

# Aktueller Stand der Hämangiomtherapie

GERD KAUTZ UND INGRID KAUTZ



Gerd Kautz

Eine ausführliche Klassifikation der vaskulären Anomalien wurde von der International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) 2014 erarbeitet und 2018 überarbeitet. Neben den üblicherweise bekannten Hämangiomen, Feuermalen und sonstigen Malformationen gibt es viele verschiedene Unterformen. Diese unterscheiden sich bei einem relativ ähnlichen klinischen Bild in ihrem Verlauf und ihrer Therapierbarkeit massiv. Im Folgenden wird nur auf die Hämangiome aus der Gruppe der vaskulären Tumoren eingegangen.

## Hämangiome

Hämangiome sind gutartige Geschwülste der Blutgefäße. In etwa 80 Prozent der Fälle bilden sich die Blutschwämmchen ohne eine Therapie zurück. Hämangiome können schon bei Geburt vorhanden sein oder bilden sich in den ersten Lebensmonaten aus. Nach der Geburt wachsen Hämangiome jedoch häufig noch massiv. Es kann dann Jahre dauern, bis sie sich langsam zurückbilden. Bei zirka 20 Prozent der betroffenen Kinder ist eine zeitnahe Behandlung erforderlich. Das betrifft vor allem Hämangiome in folgenden Bereichen: Gesicht, genitoanal, Hände und Füße sowie sehr gross wachsende Hämangiome unabhängig von der Lokalisation.

Die Blutschwämme können einzeln oder zu mehreren gleichzeitig (Hämangiomatose – ab 5 Hämangiomen) vorkommen. Prinzipiell können sie überall dort entstehen, wo Blutgefäße bei der Organentwicklung und dem nachfolgenden Organwachstum angelegt werden. Die genaue Ursache für die Entstehung der Hämangiome ist jedoch wissenschaftlich noch nicht vollständig geklärt.

Die Hämangiome der Haut sind bei zirka 2 bis 3 Prozent aller Neugeborenen zu finden. Während sie bei zirka einem Drittel der betroffenen Kinder bereits bei Geburt bestehen, zeigen sich die Hämangiome in den restlichen Fällen meist in den ersten vier Lebenswochen. An der Haut fallen sie als rote oder bläulich rote, meist erhabene Verfärbung auf. Die sehr seltenen Hämangiome an den inneren Organen werden eher zufällig entdeckt, z. B. beim Bauchultraschall. An der Haut weisen die Hämangiome nicht selten auch tiefere, im Unterhautfettgewebe gelegene Anteile auf. Manchmal sind sie auch ganz in den Unterhautschichten lokalisiert.

Die Ursachen für diese Erkrankungen sind noch unbekannt. Genetische Faktoren scheinen bei der Neigung zur Gefässwucherung eine Rolle zu spielen. Es ist aber keine «Erbkrankheit», und der Entstehung kann nicht vorgebeugt werden. Es liegen auch keine Fehler der Mutter während der Schwangerschaft als Ursache vor, auch wenn das oft von den Eltern vermutet wird.

Hämangiome verursachen in der Regel keine Beschwerden, können aber doch bei Verletzung oder selten auch spontan ulzerieren und bluten. Falls eine solche Blutung eintritt, reicht ein Druckverband aus. Im Notfall kann hierbei auch ein Hemd oder ein Stück Stoff benutzt werden. Man muss jedoch Geduld haben, da diese Blutungen oft viel länger anhalten, als man das von anderen Wunden gewohnt ist. Sollte die Blutung nach zirka 20 Minuten nicht gestillt sein, ist es besser, einen Arzt aufzusuchen. Nach solchen Blutungen und bei Hämangiomen mit sehr trockener Haut ist auch eine Infektion des Blutschwamms möglich. Deshalb sollte ein Hämangiom regelmässig eingecremt werden.

