

Hämangiome

Vielfalt Ihrer Form und Therapie

Hämangiome im Kindesalter sind gutartige, vom Endothel ausgehende Gefäßtumore, die bei 2% aller Kinder auftreten und nicht mit vaskulären Malformationen verwechselt werden sollten. Malformationen sind angeboren, zeigen kein Wachstum auf Grund einer Zellproliferation und weisen keinerlei spontane Rückbildungstendenz auf. Zu ihnen gehören Nävi flammei (Feuermale), Fehlbildungen der Gefäße mit AV-Shunts und Gigantismus der betroffenen Extremitäten (früher Klippel-Trenaunay-Syndrom) oder auch Lymphangiome, um nur einige zu nennen. Kennzeichnend ist allen eine gewisse "Statik", da sie im wesentlichen gleich bleiben. Völlig anders verhalten sich hingegen Hämangiome mit einer ihnen eigenen "Dynamik". Diese natürliche Entwicklung ist gekennzeichnet durch ein anfänglich schnelles Wachstum (bis 6 Monate), eine Phase der Stagnation (6 bis 12 Monate) und eine Phase der Rückbildung (1 - 6 evtl. bis 12 Jahre). Der Endzustand nach

Rückbildung ist entscheidend abhängig von der maximalen Größe und Intaktheit der Hämangiomoberfläche. Je größer ein Hämangiom geworden ist und je ulzerierter bzw. vernarbter die Oberfläche ist, um so unbefriedigender ist das Endergebnis.

Ziel aller Behandlungen soll ein gutes Spätergebnis sein. Dabei sollten keine invasiven Maßnahmen für eine schnelle 'Erledigung' eines Hämangioms ergriffen werden, wenn daraus lebenslang bleibende Veränderungen resultieren. Bei den heutigen Möglichkeiten einer aktiven Therapie hat der Grundsatz des 'nihil nocere' nach wie vor seine alte Gültigkeit behalten. Dennoch sollte bei ästhetisch auffälligen Hämangiomen bis zum Eintritt in den Kindergarten, also bis zum 3. - 4. Lebensjahr, ein weitgehend normales Äußeres erreicht werden. Ab diesem Alter bemerken Kinder, daß sie anders aussehen; ein Umstand, der die Ausprägung des eigenen Körperbildes negativ beeinflussen kann.

Die Indikation zu einem aktiven Vorgehen läßt sich in zwei Gruppen unterteilen. Zum einen die prophylaktische Therapie zur Verhinderung entstehender großer Hämangiome. Zum anderen die kurative Therapie bei bereits bestehenden großen Hämangiomen. Stets muß aber bei allen therapeutischen Maßnahmen auch der natürliche Verlauf von Hämangiomen mit in die Überlegungen einbezogen werden. Ein planotuberöses oder subcutanes Hämangiom mit einem Durchmesser von 3 cm am Rumpf oder den Extremitäten kann bei einem 1 jährigen Kind nicht mehr explosionsartig wachsen. Hier sollten die möglichen Nebenwirkungen einer Lasertherapie in Vollnarkose oder die bleibende Narbe nach operativer Entfernung mit dem Ergebnis nach spontaner Remission kritisch gegeneinander abgewogen werden. Der gleiche Befund hingegen bei einem drei Monate alten Säugling muß bei nachgewiesener Wachstumstendenz aktiv behandelt werden.

Therapieformen

So vielfältig die Formen und Lokalisationen von Hämangiomen sind, so vielfältig sind inzwischen die Therapieformen, die klinisch anwendbar sind. Dabei ist anzumerken, daß es keine universelle Therapieform gibt, die gleichermaßen für alle Hämangiome anwendbar ist. Jedes Verfahren hat auf Grund seiner physikalischen und biologischen Besonderheiten einen definierten Indikationsbereich, dessen Nichtbeachtung zu therapeutischen Versagen führt.

Das Abwarten als therapia minima war zu früherer Zeit das Verfahren der

Wahl, da wenig invasive Verfahren nicht zur Verfügung standen. Auf Grund dieses "wait and see" konnten jedoch auch sehr große Hämangiome mit allen ihren Problemen entstehen, so daß die abwartende Haltung zunehmend abgelehnt wurde. Dennoch sind auch in heutiger Zeit Situationen gegeben, die durchaus eine abwartende Haltung rechtfertigen. Diese Möglichkeit besteht bei allen Hämangiomen, deren Proliferationsphase beendet ist und die weder funktionell noch ästhetisch stören, z.B. im Bereich des Rumpfes oder der Extremitäten bei Kindern, die älter als 6 Monate sind.

