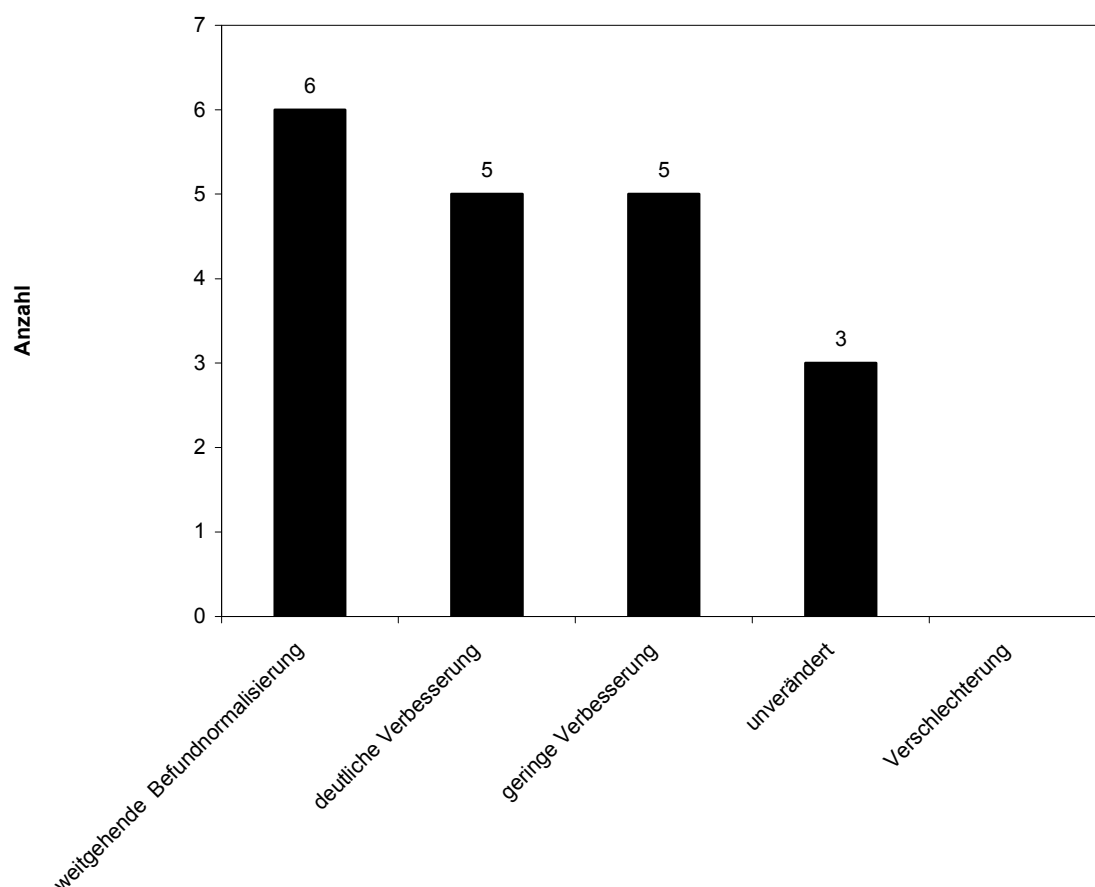
Es kam zu einem nahezu vollständigen Abklingen der Schmerzen und Schwellungen nach diesem Zeitraum.

66% (n=12) der Patienten gaben eine Verkleinerung der Malformation an, 50% (n=9) eine damit einhergehende ästhetische Verbesserung.

27% (n=5) stellten eine Verbesserung des Kolorits fest.

Für nur 3 Patienten hat sich der Befund im wesentlichen nicht verändert und bei einem Patienten hinterließ die Therapie laut eigenen Angaben eine Narbe.

4.2.16 Entwicklung der Beschwerden nach der Sklerosierung

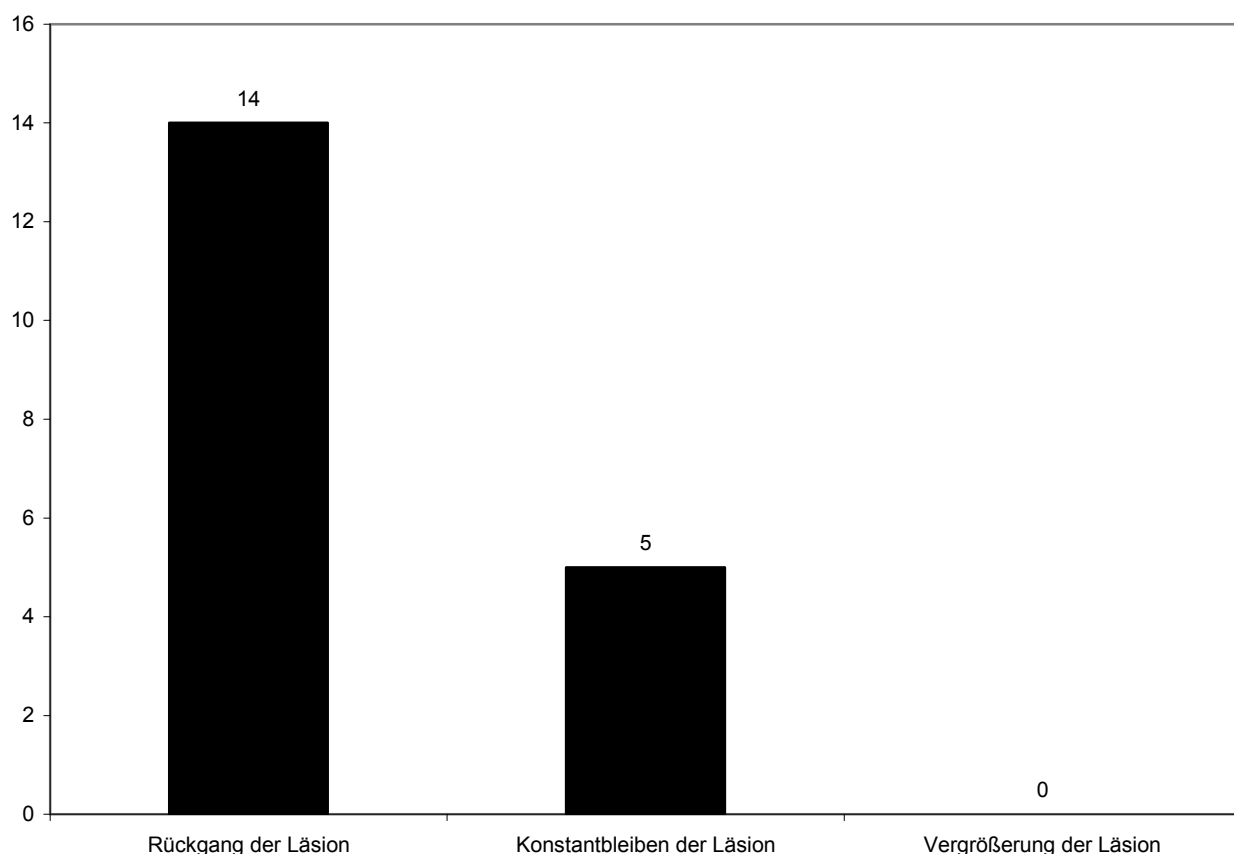


**Abbildung 28: Entwicklung der Beschwerden nach der Sklerosierung anhand von Patientenangaben
n = 19**

Abbildung 28 zeigt, wie die Patienten die Entwicklung der Beschwerden nach Abschluss der Therapien empfanden. Es wird deutlich, dass für 32% (n= 6) der Patienten eine weitgehende Befundnormalisierung eingetreten ist. 27% (n=5) empfanden eine deutliche Verbesserung und 27% (n=5) immer noch eine geringe Verbesserung. Somit geben 86% des Patientenkollektivs eine Verbesserung der Beschwerden im weitesten Sinne an.

Bei nur 16% (n=3) wurde ein unveränderter Zustand angegeben. Diese Patienten sind alle gewillt, sich einer erneuten Sklerosierungstherapie zu unterziehen, da sie vorher darüber aufgeklärt wurden, dass eine einmalige Sklerosierung nicht das erwünschte Ergebnis bringen würde. Zu einer Verschlechterung kam es bei keinem Patienten.

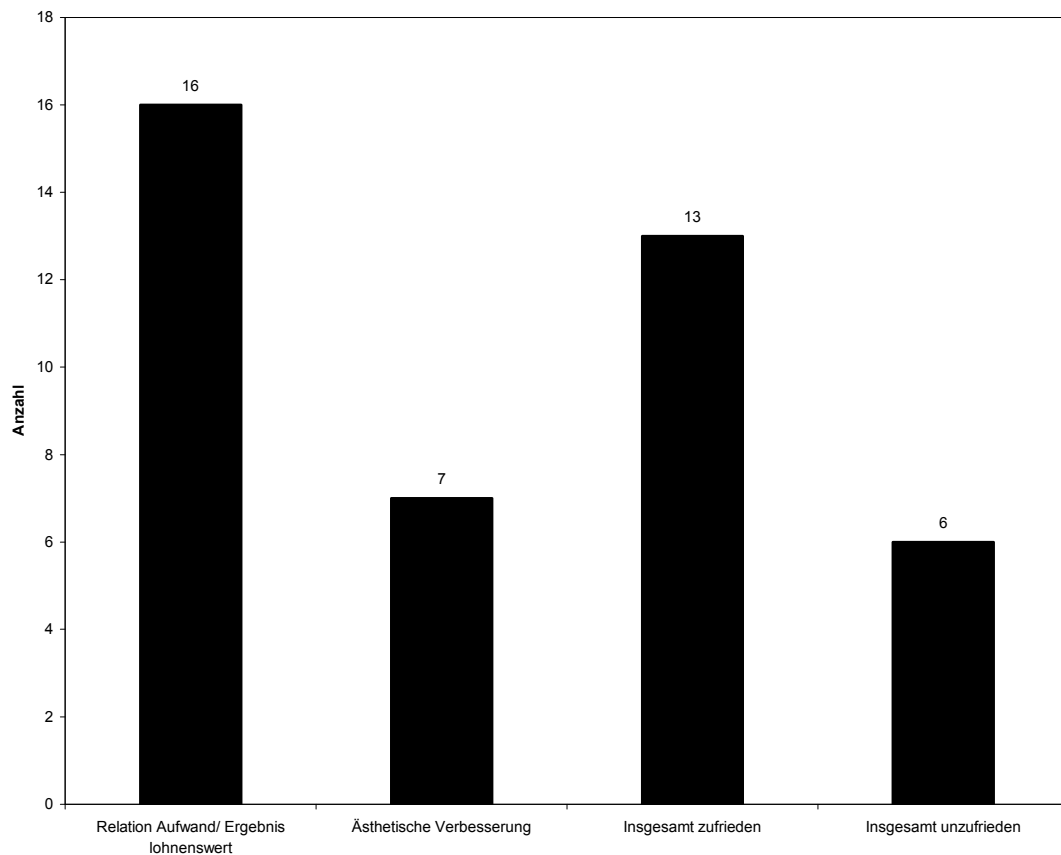
4.2.17 Klinischer Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie



**Abbildung 29: Klinischer Untersuchungsbefund nach Abschluss der Therapie anhand von Patientenangaben
n = 19**

Abbildung 29 zeigt deutlich eine Übersicht des klinischen Befundes nach der Therapie. Bei 79% (n=14) kam es zu einem Rückgang der Läsion, 26% (n=5) gaben ein Konstantbleiben der Malformation an. Eine Vergrößerung im Anschluß an die Sklerosierungstherapie empfand kein Patient.