Hämangiome der Haut sind aufgrund des typischen Erscheinungsbildes zu diagnostizieren. In unserer Praxis wird routinemässig mit dem Ultraschall die Tiefe der Hämangiome gemessen, um evtl. tiefer in die Unterhaut reichende Blutschwammanteile zu erkennen (Beispiel siehe *Abbildungen 1 und 2*). Gleichzeitig können mittels Doppler-Technik die Durchblutungsstärke und die Gefässgrösse gemessen werden. In seltenen, ausgeprägten Fällen und bei unzureichender Beurteilbarkeit durch Ultraschall, z. B. im Übergangsbereich der Körperöffnungen (Augen, Mund, Nase), ist manchmal eine Untersuchung mittels Kernspintomografie (NMR) und Gefässdarstellung zur

## Klassifikation der Hämangiome

Eine Auseinandersetzung mit der Klassifikation auf der Internetseite der ISSVA lohnt sich:



[www.issva.org](http://www.issva.org)

Weitere Informationen und klinische Beispiele findet man auch auf der Internetseite:

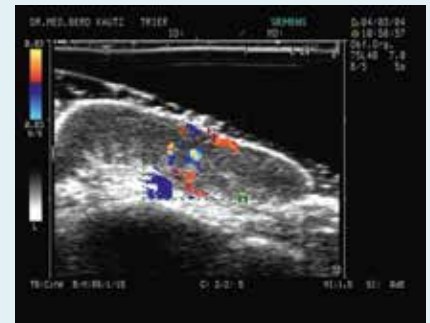


[www.vasculaere-tumore.de](http://www.vasculaere-tumore.de)

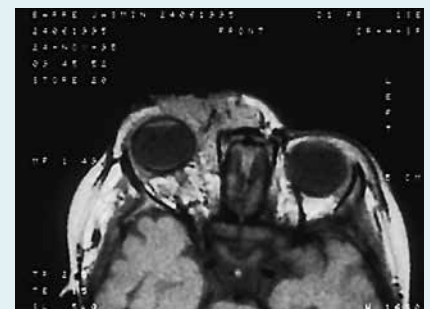
Erfassung der Hämangiomausdehnung notwendig (Beispiel siehe *Abbildungen 3 und 4*).

### Therapeutisches Vorgehen

Bei vielen Hämangiomen ist keine Behandlung erforderlich, da die Blutschwämme nur langsam wachsen und sich ab dem 1. bis 2. Lebensjahr spontan zurückbilden, was unterschiedlich lange (3–10 Jahre) dauern kann. Diese Entwicklung zeigen zirka 70 bis 80 Prozent der Fälle, sodass man prinzipiell auch «abwarten» könnte. Von diesem Grundsatz sind allerdings Hämangiome in Problemlokalisationen wie Gesichts-, Genitalbereich und auch Finger und Zehen auszunehmen. Bei Tendenzen zu Wachstum sind diese Hämangiome als Notfall anzusehen und dringlich durch spezialisierte Ärzte zu behandeln. Hämangiome können auch nach initialer Rückbildung oder einer Phase des Wachstumsstillstandes plötzlich wieder spontan massiv wachsen und sollten dann sofort einem erfahrenen Arzt zur Ultraschalldiagnostik vorgestellt werden. Wenn sich die Hämangiome im 1. Lebensjahr nicht zurückbilden oder gar schnell und gross heranwachsen, dann sollten sie in jedem Fall behandelt werden. Das gilt insbesondere, wenn die Hämangiome in den zuvor genannten Problembereichen lokalisiert sind oder für das betroffene Kind eine psychische Belastung darstellen könnten. In diesen Fällen ist die Behandlung mittels Laser- oder Blitzlampen-(IPL-)Systemen die Methode der ersten Wahl (Beispiele siehe *Abbildungen 5 bis 8 und 9 bis 12*). Als weitere Möglichkeit steht die Kältetherapie (Kryotherapie) zur Verfügung. Hierbei ist allerdings zu beachten, dass die Kältetherapie recht schmerzhaft ist und deutlich stärker die Haut reizt als Laser- oder IPL-Behandlungen. Mit der Kryotherapie können dicke Hämangiome in der Tiefe nicht erreicht werden, zudem führt sie aufgrund ihrer nicht gefässspezifischen Wirkung häufiger zu bleibenden Narben als die Lasertherapie. Grossflächige Hämangiome sollten möglichst nicht mit Kryotherapie behandelt werden. Seit 2008 hat eine ganz neue Therapie die Hämangiombehandlung von Grund auf verändert und massgeblich geprägt. Es handelt sich dabei um den



