

Vasculaire malformaties

Viviane vd Crommert

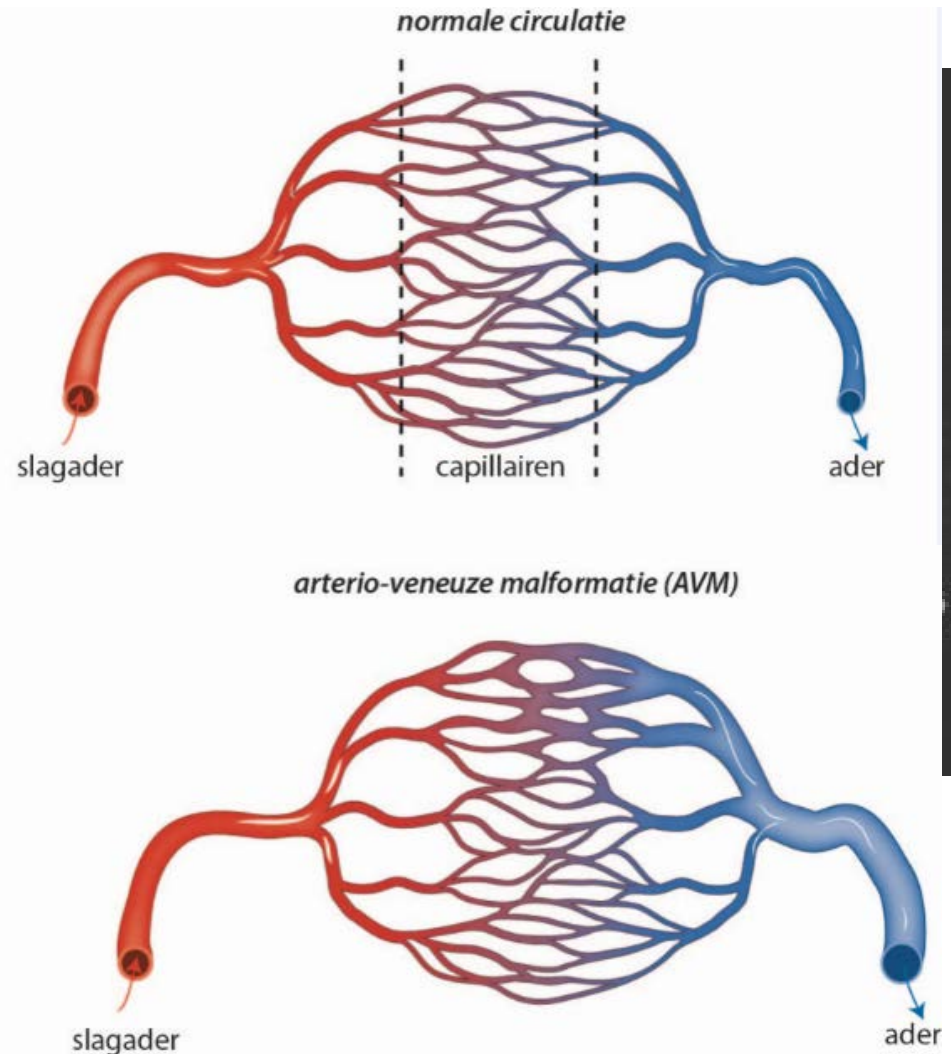
HECOVAN

- De Hecovan-werkgroep, het Radboudumc Expertisecentrum voor Hemangiomen en Congenitale Vaatmalformaties Nijmegen, is het grootste gespecialiseerde topcentrum in Nederland voor de hemangiomen en vaatmalformaties.
- Wij zijn tevens een ERN (European Reference Network)



Vasculaire malfomaties

- Hemangiomen
- Vaatmalformaties
 - Capillair (wijnvlek)
 - Veneus
 - Arterio-veneus
 - Lymfatisch
 - Gecombineerd
 - Syndromen