4.2.18 Zufriedenheit der Patienten nach Abschluß der Behandlung



**Abbildung 30: Zufriedenheit der Patienten nach Abschluß der Behandlung
(Mehrfachnennungen möglich)
n = 19**

Abbildung 30 stellt die Zufriedenheit der Patienten mit der Sklerosierungstherapie dar. Für 84% war die Relation Aufwand/ Ergebnis lohnenswert, da es sich bei der Sklerosierung um einen nicht sehr invasiven Eingriff handelt.

68% (n=13) des Patientenkollektives waren insgesamt mit dem Ergebnis zufrieden. 37% (n=7) gaben eine ästhetische Verbesserung an.

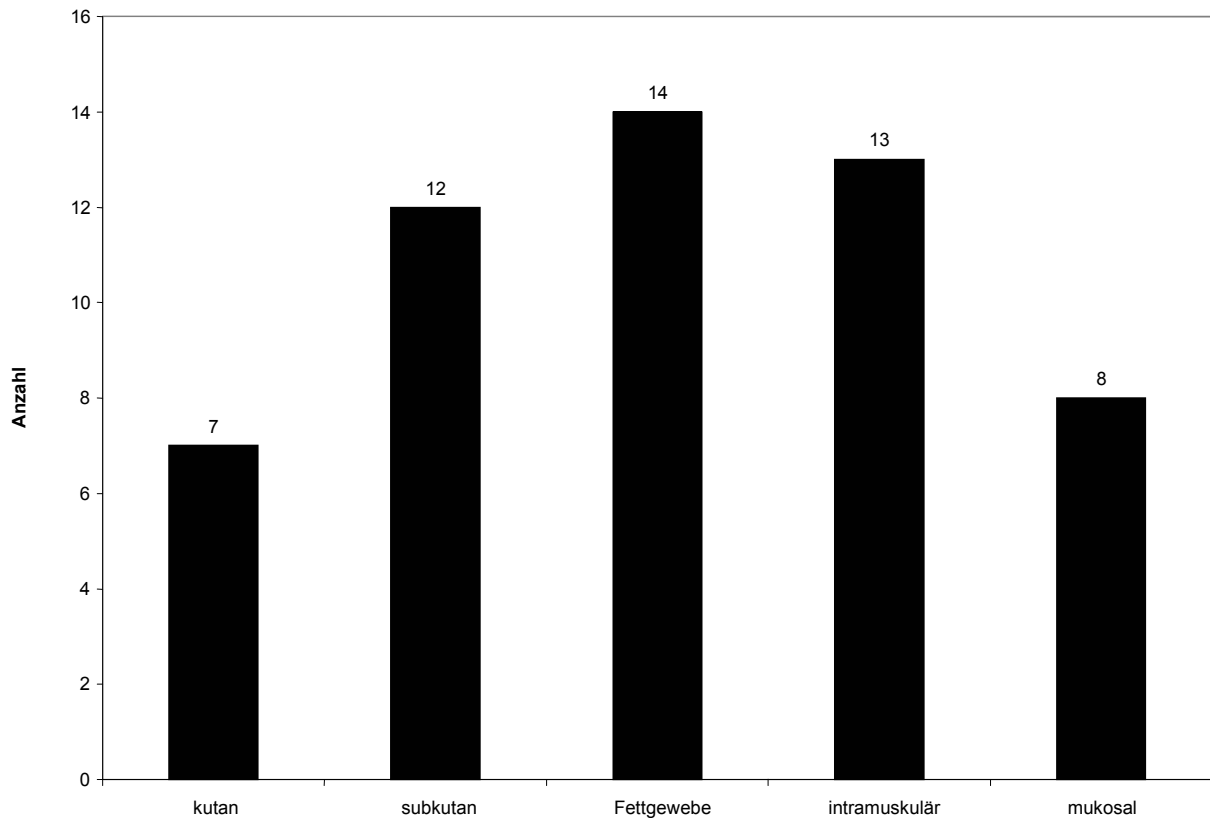
31% (n=6) des Patientengutes waren mit dem Ergebnis insgesamt unzufrieden.

Es sollten mögliche Mehrfachnennungen beachtet werden.

4.3 MRT-Auswertung

4.3.1 Präoperativ

4.3.1.1 Von der Malformation infiltrierte Gewebsschichten



**Abbildung 31: Gewebsschichten, die von der Malformation infiltriert werden (Mehrfachnennungen möglich)
n = 18**

Abbildung 31 stellt die Gewebsschichten, die in unserem Patientenkollektiv von den Malformationen betroffen sind, dar. Das Diagramm veranschaulicht eine ausgeglichene Verteilung aller Gewebsschichten, wobei das Fettgewebe (77,8%), die Muskulatur (72,2%) und die Subkutis (66,7%) am häufigsten betroffen waren. Eine Mehrfachnennung muss zur Kenntnis genommen werden.

4.3.1.2 Größe der Malformation

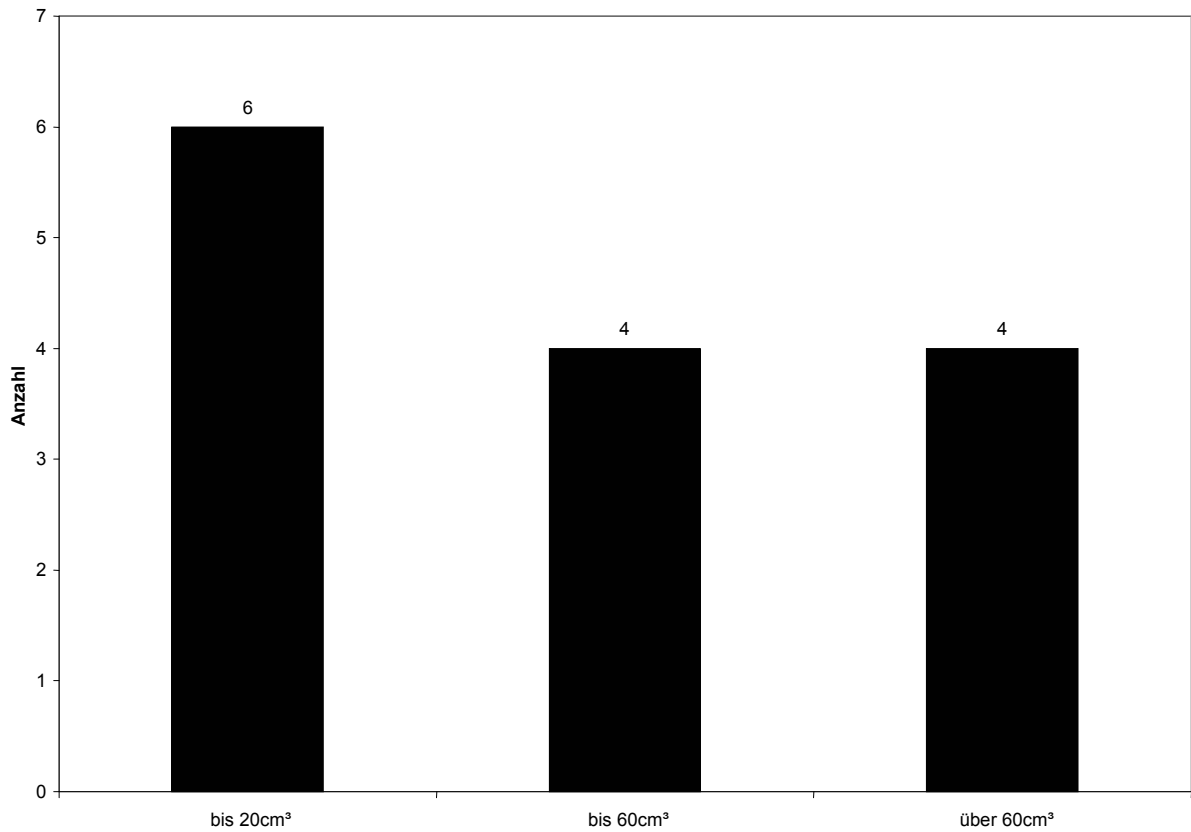
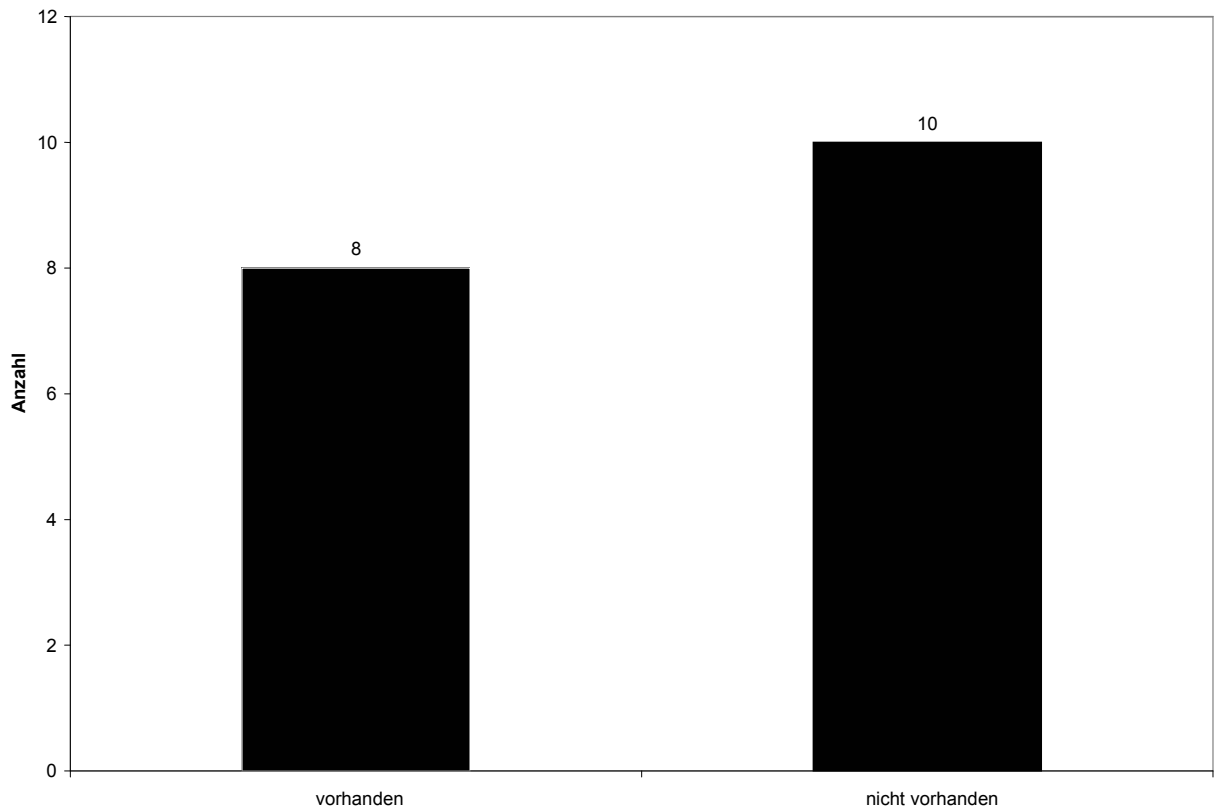


Abbildung 32: Größe der Malformation
n = 14

Abbildung 32 stellt die Größe der Malformationen dar. Der Großteil der Läsionen (42,9%) wies eine Ausdehnung von unter 20 cm³. Jeweils 28,6% waren bis zu bzw. über 60 cm³ groß. Hier muss beachtet werden, dass nicht bei allen Malformationen eine genaue Abmessung möglich war, bedingt durch ihre große und infiltrierende Ausdehnung.

