

Kongenitale arteriovenöse Malformationen

Pulsierende, schmerzhafte Schwellung am Daumen

Simona Lüdi^{a,b}, dipl. Ärztin; Dr. med. Lukas Mathys^a; Sabine Kohl^a, dipl. Ärztin

^a Hand- und periphere Nerven Chirurgie, Klinik für Orthopädie und Traumatologie des Bewegungsapparates, Kantonsspital Baselland, Standort Bruderholz;

^b Klinik für Plastische Chirurgie und Handchirurgie, Kantonsspital Aarau; Aarau

Das Editorial zu diesem Artikel finden Sie auf S. 840 in dieser Ausgabe.

Hintergrund

Arteriovenöse Malformationen (AVM) sind seltene, kongenitale Gefässmissbildungen, die weniger als 1% der vaskulären Malformationen an der oberen Extremität ausmachen [1–3]. Vaskuläre Malformationen entstehen durch eine Fehlanlage in der Angiogenese und treten typischerweise sporadisch auf, es wurden aber auch Erbgänge mit unvollständiger Penetranz beobachtet [1]. Zudem wurden auch Assoziationen mit verschiedenen Syndromen wie dem Klippel-Trénaunay-, Proteus-, Maffucci- oder Rendu-Osler-Weber-Syndrom beschrieben [1, 4]. Im Gegensatz zu den häufiger auftretenden Hämangiomen (vaskuläre Tumoren), die typischerweise biphasisch wachsen und sich oft langsam wieder zurückbilden, sind AVM bereits bei Geburt vorhanden, bleiben aber in den ersten Lebensjahren oft unerkannt und bilden sich nicht zurück [1, 2]. Sie wachsen proportional zum Körper, durch hormonale Veränderungen (Pubertät, Schwangerschaft), Traumata oder Operationen kann es zu einer zusätzlichen Wachstumsstimulation kommen [2, 4].

Klinisch präsentieren sich AVM oft als schmerzhafte, pulsierende Massen [4]. Histopathologisch sind dys-



Simona Lüdi

plastische Gefässe mit Ektasien bei normal erscheinendem Endothelium ohne erhöhte Mastzellpopulation charakteristisch. Der prädominante Zelltyp (arteriell, venös, lymphatisch, kapillär oder eine Kombination daraus) sowie die Flusseigenschaften («high flow» oder «low flow») werden für die Klassifikation berücksichtigt (Abb. 1) und sind für die Behandlung richtungsweisend [1, 2, 4].

Zur Bestätigung der klinischen Diagnose, Größenbestimmung und Klassifizierung der Malformation werden Ultraschall, farbcodierte Doppler-Sonographie und Magnetresonanztomographie-(MRT-)Untersuchungen angewendet [2, 4]. Die Angiographie stellt den Goldstandard in der Diagnostik dar und erlaubt die Visualisierung der genauen Anatomie der Malformation [2, 5].

Die Behandlung von AVM umfasst konservative Massnahmen, Sklerotherapie, Embolisation und operative Eingriffe, wobei die Therapie bei hoher Komplikations- und Rezidivrate eine Herausforderung darstellt [6].

Fallbericht

Anamnese

Eine 34-jährige Patientin stellte sich nach hausärztlicher Zuweisung mit schmerzhafter, pulsierender Schwellung und Ulzerationen des linken, adominanten Daumens in unserer handchirurgischen Sprechstunde vor. Im Alter von zehn Jahren war bei der Patientin eine AVM des linken Daumens diagnostiziert worden. Die erste Operation mit 19 Jahren hatte den Zustand weiter verschlechtert. Nach einer Schwangerschaft war es erneut zur Zunahme der Beschwerden mit Schwellungszuständen des linken Daumens und pulsierenden Schmerzen in der Fingerpulpa gekommen, die auch nachts auftraten.

Klinische und bildgebende Befunde

Klinisch zeigten sich oberflächliche Hautulzerationen und eine massive venöse Schwellung im Pulpa-Bereich des linken Daumens mit ausgeprägter Ektasie der Venen im gesamten Daumenbereich. Palpatorisch waren über dem Befund eine Pulsation und ein Schwirren feststellbar. Es zeigte sich eine unauffällige Sensibi-