Abbildungen 1 und 2: Hämangiom Augenoberlid und Ultraschallbefund



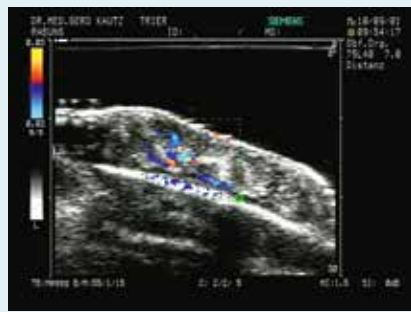
Abbildungen 3 und 4: Hämangiom am Auge und Magnetresonanztomografie

Betablocker Propranolol, der sich besonders für den Einsatz bei sehr grossen und schnell wachsenden Hämangiomen eignet. Die erfolgreiche Behandlung mittels Propranolol entspringt dabei einer Zufallsentdeckung, die eine Arbeitsgruppe aus Bordeaux (Bordeaux Children's Hospital) und aus Pessac (Haut-Lévéque Heart Hospital) machte (1): Bisher nutzte man die Wirkung von Propranolol nur in der Kardiologie als Beta-2-Blocker – die Anwendung bei Problemhämangiomen stellt daher eine enorme Weiterentwicklung in diesem Bereich dar.

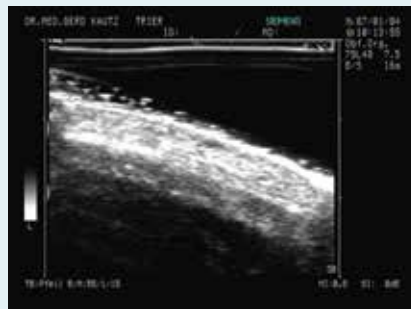
Die Gruppe entdeckte den positiven Effekt von Propranolol bei einem Kind mit ausgedehntem Hämangiom im Gesicht, das eine hypertrophe Kardiomyopathie entwickelte. Obwohl es zuvor mit Prednisolon behandelt worden war, stellten sich beim Einsatz von Propranolol als Nebenbefund das Verblässen und die Verkleinerung des Hämangioms ein. Im Anschluss



Abbildungen 5 bis 8: Hämangiom Augenoberlid: Therapie mit IPL und anfänglich oralen Steroiden



Abbildungen 9 und 10: Hämangiom Kopf vor der Nd:YAG-Therapie



Abbildungen 11 und 12: Gleiche Patientin einige Jahre später – vollständige Regression des Hämangioms nach Nd:YAG-Lasertherapie

behandelte die Arbeitsgruppe im Rahmen einer Monotherapie zehn weitere Kinder mit ausgedehnten Gefäßstumoren – ebenfalls mit Propranolol und mit erneut überzeugendem Resultat. Auch wir betreuen selbst mittlerweile über 400 Kinder, die erfolgreich mit Propranolol behandelt wurden. Für die häufig bereits nach wenigen Tagen einsetzende Erweichung des Hämangioms wird eine Vasokonstriktion in den kapillaren Gefäßen – bedingt durch den neu eingesetzten Wirkstoff – verantwortlich gemacht. Zudem werden die Hemmung der Genexpression bestimmter Wachstumsfaktoren (vascular endothelial growth factor, VEGF, und basic fibroblast growth factor, bFGF) sowie die Förderung der Apoptose in Endothelzellen diskutiert.

Für die Behandlung von Hämangiomen mit Propranolol war das Medikament bisher nicht zugelassen. Daher handelte es sich in diesem Fall um eine Off-Label-Therapie. Eltern mussten aus diesem Grund vor der Anwendung von Propranolol, nachdem sie einem ausführlichen Beratungsgespräch unterzogen worden waren, eine schriftliche Zustimmung abgeben. Der Beta-2-Blocker Propranolol ist in der Kinderkardiologie seit vielen Jahren bekannt. Nach Aussage der Leiter von fünf führenden kinder-kardiologischen Zentren in Deutschland gibt es bei Einhaltung der empfohlenen Dosierung (2 mg/kg KG/Tag à 3 Dosen) keine unerwünschten Nebenwirkungen. Trotz der Existenz anderer Betablocker mit unterschiedlichem Wirkungsspektrum raten Experten, sich bei der Anwendung zunächst streng auf Propranolol



Abbildung 13: Massiv wachsendes Hämangiom



Abbildung 14: Hämangiom nach Beendigung der Propranololtherapie



Abbildung 15: Hämangiom nach mehreren Farbstofflaserbehandlungen

Abbildung 16: Bis auf minimale Rötungen und ein atrophisches Hautareal optimale Rückbildung des Hämangioms. Manche Hämangiome benötigen nach Abschluss der Propranololtherapie noch dringend eine Laserbehandlung, um ein optimales Ergebnis zu erzielen.



zu beschränken – hierfür existieren die mit Abstand meisten kinder-kardiologischen Erfahrungen.