Die Kryotherapie, in Form der Kryopentherapie mit flüssigem Stickstoff als Kühlmittel, ist ein sehr einfaches und ökonomisches Verfahren zur Behandlung kleiner Hämangiome (< 1 cm). Auf Grund der geringen Eindringtiefe von nur 2mm ist diese Technik flachen und intracutanen Hämangiomen vorbehalten. Da bei der Anwendung auch keine Narkose erforderlich ist, kann die Indikation großzügig gestellt werden, zumal Nebenwirkungen bei richtiger Technik selten auftreten. Ein Metallstab, der mittels flüssigem Stickstoff auf -196°C abgekühlt worden ist, wird für 10 Sekunden auf das



Kryopentherapie

Hämangiom gedrückt. Es bildet sich dann innerhalb der nächsten 24 Stunden eine Kruste, nach deren Abfall 7 - 10 Tage später das Hämangiom weitgehend verschwunden ist. Die Kryotherapie stellt damit ein ideales Verfahren zur Behandlung kleiner wachsender Hämangiome insbesondere im Gesichtsbereich dar und kann auch hervorragend auf einer Neugeborenenintensivstation (höhere Inzidenz bei Frühgeborenen) eingesetzt werden. Gerade aus prophylaktischer Sicht zur Verhinderung der Ausbildung sehr großer Hämangiome ist dieses Verfahren äußerst wertvoll.

Die Lasertherapie beinhaltet im wesentlichen zur Zeit zwei Formen: den blitzlampengepulsten Farbstofflaser (Dyelaser) und den Neodym-YAG Laser. Beide Laser unterscheiden sich ihrer biologischen Wirkung entscheidend und haben damit völlig verschiedene Anwendungsbereiche.

Der Farbstofflaser (Wellenlänge 585nm) wird fast komplett vom Hämoglobin absorbiert und bewirkt eine selektive Photothermolyse der intracutanen Gefäße. Dieser hohen Spezifität steht eine sehr geringe Eindringtiefe ($\ll 0,3\text{mm}$) entgegen, sodass die Farbstofflasertherapie gut geeignet ist für plane und großflächige Hämangiome. Subcutane oder tuberöse Hämangiome hingegen können mit diesem Laser nicht behandelt werden.

Der Neodym-YAG Laser (Wellenlänge 1064nm) besitzt hingegen völlig andere physikalische Eigenschaften. Er wird nur wenig von Wasser absorbiert

und hat auf Grund des hohen Wassergehaltes biologischer Gewebe eine relativ hohe Eindringtiefe bis zu 7mm. Damit können große und voluminöse Hämangiome, die nicht mehr der Kryotherapie oder dem Farbstofflaser zugänglich sind, behandelt werden. Nachteil dieses Lasers ist, dass er lediglich eine Beschleunigung der natürlichen Regression bewirkt. Ein Hämangiom, das etwa 6 - 8 Jahre für eine Remission benötigt, hat sich nach einer Nd-YAG Lasertherapie bereits nach 2 - 4 Jahren zurückgebildet. Auch werden nach dieser Therapie die typischen Residuen der spontanen Regression großer Hämangiome wie Narben nach Exulzerationen, Pigmentstörungen oder fettig-degenerative Reste beobachtet. Wichtig ist in diesem Zusammenhang eine genaue Aufklärung der Eltern, da in heutiger Zeit dem "Laser" als Universalheiler wahre Wunder zugeschrieben werden. Es muß unbedingt klar gemacht werden, daß das Hämangiom nach der Therapie zunächst völlig unverändert bleibt und bestehende Ulzerationen auch nach Nd-YAG-Lasertherapie Narben hinterlassen. Die Nd-YAG Lasertherapie selbst hinterläßt hingegen bei richtiger Anwendung keine Narben. Da ferner seine Anwendung äußerst schmerzhaft ist, sollte die Nd-YAG Lasertherapie nur in Allgemeinnarkose angewandt werden.

Zwei Techniken werden bei der Nd-YAG Lasertherapie benutzt: Die perkutane Applikation mit Eiskübelkühlung der Hautoberfläche, um deren thermische Schädigung zu vermeiden. Bei sehr voluminösen Hämangiomen erfolgt die interstitielle Anwendung des Nd-YAG-Lasers. Nach Punktion durch eine Kanüle wird eine 0,4mm dünne Glasfaser in das Hämangiomgewebe eingeführt und der Laserstrahl über diese Glasfaser direkt in das Hämangiomgewebe geleitet.