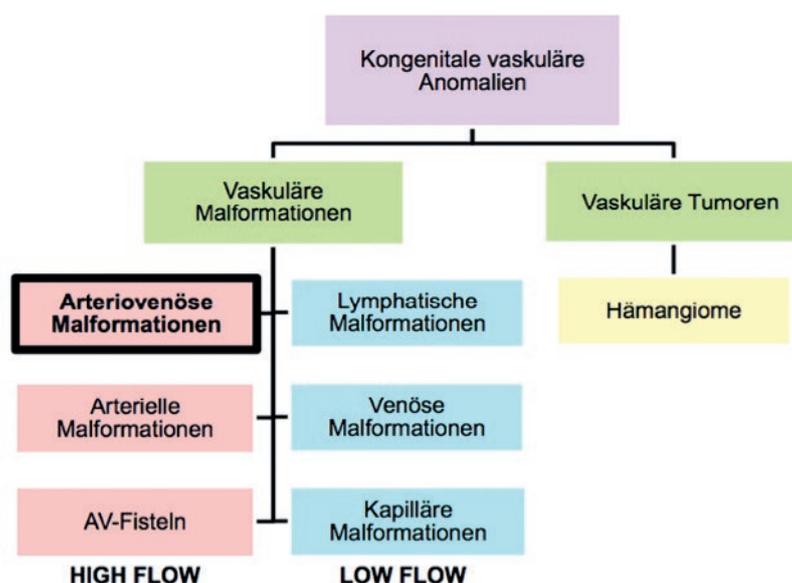


Abbildung 1: Einteilung kongenitaler vaskulärer Anomalien. AV: arteriovenös.

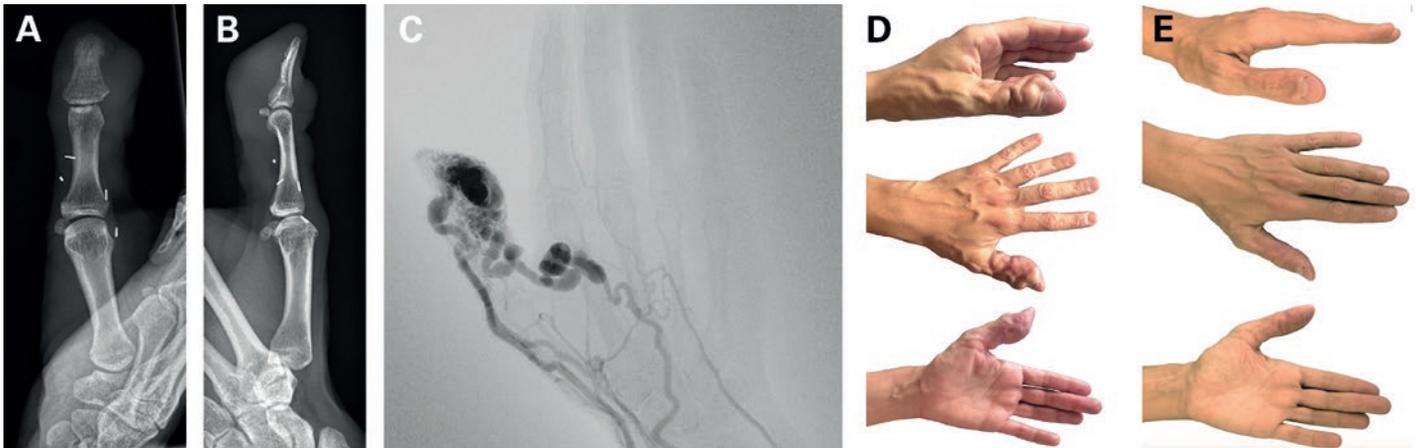


Abbildung 2: Arteriovenöse Malformation am Daumen. Radiologischer Befund mit palmarseitigen Kortikalisunregelmäßigkeiten (A, B), Angiographie mit Nachweis eines grossen Nidus in der Pulpa (C) und klinischer Befund präoperativ und ein Jahr postoperativ (D, E). Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Patientin.

lität mit erhaltener Zwei-Punkt-Diskrimination von 3–4 mm sowohl radiopalmar als auch ulnopalmar. Konventionell radiologisch waren palmarseitig an der Endphalanx Kortikalisunregelmäßigkeiten erkennbar. Die Angiographie ergab eine AVM des Daumens mit einem atypischen Abgang der Arteria radialis proximal des Handgelenks mit direkter Verbindung zum Daumen. Dieser Ast speiste einen grossen Nidus mit Übergang in eine dorsale Vene im Bereich der Fingerpulpa. Weiter war ein leichtgradiges Steal-Phänomen der Digitalarterien III–V ohne klinisches Korrelat sichtbar (Abb. 2).

