

# Ein ungewöhnlicher Verlauf einer venösen Malformation im Gesicht

## Facial Venous Malformation Presented with an Unusual Course

### Autoren

H. Piza-Katzer, P. Waldenberger\*

### Institut

Klinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie (Vorstand: o. Univ.-Prof. Dr. H. Piza-Katzer), Universitätsklinik für Radiologie\*, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

### Schlüsselwörter

- venöse Malformation im Gesicht
- interdisziplinäre Zusammenarbeit
- perkutane Sklerosierung
- Operation

### Key words

- venous malformation in the face
- interdisciplinary cooperation
- percutaneous sclerotherapy
- operation

### Zusammenfassung

▼ Venöse Malformationen sind anlagebedingte Gefäßfehlbildungen. Sie erfahren im Gegensatz zu den Hämangiomen keine spontane Regression. Es wird die Krankengeschichte einer 21 Jahre alten Frau vorgestellt, bei der eine sehr starke Verunstaltung des Gesichts, bedingt durch eine sehr große venöse Malformation, vorlag. Nach einer sehr intensiven und zwei Jahre dauernden Beratung und Planung entschied sich die Patientin zur Therapie. Durch eine interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen einem Radiologen und plastischen Chirurgen gelang es, der Patientin ganz wesentlich zur Verbesserung ihrer Lebensqualität zu verhelfen. Zuerst wurde in Allgemeinnarkose eine zweimalige perkutane Sklerosierung durchgeführt. Dadurch konnte eine Thrombosierung im monströsen Tumor erzeugt und somit eine ausgedehnte Resektion des Tumors unter wesentlichem Funktionserhalt der mimischen Muskulatur erzielt werden.

### Abstract

▼ Venous malformations are constitutionally-dependent vascular anomalies. In contrast to haemangiomas, they show no spontaneous regression. We describe here the case of a 21-year-old woman with a very severe facial disfigurement caused by a large venous malformation. After intensive consultation, advice and planning, the patient decided to undergo therapy and was admitted to hospital for treatment by an interdisciplinary team, consisting of a radiologist and a plastic surgeon. Under general anaesthesia, percutaneous sclerotherapy was performed twice. This enabled thrombosing and subsequent extensive resection of the monstrously large tumour. The well-planned and efficiently performed surgery helped the patient to gain a significant improvement in her quality of life.

eingereicht 19.5.2008  
akzeptiert 26.9.2008

### Bibliografie

DOI 10.1055/s-2008-1039065  
Online-publiziert 15. 12. 2008  
Handchir Mikrochir Plast Chir  
2009; 41: 112–116 © Georg  
Thieme Verlag KG Stuttgart ·  
New York · ISSN 0722-1819

### Korrespondenzadresse

o. Univ.-Prof. Dr. med.  
Hildegunde Piza-Katzer  
Klinik für Plastische und  
Wiederherstellungschirurgie  
Medizinische Universität  
Innsbruck  
Anichstraße 35  
6020 Innsbruck  
Österreich  
hildegunde.piza@i-med.ac.at

### Einleitung

▼ Venöse Malformationen sind anlagebedingte Anomalien von dysmorphen Gefäßkanälen. Sie sind charakterisiert durch ihre Blauverfärbung, können komprimiert werden und zeigen weder eine Pulsation noch eine Überwärmung. Sie können sich zu ausgedehnten invasiven Veränderungen entwickeln. Die Knochen des Gesichtsschädels können deformiert werden, und es kann zu ausgeprägten Fehlstellungen des Kiefers mit Okklusionsstörungen kommen. Die Gefäßfehlbildungen zeigen keine spontane Regression [7, 12]. Im Folgenden soll eine zum Operationszeitpunkt 25-jährige Frau mit einem ungewöhnlichen Verlauf einer venösen Malformation vorgestellt werden.

