

# Persönliche PDF-Datei für Sebastian Driesnack, Ondrej Miskeje, Carlos Caro, Astrid Erhardt, Torsten Fuß, Namig Gulizada, Steffen Kellermann, Susanne Morgenstern, Mario Marx

Mit den besten Grüßen von Thieme

[www.thieme.de](http://www.thieme.de)

**Ultraschallgestützte  
Resektion einer venösen Slow-  
Flow-Malformation der Axilla**

**Senologie - Zeitschrift für  
Mammadiagnostik und  
-therapie**

2023

210-214

10.1055/a-2076-5601

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kolleginnen und Kollegen oder zur Verwendung auf der privaten Homepage der Autorin/des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

#### **Copyright & Ownership**

© 2023. Thieme. All rights reserved.

Die Zeitschrift *Senologie - Zeitschrift für Mammadiagnostik und -therapie* ist Eigentum von Thieme.

Georg Thieme Verlag KG,  
Rüdigerstraße 14,  
70469 Stuttgart, Germany  
ISSN 1611-6453

# Ultraschallgestützte Resektion einer venösen Slow-Flow-Malformation der Axilla



Venöse Gefäßmalformationen stellen eine seltene Erkrankung aller Altersgruppen dar und mindern die Lebensqualität der Betroffenen oft erheblich. Während unter Neugeborenen und Kindern vor allem Hämangiome auftreten, die sich selbstständig zurückbilden, erfordern die in der 2. bis 3. Dekade symptomatisch werdenden venösen Malformationen (VM) häufig eine interdisziplinäre und evidenzbasierte Betreuung. Dieser Fallbericht beschreibt die diagnostischen Verfahren und therapeutischen Interventionen venöser Malformationen exemplarisch an einer Patientin und zeigt die Relevanz der Erkrankung für die Senologie.

## Einleitung

Venöse Malformationen sind angeborene Gefäßmalformationen und werden oft erst mit dem Heranwachsen des Kindes symptomatisch [1]. Genaue Prävalenzen sind unbekannt, es wird aber angenommen, dass sie bei 1–5 von 10000 Neugeborenen auftreten und in fast 99 % der Fälle sporadisch sind [2]. Unter den verbleibenden 1 % der Fälle sind venöse Gefäßmalformationen gehäuft bei komplexen klinischen Syndromen anzutreffen. Dazu zählen bei Malformationen mit niedriger Flussgeschwindigkeit u. a. das Klippel-Trénaunay-Syndrom, das Adams-Oliver-Syndrom oder das Beckwith-Wiedemann-Syndrom [3].

Die Einteilung der vaskulären Anomalien war lange Zeit uneinheitlich und erschwerte Diagnostik und Therapie. Etabliert sind 2 Klassifizierungssysteme. Die Hamburger Klassifikation unterteilt Malformationen nach ätiopathogenetischen Faktoren während der Embryogenese in „extratrunkulär“ und „trunkulär“. Extratrunkuläre Malformationen entstehen frühzeitig und weisen deshalb pluripotente Angioblasten auf, die überwiegend therapieresistent sind und bei entsprechenden Stimuli eine starke Wachstumstendenz zeigen. Als

trunkulär bezeichnet man die Fehlbildungen, die differenzierte Gefäße betreffen und die mit einer besseren Langzeit-Rezidivfreiheit assoziiert sind [2].

Die Einteilung nach der „International Society for the Study of Vascular Anomalies“ (ISSVA) (► **Tab. 1**) unterscheidet nach der Dignität, Morphologie und nach eventuellen genetischen Komorbiditäten.

## Anamnese und klinischer Befund venöser Malformationen

Klinisch präsentieren sich venöse Malformationen (VM) oftmals vielfältig und sie belasten die Patient\*innen oft bereits chronisch. Ihr Erscheinungsbild reicht op-

tisch von bläulich schimmernd und flächenhaft bis zu livide-verrukos und sie können mit einer geschwollenen Extremität, Hautulzerationen und Nekrosen einhergehen [5]. Das häufigste Symptom ist Schmerz, meist infolge von Thrombophlebitiden. Anamnestisch sind eine Befragung nach der Tendenz zur Proliferation und die Erhebung einer möglichen hämodynamischen Relevanz der Malformation differenzialdiagnostisch sinnvoll. Denn im Gegensatz zu Hämangiomen fehlt venösen Malformationen die Neigung zur spontanen Involution. Vielmehr zeigen sie unbehandelt einen Progress, besonders unter hormonellen Stimuli der Pubertät oder Schwangerschaft [6].