2015 wurde das Medikament Hemangiol® von der Firma Pierre Fabre als Lösung auf dem Markt zugelassen, was die Anwendung in der täglichen Arbeit deutlich erleichtert. Die Vorteile von Propranolol liegen vor allem bei der Behandlung von grossen und sehr schnell wachsenden Hämangiomen in den Problembereichen. Dort ist jetzt auch keine orale Kortisontherapie mehr erforderlich. Zudem kann durch die Propranololtherapie in den meisten Fällen auf eine sehr aufwendige Lasertherapie in Narkose verzichtet werden.

Die Propranololtherapie hat die Indikation für eine nur in Narkose durchführbare aggressive Laserbehandlung (z. B. Nd:YAG) bei Problemhämangiomen dahingehend geändert, dass als Erstbehandlung jetzt Propranolol bei problematischen grossen Hämangiomen eingesetzt wird. Nach Ausreizung der Therapie mit Propranolol sollte, je nach Therapieergebnis, der verbleibende Restbefund des Hämangioms möglichst frühzeitig zusätzlich gelasert werden (Abbildungen 13–16). Die vollständige und frühzeitige

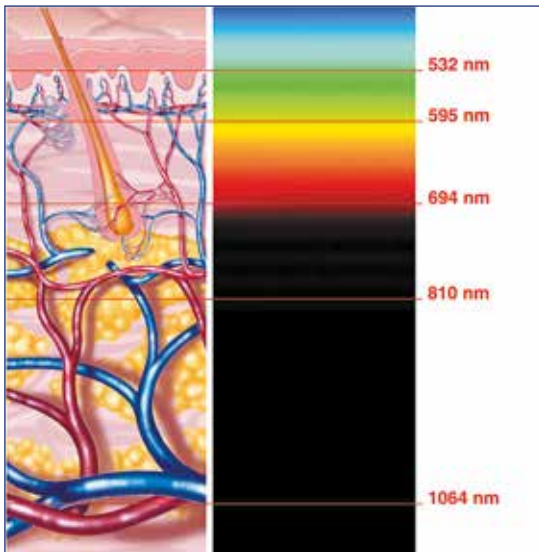


Abbildung 17: Entsprechend der Dicke des Hämangioms muss unbedingt die Eindringtiefe der Laser- und IPL-Systeme in die Haut beachtet werden.

Entfernung von Hämangiomen sollte auch in Zukunft das Ziel von Therapien in diesen Problembereichen bleiben.

Die externe Therapie mit einer Propranololcreme ist eine weitere Option bei der Behandlung von rein oberflächigen Hämangiomen. Im Vergleich zu dieser Therapieoption sind die Lasertherapie oder die IPL-Therapie jedoch deutlich überlegen. Das für den jeweiligen Patienten optimale Gerät sollte anhand der Dicke des Hämangioms und der daraus resultierenden gewünschten Eindringtiefe gewählt werden (Abbildung 17). Bei diesen Systemen reichen oft sehr wenige Behandlungen ohne jegliche Einschränkungen aus. Die Creme muss jedoch über einen mehrwöchigen Zeitraum täglich okklusiv aufgetragen werden. Das ist bei den kleinen Patienten eine sehr aufwendige Prozedur.

Unabhängig von der Therapiewahl sollte die Behandlung eines Hämangioms spätestens bis zum dritten Lebensjahr abgeschlossen sein.

Auf chirurgische Eingriffe bei Hämangiomen sollte heute nur noch in sehr seltenen und komplizierten Fällen zurückgegriffen werden. Die früher eingesetzte Strahlenbehandlung wird heute nicht mehr durchgeführt. ▲

Korrespondenzadresse:  
Haut- und Laserklinik Dr. Kautz  
Am Markt 3  
D-54329 Konz  
Telefon 0049 6501 607 170  
Fax 0049 6501 607 17 50  
info@dr-kautz.com  
www.dr-kautz.com

Referenz:  
1. Léauté-Labrèze CH et al.: Propranolol for Severe Hemangiomas of Infancy. N Engl J Med 2008; 358(24): 2649-2651.w