### Fallbericht

▼ Im Alter von 18 Monaten wurde das Mädchen an der rechten Wange wegen einer langsam wachsenden, als Hämangiom diagnostizierten Schwellung mit Magnesium gespickt. Es trat keinerlei Regression auf. Laut Auskunft der Mutter kam es zu einer Verschlechterung des Zustands. Ab der Pubertät nahm die Veränderung groteske Formen an. Die Patientin wurde mit 21 Jahren an der Universitätsklinik für Plastische- und Wiederherstellungschirurgie in Innsbruck mit der Frage nach einer allfälligen Verbesserung ihres Aussehens vorgestellt (● Abb. 1).

\* Name und Ergänzung der Institutsadresse wurden nachträglich eingefügt.

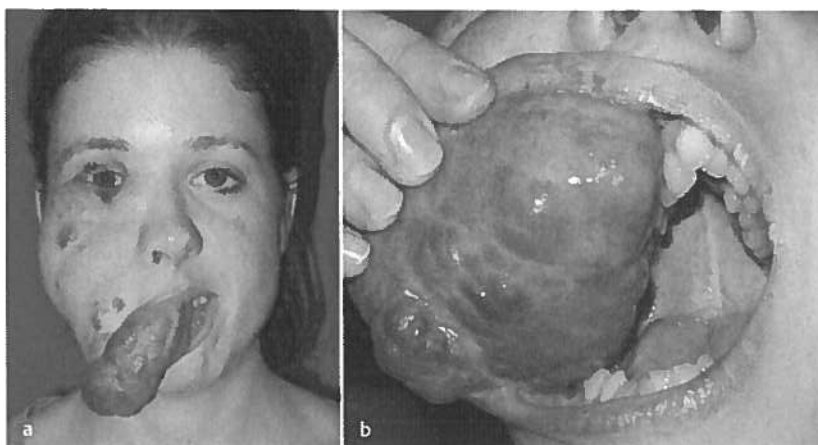


Abb. 1 a und b 21-jährige Patientin mit großem, die rechte Wange und vor allem die Oberlippe einnehmenden Tumor – einer kavemösen Malformation entsprechend. Schiefstand der Nase und der Zähne.

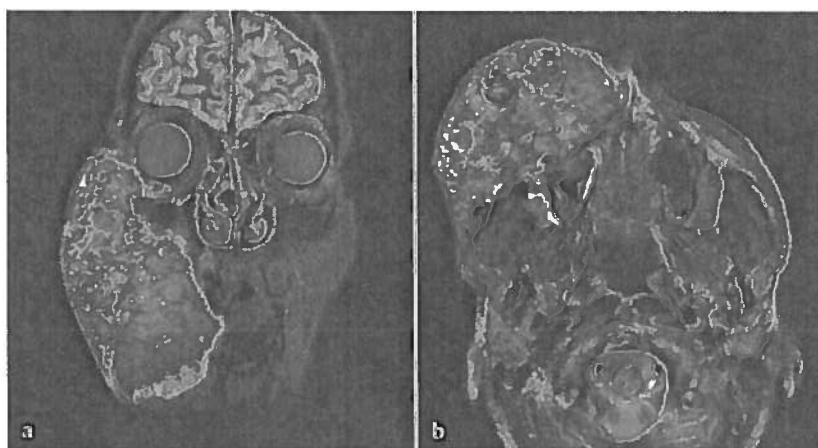


Abb. 2 a und b a Axiale MR-Schnittführung. Zustand nach Sklerosierung mit Überwiegen der thrombosierten Anteile (MR\_10\_0019). b Koronale MR-Schnittführung mit Darstellung einzelner, teilthrombosierter Anteile der venösen Malformation (MR\_3\_0017).

### Status localis

Es bestand eine die gesamte rechte Wange, das Unterlid, die rechte Nasenwand und Oberlippe einnehmende kavemöse Malformation. Das rechte Gesichtsfeld war von unten und rechts lateral stark eingeschränkt. Das rechte Os nasale war beim Betasten schmerzhaft und relativ mobil.

Beim Sprechen und Essen hinderte der große Tumor, welcher auch enoral weit in die Unterlippe und bis in den Fornix reichte. Die Schwellung nahm bei Kopftiefelage enorm an Größe zu. Beim Betasten der Wange konnten zahlreiche derbe, kugelige Gebilde – Phlebolyten – getastet werden.