► **Tab. 1** Einteilung vaskulärer Anomalien nach der „International Society for the Study of Vascular Anomalies“ [4].

Gefäßtumoren	Gefäßmalformationen
<b>Benigne Gefäßtumoren</b> Infantiles Hämangiom Kongenitales Hämangiom Tufted Angioma Spindelzell-Hämangiom Epithelioid-Hämangiom Pyogenes Granulom	<b>Einfache vaskuläre Malformationen</b> Slow-Flow-Malformationen kapilläre Malformationen lymphatische Malformationen venöse Malformationen Fast-Flow-Malformationen arteriovenöse Malformationen arteriovenöse Fisteln
<b>Lokal aggressive/Borderline-Gefäßtumoren</b> Hämangioendotheliome (kaposiformes, retiformes, polymorphes, pseudomyogenes und Composite-Hämangioendotheliom)  Papilläres intralymphatisches Angioendotheliom (PILA), Dabska-Tumor, Kaposi-Sarkom	<b>Kombinierte vaskuläre Malformationen</b> Läsionen, bestehend aus mindestens 2 verschiedenen Gefäßarten (kapillär, venös, lymphatisch, arteriovenös)  <b>Malformationen genetischer und anderer Anomalien</b> Klippel-Trénaunay-Syndrom Parkes-Weber-Syndrom Sturge-Weber-Syndrom
<b>Maligne Gefäßtumoren</b> Angiosarkom Epithelioid-Hämangioendotheliom	<b>Malformationen anatomisch definierter lymphatischer, venöser und arterieller Gefäße</b> anatomische Anomalien in: Verlauf, Anzahl, Länge, Durchmesser (Aplasie, Hypoplasie, Stenosierung, Ekta-sie, Aneurysma), Klappen, Kommunikation zu anderen Gefäßarten, Persistenz embryonaler Gefäße

## Diagnostik

Das zu 90% oberflächliche Auftreten der Malformationen erleichtert im Regelfall die Diagnostik im Rahmen der körperlichen Untersuchung. Prädilektionsstellen venöser Malformationen sind die Haut des Gesichts, der Hüften oder des Rumpfs. Selten findet man sie auch in der Viszera oder dem Skelettsystem mit dann resultierender Hypoplasie und Demineralisierung des Knochens [7]. Auch Zufallsbefunde während onkologischer Staging-Untersuchungen (PET/CT, PET/MRT) sind möglich [8]. Zur Klassifizierung und der



► **Abb. 1** Bei der körperlichen Untersuchung zeigt sich die auffällige, durchschimmernd livide Schwellung der linken Axilla.

aus daraus folgenden Therapie oberflächlicher Malformationen ist die Duplexsonografie geeignet [1]. Als Goldstandard zur Diagnostik und zur Therapieplanung bei der überwiegenden Anzahl der VM zählt die MRT, während die CT v. a. bei Läsionen im Skelettsystem zum Einsatz kommt [9, 10]. Eigenschaften, die im Ultraschall auf das Vorliegen einer VM hindeuten, sind komprimierbare echoarme bis echofreie Gefäße. In der MRT kommen VM in T2-gewichteten, fettunterdrückenden Sequenzen hyperintens zur Darstellung. Als pathognomonisch gilt der Nachweis von Thromben und Phlebolithen. Über die Dauer des Kontrastmittel-Poolings kann man mittels der MR-Angiografie Aussagen darüber treffen, ob es sich bei der Malformation um eine Slow- oder Fast/High-flow-Läsion handelt. Darüber hinaus gibt die Angiografie Auskunft darüber, ob eine Kommunikation zu anderen Gefäßsystemen besteht und wie ausgeprägt die Verbindung zu den drainierenden Leitvenen ist. Mittels der phlebografischen Klassifikation nach Puig lässt sich somit das Risiko einer Sklerosierungsmittel-Verschleppung abschätzen und während der Intervention entsprechend verringern [11].