4.3.1.3 Phleboliten



**Abbildung 33: Manifestation von Phleboliten
n = 18**

Laut Abbildung 33 weisen 44,4% unseres Patientenkollektivs Phleboliten auf, bei 55,6% wurden keine manifest.

4.3.1.4 Morphologie der Malformation

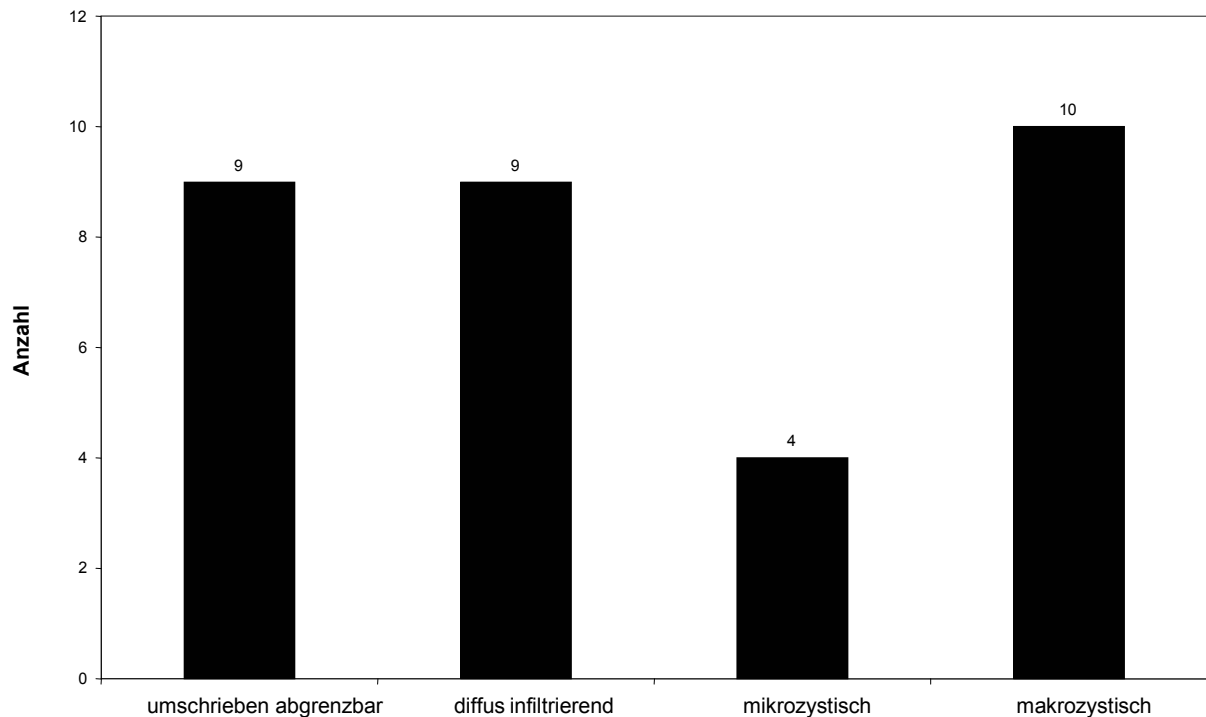


Abbildung 34: Morphologie der Malformation

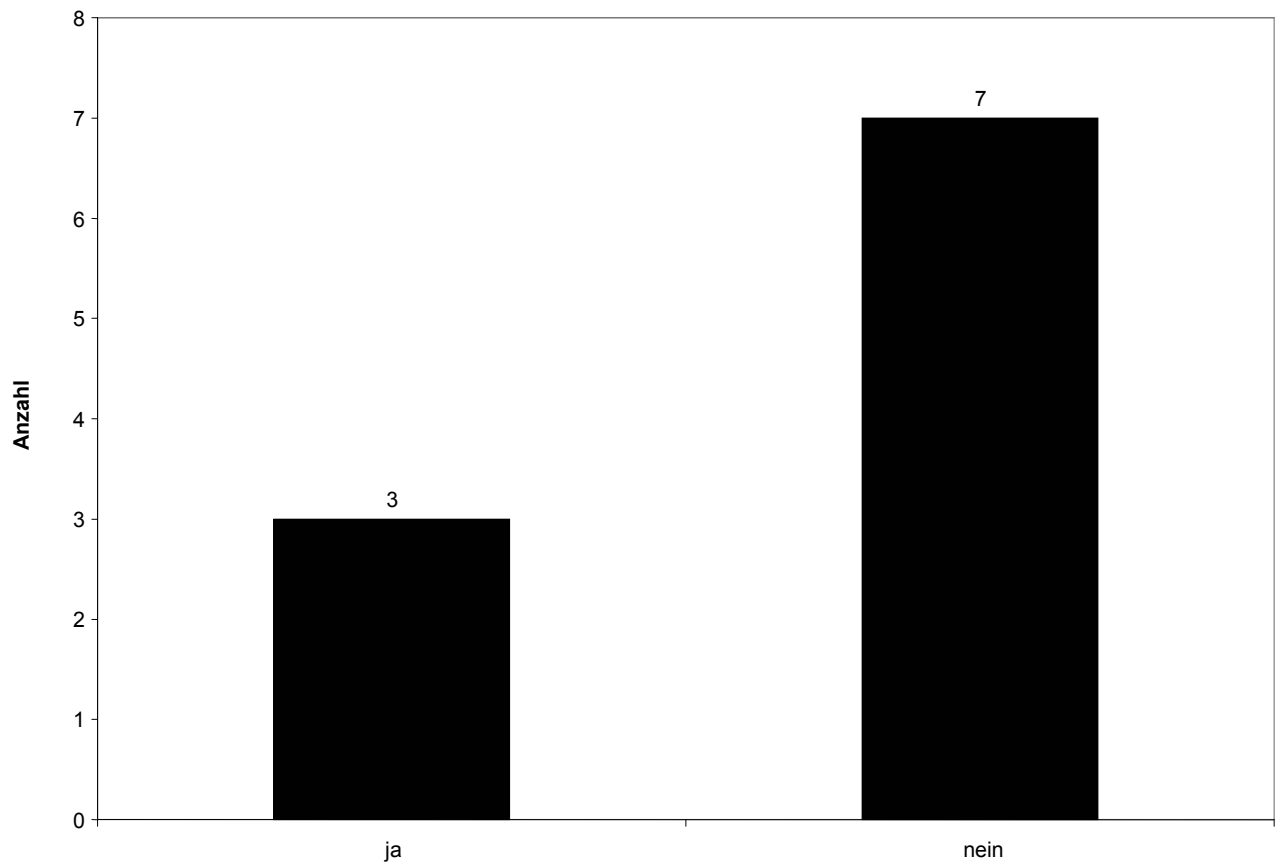
n = 18

Mehrfachnennungen möglich

Abbildung 34 veranschaulicht, dass die umschrieben abgrenzbaren Malformationen mit 50% genauso häufig in unserem Patientenkollektiv vertreten waren wie die diffus infiltrierenden (50%). 55,6% der Läsionen erschienen makrozystisch, 22,1% mikrozystisch, wobei hier beachtet werden muss, dass einige Malformationen sowohl makro- als auch mikrozystisch imponieren.

4.3.2. Postoperativ

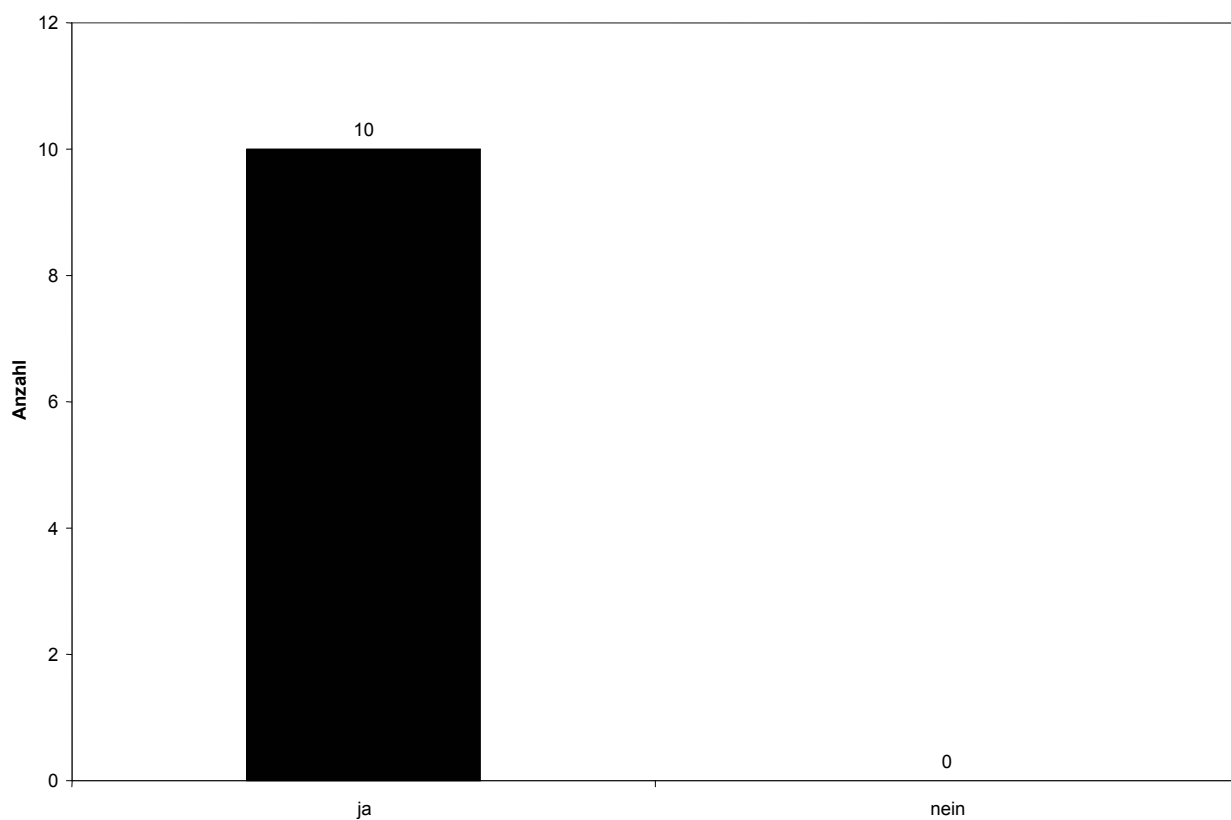
4.3.2.1 Größenänderung



**Abbildung 35: Größenänderung nach der Sklerosierung in der MRT
n = 10**

Abbildung 35 veranschaulicht, dass bei 70% der Patienten postoperativ keine Größenänderung stattgefunden hat. Bei 30% konnte eine signifikante Änderung festgestellt werden. Zu beachten ist, dass postoperative MRTs nur bei 10 Patienten durchgeführt wurden.