Das Mundspitzen, Lachen, Naserümpfen und Aufblähen des rechten Nasenflügels war relativ gut möglich.

Von einer präoperativen Lasertherapie wurde wegen der Größe der Veränderung abgeraten.

### Diagnostik

- ▶ Sonografie: Es ließen sich eine ausgedehnte kavemöse Malformation mit großen Höhlen, die ausdrückbar waren, und zahlreiche Phlebolyten, jedoch keine größeren AV-Fisteln nachweisen.
- ▶ MRT: Im Bereich der rechten Gesichtshälfte zeigte sich ein exophytisch wachsender, in kraniokaudalem Durchmesser 12 cm messender kavemös strukturierter Tumor, durch zahlreiche Septen in Kompartimente unterteilt. Er wurde vor allem durch Äste der A. carotis externa versorgt. Es waren keine

erweiterten arteriellen Zuflüsse vorhanden, stellenweise aber ältere Blutabbauprodukte und Verkalkungen. Die Tiefenausdehnung ging bis an die Vorderwand der Kieferhöhle. Der Sinus maxillaris war an seiner vorderen knöchernen Begrenzung stark ausgedünnt, und am Processus alveolaris maxillae bestand eine Deformierung der oberen Zahnleiste und eine Ausdünnung der Compacta des Oberkieferknochens im Sinn einer Druckatrophie. Auch die Compacta der Mandibula war ausgedünnt (● Abb. 2).

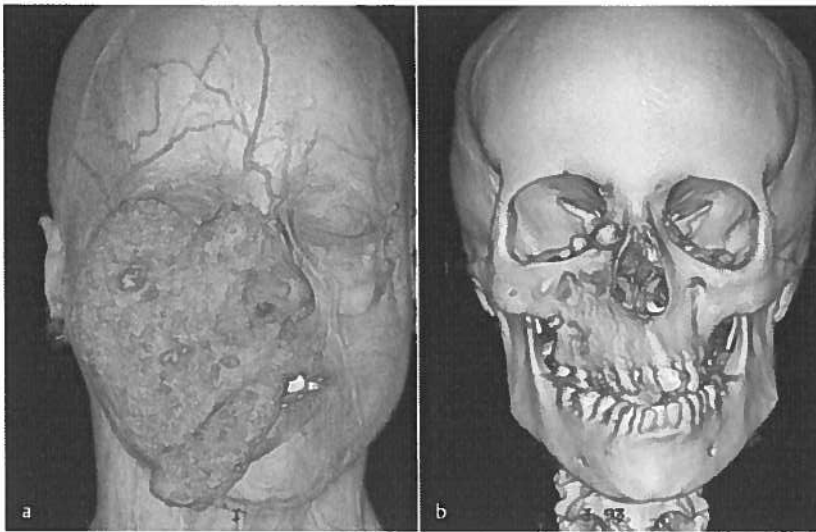
- ▶ CT: Im Volume-rendering-Verfahren war die gesamte Malformation gut darstellbar und es zeigten sich einzelne Kompartimente mit hyperperfundierten Anteilen und Mikroschunten (● Abb. 3a). In der CT-Rekonstruktion des Schädels war eine deutliche Asymmetrie des rechten Gesichtsschädels, insbesondere im Oberkieferbereich, nachzuweisen (● Abb. 3b).

### Therapie

Da keine größeren AV-Shunts und größere abdrainierende Venen nachgewiesen wurden, konnte als erster Schritt der Therapie ein mehrzeitiger Sklerosierungsplan präoperativ ausgearbeitet werden.

### Perkutane Sklerosierung

Die Patientin wurde stationär aufgenommen und eine perkutane Sklerosierung wegen der Schmerzhaftigkeit der Alkoholinjektion in Allgemeinnarkose durchgeführt. Es konnte dadurch eine



**Abb. 3a und b** a CT-Rekonstruktion des Schädels mit venöser Malformation im „Volumerendering“-Verfahren. Deutliche Darstellung der einzelnen Kompartimente der Läsion und der hyperperfundierten Anteile mit Mikroshunts (CT\_352\_0014). b CT-Rekonstruktion des Schädels mit deutlicher Asymmetrie des rechten Gesichtsschädels, insbesondere des Oberkieferknochens und der Zähne, Schiefstellung der Nase und zahlreichen Phlebolyten.

beträchtliche Größenreduktion erreicht werden. Bei der Sklerosierung nach drei Monaten wurde einerseits ein 96%iges Alkohol-Ethiblock-Lipiodolgemisch infraorbital und im mittleren Gesichtsteil, andererseits Thrombovar 3%ig im Bereich der Lippen durch direkte Punktion eingebracht.