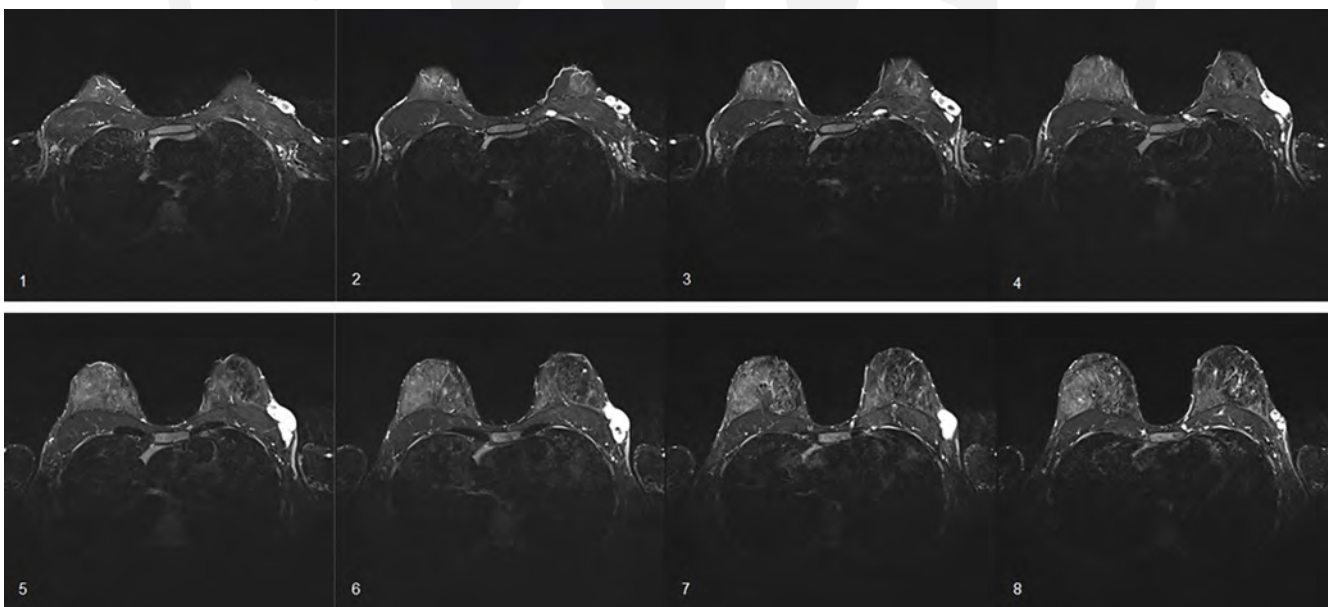
## Therapie

Wie alle Gefäßmalformationen können auch venöse Malformationen die Lebens-

qualität der Patient\*innen erheblich einschränken. Grundlegend für eine optimale Therapie ist die vollständige Diagnostik und Klassifikation der Läsion. Die Behandlung sollte interdisziplinär und durch erfahrene Ärztinnen und Ärzte erfolgen [12].

Ein erster Versuch der Symptomkontrolle und Prävention von Sekundärkomplikationen (Blutung und daraus folgende Anämie) kann mit konservativen Methoden wie Kompression, oraler Analgesie, antiinflammatorischer Therapie oder im Falle einer lokalen Verklottung mit niedermolekularem Heparin erfolgen [2]. Lassen sich Beschwerden so lindern, ist ein abwartendes klinisches Überwachen vertretbar.