4.3.2.2 Signaländerung



**Abbildung 36: Signalabnahme nach der Sklerosierung
n = 10**

Abbildung 36 veranschaulicht sehr deutlich bei 100% der 10 postoperativ durchgeführten MRTs eine signifikante Signalabnahme der behandelten Areale in Folge der stattgefundenen Fibrosierung.

4.3.3 Verhältnis scharf begrenzter Malformationen zu diffus infiltrierenden in Bezug zu ihrem Ergebnis

Es ist deutlich zu erkennen, dass 90% der scharf-begrenzten Malformationen im Anschluss an die Sklerosierung ein gutes Endergebnis aufweisen konnten. Im Gegensatz dazu kam es bei den diffus-infiltrierenden Läsionen nur bei 16% zu einem positiven Endergebnis. Die Bedeutung der Morphologie der Malformation lässt sich aus diesem Zusammenhang eindeutig ableiten.

5. Diskussion

Vaskuläre Anomalien manifestieren sich mit einem breiten Spektrum klinischer Krankheitsbilder und erfordern ein sehr differenziertes sowohl diagnostisches als auch therapeutisches Vorgehen (89). Erst durch eine gezielte und korrekt durchgeführte Diagnostik können die einzelnen Anomalien einer effektiven Behandlung zugeführt werden (46). Dies stellt eine Herausforderung für die betreuenden und behandelnden Ärzte dar.

In der vorliegenden Analyse wurden 19 ausgewählte Patienten, die sich am Universitätsklinikum Tübingen mit vaskulären Malformationen vorstellten, retrospektiv anhand von Behandlungsunterlagen und persönlichen Angaben untersucht. Ziel dieser Studie war es, einen Überblick über die Beschwerden der Patienten prä- und posttherapeutisch und die Ergebnisse der Sklerosierungsbehandlungen zu gewinnen. Auch sollten die prä- und posttherapeutische MRT-Untersuchungen ausgewertet werden. Ferner sollte die persönliche Einschätzung der Patienten über die Ergebnisse der Behandlung und ihre Zufriedenheit erhoben werden.

Die Ergebnisse der retrospektiven Analyse der Behandlungsunterlagen beziehen sich nur auf 19 Patienten, stellen somit keine repräsentative Anzahl dar. Es handelt sich hier um eine deskriptive Analyse unseres Patientengutes zwischen 2001 und 2005.

Im untersuchten Patientenkollektiv zeigte sich, dass das männliche Geschlecht mit 12/19 (66,6%) deutlich häufiger betroffen war als das weibliche Geschlecht mit 6/19 (36,9%). Dies entspricht etwa einem Verhältnis von 2:1. Andere Studien geben hier eine 1:1 Verteilung an (59). Diese Inkongruenz im Ergebnis hängt mit dem kleinen Patientenkollektiv zusammen.

Die Gruppe der 60-70 jährigen stellt mit 31,3% den größten Anteil der Patienten dar, die zum ersten Mal sklerosiert wurden. Dieser Wert ergibt sich eventuell aus den vorhergehenden jahrelangen Behandlungen und Therapien, die zu keinem zufrieden stellenden Ergebnis führten oder der Angst, sich überhaupt behandeln zu lassen. Bei der zweitgrößten Gruppe handelt es sich um Patienten im Alter zwischen 20 und 30. Dies entspricht auch dem Alter, in dem sich venöse Malformationen manifestieren.

Die überwiegende Anzahl der Malformationen bei den hier untersuchten Patienten war im Bereich des Kopfes lokalisiert (83,3%). Malformationen im Bereich des Halses traten in den meisten Fällen mit Läsionen des Kopfes auf, somit sehr selten isoliert. Dies stimmt mit den Angaben anderer Berichte überein, die vor allem für venöse Malformationen eine erhöhte Inzidenz im Kopf- Halsbereich angeben (10,72).

Eine genauere Differenzierung in extra- und intraoral gelegene Läsionen führte zu einer ausgewogenen Verteilung. Diese wird in der Literatur bestätigt (10). Bei jeweils 35% der Patienten manifestierten sich die Malformationen jeweils extra- und intraoral, bei 30% des Patientenguts trat eine kombinierte Form auf. Hier sollte man auch auf die spezielle Problematik dieser Lokalisation hinweisen. Zum einen bedeuten die extraoralen Malformationen eine erhebliche ästhetische Beeinträchtigung für den Patienten, zum anderen können intraorale Läsionen zu deutlichen funktionellen Einschränkungen führen. Dies konnte durch unsere Studie belegt werden. 61,1% der Patienten gaben ästhetische Einschränkungen, 50% funktionelle Beschwerden im Rahmen der Befragung an. Diese beiden Punkte stellten somit zwei der Hauptbeschwerdepunkte dar. Hinzu kamen Schmerzen, die von 55% des Kollektivs angegeben wurden. Weitaus weniger häufig manifestierten sich Schwellungen, Schwellungen bei Valsalva-Manöver (38,8%) oder ein Fremdkörpergefühl. Diese Angaben spiegeln sich auch in anderen Studien wieder (10, 101,103). Man sollte beachten, dass sich die Beschwerden auch nach der Größe und der Infiltration unterschiedlicher Gewebe der Malformation richten.

Die Ästhetik wird deutlich durch die Farbe der Läsion beeinflusst, die von 55% als blau angegeben wurde. Ein nicht unerheblicher Teil charakterisierte sie als hautfarben (38,8%). Diese Patienten wiesen eine Läsion in tieferen Gewebsschichten auf. Die ästhetische Einschränkung, die von den meisten Patienten beklagt wird, wird maßgeblich von der blauen Farbe bestimmt und stellt für sie ein großes Problem dar.

Im Zusammenhang mit dem Kolorit der Läsionen sollte nicht außer Acht gelassen werden, dass bei der klinischen Beurteilung und Untersuchung einer Malformation die Farbe ein Indiz für die Art der Malformation sein kann; so ist

die venöse Malformation durch eine bläuliche Farbe charakterisiert, während etwa lymphatische Läsionen kein abgrenzbares Kolorit zur Haut aufweisen (1).

Funktionelle Einschränkungen waren in unserem Patientenkollektiv vor allem beim Sprechen und Schlucken gegeben (33%), gefolgt von Atemstörungen (22,2%) und Kaueinschränkungen (11,1%). Sie ergeben sich aus der vorwiegenden Lokalisation der hier untersuchten Malformationen im Kopf- und Halsbereich. Das Auftreten dieser funktionellen Einschränkungen in Zusammenhang mit Läsionen des kranio-fazialen Bereiches wird auch in der Literatur angegeben (46, 47,10).

Klinische Befunde, die von den Patienten selbst in Zusammenhang mit den vaskulären Malformationen angegeben wurden, stellten eine Erhabenheit bei 55%, eine Prallelastizität und Druckdolenz bei jeweils 44,4% und eine Schwammigkeit bei 50% dar. Andere Befunde traten laut Angaben in deutlich geringerem Maße auf. Hier muss beachtet werden, dass diese Angaben nicht von medizinisch geschultem Personal gemacht wurden, sondern eine rein subjektive Aussage der Patienten darstellen. In der Literatur werden venöse Malformationen als weich, kompressibel, nichtpulsierend und schwammig beschrieben (10,46). Arteriovenöse Malformationen weisen ein Pulsieren, eine Rötung und lokale Überwärmung auf (78). Lymphatische Läsionen imponieren mit einer gummiartigen, zystischen Konsistenz. Es ist deutlich zu erkennen, dass schon eine exakte klinische Untersuchung maßgeblich zu einer richtigen Diagnose, und damit der richtigen Therapie, beitragen kann.

Der größte Anteil der Patienten (50%) aus unserem Patientenkollektiv gab an, die Beschwerden seit Geburt zu haben. Bei 22,2% manifestierten sie sich erst im Erwachsenenalter, bei nur 11,1% im Kindesalter. Die Angaben korrelieren mit der Tatsache, dass venöse Malformationen schon bei der Geburt angelegt sind. Die Größenzunahme erfolgt proportional zum Wachstum des Kindes, kann aber auch durch Traumata oder hormonelle Umstellungen stimuliert werden (46,120). Insofern ist der Zeitpunkt des Auftretens der Beschwerden nicht genau vorherzusagen. Die Beschwerden können aber mit den Jahren beträchtlich an Symptomatik zunehmen, verursacht durch die

zunehmende Größe. Diese Tatsache wurde von den in unserer Studie untersuchten Patienten bestätigt.

Der Sklerosierungstherapie, der sich 18 der 19 Patienten im Rahmen dieser Untersuchung unterzogen, gingen bei 50% keine anderen Therapien vor. Die Sklerosierungstherapie stellte für sie den ersten Eingriff dar. Bei 38,8% wurden vorher operative Eingriffe durchgeführt, bei 27,7% Laserbehandlungen. Nur jeweils 5% erfuhren vorher eine medikamentöse Therapie oder eine Embolisation. Es handelte sich hierbei bei 25% um eine, bei jeweils 12% um 2,4,6 Interventionen. Eine ähnliche Verteilung bei der Behandlung von Malformationen vor der Sklerosierung wird auch in anderen Studien aufgezeigt (118,125). Auch hier stellt die chirurgische Resektion den Großteil der durchgeführten Therapien dar.

Die Folgen dieser Behandlungen wiesen eine große Bandbreite auf. Die häufigste Komplikation vorangegangener Behandlungen waren bei 62% der vorher behandelten Patienten Narben. 50% wiesen Nervschädigungen auf. Als positives Ergebnis wurde bei 50% eine Verbesserung des Kolorits und ebenfalls bei 50% eine Reduktion der Größe angegeben. Trotzdem waren die meisten Patienten nicht zufrieden über die Ergebnisse. Dies war auch der Grund, sich einer perkutanen Sklerosierungstherapie unterziehen zu lassen. In anderen Studien wird angegeben, dass Operationen häufig zu großen Blutverlusten und inkompletten Resektionen führen. Hinzu kommen Rezidive und unbefriedigende ästhetische Ergebnisse (59,128). Medikamentöse Therapien, Laserphotokoagulationen und Embolisationen haben laut Literatur einen nur sehr begrenzten Erfolg (8, 113,5,85,49).

In unserem Patientengut wurde bei 50 % eine einmalige Sklerosierung durchgeführt. Bei 27,7% der Patienten kam es zu einem zweimaligen Eingriff, bei den übrigen erfolgten mehrere. In der Literatur ist eine ähnliche Verteilung in der Häufigkeit der durchgeführten Sklerosierungen zu erkennen (118,125). Es sollte beachtet werden, dass ein entscheidender Parameter in der Anzahl der durchgeführten Sklerosierungen die Größe der behandelten Läsion ist (59,53).