Unmittelbar nach der Sklerosierung kam es zu einer Schwellung und zu Schmerzen, diese Reaktion hielt 6–8 Tage an (● Abb. 4). Durch non-steroidale, antiinflammatorische Therapie und lokale Applikation von Kälte konnte innerhalb weniger Tage eine deutliche Abnahme der Schwellung erreicht werden.

#### Operative Eingriffe

Drei Monate nach der Sklerosierung wurde die Patientin in Allgemeinnarkose operiert. Es wurde ein dünner Hautlappen am rechten Unterlid, entlang der lateralen Nasenwand, dem Nasenflügel, bis an die Oberlippe nach lateral abpräpariert (● Abb. 5). Fast die gesamte rechte Wange war von einem großen, kavernenösen Tumor, der die Muskulatur der Wange infiltriert hatte, eingenommen. Unter weitgehender Schonung der Muskulatur, vor allem aber der Präparation der N. facialis-Äste, wurden die Veränderungen größtenteils entfernt. Der M. zygomaticus, aber auch der M. orbicularis oculi, konnten nur zum Teil erhalten werden. Vom Nasenbein und der vorderen Kieferhöhlenwand wurden die stark blutenden Kavernen scharf abgetragen und die diffusen Blutungen mit Knochenwachs und Tapodamp gestillt (● Abb. 5b). Die rechte Oberlippe wurde in einem Ausmaß von 8 × 5 cm bis zum Fornix in toto reseziert, wobei der Mundwinkel mit einem angrenzenden, 2 cm breiten Teil der Oberlippe belassen wurde. Die Rekonstruktion der rechten Oberlippe erfolgte durch dreischichtige Naht von Schleimhaut, Muskulatur und Haut. Nach Einlegen von zahlreichen Laschen und einer Redon-Drainage enoral erhielt die Patientin einen relativ festen Kopfverband mit Watte und elastischen sowie Papierbinden. Im postoperativen Verlauf kam es zu einer umschriebenen Nekrose am rechten Unterlid, welche entfernt und der Defekt mit einem retroaurikulär entnommenen Vollhauttransplantat überbrückt wurde. Drei Wochen nach dieser Operation haben wir wegen eines leichten Ektropiums im medialen Unterlid nochmals ein Vollhauttransplantat eingenäht und eine Tarsorrhaphie für eine Woche durchgeführt. Der weitere Verlauf war glatt und komplikationslos. Die Patientin hat die verordnete Kompressionsmaske



**Abb. 4** Fünf Tage nach der zweiten perkutanen Sklerosierung der infraorbitalen und bukkalen Anteile der venösen Malformation starke Schwellung und Rötung.

monatelang getragen und hat inzwischen die Zahnregulierung begonnen. Seit dem letzten Eingriff sind 1,5 Jahre vergangen. Die Patientin ist voll berufstätig und mit dem derzeitigen Aussehen sehr zufrieden (● Abb. 6).