Hemangiomen

- Een hemangioom is een goedaardig gezwel van snel delende cellen die extra bloedvaten vormen. Een ander woord voor hemangioom is aardbeivlek of bloedvatgezwel.
- Hemangiomen komen vaker voor bij meisjes dan bij jongens
- Vroeggeboorte en een laag geboortegewicht geven een grotere kans op hemangiomen



Hemangiomen beloop

- Hemangiomen worden gekenmerkt door een groeifase (de meeste groei vindt tot de leeftijd van 12 weken plaats met daarna een afname van de groeisnelheid).
- De groei komt meestal tot stilstand tussen de leeftijd van 4 tot 9 maanden. Hemangiomen gaan spontaan in regressie tussen de leeftijd van 2^e en 4e jaar (en soms tot 10e jaar)
- Sommige hemangiomen verdwijnen geheel maar een bij groot deel van de hemangiomen blijven huidafwijkingen zichtbaar



Hemangiomen

behandeling



Radboudumc

- In de meeste gevallen wordt de hemangioma behandeld met propranolol. Indien de hemangioma niet reageert op de behandeling, dan is een chirurgische behandeling nodig.
- Als er sprake is van een groot hemangioma, kan de hand deformiteit worden veroorzaakt.

- De behandeling van een hemangioom bestaat uit het geven van propranolol-drink (bètablokker).

Lymfatische malformaties

- Een lymfatische malformatie is een foutje in de aanleg van lymfevaatjes. Normaal gesproken voeren lymfevaatjes het weefselvocht (lymfe) af, terug naar het hart.
- Lymfatische malformaties kunnen worden onderverdeeld in microcysteus , macrocysteus of een combinatie hiervan.
- Lymfatische malformaties kunnen voorkomen in elk willekeurig lymfevat in het gehele lichaam, maar meestal treden ze op in het hals- en hoofdgebied en onder de oksel. Ze kunnen oppervlakkig of dieper gelegen zijn, en beperkt zijn of heel diffuus over een groter gebied verspreid liggen.

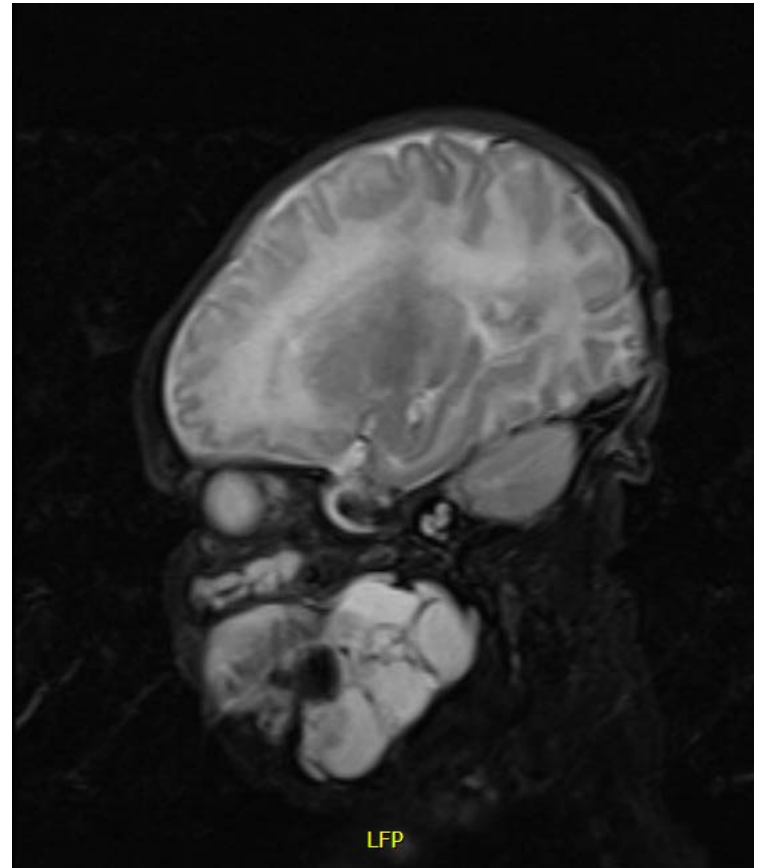
Lymfatische malformaties

- Lymfatische malformaties zijn bij de geboorte aanwezig (maar nog niet altijd duidelijk zichtbaar) en groeien mee met de persoon.
- Uitzetting bij griep/koorts
- Lymfatische malformaties kunnen samengaan met overmatige groei en misvorming van de betrokken botten