Wichtig ist es für uns in dieser Studie, die Auswirkungen der Sklerosierungstherapie unmittelbar nach der Behandlung und im weiteren

Zeitverlauf zu dokumentieren. In den ersten zwei Wochen kam es bei 77% der Patienten zu einer massiven Schwellung, die in allen Fällen sogar das doppelte Ausmaß des Ausgangsbefundes annahm. 61% der Patienten verspürten Schmerzen und bei 38% kam es zu einer deutlichen Farbveränderung. Ein Patient wies eine Nekrose auf. Die Patienten, die sich mehr als einmal einer Sklerosierungstherapie unterzogen, erfuhren eine verstärkte Form der Beschwerden nach jedem folgenden Eingriff. Nur ein Patient klagte über Sensibilitätsstörungen – Nervenausfälle traten überhaupt nicht auf. Auch andere Studien bestätigten das unmittelbar posttherapeutische Auftreten von Schmerzen und Schwellungen (53). Lokale Komplikationen, die in Zusammenhang mit der Sklerosierungstherapie in der Literatur angegeben werden, sind Hautnekrosen, Ulzerationen, Blasenbildungen und Nervschädigungen (103, 59, 10, 84,95). Systemisch können Lungen spasmen, Lungenembolien oder eine direkte Kardiotoxizität auftreten (95, 54,64,51,127,131,9). Die Komplikationsrate liegt zwischen 7,5% und 23% (95). Maßgeblich für das Ausmaß der Komplikationen ist die Lokalisation der Läsion, ebenso wie das injizierte Flüssigkeitsvolumen (103). Bei unseren Patienten betrug das injizierte Ethanolvolumen jeweils maximal 50% des dargestellten Kavernenvolumens. Es kam nicht zu den hier beschriebenen Komplikationen.

Die folgenden 6 Wochen zeigten ein vollständiges Abklingen der Schmerzen und Schwellungen. Die Nekrose heilte völlig aus. 60% dokumentierten eine Verkleinerung des Befundes. Dies korreliert auch mit dem Ergebnis einer anderen Studie (118). Bei 50% der Patienten wurde eine ästhetische Verbesserung angegeben. Bei 27% kam es zu einer Verbesserung des Kolorits. Für 3 Patienten ergab die Behandlung bis zu diesem Zeitpunkt im wesentlichen keine Befundveränderung und bei einem hinterließ die Sklerosierungstherapie laut eigenen Angaben eine Narbe. Hier muss beachtet werden, dass dies nicht die abschließenden Ergebnisse sind. Bei einigen Patienten sollten noch Interventionen durchgeführt werden.

Im Rahmen dieser Studie wurden auch die MRTs, die vor und nach der Sklerosierungstherapie durchgeführt wurden, analysiert. Zu berücksichtigen ist hier die Tatsache, dass nicht bei allen Patienten eine posttherapeutische

Bildgebung stattgefunden hat. Bei den Patienten, bei denen das Ergebnis der Sklerosierung schon klinisch eindeutig manifest wurde, konnte auf diesen Schritt verzichtet werden.

Somit beschäftigt sich unsere posttherapeutische Auswertung mit dem Bildmaterial von 10 Patienten.

Die Untersuchung der betroffenen Gewebearten ergab eine ausgeglichene Verteilung. 77,8% der Malformationen infiltrierten das Fettgewebe, 72,7% die Subkutis und 66,7% waren intramuskulär lokalisiert. Diese Angaben stimmen mit anderen Literaturquelle überein (15, 10). Man muss hier beachten, dass die wenigsten Läsionen nur eine einzige Gewebeart infiltrieren (10) – in unserem Patientenkollektiv war eine solche einschichtige Läsion überhaupt nicht vertreten. Es handelte sich immer um eine mehrere, mindestens aber zwei Schichten involvierende Malformation.

Auch die Größenverteilung der Malformationen war ausgeglichen. 31,5% waren bis zu 20cm³ groß, jeweils 21% bis zu 60 cm³ oder über 60cm³. Auch bei anderen Studien konnte kein eindeutiger Schwerpunkt in der Größenverteilung festgestellt werden (59). Ein Teil der hier untersuchten Läsionen konnte jedoch aufgrund seiner Morphologie nicht metrisch erfasst werden, da sie sich sehr groß und diffus infiltrierend innerhalb mehrerer Gewebsschichten manifestierten.

Die Morphologie der Malformationen erschien uns auch von großem Interesse, da sie mit den Ergebnissen der Sklerosierungstherapien in Einklang steht. Es wurde unterschieden zwischen umschrieben abgrenzbaren und diffus infiltrierenden Läsionen, wobei sich die Verteilung in unserem Patientenkollektiv mit 50% zu 50% darstellt. Die umschrieben abgrenzbaren Läsionen gingen mit einem eindeutig positiven Ergebnis in Bezug auf ihr Volumen und die damit verbundenen Einschränkungen, ebenso wie in Bezug auf die Ästhetik nach der Sklerosierung einher. Dies war in unserem Patientenkollektiv bei 90% der scharf begrenzten Läsionen der Fall. Im Gegensatz dazu kam es lediglich bei 16% der diffus infiltrierenden Läsionen zu einem zufrieden stellenden Ergebnis. Dies erscheint uns als wichtiges Ergebnis und als wichtiger Faktor in der möglichen Planung und Prognose von Sklerosierungstherapien bei

Malformationen. Es sollte auch erwähnt werden, dass in dem hier untersuchten Kollektiv bei kleineren Läsionen eher gute Ergebnisse erzielt worden sind als bei den über 60 cm³ - großen. Die kleineren Malformationen in unserem Patientenkollektiv wiesen in ihrer Mehrzahl einen scharf-begrenzten Charakter auf, so dass hier keine eindeutige Differenzierung möglich war. Trotzdem sollte die Bedeutung der Größe nicht außer Acht gelassen werden. Die hier beschriebenen Zusammenhänge und Ergebnisse können mit einer anderen Studie aus der Literatur in Einklang gebracht werden (59). Dies ist die einzige uns bekannte Studie, die eine Unterscheidung der Malformationen in diffus-infiltrierend und scharf-abgegrenzt durchgeführt hat und anhand dieser Differenzierung eine Beurteilung des Therapieerfolges durchführte.

52,3% der Läsionen wiesen einen makrozystischen Charakter auf, nur 21% erschienen mikrozystisch. Jedoch konnte nicht streng getrennt werden, da auch Läsionen mit sowohl mikro- als auch makrozystischem Charakter unter den untersuchten Läsionen waren. Der zystische Charakter der Läsion erscheint uns aber für das Ergebnis der Sklerosierung von untergeordneter Bedeutung zu sein.

Die Untersuchung nach Phleboliten ergab eine Manifestation von solchen bei 55,5% der untersuchten Patienten. Eine entsprechende Inzidenz konnte in einer anderen Studie beobachtet werden (10). Dies ist jedoch für das Ergebnis der Sklerosierungstherapie ohne Bedeutung, kann aber bei der Diagnostik ein wichtiges Indiz darstellen.

Die Auswertung des posttherapeutischen Bildmaterials ergab eine Größenreduktion der Malformationen bei 30% des Kollektivs. Beim größeren Kollektivanteil (70%) konnte jedoch keine signifikante Größenänderung festgestellt werden. Dies entspricht nicht den Ergebnissen in der Studie von Boll (15). Hier wurde eine Größenreduktion bei allen behandelten Läsionen festgestellt, wobei nach der ersten Sklerosierung die signifikanteste Abnahme zu verzeichnen war.

In diesem Zusammenhang muß jedoch betont werden, dass die bildgebend fassbare Ausdehnung einer Läsion nicht für das klinische Beschwerdebild entscheidend ist. Die klinische Symptomatik wird bestimmt durch die

rezidivierenden Schwellungszustände in Folge einer unterschiedlichen Blutfülle der Malformation.

Bei der Auswertung der MRTs nach Sklerosierungsbehandlung imponierte eine Signaländerung in den behandelten Arealen der Läsionen als Befund, der bei 100% der untersuchten MRTs festgestellt werden konnte. Die hypointense Darstellung dieser Gebiete im Anschluss an die Sklerosierungen ist Ausdruck der stattgefundenen Fibrosierung (15, 72, 125). Eine entsprechende Studie bestätigt dieses Ergebnis (15).

Ebenso galt unser Interesse der Entwicklung der Beschwerden und der persönlichen Zufriedenheit der Patienten. Bei der Entwicklung der Beschwerden gaben 32% der Patienten eine weitgehende Befundnormalisierung an und jeweils 27% eine deutliche bzw. eine geringe Verbesserung. Insgesamt führte die Sklerosierungstherapie bei 86% zu einer Verbesserung der Beschwerden. 16% charakterisierten ihren Zustand als unverändert. Diese Patienten wollen sich aber einer erneuten Sklerosierung unterziehen, da sie darüber aufgeklärt wurden, dass mehrere Interventionen nötig werden würden. Kein Patient empfand seinen posttherapeutischen Zustand als Verschlechterung. Diese Ergebnisse unseres Kollektivs stimmen mit anderen Untersuchungen überein (53, 125, 10). Auch hier wurden keine Verschlechterungen des Befundes festgestellt und Verbesserungen in unterschiedlichem Maße angegeben.

Der klinische Befund ergab bei 79% einen Rückgang der Läsion. Bei 26% blieb er konstant. Eine Vergrößerung trat nicht auf.

Die persönliche Einschätzung des Endergebnisses unserer Patienten führte zu folgenden Aussagen: bei 84% wurde die Relation Aufwand zu Ergebnis als lohnenswert beschrieben. 68% waren insgesamt zufrieden, 37% registrierten eine ästhetische Verbesserung. 31% waren mit dem Endergebnis unzufrieden. Diese Angaben bestätigen noch einmal die weiter oben gemachten Angaben aus unserem Patientenkollektiv und aus der Literatur. Hier sollte beachtet werden, dass die Unzufriedenheit in den meisten Fällen durch die zu hohen Erwartungen verursacht wurde. Dies war vor allem bei den jüngeren Patienten in unserem Patientenkollektiv der Fall, da sich diese in den

meisten Fällen einen kompletten Rückgang der Malformation erhofft hatten. Ein nur minimaler Rückgang war für sie nicht zufrieden stellend.

Abschließend wird durch diese Studie deutlich, dass die Sklerosierungstherapie eine sehr effektive und unkomplizierte Möglichkeit in der Behandlung venöser Malformationen darstellt. Diese Tatsache wird in vielen weiteren Studien bestätigt (84, 145,146,95,58,57,124,118,149). Es können langandauernde, komplikationsträchtige chirurgische Eingriffe vermieden werden und gute Ergebnisse in Bezug auf Funktion und Ästhetik erzielt werden. Eine Verschlechterung des präoperativen Zustandes tritt so gut wie nie ein, Komplikationen sind äußerst selten.

6. Zusammenfassung

In der vorliegenden Studie wird retrospektiv und deskriptiv über 19 Patienten mit venösen Malformationen berichtet, die sich in einer multidisziplinären Sprechstunde der Universität Tübingen vorstellten und sich anschließend einer Sklerosierungstherapie unterzogen.