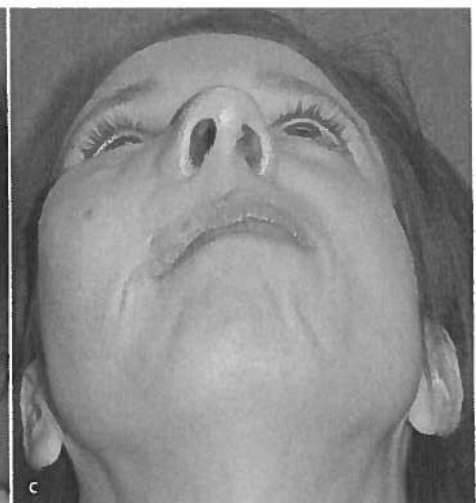
#### Diskussion



Venöse Malformationen sind durch eine Vielzahl von Methoden über die Jahre behandelt worden – Bestrahlung, Elektrokoagulation, Kryotherapie, intravaskuläre Magnesium- oder Kupferdrähte [11, 18], Sklero- und Lasertherapie [15, 16] und chirurgische Exzision [2–4, 8]. Die venösen Malformationen bestehen von Geburt an und nehmen an Größe proportional zum Körperwachstum zu. Sie zeigen keine Rückbildungstendenz. Alle vaskulären Fehlbildungen brauchen einen differenzierten Behandlungsplan. Um das optimale Behandlungskonzept zum richtigen Zeitpunkt zu erstellen, bedarf es einer interdisziplinären Entscheidung [5]. Betrachtet man die Bilder unserer Patientin im Alter von zwei Jahren, auf denen eine diskrete Schwellung und



**Abb. 5a und b** a Intraoperative Anzeichnung der Schnittführung, welche vom linken inneren Lidwinkel über die laterale Nasenwand, der Nasolabialfurche in die rechte Oberlippe reicht. b Intraoperativer Situs nach Abheben des sehr dünnen Wangen-Hautlappens nach rechts, Entfernung von zum Teil thrombosierten Tumoranteilen sowie Teilen der Muskulatur bis zur vorderen Wand der Kieferhöhle. Es wurde zur Blutstillung ein Hämostyptikum an die Knochenabtragungsstelle eingelegt, der Tumor tragende Anteil der Oberlippe und der Mundschleimhaut bis zum Fornix reseziert und die Oberlippe wiederhergestellt.



**Abb. 6a bis c** Ein Jahr postoperativ fühlt sich die Patientin wohl, ist voll berufstätig. a Ansicht von vorne. Patientin hat eine speziell angefertigte Kompressionsmaske über 6 Monate vor allem nachts getragen. b Die Mimik

ist weitgehend erhalten, die Patientin hat weder beim Sprechen noch beim Essen Probleme. c Ansicht von unten. Der Schiefstand der Nase hat sich deutlich gebessert, die Zahnregulierung wurde eingeleitet.

noch keinerlei Blauverfärbung an der rechten Wange auftrat, war die Unterscheidung zwischen Hämangiom und vaskulärer Malformation sicher äußerst schwierig zu treffen. Dem Kind wurden damals in die rechte Wange Magnesiumdrähte eingebracht. Wegen des Sklerosierungseffekts wurde Magnesium schon von Nikoladoni 1893 verwendet [13]. Wilflingseder et al. [18] berichten über etwa 50% Verbesserung durch den Einsatz von Magnesium in ausgesuchten Fällen, wovon sie den Erfolg vom Typ des Hämangioms und von der Menge des Magnesiums, welches verwendet worden war, abhängig machten. Sie verwendeten Magnesiumdrähte in einem Durchmesser von 0,25–0,50 mm und sprechen von einer Auflösungsrate innerhalb von acht Wochen. Wunderer und Strassl haben 1975 metallurgische Untersuchungen von Magnesium zur Spickungstherapie von Hämangiomen veröffentlicht [19]. Bei unserer Patientin dürfte das Magnesium jedoch keinerlei nachhaltige Wirkung gegen die Größenzunahme des kavernösen Tumors gezeitigt haben. Zur Diagnostik von vaskulären Malformationen eignen sich die Ultraschall- [20], die MRT- [10] und die CT-Untersuchung [14].

Bei den venösen Malformationen ist die Angiografie nicht nötig. Bei unserer Patientin wurden durch Ultraschalluntersuchung keine AV-Fisteln oder größere drainierende Venen nachgewiesen. Es gelang die Darstellung der Septierungen der venösen Malformation in verschiedene Kompartimente. Diese Septierungen waren der Schlüssel zum zweizeitigen Sklerosierungsplan. Bei venösen Malformationen ist die MRT das bildgebende Verfahren der Wahl. Es kann durch diese Untersuchung die Tiefenausdehnung sowie die Verteilung und Größe der Kavernen dargestellt werden. In den T2-gewichteten Sequenzen sind sie als signalreiche Formationen sichtbar. Im CT unserer Patientin waren die ossären Veränderungen im Bereich des Ober- und Unterkiefers und ebenso die Fehlstellung der Zähne gut darstellbar. Wir wählten als Therapie der ausgedehnten venösen Malformationen im Gesicht bei unserer Patientin ein Kombinationsvorgehen von Sklerosierung [6,15,21] und Operation und haben einen gemeinsamen Therapieplan nach eingehender Diagnostik aufgestellt.

