

## **Definitief Concept Leidraad**

### **VASCULAIRE MALFORMATIES**

De meeste **vasculaire (angiomateuze) malformaties** zijn aangeboren ontwikkelingsstoornissen van bloed- of lymfevaten, bij een normale celgroei van het endotheel. Zij zijn al bij de geboorte aanwezig en groeien proportioneel mee met de ontwikkeling van het kind. Man:vrouw=1:1. Ongeveer 50% van alle vasculaire malformaties komt cervico-faciaal voor. Bij 30% komen ook skeletafwijkingen voor (Mulliken & Young 1988).

*Classificatie* is traditioneel op basis van *histologisch vaatype* met embryologische subclassificatie 'trunculair' / 'extra-trunculair'(Belov 1990): Modified Hamburg Classification of Vascular Malformations:

1. Arterial malformations
2. Venous malformations
3. Arteriovenous malformations
4. Capillary malformations
5. Lymphatic malformations
6. Combined vascular malformations

#### **Lymfangiomateuze (lymfatische) malformatie**

Cranio-faciaal vaak ontwikkelingsstoornis in communicatie lymfevat-vene: hygroma colli en cystisch hygroom. Behandeling: Medicamenteus(Sirolimus)\*, radicale chirurgie en/of sclerotherapie (Alcohol of Picibanil, "OK-432")

#### **Hemangiomateuze (bloedvat) malformatie**

*Klinisch* worden dezen ingedeeld op basis van *doorbloedingsnelheid* (Enjolras 2007). Onderscheiden worden het snel-doorbloede 'high/fast-flow' en het langzaam-doorbloede '(s)low-flow' type. Daarnaast is er een onderverdeling in *aangeboren of verworven*. Er zijn maar 2 verworven vasculaire malformaties: De venectasie en de traumatische (aneurismatische of iatrogene) AV-fistel.

#### **Slow-flow**

##### Capillaire malformatie (Wijnvlek, Telangiectasie en Angiokeratoom)

11% vd vasculaire malformaties. Associatie met Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay en Parkes-Weber syndroom. Behandeling: IPL-(Intensed-pulsed-light) = (PDL)flash-lamp-pumped pulsed dye 585 nm laser of chirurgische reductie.

##### Veneus/cysteuze malformaties

40% vd vasculaire malformaties. Soms pijnlijk met flebitis wegens microthrombi en pathognomonische flebolithen. Bloedingen en huid/mucosa veranderingen. Meest simpele vorm = venectasie.

Behandeling: Medicamenteus(Sirolimus)\*, intralesionale sclerotherapie (Alcohol, Ethoxysclerol/polidocanol, foam) endothermale ablatie of chirurgie of CO2 laser verdamping.

#### **Fast-flow**

14% vd malformaties hebben een arteriele component. 'High-shunt' type heeft hemodynamische consequenties (weerstandsdaling) en geeft veneuze zwelling. Kunnen deel uitmaken van erfelijke syndromen.

Alle snel doorbloede laesies zijn vanwege hun hemodynamische activiteit gevaarlijk en daarom moeilijk te behandelen. Grote bloedingen, spontaan of tijdens een chirurgische behandeling, kunnen levensbedreigend zijn. Een arterioveneuze malformatie in het kaakbot kan zich presenteren door loszittende gebitselementen, verhoogde indrukbaarheid van gebitselementen in de alveole, gingivabloedingen of gingivahypertrofie. Zwellingen voelen soms warm aan en pulsaties kunnen voelbaar en/of hoorbaar zijn. Ook sensibiliteitsstoornis van n.mentalis is beschreven ( Seehra 2006).

Als de vasculaire malformatie zich in de weke delen van het gezicht bevindt, kan – vanwege zwelling - asymmetrie van het gezicht optreden met daarbij klachten zoals oog-, oor- en drukpijn (Enjolras en Mulliken, 1997).

#### Arteriële malformatie

Zelden craniofaciaal. Aplasie, obstructie, stenose of hypoplasie en dilatatie of aneurysma van grote arteriën, meestal trunculair. Behandeling: Endovasculaire therapie.