Als Mittel der Wahl bei weiterhin symptomatischen venösen Malformationen gilt heute die Sklerotherapie [13]. In mehreren Sitzungen werden ambulant sklerosierende Substanzen wie Polidocanol für große Läsionen und Natriumtetradecylsulfat (STS) für kutane, kleine Malformationen intraläsional injiziert [5]. Je nach Autor\*in werden für Polidocanol Ansprechraten von bis zu 100% erreicht, wobei evidenzbasierte Komplet-Remissionsraten für dieses Agens bisher fehlen. Nach abgeschlossener Therapie zeigen jene Patient\*innen, die STS erhielten, eine Komplet-Remissionsrate zwischen 8 und 98%. Komplikationen sind bei beiden Wirkstoff-



► **Abb. 2** Initiale MRT vor 7 Jahren in der STIR-Sequenz mit hyperintensem Areal der linken Thoraxwand, das bis in die Axilla hineinreicht.

fen selten (3%) und umfassen Hautnekrosen, Hyperpigmentation, Schmerzen, Verletzungen von Nerven, Ödeme und Ekchymosen [10].

Eine Alternative zur Sklerosierung ist die Lasertherapie mit einem 1,064 nm-Nd:YAG-Laser. Der Einsatz zur Behandlung oberflächlicher und tiefer vaskulärer Malformationen wird aktuell in der S2k-Leitlinie „Lasertherapie der Haut“ (2022) mit starkem Expertenkonsens empfohlen [14]. Sind nicht chirurgische Therapieversuche frustriert und ist die Schmerzkontrolle nicht anderweitig möglich, sollte die Resektion operabler Konvolute mit Fokus auf die Symptomlinderung und Verbesserung der Lebensqualität angeboten werden [6].

## Fallbeschreibung

Eine 43-jährige Frau wurde in unserem zertifizierten Brustzentrum elektiv aufgrund einer Raumforderung der linken Axilla versorgt (► **Abb. 1**). Diese sei erstmalig vor 7 Jahren während der 3. Schwangerschaft der Patientin symptomatisch geworden. Im Rahmen der Abklärung einer malignen Erkrankung der Brustdrüse mit Absiedelung in die Axilla, konnte die Läsion damals mittels einer Kontrastmittel-MRT (► **Abb. 2**) als atypisches dysplastisches Slow-flow-Venenkonglomerat identifiziert werden. Eine arterielle Mitbeteiligung wurde durch ein CT und eine MR-Angiografie ausgeschlossen.

Die Therapie der Malformation erfolgte seither mit mehrmaligen Sitzungen ultraschallgestützter Sklerotherapie. Diese Therapie sei der chirurgischen Sanierung in der Therapiesicherheit überlegen [15], führe jedoch bei 18% der Patient\*innen zu keiner Besserung [16, 17].

Laut der Patientin haben die Sklerosierungen zu keiner anhaltenden Reduktion der Symptomlast geführt. Häufige Symptome durch eine Entzündung der venösen Malformation sind Schmerzen und Schwellung [18], die auch laut unserer Patientin bei ihr weiterbestanden. Dies führte die Patientin in unsere Klinik; ein präoperativ durchgeführtes Kontroll-MRT stellte die bekannte Läsion als ein teilthrombosierte Venenkonvolut dar.

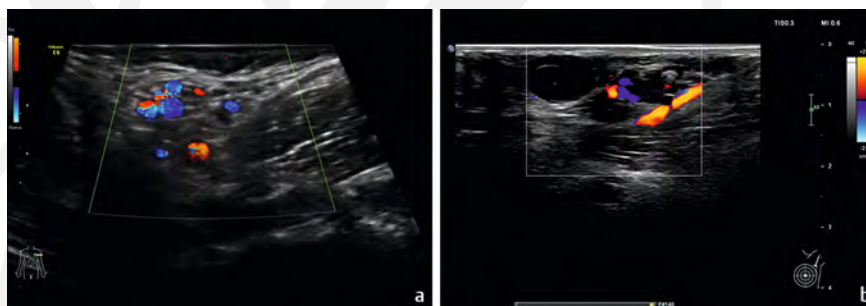
Die in der Operationsplanung angefertigten Aufnahmen der Duplexsonografie zeigen ein hyperperfundiertes Venengeflecht in der linken Axilla, das anteilig in den Musculus pectoralis major zieht und an die Glandula mammaria angrenzt (► **Abb. 3**).