Ziel der Untersuchung war es, anhand von persönlichen Angaben der Patienten, von MRT-Auswertungen und nach Aktendurchsicht einen Überblick über prä- und posttherapeutische Beschwerden und Ergebnisse der Sklerosierungstherapie und damit ihre Effizienz zu erfassen. Ebenso sollten Befunde aus der MRT-Analyse, die mit den Ergebnissen korrelieren und in Zusammenhang stehen, verdeutlicht und aufgezeigt werden.

Prätherapeutische Beschwerden, die von den Patienten angegeben wurden, beinhalteten ästhetische Einschränkungen bei 61,1%, funktionelle Beschwerden bei 50%. Hier wurde unterschieden zwischen Störungen beim Sprechen und Schlucken (33%), Atemstörungen (22,2%) und Kau einschränkungen (11,1%). Hinzu kamen Schmerzen bei 55% und eine Schwellung bei lageabhängiger Position bei 38,5%.

Diese Angaben korrelieren mit Ergebnissen aus der Literatur.

Bei 38,8% der Patienten kam es vor der Sklerosierung zu chirurgischen Eingriffen. Bei 50% war die Sklerosierung die erste Behandlung, die durchgeführt wurde.

Folgen vorheriger chirurgischer Interventionen waren Narben bei 62% und Nervschädigungen bei 50%.

Die ersten 2 Wochen nach der Sklerosierung zeigten bei 77% eine massive Schwellung, die das doppelte Ausmaß der Ursprungsläsion erreichte. 61% klagten über Schmerzen und bei 38% kam es zu einer deutlichen Farbänderung. Ein Patient wies eine umschriebene Nekrose auf.

Die folgenden 6 Wochen führten zu einem vollständigen Abklingen der Schwellungen und Schmerzen. Die Nekrose heilte völlig aus. 60% der Patienten gaben eine Verkleinerung des Befundes an.

Die MRT-Auswertung ergab einen Zusammenhang zwischen der Morphologie der Malformation und dem Ergebnis der Sklerosierungstherapie.

Scharf- begrenzte Läsionen führten bei 90% der behandelten Fälle zu einem positiven Ergebnis in Bezug auf Funktion und Ästhetik, während diffus infiltrierende nur eine 16%-Erfolgsquote aufweisen konnten. Dieses Ergebnis stellt einen wichtigen prognostischen Faktor in der Planung der Therapie venöser Malformationen dar. Der hier beschriebene Zusammenhang konnte durch die Literatur bestätigt werden.

Die Bewertung und Beurteilung des Ergebnisses der Sklerosierungstherapie wurde von 86% der Patienten insgesamt als Verbesserung angegeben. 16% gaben einen unveränderten Zustand an. Eine Verschlechterung des prätherapeutischen Zustandes wurde von keinem Patienten empfunden.

68% der Patienten waren mit der Therapie und dem Ergebnis sehr zufrieden. 31% gaben an, mehr erwartet zu haben, seien deshalb unzufrieden. Für 37% des Patientenkollektivs führte die Sklerosierungstherapie zu einer eindeutigen ästhetischen Verbesserung.

Literaturverzeichnis

1. Abernathy L.J. (2003)
Classification and imaging of vascular malformations in children
Eur Radiol 13: 2483-2497
2. Adrian R.M. (1998)
Treatment of leg teleangiectasias using a long-pulse frequency-doubled neodymium: YAG laser
Dermatol Surg 24: 19-23
3. Adrian R.M., Tanghetti E.A. (1998)
Long pulse 523-nm laser treatment of facial teleangiectasia
Dermatol Surg 24: 71-74
4. Alper J.C., Holmes L.B. (1983)
The incidence and significance of birthmarks in a cohort of 4, 641 newborns
Pediatr Dermatol 1: 58-68
5. Apfelberg D.M., Maser M.R., White D.N., Lash H. (1989)
A preliminary study of the combined effect of neodymium:YAG laser photocoagulation and direct steroid instillation in the treatment of a capillary/cavernous hemangiomas of infancy
Ann Plast Surg 1989; 22: 94-104
6. Bahmer F.A. (1997)
Laser in der Dermatologie
Akt Dermatol 23: 241-247
7. Baker L.L., Dillon W.P., Hieshima G.B., Dowd C.F., Frieden I.J. (1993)
Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck: MR characterization
AJNR Am J Neuroradiol 14:307-314
8. Bartlett J.A., Riding K.H., Salkelol L.J. (1988)
Management of hemangiomas of the head and neck in children
J Otolaryngol 1988; 17: 11-20
9. Behnia R. (1995)
Systemic effects of absolute alcohol embolization in a patient with a congenital arteriovenous malformation of the lower extremity
Anesth Analg 80: 415-417
10. Berenguer B., Burrows P.E. , Zurakowski D., Mulliken J.B. (1999)
Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results
Plast Reconstr Surg 104: 1

11. Berlien H.P., Muller G., Waldschmidt J. (1990)
Lasers in pediatric surgery
Prog Pediatr Surg 25: 5-22
12. Berthelsen B., Fogdestam I., Svendsen P. (1986)
Venous malformations in the face and neck radiologic diagnosis and treatment with absolute ethanol
Acta Radiologica Diagnosis 1986; 27: 149-155
13. Bethge S., Stadler R. (1999)
Der langgepulste frequenzverdoppelte Neodymium: YAG Laser in der Behandlung von Besenreisern- erste klinische Erfahrungen
Hautarzt 50: 181-185
14. Bliznak J., Staple T.W. (1974)
Radiology of angiodysplasias of the limb
Radiology 110: 35-44
15. Boll D.T., Merkle E.M., Lewin J.S. (2004)
Low flow vascular malformations: MR guided percutaneous sclerotherapy in qualitative & quantitative assessment of therapy and outcome
Radiology 233: 376-384
16. Boon L.M., Mulliken J.B., Vikkula M., et al. (1994)
Assignment of a locus for dominantly inherited venous malformations to chromosome 9p
Hum Mol Genet 3: 1583
17. Boukobza M., Enjolras O., Guichard J.P. et al. (1996)
Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations
AJNR Am J Neuroradiol 17: 987-994
18. Boyd B., Mulliken J.B., Kaban L.B. et al. (1984)
Skeletal changes associated with vascular malformations
Plast Reconstr Surg 74: 787-797
19. Bradley J.P., Zide B.M., Berenstein A., Lomgaker M.T. (1999)
Large arteriovenous malformations of the face: aesthetic results with recurrence control
Plast Reconstr Surg 103: 351-361
20. Brunelle F.O., Chaumont P., Teillac D. et al. (1988)
Facial vascular malformations in children
Pediatr Radiol 18: 377-382

21. Burrows P.E., Mulliken J.B., Fellows K.E. et al. (1983)
Childhood hemangiomas and vascular malformations: Angiographic differentiation
Am J Roengenol 141: 483-488
22. Burrows P.E., Laor T., Paltiel H., Robertson R.L. (1998)
Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks
Dermatol Clin 16: 455-488
23. Burrows P.E., Fellows K.E. (1995)
Techniques for management of pediatric vascular anomalies
In Cope C (ed): Current techniques in interventional radiology. 2nd ed
Philadelphia, Current Science, 1995, pp 11-27
24. Burrows P.E., Robertson R.L., Barnes P.D. (1996)
Angiography and the evaluation of cerebrovascular disease in childhood
Neuroimaging Clin North Am 6:561-588
25. Burrows P., Robertson R., Mulliken J. et al. (1998)
Cerebral vasculopathy and neurologic sequelae in infants with cervicofacial hemangioma
Radiology 207: 601-607
26. Burrows P.E., Lasjaunias P.L., Ter Brugge K.G., Flodmark O. (1987)
Urgent and emergent embolization of lesions of the head and neck in children: indications and results
Pediatrics 80: 386-394
27. Clymer M.A., Fortune D.S., Reinisch L., Toriumi D.M., Werhaven J.A., Ries R. (1998)
Intestinal Nd:YAG photocoagulation for vascular malformations and hemangiomas in childhood
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 124: 431-436
28. Cohen J.M., Weinreb J.C., Redman H.C. (1996)
Arteriovenous malformations of the extremities : MR imaging
Radiology 158: 475-479
29. Cunningham D.S., Paletta F.X. (1970)
Controll of arteriovenous fistulae in massive facial hemangioma by muscle Emboli
Plast Reconstr Surg 46: 305-309
30. De Takat G. (1932)
Vascular anomalies of the extremities
Surg Gynecol Obstet 55: 227-237

31. Dickey K.W., Pollak J.S., Meier G.H. et al. (1995)
Management of large high-flow arteriovenous malformations of the shoulder and upper extremity with transcatheter embolotherapy
J Vasc Interv Radiol 6: 765-773
32. Dierickx C.C., Farinelli W.A., Flotte T., Anderson R.R. (1996)
Effect of long-pulsed 532 nm Nd:YAG laser in portwine stains (PWS)
Lasers Surg Med Suppl (8): 188
33. Dietel K. (1976)
Die Haut und ihre Erkrankungen im Kindesalter
2. unveränderte Auflage
Georg Thieme Verlag, Leipzig
34. Dobson M.J., Hartley R.W., Ashleigh R., Watson Y., Hawnaur J.M. (1997)
MR angiography and MR imaging of symptomatic vascular malformations
Clin Radiol 52: 595-602
35. Donnelly L.F., Adams D.M., Bisst G.S. 3rd (2000)
Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic
AJR Am J Roentgenol 174: 597-608
36. Donnelly L.F., Bisset III G.S., Adams D.M. (2000)
Marked acute tissue swelling following percutaneous sclerosis of low-flow vascular malformations: a predictor of both prolonged recovery and therapeutic effect
Pediatr Radiol 30: 415-419
37. Dubois J.M., Sebag G.H., De Prost Y. et al. (1991)
Soft tissue venous malformations in children : percutaneous sclerotherapy with Ethibloc
Radiology 180: 195-198
38. Dubois J., Garel L., Grignon A. et al. (1998)
Imaging of hemangiomas and vascular malformations in children
Acad Radiol 5: 390-400
39. Dubois J., Patriquin H.B., Garel L. et al. (1998)
Soft-tissue hemangiomas in infants and children: diagnosis using doppler Sonography
AJR Am J Roentgenol 171: 247-252
40. Edelman R. (1993)
MR angiography: present and future
Am J Roentgenol 161: 1-11