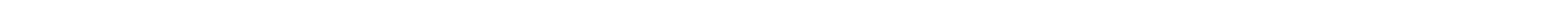
Complicaties

- Infecties;
- Bloedingen;
- Lekkage van lymfevocht;
- Luchtweg obstructie: als de lymfatische malformatie in de luchtwegen zit;
- Als het vocht nergens heen kan, ontstaat er oedeem. Zo kunnen armen, benen, vingers, tenen, lippen en oren opzwellen.

Casus bespreking



-
- Sclerosering vlak na geboorte
 - 2 mnd na geboorte aanbrengen trachea canule
 - Meerder embolisaties gehad
 - Na 1 jaar sirolimus, flinke afname
 - In 2017 tong reductie
 - In 2018 sluiten tracheacanule
 - Nog steeds sirolimus



-
- Na 4 weken sirolimus gestart
 - 1 x embolisatie gedaan met bleomycine
 - Momenteel nog steeds sirolimus, ontwikkeld zich goed

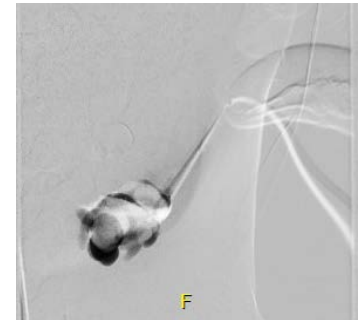
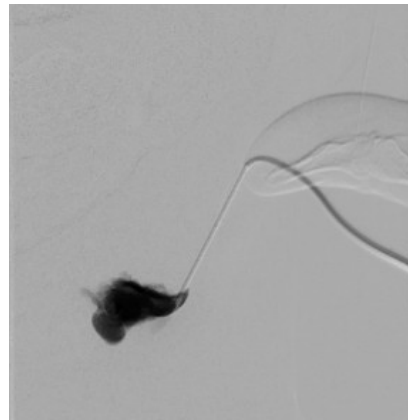


-
- Dit is ook een lymfatische malformatie
 - Onderliggende kan de afwijking nog groter zijn
 - Grootste probleem is vaak lekkage



Behandel mogelijkheden

- Chirurgie
- Sclerosering:
 - Bleomycine
 - Alcohol of foam
- Compressie
- Sirolimus



Sirolimus

- Sirolimus is een geneesmiddel dat normaal gesproken wordt gebruikt bij patiënten met een niertransplantatie.
- Uit recent onderzoek is gebleken dat sirolimus niet alleen het immuunsysteem beïnvloedt maar ook van invloed is op de vaten.
- De werking van sirolimus berust op de remming van het kinase mTOR.
- Remming van het mTOR kinase door van sirolimus (rapamycine) leidt specifiek tot een verminderde aanmaak van de hypoxie-inducerende factor-1a (HIF-1a) waardoor minder vasculair endothelial growth factor wordt aangemaakt . De vascular endothelial growth factor speelt een belangrijke rol bij de vaatvorming en door dit te remmen ontstaan er geen nieuwe vaten.

Sirolimus

- Niet geregistreerd dus wordt het niet vergoed
- Vanaf 2017 studie in Radboud
- Eerste resultaten zijn goed, weinig bijwerkingen

Take Home message

- Al bij de geboorte aanwezig maar niet altijd meteen zichtbaar
- Chronische afwijking
- Behandeling is mogelijk maar moeilijk