Die chirurgische Therapie von Hämangiomen bleibt in den meisten Fällen der Behandlung von Residuen nach Nd-YAG Lasertherapie vorbehalten. Sie ist damit als Kombinationstherapie zu sehen. Die primäre chirurgische Therapie stellt eher eine Ausnahme dar und betrifft im wesentlichen die Entfernung großer Hämangiomen im Augenlidbereich, um einen bleibenden Visusverlust zu verhindern.

Die Anwendung von Cortison sollte nur in Ausnahmefällen erwogen werden, da die systemischen Nebenwirkungen erheblich sind. Auch ist eine Beeinflussung des Hämangioms nur in der proliferativen Phase möglich. Nicht selten wird aber ein erneutes Wachsen des Hämangioms nach Absetzen des Cortisons beobachtet.



perkutane Nd-YAG-Lasertherapie mit Eiskübelkühlung der Haut



interstitielle Nd-YAG Lasertherapie

Der Vollständigkeit halber sei noch die Interferontherapie erwähnt. Die Anwendung dieses Medikamentes ist nur bei extrem großen und schnell wachsenden Hämangiomen mit eventuell lebensbedrohlichen Gefahren (Trachea, intracerebral) indiziert und bedarf einer engen protokollartigen Überwachung, da die Nebenwirkungen (Entwicklungsrückstand, EEG und EKG Veränderungen, Transaminasenerhöhungen, Neutropenie) nicht zu unterschätzen sind.

Da der Wirkungseintritt bei Interferon erst verzögert einsetzt, wird in letzter Zeit gleichzeitig mit dem schnell wirksamen Cortison die Therapie begonnen.

Differentialtherapie

Eine Therapie von Hämangiomen kann nur dann sinnvoll sein, wenn die genannten Therapieverfahren differenziert den Parametern

Hämangiomgröße	Tiefe/Höhe und Fläche
Hämangiomentwicklungsstadium	Proliferation, Regression
Lokalisation	Gesicht, Rumpf, Extremitäten

angepaßt sind und die Grenzen der jeweiligen Therapieform berücksichtigt werden. Nicht die zur Verfügung stehende Technik bestimmt die Indikation, sondern das jeweilige Erscheinungsbild des Hämangioms.

Hämangiomgröße

(2mm Dicke, < 1cm Durchmesser)

Die Hämangiomgröße ist der wichtigste Parameter in der Auswahl des richtigen Therapieverfahrens. Dabei muß die Fläche und die Tiefen- (bzw. Höhen-) ausdehnung berücksichtigt werden.

Für Hämangiome unter 2mm Tiefe, also sogenannte plane bis plano-tuberöse intracutane Hämangiome kommt nur die Kryotherapie oder der gepulste Farbstofflaser in Frage. Dabei können Hämangiome bis zu 1cm Durchmesser effektiv und ökonomisch kryotherapiert werden.

Da die Kälte nur eine Eindringtiefe von 2mm aufweist, ist es unsinnig voluminösere Hämangiome mit dieser Technik zu behandeln. Zurückhaltend sind wir auch bei planen Hämangiomen mit einer Fläche von mehr als 1cm im Durchmesser, da dann spätere narbige Veränderungen der Haut eintreten können. In diesen Fällen ist eine Anwendung des gepulsten Farbstofflasers indiziert.

Für Hämangiome über 2mm Tiefen- oder Höhenausdehnung hingegen sind andere Verfahren erforderlich. Handelt es sich um Hämangiome im Gesichtsbereich, so sollten in jedem Fall spätere Narben vermieden werden, sodass als primäre Maßnahme der Nd-YAG Laser in Frage kommt.

Bei sehr großen Hämangiomen ist später häufig eine Korrektur von



Selbes Kind wie Abbildung 4; im Alter von 2 Jahren nach 2maliger Nd-YAG Lasertherapie



Abb. 6: 4 Monate alter männlicher Säugling mit großem Hämangiom der Nase

Residuen erforderlich. Die operative Therapie dieser Residuen sollte frühestens ein Jahr nach Beendigung der Lasertherapie erfolgen, um deren Wirkung mit Sicherheit abgewartet zu haben. Eine Besonderheit stellen

Abb. 4: Hämangiom im Bereich der linken Wange vor Nd-YAG-Lasertherapie bei einem 12 Monate alten Mädchen



Selbes Kind wie Abbildung 6; nach 3 maliger Nd-YAG-Lasertherapie. Die typischen Residuen nach großen Hämangiomen sind erkennbar



Selbes Kind wie Abbildung 6; jetzt im Alter von 2 Jahren nach operativer Korrektur der Hämangiomresiduen