41. Ellman B.A., Parkhill B.J., Curry T.S., Marcus P.B., Peters P.C. (1981)
Ablation of renal tumors with absolute ethanol: a new technique
Radiology 141: 619-626
42. Enjolras O., Mulliken J.B. (1993)
The current management of vascular birthmarks
Pediatr Dermatol 10: 311
43. Enjolras O. (1997)
Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations
J Dermatol 24: 701-710
44. Enjolras O., Ciabrini D., Mazoyer E., Laurian C., Herbretau D. (1997)
Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 Cases
J Am Acad Dermatol 36: 219-225
45. Enjolras O., Deffrennes D., Borsik M., Diner P., Laurian C. (1998)
Les tumeurs vasculaires et les regles de la prise en charge chirurgicale
Ann Chir Plast Esthet 43: 455-489
46. Ernemann U., Hoffmann J., Grönewaller E., Breuninger H., Rebmann H., Adam C., Reinert S. (2003)
Hämangiome und vaskuläre Malformationen im Kopf- und Halsbereich: Differentialdiagnostik, Klassifikation und Therapie
Radiologe 43: 958-966
47. Ernemann U., Hoffmann J., Breuninger H., Reinert S., Skalej M. (2002)
Interdisziplinäres Konzept zur Diagnostik und Therapie gefäßreicher Fehlbildungen im Gesichts- und Halsbereich
Mund Kiefer GesichtsChir 6: 402-409
48. Fishman S.J., Mulliken J.B. (1993)
Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood
Pediatr Clin North Am 40: 1177-1200
49. Forbes G., Earnest F., Jackson I.T., Marsh W.R., Jack C.R., Cross S.A. (1986)
Therapeutic embolization angiography for extra-axial lesions in the head
Mayo Clin Pro 1986; 61: 427-441
50. Gallione C.J., Pasyk K.A., Boon L.M. et al. (1995)
A gene for familial venous malformations maps to chromosome 9p in a second large kindred
J Med Genet 32: 197

51. Garel L., Mareschal J.L., Gagnadoux M.F. et al. (1986)
Fatal outcome after ethanol renal ablation in a child with end-stage kidneys
AJR 146: 593-594
52. Gebhardt W., Seidl K., Weißenbacher G. (1974)
Allgemeine und lokale Steroidbehandlung von Hämangiomen im Säuglings-
und Kleinkindalter
Pädiatrische Praxis 18, 103-112
53. Gelbert F., Enjolras O., Deffrenne D. et al. (2000)
Percutaneous sclerotherapy for venous malformation of the lips: a
retrospective study of 23 patients
Neuroradiology 42: 692-696
54. Gelczer R.K., Charboneau J.W., Hussain S. et al. (1998)
Complications of percutaneous ethanol ablation
J Ultrasound Med 17: 531-533
55. Geronemus R.G., Ashinoff R. (1991)
The medical necessity of evaluation and treatment of port-wine stains
J Dermatol Surg Oncol 17: 76-79
56. Goldberg R.A., Garcia G.H., Duckwiler G.R. (1993)
Combined embolization and surgical treatment of arteriovenous
malformation of the orbit
Am J Ophtalmol 116:17-25
57. Gomes A.S. (1994)
Embolization therapy of congenital arteriovenous malformations: use of
alternate approaches
Radiology 190: 191
58. Govrin-Yehudain J., Moscana A.R., Calderon N. et al. (1987)
Treatment of hemangiomas by sclerosing agents: an experimental and
clinical Study
Ann Plast Surg 18: 465-469
59. Goyal M., Causer P. A., Armstrong D. (2002)
Venous vascular malformations in pediatric patients: comparison of results
of alcohol sclerotherapy with proposed MR imaging classification
Radiology 223: 639-644
60. Grantzow R. (1998)
Kombination von Nd:YAG Lasertherapie und chirurgischer Therapie in der
Behandlung von Hämangiomen
In: Kautz G., Cremer H. (Hrsg) Hämangiome. Diagnostik & Therapie in Bild
und Text
Springer, Berlin, Heidelberg, New York, S. 99-107

61. Greene L.A., Freedman P.D., Friedmann J.M., Wolf M. (1990)
Capillary hemangioma of the maxilla
Oral Surg Path Oral Med 70: 268-273

62. Greve B., Werner S., Raulin C. (1998)
Nävi flammei – Behandlung durch den langgepulsten frequenzverdoppelten
Nd-YAG-Laser (Versa-Pulse)
Erster Erfahrungsbericht. Derm 4: 74-78

63. Greve B., Raulin C. (2000)
Der Nd:YAG Laser im Wandel der (Impuls-) Zeiten- Einsatzgebiete in der
Dermatologie
Hautarzt 51 (2000) 3, 152-158

64. Griggs T.J., Andrews J.C., Cho K.J. et al. (1989)
Sciatic nerve injury following internal iliac artery occlusion with sotradecol
& alcohol: a histopathologic study in dogs
J Interv Radiol 4: 23-26

65. Große-Sender S. (2000)
Hämangiome im Kopf- Hals- Bereich
Retrospektive Analyse von 433 Fällen
Med. Diss., Tübingen

66. Guttmacher A.E., Marchuk D.A., White J. et al. (1995)
Hereditary hemorrhagic teleangiectasia
N Engl J Med 333: 918-924

67. Hellwig S., Petzoldt D., König K., Raulin C. (1998)
Aktueller Stand der Lasertherapie in der Dermatologie
Hautarzt 49: 690-704

68. Herbreteau D., Enjolras O., Gelbert F., Borsik M., Riche M.C., Lemar-chand
Venencie F., Reizine D., Merland J.J. (1996)
The current management of cervicocephalic venous malformations
Pediatr Surg Int 11: 304-307

69. Hundeiker M. (1980)
Einführung in die Dermatologie für Zahnärzte & Studenten
Grosse Verlag Berlin

70. Hurwitz D.J., Kerber C.W. (1981)
Hemodynamic considerations in the treatment of arteriovenous
malformations of the face and sculp
Plast Reconstr Surg 67: 421-434

71. Jacobs A.H., Walton R.G. (1976)
The incidence of birthmarks in the neonate
Pediatrics 58: 218-222

72. Johnson P.L., Eckard D.A., Brecheisen M.A., Girod D.A. et al. (2002)
Percutaneous ethanol sclerotherapy of venous malformations of the tongue
Am J Neuroradiol 23: 779-782

73. Kaeser A., Dum N. (1991)
Qualitäts- und Sicherheitsanforderungen an Fibrinkleber
in: Fibrinklebung in der Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York

74. Kohout M.P., Hansen M., Pribaz J.J., Mulliken J.B. (1998)
Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and
management
Plast Reconstr Surg 102: 643-654

75. Konez O., Burrows P.E., Mulliken J.B. (2002)
Cervicofacial venous malformations. MRI features and interventional
strategies
Interv Neuroradiology 2002; 8: 227-234

76. Konez O., Burrows P.E. (2002)
Magnetic resonance of vascular anomalies
Magn Reson Imaging Clin N Am 2002; 10: 363-388

77. Konez O. (2002)
Vascular anomalies
eMedicine 2002
(www.eMedicine.com/radio/topic 896.htm)

78. Konez O. (2004)
Birthmarks: hemangiomas and vascular anomalies
Veröffentlichung der Cleveland Clinic im Rahmen des "Disease
Management Project"
[www.clevelandclinicmeded.com/diseasemanagement/dermatology/
birthmarks/ birthmarks.htm](http://www.clevelandclinicmeded.com/diseasemanagement/dermatology/birthmarks/birthmarks.htm)

79. Krüger E. (1979)
Lehrbuch der chirurgischen Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, 3. überarb.
Auflage
Quintessenz Verlag Berlin, Chicago, Rio de Janeiro, Tokyo

80. Landthaler M., Haira D., Brunner R., Waidelich W, Braun-Falco O. (1986)
Neodymium-YAG Laser therapy for vascular lesions
J Am Acad Dermatol 14: 107-117

81. Landthaler M., Hohenleutner U. (1997)
The Nd:YAG laser in cutaneous surgery
In: Arndt K.A., Dover J.S., Olbricht S.M. (eds)
Lasers in cutaneous and aesthetic surgery
Lippincott-Raven, Philadelphia New York, pp 124-149
82. Landthaler M., Hohenleutner U. (1997)
Classification of vascular abnormalities and neoplasms
Hautarzt 48: 622-628
83. Lasjaunias P.L. (1997)
Vascular diseases in neonates, infants and children
New York, Springer-Verlag, pp 445-634
84. Lee B.B., Kim D.I., Huh S. et al. (2001)
New experiences with absolute ethanol sclerotherapy in the management of
a complex form of congenital venous malformation
J Vasc Surg 33: 764-772
85. Leikensohn J.R., Epstein L.I., Vasconez L.O. (1981)
Superselective embolization and surgery of noninvoluting hemangiomas
and A- V- malformations
Plast Reconstr Surg 1981; 68: 143-152
86. Malan E., Puglionisi A. (1965)
Congenital angiodyplasias of the extremities
J Cardiovasc Surg 6: 255-345
87. Meyer J.S., Hoffer F.A., Barnes P.D. et al. (1991)
Biological classification of soft-tissue vascular anomalies: MR correlation
AJR 157: 559-564
88. Miller S.H., Smith R.L. et al. (1976)
Compression treatment of hemangiomas
Plast Reconstr Surg 58: 573-579
89. Mulliken J.B., Glowacki J. (1982)
Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a
classification based on endothelial characteristics
Plast Reconstr Surg 69: 412-422
90. Mulliken J.B. (1993)
Cutaneous vascular anomalies
Semin Vasc Surg 6: 204
91. Mulliken J.B. (1998)
Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations
Philadelphia, Pa : Saunders 1998; 301-342

92. Muto T., Kineharra M., Takahara M., Sato K. (1990)
Therapeutic embolization of oral hemangiomas with absolute ethanol
J Oral Maxillofac Surg 48: 85-88

93. Nasemann T., Sauerbrey W. (1981)
Lehrbuch der Hautkrankheiten und venerischen Infektionen
4. Auflage, Springer Verlag, Berlin Heidelberg, New York

94. Noltenius H. (1987)
Tumor Handbuch: Pathologie und Klinik der menschlichen Tumore
2. Neubearb. und erw. Auflage
Urban Schwarzenberg Verlag München, Wien, Baltimore

95. O'Donovan J.C., Donaldson J.S., Morello F.P. et al. (1997)
Symptomatic hemangiomas and venous malformations in infants, children,
and young adults: treatment with percutaneous injection of sodium
tetradecyl sulphate
AJR 169: 723-729

96. Paltiel H.J., Burrows P.E., Mulliken J.B. (1994)
Colour doppler ultrasound of soft tissue vascular anomalies
Radiology 193: 292

97. Päßler L. (1983)
Ergebnisse der kryochirurgischen Behandlung von benignen vaskulären
Tumoren im Kiefer-Gesichtsbereich
Zahn-, Mund-, Kieferheilkunde 77: 34-39

98. Päßler L., Herzog C., Seela W. (1989)
10-jährige Erfahrungen mit der Kryochirurgie im Kiefer-Gesichtsbereich
Zahn-, Mund-, Kieferheilkunde 77: 34-39

99. Persky M.S., Berenstein A., Cohen N.L. (1984)
Combined treatment of head and neck vascular masses with preoperative
Embolization
Laryngoscope 94: 20

100. Pfeiffer G. (1977)
Die chirurgische Behandlung der Gefäßanomalien und Geschwülste im
Mund-, Kiefer- und Gesichtsbereich in Abhängigkeit von Sitz, Größe und
Lebensalter
Fortschr. Kiefer-Gesichts-Chir 22: 153-157
Georg Thieme Verlag Stuttgart

101. Popescu V. (1985)
Intratumoral ligation in the management of orofacial cavernous hemangiomas
J Max Fac Surg 13: 99-107