Die Sklerosierung ist derzeit das Embolisationsverfahren der Wahl bei den kavernenösen Malformationen [3,6,9]. Die Sklerosierung soll unter Durchleuchtungskontrolle erfolgen. Im Rahmen der Sklerosierung nach perkutaner Punktion erfolgt die Kontrastdarstellung der venösen Kavernen. Bei ausgedehnten venösen Malformationen mit 90%igem Ethanol sind bei dem oben dargestellten, schrittweisen Vorgehen die besten Volumenreduktionen beschrieben worden. Thrombovar ist mit einem Mindestabstand von 6 cm zwischen den Punktionsstellen zu wählen.

Das Risiko von Nekrosen durch die Sklerosierung wird mit 7% angegeben [1]. Die Komplikationen bei Sklerosierung können vielfach sein – wie Hautnekrose, eine vorübergehende Nervenlähmung, eine Hämoglobinurie, Blutverlust und Anaphylaxie. Der zeitliche Abstand zwischen zwei Sklerosierungen bei unserer Patientin war drei Monate. Trotz ausgiebiger aggressiver Sklerosierung kann es zur Rekanalisation kommen, sodass eine engmaschige Kontrolle indiziert ist. Obwohl die chirurgische Entfernung nur sinnvoll für lokalisierte und kleine Läsionen angegeben wird, haben wir versucht, so radikal, aber auch so schonend wie möglich die Chirurgie durchzuführen. Wir haben keine signifikante Nervenschädigung gesetzt und konnten die Muskulatur weitestgehend schonen. Beim Durchsehen der jährlich angefertigten Fotodokumentation des Gesichts erkennt man, dass es nach der Magnesiumspickung im Alter von zwei Jahren zu einer beträchtlichen Größenzunahme der rechten Wange gekommen ist und während und nach der Pubertät weitere massive Veränderungen stattfanden. Die Patientin war depressiv, fand allerdings Halt in der Familie und bei Freunden. Sie hatte Angst, durch eine Operation noch mehr verunstaltet zu werden. Die Besonderheit an dieser Krankengeschichte ist sicher die enorme Ausdehnung, Größe und Verunstaltung der Patientin, wobei durch einen ausgedehnten Eingriff nach zweimaliger Sklerosierung eine deutliche Verbesserung des Gesamtzustands und der Lebensqualität der Patientin erreicht werden konnte.

Für große venöse Malformationen ist die Therapie sehr komplex und eine komplette Heilung nicht zu erzielen. Svendsen et al. [17] berichten über 84% erfolgreich durch Sklerosierung und Chirurgie behandelte Patienten.

Durch die Chirurgie erfolgt die Reduktion der großen Masse, wobei gerade im Gesicht auf die ästhetischen und funktionellen Einschränkungen durch eine radikale Operation Bedacht genommen werden soll. Die Korrektur der Knochenveränderungen ist im Erwachsenenalter sicher eine große Herausforderung. Die massive Abweichung besonders der oberen Zahnreihe von unserer Patientin kann nur schrittweise verbessert werden.