#### Arterioveneuze malformatie

Behandeling : Endovasculaire embolisatie (=embolotherapie: transarterieel, transveneus of direct transcutaan): High-shunt met coils, gelfoam, polyvinyl-alcohol particles 100 to 500 micron, gelatine pluisjes. Low-shunt met glue en foam, evt sclerotherapie. Alternatief = pre-operatieve embolotherapie gevolgd door chirurgie (Persky 2003).

#### Arterioveneuze fistel

Behandeling: Primair endovasculaire therapie (embolotherapie)

### **Gecombineerde complexe vasculaire malformaties**

Geassocieerde syndromen o.a.: Klippel-Trenaunay, Parkes-Weber, Servelle-Martorell, Sturge-Weber, Kasabach-Merritt, en Proteus of Mafucci syndromen (Gloviczki 2009)

CVM: capillary venous malformation

CLM: capillary lymphatic malformation

LVM: lymphatic venous malformation

CLVM: capillary lymphatic venous malformation. (associatie met S Klippel-Trenaunay)

AVM-LM: Arteriovenous malformation- lymphatic malformation

CM-AVM: capillary malformation- arteriovenous malformation

Behandeling: afhankelijk van dominante component (vaatype en stroomsnelheid)

\* Bij jonge kinderen met vasculaire malformaties en daaraan gerelateerde klachten of complicaties zoals consumptieve coagulopathie met verhoogd D-dimeer en verlaagd fibrinogeen, wijzen recente studies op goed effect van de angiogenese-remmer Sirolimus (Triana 2017) en toepassing van Ascal (Zhuo 2017). Geadviseerd wordt om de therapiekeuze multidisciplinair af te wegen in overleg met een (interventie-)radioloog en toegewijd kinderarts.

### **Literatuur**

- Belov S. Classification of congenital vascular defects. Int Angiol 1990; 9:141–6.
- Chen W, Wang J, Li J, Xu L. Comprehensive treatment of arteriovenous malformations in the oral and maxillofacial region. J Oral Maxillofac Surg. 2005; 63:1484-8.
- Enjolras O, Wassef M, Chapot R. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). In: Color Atlas of Vascular Tumors and Vascular Malformations. CHU Dupuytren, Limoges, Mei 2007 ISBN:9780521848510.
- Gloviczki P et al. Vascular malformations: an update. Perspect Vasc Surg Endovasc Ther. 2009;21:133-48.
- Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB. Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients. PRS.2005; 115:22-30.
- Mulliken JB, Young AE, eds. Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1988.
- Mulliken JB. Cutaneous vascular anomalies. Semin Vasc Surg 1993; 6:204–18.
- Persky MS, Yoo HJ, Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. Laryngoscope. 2003; 113:1885-92.
- Rabe E, Schliephake D, Otto J, Breu FX, Pannier F. Sclerotherapy of telangiectases and reticular veins. Phlebology. 2010; 25:124-31.
- Triana P et al. Sirolimus in the Treatment of Vascular Anomalies. EuJPedSurg.2017;27:86-90.
- Van Doorne L, et al. Diagnosis and treatment of vascular lesions of the lip. Br J Oral Maxillofac Surg. 2002; 40:497-503.
- Zhuo KY et al. Localised intravascular coagulation complicating venous malformations in children: Associations and therapeutic options. J Paed Child Health.2017;53:737-41.
- <https://birthmark.org>

**Vaattumoren** zijn hier geen onderwerp van bespreking. Dit zijn iha benigne tumoren van capillaire bloedvaten. Er is hyperplasie van het endotheel en ze worden groter door celgroei. Voorbeelden zijn: Het *infantiel hemangioom* dat vroeg na de geboorte zichtbaar wordt, snel groeit tussen de leeftijd van 18 en 24 maanden en daarna meestal spontaan in regressie gaan. Van de hemangiomen komt 60%

in het hoofd-halsgebied voor met een man-vrouw verhouding van 1:5. Hemangiomen worden niet gezien bij adolescenten of volwassenen.  
Het *pyogeen granuloom* is een reactieve vaat tumor met granulatieweefsel, geassocieerd met (ontstekings)trauma, intra-oraal bv tgv parodontitis.