Da die ultraschallassistierte Tumorchirurgie in der Brustchirurgie evidenzbasiert Anwendung findet [19], wurde auch die Entfernung der Malformation ultraschallgestützt durchgeführt. Dazu wurde das Operationsgebiet mittels eines 5 cm langen Hautschnittes eröffnet und die das Konvolut erhaltenden Gefäße mithilfe der Lupenbrille freipräpariert. Die Gefäße wurden anschließend abgesetzt (► **Abb. 4**).

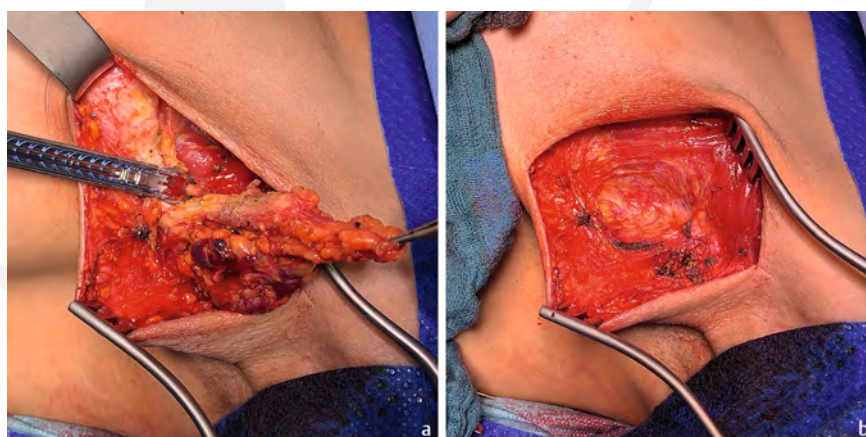
Bei der pathologisch-anatomischen Aufarbeitung des Operationspräparates fand sich makroskopisch ein ca. 66 × 48 × 19 mm großes, 19,5 g schweres Resektat mit weicher, schwammartiger Schnittfläche. Mikroskopisch zeigten sich

sehr zahlreiche, teilweise angiomartig dicht beieinander liegende, unreife, dysmorphe Gefäßstrukturen mit uncharakteristischem Wandaufbau, ganz überwiegend nach Art von Venen. Vereinzelt ließen sich auch Kapillaren und arteriell konfigurierte Gefäße nachweisen. Die Gefäße wurden von einer unauffälligen einschichtigen isomorphen Intima ohne zelluläre Atypien ausgekleidet. Ein Teil der teils stark ektatischen Gefäße war thrombosiert. Diese Thromben waren ganz überwiegend nicht mehr frisch und zeigten bereits sehr fortgeschrittene sogenannte Organisations- bzw. Revaskularisierungsphänomene. Nennenswerte regressive Veränderungen ließen sich charakteristischerweise nicht nachweisen. Ebenso wenig fanden sich entzündliche Veränderungen bzw. Anaplasie-Zeichen (► **Abb. 5**).

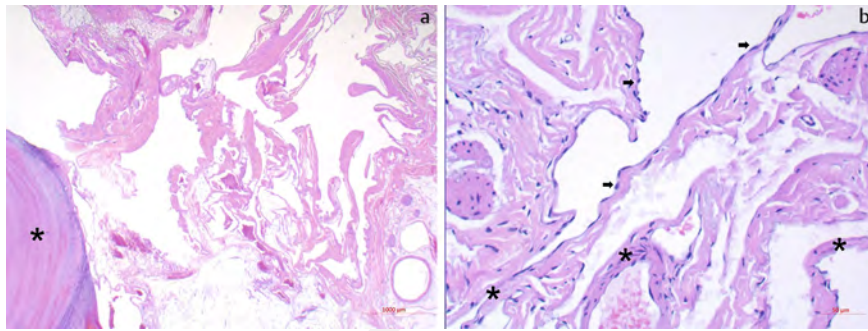
Die zufriedene Patientin stellte sich eine Woche nach der Operation erneut in unserer Sprechstunde mit regelgerechter



► **Abb. 3** a Die präoperativ durchgeführte Duplexsonografie des revascularisierten Konvoluts mit niedriger Flussgeschwindigkeit; b die intraoperative Darstellung echoleerer teilthrombosierter Räume.



► **Abb. 4** a Das Absetzen in das Konglomerat ziehender Gefäße; b die ahämorrhagische Loge.