102. Prucha M. (1986)
Kryotherapie der Hämangiome des orofacialen Gebietes
in: Stomatologie der DDR (36), 229-235
VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin

103. Puig S., Aref H., Chigot V., Bonin B., Brunelle F. (2003)
Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy
Pediater Radiol 33: 99-103

104. Rak K.M., Yakes W.F., Ray R.L., Dreisbach J.N., Parker S.H., Luethke J.M., Stavros A.T., Slater D.D., Burke B.J. (1992)
MR imaging of symptomatic peripheral vascular malformations
AJR 159: 107-112

105. Rauch R.F., Silverman P.M., Korobkin M. et al. (1984)
Computed tomography of benign angiomatous lesions of the extremities
J Comput Assist Tomogr 8: 1143-1146

106. Reinert S., Lentrodt J. (1991)
Colour doppler ultrasonography- a new imaging procedure in maxillofacial surgery
Dtsch. Z. Mund Kiefer GesichtsChir 15: 58-63

107. Reinert S. (2000)
Ultraschall in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
Mund Kiefer GesichtsChir 4 (Suppl 1): S. 375-383

108. Riché M.C., Hadjean E., Tran-Ba-Huy P., Merland J.J. (1983)
The treatment of capillary-venous malformations using a new fibrosing agent
Plast Reconstr Surg 71: 607

109. Rocco C.D. (1992)
Sturge-Weber disease. Cerebrovascular diseases in children
in: Raimondi AJ (ed): Principles of pediatric neurosurgery
New York, Springer-Verlag, pp 168-187

110. Rose, M. (1996)
 Hämangiome - gutartige Blutgefäßgeschwulste der Mund-, Kiefer-,
 Gesichtsregion. Eine retrospektive und prospektive Studie des
 Patientengutes
 der Kieferchirurgischen Klinik der Universität Leipzig vom Zeitraum
 1969-1989
 Med. Diss. Leipzig
111. Sasaki G.H., Pang C.Y., Wittliff J.L. (1984)
 Pathogenesis and treatment of infant skin strawberry hemangiomas:
 clinical and invitro studies of hormonal effects
 Plast Reconstr Surg 1984; 73: 359-370
112. Schafmann J. (1978)
 Konservative und chirurgische Behandlung der intrakutanen und
 subkutanen Hämangiome
 Med. Diss., München
113. Schmelzle R. (2000)
 Gefäß- und Nervenmalformationen
 Mund Kiefer Gesichtschir 4 (Suppl 1): S. 76-83
114. Schneider W. (1980)
 Gutartige vaskuläre Fehlbildungen, 21, 13-22
 in: Bachmann K.D., Ewerbeck H., Joppich G., Kleinhauer E., Rossi E.,
 Stalder G.R.: Pädiatrie in Praxis und Klinik, Band III
 Fischer, Thieme, Stuttgart, New York
115. Schuchardt K. (1977)
 Fortschritte der Kiefer – Gesichtschirurgie, Band 22
 Periorbitale Chirurgie, Anomalien, Krankheiten und Geschwülste der
 Gefäße
 Georg Thieme Verlag, Stuttgart
116. Schwenzer N. (1976)
 Zur operativen Hämangiomtherapie im Kiefer- und Gesichtsbereich
 Röntgenberichte 5: 284-289
117. Sharpsay S.M., David L.M., Zeitels S. (1987)
 Neodymium-YAG laser photocoagulation of hemangiomas of the head and
 Neck
 Laryngoscop 97: 323-330
118. Shireman P.K., McCarthy W.J., Yao J.S.T., Vogelzang R.L. (1997)
 Treatment of venous malformations by direct injection with ethanol
 J Vasc Surg 26: 834-844

119. Sidky Y.A., Borden E.C. (1987)
Inhibition of angiogenesis by interferons: effects on tumor and lymphocyteinduced vascular responses
Cancer-Res. 47(19): 5155-61
120. Sönnichsen N., Zabel R. (1976)
Hautkrankheiten
1.Auflage
VEB Georg Thieme Verlag, Leipzig
121. Staindl O. (1998)
Klinik und Therapie der Hämangiome
HNO 7: 259-266
122. Stellmach R., Hausamen J.E. (1970)
Klinik und Therapie der ossären Kieferhämangiome
In: Fortschritte der Kiefer – Gesichtschirurgie (14), 151-156
123. Suen Y., Warner M. (1989)
Treatment of oral cavity vascular malformations using the Neodymium YAG Laser
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 115: 1329-1333
124. Suh J.S., Shin K.H., Na J.B. et al. (1997)
Venous malformations: sclerotherapy with a mixture of ethanol and lipiodol
Cardivacs Intervent Radiol 20: 268-273
125. Svendsen P., Wikholm G., Fogdestan I., et al. (1994)
Instillation of alcohol into venous malformations of the head and neck
Scand J Plast Reconstr Hand Surg 28: 279-284
126. Takayasu K., Mizuguchi Y., Muramatsu Y. et al. (2003)
Late complications of a large simple cyst of the liver mimicking cystadenocarcinoma after sclerotherapy
AJR Am J Roentgenol 2003; 181: 464-466
127. Teasdale C., Kirk D., Jeans W.D. et al. (1982)
Arterial embolisation in renal carcinoma: a useful procedure
Br J Urol 54: 616-619
128. Trout H.H., McAllister H.A., Giordano J.M., Rich N.M. (1985)
Vascular malformations
Surgery 1985; 97: 36-41
129. Vaughn R., Selinger A., Howell C. et al. (1993)
Proteus syndrome: Diagnosis and surgical management
J Pediatr Surg 28: 5-10

130. Vikkula M., Boon L.M., Carraway K.L. 3rd et al. (1996)
Vascular dysmorphogenesis caused by an activating mutation in the receptor tyrosine kinase TIE 2
Cell 87: 1181-1190
131. Villavicencio J.L. (2001)
Primum non nocere: is it always true? The use of absolute ethanol in the management on congenital vascular malformations
J Vasc Surg 33: 904-906
132. Waldschmidt J., Berlien H.P., Hauck G.W., Al-Dessouky M. (1988)
Auswahl verschiedener Lasertypen bei der Behandlung von oberflächlichen und tiefen Gefäßanomalien
Zeitschr. Für Kinderchirurgie 43: 6-10
133. Werner J.A., Rudert H. (1992)
Der Einsatz des Nd:YAG-Lasers in der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde
HNO 40:248-258
134. Werner J.A., Lippert B.M., Gottschlich S., Folz B.J., Fleiner B., Hoeft S., Rudert H. (1998)
Ultrasound-guided interstitial Nd:YAG laser treatment of voluminous hemangiomas and vascular malformations in 92 patients
Laryngoscope 108: 463-470
135. Werner S., Drosner M., Raulin C. (1998)
Entfernung von Tätowierungen mit dem gütegeschalteten Nd:YAG Laser (532 nm und 1064nm) – Eine Retrospektivstudie
Hautarzt 50: 174-180
136. Werner S., Raulin C. (1999)
Aktueller Stand der Lasertherapie bei Säuglingshämangiomen
Hautarzt 50: 841-847
137. Werner J.A., Bien S., Dünne A., Seyberth H., Folz B.J., Lippert B.M. (2000)
Fortgeschrittene extrakranielle Hämangiome und vaskuläre Malformationen
Dtsch Arztebl 2002; A 188-193 (Heft 4)
138. Werner J.A., Dunne A.A., Folz B.J. et al. (2001)
Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck
Eur Arch Otorhinolaryngol 258: 141-149

139. Werner J.A. (2003)
Hämangiome & vaskuläre Malformationen – Klassifikation, Diagnostik und Therapie
HNO 51: 12-15
140. Widlus D.M., Murray R.R., White R.I. et al. (1988)
Congenital arteriovenous malformations: Tailored embolotherapy
Radiology 169: 511-516
141. Wiedemann H., Burgio G., Aldenhoff P. et al. (1983)
The proteus syndrome. Partial gigantism of the hands and/or feet, nevi, hemihypertrophy, subcutaneous tumors, macrocephaly or other skull anomalies and possible accelerated growth and visceral affections
Eur J Pediatr 140: 5-12
142. Williams E.F. 3rd, Stanislaw P., Dupree M. et al (2000)
Hemangiomas in infants and children . An algorithm for intervention
Arch Facial Plast Surg 2: 103-111
143. Wiskemann A. (1979)
Hautkrankheiten im Kindesalter
Hans Marseille Verlag GmbH München
144. Wisnicki J.L. (1984)
Hemangiomas and vascular malformations
Ann Plast Surg 12 8 1), 41-59
145. Yakes W.F., Haas D.K., Parker S.H. et al. (1989)
Symptomatic vascular malformations: ethanol embolotherapy
Radiology 170 (3 pt 2): 1059-1066
146. Yakes W.F., Luethke J.M., Parker S.H. et al. (1990)
Ethanol embolization of vascular malformations
Radiographics 10: 787
147. Yakes W.F., Luethke J.M., Merland J.J. et al. (1990)
Ethanol embolization of arteriovenous fistulas: A primary mode of therapy
J Vasc Intervent Radiol 11: 89-96
148. Yakes W.F. (1994)
Extremity venous malformations: Diagnosis and management
Semin Intervent Radiol 11: 332-339
149. Yao Y., Lomis N.N., Scott S.M. et al. (2001)
Percutaneous sclerotherapy for congenital venous malformations in the Extremities
Orthopedics 24: 45-51

150. Zadvinskis D.P., Benson M.T., Kerr H.H. et al. (1992)
Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system:
Embryology and pathogenesis
RadioGraphics IZ: 1175-1189
151. Zoltan J. (1973)
Hämangiom – Lymphangiom
In: Gohrbrandt E., Gabka J., Bendorfer A.
Handbuch der Plastischen Chirurgie , Band 2/1
De Gryuteer Verlag, Berlin

9. Danksagung

Mein Dank gilt Frau Privatdozentin Dr. Ulrike Ernemann für die freundliche Überlassung des Themas sowie für die gute und herzliche Betreuung, Unterstützung, Diskussionsbereitschaft und Geduld.

Ich bedanke mich ebenso bei Herrn Professor Dr. Dr. Jürgen Hoffmann für seine stets freundliche und äußerst konstruktive Mithilfe, sein Engagement und seine Unterstützung, speziell auch für die Überlassung des Bildmaterials.

Meinem Schatz möchte ich aus tiefstem Herzen danken für die immer wieder motivierenden Aufmunterungen während des ganzen Studiums und während der Erstellung dieser Arbeit, für die immer uneingeschränkt zur Verfügung stehende Hilfe und für den immer währenden Glauben in mich.

Meinem Bruder Janni gilt Dank, für das, was er ist – mein bester und einziger, unverzichtbarer und einzigartiger Freund.

Doch der größte Dank gilt ausschließlich meinen einzigartigen und über alles geliebten Eltern, die mir die Möglichkeit gaben, an allen meinen Träumen festzuhalten und sie zu erfüllen, die mich immer wieder und uneingeschränkt unterstützen, motivieren und ungeahnte Fähigkeiten in mir wecken, die mich spüren lassen, was uneingeschränkte Liebe und Vertrauen bedeuten.
Ich liebe euch.