Hämangiome im Bereich des behaarten Kopfes dar. Eine Lasertherapie kann hier das spätere Auftreten einer Alopecia areata nicht verhindern, so daß eine primäre Exstirpation sinnvoll ist und dem Kind spätere Narkosen erspart. Eine Sonderituation stellt ein Hämangiom des Augenoberlids dar. Ist hier auf Grund der Größe die Gefahr einer Amblyopie gegeben, muss eine schnelle Entfernung des Hämangioms angestrebt werden,



6 Monate alter Säugling mit einem großen subcutanen Hämangiom am linken Augenunterlid mit drohender Amblyopie



Selbes Kind wie oben, 4 Monate nach operativer Entfernung des Hämangioms

sodass nur eine operative Entfernung in Frage kommt. Bei kleineren Hämangiomen ohne Einschränkung des Visus hingegen kann primär die Nd-YAG Lasertherapie angewandt werden.

Liegen nun im Bereich des Kopfes extrem große Hämangiome mit massiver Wachstumstendenz vor, ist unter entsprechend strengen Kontrollen eine Cortison bzw. Interferontherapie indiziert. Gleiches gilt für wachsende Hämangiome intrazerebral oder collar mit Gefahr der Obstruktion von Trachea oder Ösophagus. Sollte nach

Anwendung eines Verfahrens das Hämangiom dennoch weiterwachsen, ist rechtzeitig an einen Verfahrenswechsel zu denken. Dies gilt zum Beispiel für die Ausbildung subcutaner Anteile nach Kryotherapie von intracutanen planen Hämangiomen. Bei einer Überschreitung von 2mm Tiefenausdehnung muss von der Kryotherapie zur Nd-YAG Lasertherapie gewechselt werden.

Hämangiomentwicklungsstadium (*Proliferation - Regression*)

Für die Dringlichkeit einer Hämangiomtherapie ist das Entwicklungsstadium des Hämangioms entscheidend. Hämangiome wachsen in der Regel bis zum 6. Lebensmonat. Nach einer Phase der Konsolidierung beginnt mit Ende des ersten Lebensjahres die spontane Remission, die bei sehr großen Hämangiomen bis in die Pubertät reichen kann. Entsprechend dieser Stadien ist während der ersten 6 Lebensmonate große Vorsicht geboten und eine eventuell notfallartige Indikation für ein therapeutisches Verfahren gegeben.

Derartige Dringlichkeit liegt später nicht mehr vor, da das therapeutische Ziel eines Wachstumsstops nicht mehr relevant ist.

Bei einem stecknadelkopfgroßen Hämangiom an der Stirn kann bei einem 1 jährigen Kind durchaus die spontane Remission abgewartet werden. Hingegen kann ein derartiges Hämangiom mit Größenzunahme bei einem 6 Wochen alten Säugling die typische Indikation für eine Kryotherapie darstellen.

Lokalisation (*Gesicht - Rumpf/Extremitäten*)

Die Lokalisation übt, wie bei der Hämangiomgröße bereits ausgeführt, einen wesentlichen Einfluß auf die Wahl des Therapieverfahrens aus. Hämangiome am Augenlid haben eine andere Dignität wie am Rumpf. Die



Planes Hämangiom am rechten Arm eines 3 Monate alten Mädchen



Selbes Kind wie oben: Im Alter von knapp 2 Jahren ist das Hämangiom weitgehend verschwunden

Indikation zum aktiven Vorgehen bei einem Hämangiom am Rumpf ist sehr zurückhaltend zu stellen, da an dieser optisch unproblematischen Körperstelle die spontane Remission in der Regel abgewartet werden kann. In den letzten 2,5 Jahren wurden an unserer Klinik bei insgesamt 261 Lasertherapien nur 6,5% nicht im Kopf-Halsbereich durchgeführt. Auch Hämangiome an den Extremitäten, insbesondere flache und unregelmäßig begrenzte, bilden sich schnell und fast immer komplett zurück, sodass hier ein aktives Vorgehen vermieden werden kann.

Prof. Dr. Rainer Grantzow

Zusammenfassung

Auf Grund der heute zur Verfügung stehenden therapeutischen Möglichkeiten gelingt es in der Regel das Entstehen großer entstellender Hämangiome zu verhindern. Sollte es dennoch zur Ausbildung großer Hämangiome kommen, ist es möglich bis zum Kindergartenalter ein weitgehend normales Aussehen ohne große, lebenslang bleibende Narben zu erreichen. Der Schlüssel zu einem guten Ergebnis bei minimaler Belastung der Kinder ist die richtige Auswahl des Therapieverfahrens zum richtigen Zeitpunkt. Dabei kommen Kryotherapie, Lasertherapie und operative Entfernungen allein oder in Kombination zur Anwendung.