► **Abb. 5** **a** Übersichtsaufnahme (Hämatoxylin-Eosin, 1,25-fache Objektivvergrößerung) mit zahlreichen, dicht beieinander liegenden, ganz überwiegend venös konfigurierten Blutgefäßen sowie Anteilen eines thrombosierten Gefäßes (Stern). **b** Gefäßwandstrukturen der venösen Malformation mit unauffälligem isomorphem Endothel (Pfeil) sowie schmalen, uncharakteristisch konfigurierten, fibrösen Wänden (Stern). Hämatoxylin-Eosin, 10-fache Objektivvergrößerung.



► **Abb. 6** **a** Präoperativer Befund mit in die Axilla reichender Schwellung und **b** das postoperative Ergebnis.

Wundheilung und subjektivem Wohlbefinden vor. Die Wunde war reizlos und die Schwellung im Vergleich zur präoperativen Aufnahme vollständig entfernt (► **Abb. 6**). In einem Follow-up nach 18 Monaten berichtete die Patientin weiterhin Wohlbefinden.

## Diskussion

Wenn auch leitliniengerecht therapiert, zeigt der Fall einen typischen zeitlichen Verlauf von Diagnostik und Therapie venöser Malformationen. Ob die Patientin von einer initialen Operation profitiert hätte, ist schwer zu beurteilen. Die Datenlage zur Sklerotherapie ist bisher noch lückenhaft und oftmals durch Interessenkonflikte verzerrt. Es bedarf daher unabhängiger randomisierter multizentrischer Kontroll-

studien, um evidenzbasiert eine Entscheidung für oder gegen die initiale Sklerotherapie oder eines ihrer Agenzien treffen zu können. Aufgrund der kurzen Nachbeobachtungszeit unserer Patientin kann zum jetzigen Zeitpunkt keine Aussage über langfristige Erfolge der Exstirpation oder ein Rezidiv der Erkrankung getroffen werden.

### FAZIT

Die Therapie venöser Malformationen ist oftmals langwierig und durch einen hohen Leidensdruck der Patient\*innen gekennzeichnet. Zielführende Diagnostik, die Unterscheidung benignen von malignen Gefäßmalformationen und die Anwendung international gültiger

Klassifikationen können in spezialisierten Zentren mit interdisziplinärer Betreuung der Patient\*innen zu einer raschen Besserung oder vollständigen Rückgewinnung der Lebensqualität führen.

### Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Autorinnen/Autoren

Sebastian Driesnack<sup>1†</sup>, Ondrej Miskeje<sup>2†</sup>, Carlos Caro<sup>3</sup>, Astrid Erhardt<sup>3</sup>, Torsten Fuß<sup>4</sup>, Namig Gulizada<sup>3</sup>, Steffen Kellermann<sup>5</sup>, Susanne Morgenstern<sup>3</sup>, Mario Marx<sup>3</sup>

### Institute

- <sup>1</sup> Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Dresden, Deutschland
- <sup>2</sup> Dritte Medizinische Fakultät, Karls-Universität Prag, Prag, Tschechien
- <sup>3</sup> Klinik für Plastische, Rekonstruktive und Brustchirurgie, Elblandklinikum Radebeul, Radebeul, Deutschland
- <sup>4</sup> Klinik für Innere Medizin, interdisziplinäres Gefäßzentrum Radebeul, Elblandklinikum Radebeul, Radebeul, Deutschland
- <sup>5</sup> Gemeinschaftspraxis für Pathologie Dresden, Dresden, Deutschland

### Korrespondenzadresse

**Dr. Mario Marx**  
Elblandklinikum Radebeul, Klinik für Plastische, Rekonstruktive und Brustchirurgie  
Heinrich-Zille-Str. 13  
01445 Radebeul  
Deutschland  
mario.marx@elblandkliniken.de

### Literatur

- [1] Behraves S, Yakes W, Gupta N et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy* 2016; 6: 557–569. doi:10.21037/cdt.2016.11.10
- [2] Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular malformations: Classification, diagnosis and

† Diese Autorinnen/Autoren haben zu gleichen Teilen beigetragen.