**Interessenkonflikt:** Nein

#### Literatur

- 1 Berenguer B, Burrows PE, Zurakowski D et al. Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: complications and results. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104: 1–11
- 2 Chang CJ, Fisher DM, Chen YR. Intralesional photocoagulation of vascular anomalies of the tongue. *Br J Plast Surg* 1999; 52: 178–181
- 3 Chih-Hsien L, Shyi-Gen C. Direct percutaneous ethanol instillation for treatment of venous malformation in the face and neck. *Brit J Plast Surg* 2005; 58: 1073–1078
- 4 Derby LD, Low DW. Laser treatment of facial venous vascular malformations. *Ann Plast Surg* 1997; 38: 371–378



#### Hildegunde Piza-Katzer

Geb. am 2.4.1941 in Gröbming, Österreich. Medizinstudium in Graz und Wien. Promotion 1965. Ausbildung in Interner Medizin, Pathologie, Anatomie und Allgemeinchirurgie, Kieferchirurgie. Seit 1971 Assistentin, 1975 Oberärztin an der Abteilung für Plastische und Rekonstruktive Chirurgie (Prof. Dr. H. Millesi) der I. Chirurgischen Universitätsklinik Wien. Habilitation 1983. Besonderes Arbeitsgebiet: experimentelle und klinische Mikrogefäßchirurgie. 1988 Professur. 1992 Vorstand der Abteilung für Plastische und Wiederherstellungschirurgie am Krankenhaus Lainz in Wien. Seit 1. März 1999 Vorstand der Universitätsklinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie Innsbruck.

- 5 Ernemann U, Hoffmann J, Breuninger H et al. Interdisciplinary concept for classification and treatment of vascular anomalies in the head and neck. *Mund Kiefer Gesichtschir* 2002; 6: 402–409
- 6 Gelbert F, Enjolras O, Deffrenne D et al. Percutaneous sclerotherapy for venous malformation of the lips: a retrospective study of 23 patients. *Neuroradiology* 2000; 42: 692–696
- 7 Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP et al. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg* 2002; 110: 1625–1635
- 8 Jemec B, Sanders R. A facial low-flow venous malformation treated with fibrin glue. *Br J Plast Surg* 2000; 53: 73–75
- 9 Lee CH, Chen SG. Direct percutaneous ethanol instillation for treatment of venous malformation in the face and neck. *Br J Plast Surg* 2005; 58: 1073–1078
- 10 Lewin JS, Merkle EM, Duerk JL et al. Low-flow vascular malformations in the head and neck: safety and feasibility of MR imaging-guided percutaneous sclerotherapy – preliminary experience with 14 procedures in three patients. *Radiology* 1999; 211: 566–570
- 11 Li ZP. Therapeutic coagulation induced in cavernous hemangioma by use of percutaneous copper needles. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89: 613–622
- 12 Mulliken JB. Vascular anomalies. In: Aston SJ, Beasley RW, Thorne CHM, eds. *Grabb and Smith's plastic surgery*. 5th ed. Philadelphia, New York: Lippincott Raven; 1997: 191–204
- 13 Payr E. Über die Verwendung von Magnesium zur Behandlung von Blutgefäßerkrankungen. *Dtsch Z Chir* 1902; 63: 503
- 14 Persky MS, Yoo HJ, Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. *Laryngoscope* 2003; 113: 1885–1892
- 15 Raveh E, Waner M, Kornreich L et al. The current approach to hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Harefuah* 2002; 141: 783–788
- 16 Scherer K, Waner M. Nd:YAG lasers (1,064 nm) in the treatment of venous malformations of the face and neck: challenges and benefits. *Lasers Med Sci* 2007; 22: 119–126
- 17 Svendsen P, Wikholm G, Rodriguez-Catarino M. Venous malformations in the head and neck should be treated. *Lakartidningen* 2002; 14: 1574–1578
- 18 Wilflingseder P, Martin R, Papp C. Magnesium seeds in the treatment of lymph- and haemangiomas. Revival of an old method. *Chir Plastica* 1981; 6: 105–116
- 19 Wunderer S, Strassl H. Metallurgische Untersuchungen von Magnesium zur Spickungstherapie von Hämangiomen. *Acta Chir Austr* 1975; 7: 80–85
- 20 Yamaki T, Nozaki M, Fujiwara O et al. Duplex-guided foam sclerotherapy for the treatment of the symptomatic venous malformations of the face. *Dermatol Surg* 2002; 28: 619–622
- 21 Yildirim I, Cinar C, Aydin Y et al. Sclerotherapy to a large cervicofacial vascular malformation: a case report with 24 years' follow up. *Head Neck* 2005; 27: 639–643