Diagnose

Wir stellten die Diagnose einer AVM des linken Daumens mit Beschwerdeprogredienz aufgrund hormonaler Veränderungen in der Pubertät und während der Schwangerschaft.

Therapie

Der Fall wurde interdisziplinär in einem Team aus Handchirurgen, Angiologen und interventionellen Radiologen besprochen. Aufgrund des bereits fortgeschrittenen Stadiums kamen konservative Therapiemassnahmen, Laser- oder Sklerotherapie nicht infrage. Gegen ein Coiling oder eine Embolisation sprach das Risiko einer nachgeschalteten Nekrose. Eine alleinige Ligatur des zuführenden Astes weist aufgrund der sich schnell bildenden Umgehungskreisläufe eine hohe Rezidivgefahr auf, weshalb wir uns gegen dieses Verfahren entschieden.

Wir stellten die Indikation zur operativen Resektion der AVM. In der ersten Operation wurden ein Grossteil des Nidus inklusive der pathologisch veränderten ulnopalmar Digitalarterie bis auf Höhe des Interphalangealgelenks (IP-Gelenk) exzidiert und alle hypertrophen Gefässe ligiert. Einige Tage später erfolgte

eine Nachresektion der Malformation in der Fingerpulpa bei sicherer Gewährleistung der Durchblutung des Daumens durch die radiopalmar Digitalarterie, um eine distale Ischämie zu verhindern. Histopathologisch konnte der Befund einer AVM bestätigt werden.

Verlauf

Postoperativ zeigte sich ein gutes ästhetisches und funktionelles Resultat mit erhaltener Sensibilität (Zwei-Punkt-Diskrimination 3–4 mm). Im Vergleich zum präoperativen Befund fiel eine Verbesserung der Flexion um 10° im Metakarpophalangealgelenk (MCP-Gelenk) bei gleichbleibender Funktion im Interphalangealgelenk (IP-Gelenk) auf (postoperativ Flexion/Extension MCP-Gelenk 55/10/0, IP-Gelenk 60/0/30). Die Patientin war beschwerdefrei mit stabilem Verlauf auch drei Jahre nach der Operation. Bis anhin kam es zu keinem Rezidiv (Abb. 2).

Diskussion

Wie auch in unserem Fall präsentieren sich AVM oft als schmerzhafte, pulsierende Massen. Häufig werden Hautulzerationen, dilatierte Venen, lokale Einblutungen, Hyperhidrose oder eine gestörte distale Temperaturregulation bis hin zu distalen Ischämien beobachtet. Betroffene berichten teilweise über belastungsabhängige Schmerzen, die auch beim Hochhalten der Extremität keine Regredienz aufweisen. Damit assoziierte Kompressionsneuropathien auf Höhe des Handgelenks oder Ellenbogens treten bei etwa 50% der Patientinnen und Patienten auf. Interessanterweise scheinen, wie auch im vorliegenden Fall, hormonelle Veränderungen eine wichtige Rolle bei der Symptomentwicklung von AVM zu spielen. Gemäss Upton et al. wurden bei 81% der weiblichen Patientinnen während der Pubertät und

Schwangerschaft eine Zunahme der Schmerzen und eine Grössenprogredienz des Befundes beobachtet [4]. Genau diese Konstellation zeigte sich auch bei unserer Patientin. Während vaskuläre Malformationen grundsätzlich eine ähnliche Geschlechterverteilung aufweisen, treten insbesondere High-flow-Läsionen doppelt so häufig bei Frauen auf. Upton et al. zeigten, dass High-flow- zu Low-flow-Läsionen in einem Verhältnis von 1:7 vorkommen [4].

Die Behandlung von vaskulären Malformationen ist komplex und stellt oft eine Herausforderung dar, die interdisziplinär angegangen werden muss. Asymptomatische Patientinnen und Patienten sollten regelmässig kontrolliert werden [4]. Das initiale Management im frühen Stadium ist ein konservatives mit dem Ziel, eine Schmerz- und Schwellungsreduktion zu erreichen und eine möglichst gute Handfunktion zu erhalten [1]. Hier sind Acetylsalicylsäure, Hochlagerung der Extremität sowie Kompressionshandschuhe zu erwähnen [4]. Als weiterer Schritt können bei gewissen Patientinnen und Patienten Massnahmen wie Sklerotherapie, Laserbehandlung und Embolisation indiziert sein. Bei persistierenden Schmerzen, lokalen Blutungen, distalen Ischämien oder Ulzerationen, unkontrollierbaren Schwellungen mit funktionellen Einschränkungen oder zusätzlicher Nervenkompression ist die Indikation zur operativen Behandlung gegeben. Dies stellt aber oft eine chirurgische Herausforderung dar und sollte nur von erfahrenen Operateuren durchgeführt werden. Dabei sollte eine möglichst radikale Exzision der Läsion unter Vermeidung von Nervenläsionen, massivem Blutverlust oder distaler Ischämie angestrebt werden. Dafür ist eine

sorgfältige und interdisziplinäre präoperative Therapieplanung notwendig, um Komplikationen zu verhindern – insbesondere distale Ischämien mit nachfolgenden Amputationen. Das genaue Verständnis der Anatomie der Malformation ist dabei äusserst wichtig. Bei Patientinnen und Patienten mit High-flow-Läsionen ist eine adjuvante, präoperative Embolisation zu diskutieren, um den intraoperativen Blutverlust zu minimieren und symptomatische Shunts sowie arteriovenöse Fisteln zu eliminieren [1, 2, 4]. Für ein gutes funktionelles und ästhetisches Resultat sind oft mehrere Operationen notwendig, teilweise auch mit plastischer Deckung von Hautdefekten. In äusserst schweren Fällen kann auch eine Amputation nötig sein, um die Schmerzen und chronischen Ulzerationen zu kontrollieren [4]. Postoperative Komplikationen sind nicht selten, Upton et al. beschrieben für High-flow-Läsionen eine Komplikationsrate von 28%, unter anderem das Auftreten von Seromen, Hämatomen, Wunddehiscenzen, persistierenden Blutungen, distalen Ischämien, Narbenbeschwerden, Kontrakturen sowie Neuromen [4]. Zudem besteht eine hohe Rezidivrate von bis zu 76% [6], häufig bedingt durch inkomplette Resektion [2]. Auch im präsentierten Fall führte die primäre Operation im Jugendalter zu einem Rezidiv. Erst die erneute, radikale Operation im Erwachsenenalter zeigte erfreulicherweise bislang ein stabiles Resultat ohne Rezidiv mit gutem funktionellem und ästhetischem Befund.

Verdankung

Die Autoren danken Herrn Prof. Dr. med. R. Hügli, Chefarzt für Radiologie und Leiter der interventionellen Radiologie am Kantonsspital Baselland Standort Bruderholz, für die Bereitstellung und Beurteilung der Röntgen- und Angiographiebilder.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Ek ET, Suh N, Carlson MG. Vascular anomalies of the hand and wrist. *J Am Acad Orthop Surg.* 2014;22(6):352–60.
- 2 Jacobs BJ, Anzarut A, Guerra S, Gordillo G, Imbriglia JE. Vascular anomalies of the upper extremity. *J Hand Surg Am.* 2010;35(10):1703–9; quiz 1709.
- 3 Palmieri TJ. Vascular tumors of the hand and forearm. *Hand Clin.* 1987;3(2):225–40.
- 4 Upton J, Coombs CJ, Mulliken JB, Burrows PE, Pap S. Vascular malformations of the upper limb: a review of 270 patients. *J Hand Surg Am.* 1999;24(5):1019–35.
- 5 Vaišnytė B, Vajauskas D, Palionis D, Misonis N, Kurminas M, Nevidomskytė D, et al. Diagnostic methods, treatment modalities, and follow-up of extracranial arteriovenous malformations. *Medicina (Kaunas).* 2012;48(8):388–98.
- 6 Mendel T, Louis DS. Major vascular malformations of the upper extremity: long-term observation. *J Hand Surg Am.* 1997;22(2):302–6.

Korrespondenz:

Simona Lüdi, dipl. Ärztin
Skinmed AG
Kirchgasse 3
CH-4600 Olten
sluedi[at]skinmed.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Kennzeichnend für arteriovenöse Malformationen (AVM) sind: Fehllage in der Angiogenese; Präsenz bei der Geburt, klinische Manifestation jedoch oft erst später; fehlende Rückbildung und proportionales Wachstum mit dem Körper sowie Wachstumsstimulation durch Pubertät, Schwangerschaft, Trauma oder Operation.
- Pulsierende, schwirrende, teilweise auch schmerzhafte Schwellungen vor allem bei jungen Personen sollten an eine AVM denken lassen.
- Die Angiographie stellt den Goldstandard in der Diagnostik dar.
- Eine sorgfältige und interdisziplinäre Therapieplanung ist entscheidend für ein positives Outcome.
- Die Behandlung von AVM stellt eine Herausforderung dar und weist eine hohe Rezidivrate von bis zu 76% auf.