- treatment. *International Angiology* 2018; 37: 127–142. doi:10.23736/S0392-9590.18.03961-5
- [3] Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O et al. Syndromes associated with vascular tumors and malformations: A pictorial review. *Radiographics* 2013; 33: 175–195. doi:10.1148/rg.331125052
- [4] Einteilung vaskulärer Anomalien nach der International Society for the Study of Vascular Anomalies. 2018
- [5] Khanna AK, Tiwary SK. *Vascular Malformations*. (Khanna AK, Tiwary SK, eds.). Springer Singapore; 2021. doi:10.1007/978-981-15-9762-6
- [6] Wójcicki P, Wójcicka K. Epidemiology, diagnostics and treatment of vascular tumours and malformations. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* 2014; 23: 475–484. doi:10.17219/acem/37149
- [7] Boyd JB, Mulliken JB, Kaban LB et al. Skeletal changes associated with vascular malformations. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1984; 74: 789–795. doi:10.1097/00006534-198412000-00010
- [8] Hoberück S, Driesnack S, Seppelt D et al. Hepatic Vascular Malformation Mimics PSMA-Positive Prostate Cancer Metastasis. *Clinical Nuclear Medicine* 2020; 45: e283–e284. doi:10.1097/RLU.0000000000003032
- [9] Lee BB, Choe YH, Ahn JM et al. The new role of magnetic resonance imaging in the contemporary diagnosis of venous malformation: Can it replace angiography? *J Am Coll Surg* 2004; 198: 549–558. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2003.12.013
- [10] Hage AN, Beecham Chick JF, Srinivasa RN et al. Treatment of Venous Malformations: The Data, Where We Are, and How It Is Done. *Techniques in Vascular and Interventional Radiology* 2018; 21: 45–54. doi:10.1053/j.tvir.2018.03.001
- [11] Müller-Wille R, Wohlgemuth WA. Klassifikationen für venöse Malformationen – sind sie adäquat? *Gefäßchirurgie* 2018; 23: 496–501. doi:10.1007/S00772-018-0458-9
- [12] Burrows PE, Mason KP. Percutaneous Treatment of Low Flow Vascular Malformations. *Journal of Vascular and Interventional Radiology* 2004; 15: 431–445. doi:10.1097/01.RVI.0000124949.24134.CF
- [13] Rabe E, Schliephake D, Otto J. Sclerotherapy of telangiectases and reticular veins: A double-blind, randomized, comparative clinical trial of polidocanol, sodium tetradecyl sulphate and isotonic saline (EASI study). *Phlebology* 2010; 25: 124–131. doi:10.1258/phleb.2009.009043
- [14] S2k-Leitlinie Lasertherapie der Haut. 2022
- [15] McCafferty I. Management of Low-Flow Vascular Malformations: Clinical Presentation, Classification, Patient Selection, Imaging and Treatment. *CardioVascular and Interventional Radiology* 2015; 38: 1082–1104. doi:10.1007/s00270-015-1085-4
- [16] Jin Y, Lin X, Li W. Sclerotherapy after embolization of draining vein: A safe treatment method for venous malformations. *Journal of Vascular Surgery* 2008; 47: 1292–1299. doi:10.1016/j.jvs.2008.01.010
- [17] Ali S, Mitchell SE. Outcomes of Venous Malformation Sclerotherapy: A Review of Study Methodology and Long-Term Results. *Seminars in Interventional Radiology* 2017; 34: 288–293. doi:10.1055/s-0037-1604300
- [18] Sadick M, Wohlgemuth WA, Huelse R et al. Interdisciplinary Management of Head and Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings and Minimalinvasive Therapies. *European Journal of Radiology Open* 2017; 4: 63–68. doi:10.1016/j.ejro.2017.05.001
- [19] Hoffmann J, Marx M, Hengstmann A et al. Ultrasound-Assisted Tumor Surgery in Breast Cancer – A Prospective, Randomized, Single-Center Study (MAC 001). *Ultraschall in der Medizin* 2019; 40: 326–332. doi:10.1055/a-0637-1725

## Bibliografie

Senologie 2023; 20: 210–214

DOI 10.1055/a-2076-5601

ISSN 1611-6453

© 2023, Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany