

Nachbericht 12.Tagung der AIVA<sup>1</sup>

## Vaskuläre Malformationen aus therapeutischer Sicht – vom Kind zum Erwachsenen

Der Begriff „vaskuläre Anomalien“ (VA) stellt einen Überbegriff dar, auf welchen sich die Fachschaft für die Bezeichnung aller pathologischen vaskulären Läsionen (International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA) geeinigt hat. Der Großteil der VA entsteht im Kindesalter, entweder angeboren oder erworben. Bei vielen VA, wie z. B. bei infantilen Hämangiomen und lokalisierten vaskulären Malformationen, kann die Behandlung schon im Kindesalter – bisweilen durch einen chirurgischen Eingriff – erfolgreich abgeschlossen werden. Komplexe diffuse VA können jedoch aufgrund ihrer Ausdehnung und Lokalisation häufig nicht ausbehandelt werden. Dies weist meistens darauf hin, dass es einer lebenslangen Behandlung bedarf, da eine kausale Therapie derzeit fehlt. Hier ist es besonders wichtig, entsprechende Spezialdisziplinen von Anfang an in die Behandlung solcher Patienten einzubeziehen.



Arbeitsgruppe für Interdisziplinäre Behandlung Vaskulärer Anomalien

einer engen interdisziplinären Abstimmung aller beteiligten Fachdisziplinen. Am besten funktioniert das über die „interdisziplinären Arbeitsgruppen zur Behandlung der Patientinnen und Patienten mit vaskulären Anomalien“.

Dadurch erfolgt einerseits der nahtlose Übergang der Betreuung dieser Patienten von einem Kinderins Erwachsenenzentrum und andererseits lernen die Spezialdisziplinen ihre zukünftigen Patientinnen und Patienten schon im Kindesalter kennen und können an ihrer Behandlung von Anfang an mitwirken. Außerdem verfolgen Kinderärztinnen und -ärzte im Rahmen dieser Arbeitsgruppen deren Entwicklung ins Erwachsenenalter und können weiterhin ihre Vorschläge für ihre Behandlung einbringen. Dieser Thematik der Transition hat die 12. AIVA-Tagung daher in besonderem Maße Aufmerksamkeit gewidmet.

### Transition – eine Erfolgsgeschichte der Medizin!?

Mit „Transition“ im medizinischen Feld ist der strukturierte Übertritt chronisch kranker junger Menschen von der Pädiatrie in die medizinische Erwachsenenversorgung gemeint. Die Fortschritte der Medizin in den letzten Jahrzehnten bedeuten für Jugendliche mit chronischer und seltener Erkrankung ein Überleben bis ins Erwachsenenalter. Ausbildung, Beruf, Familienleben,

### Interventionelle Therapieoptionen

So kommen radiologisch-interventionelle Verfahren v. a. dann zum Einsatz, wenn eine vollständige chirurgische Entfernung der Gefäßmalformation nicht möglich ist. Ziele sind hier eine Linderung der durch die Gefäßmalformation verursachten Beschwerden, sowie eine Vermeidung von Funktionseinschränkungen und Komplikationen (z. B. Blutungen). Slow-flow Gefäßmalformationen wie die venöse Malformation (VM) oder die makrozystische lymphatische Malformation (LM) sind einer perkutanen Sklerotherapie gut zugänglich. Zu den vielversprechenden Innovationen der Sklerotherapie gehört derzeit die sogenannte Bleomycin-Elektrosklerotherapie (BEST). Fast-flow Malformationen wie die arterio-venöse Malformation (AVM) können mittlerweile sehr suffizient mittels Flüssigembolisat (z. B. EVOH) verschlossen werden. Für die Planung der Prozeduren eignen sich moderne MRT-Sequenzen.

### Behandlung im Kindesalter

Die Behandlung angeborener Gefäßfehlbildungen im Kindesalter bedarf



© Verein AIVA

▲ Begrüßung der Referenten und des Auditoriums durch die Tagungspräsidenten Dr. Wolfgang Matzek und Dr. Julia Roka-Palkovits und des Auditoriums durch die Tagungspräsidenten Dr. Wolfgang Matzek und Dr. Julia Roka-Palkovits



© Verein AIVA

▲ Gastvortrag von Prof. Dr. Hans-Peter Berlien über die longitudinale Entwicklung von Vaskulären Anomalien

<sup>1</sup> AIVA Arbeitsgemeinschaft für interdisziplinäre Behandlung angeborener vaskulärer Anomalien

die Welt entdecken – das alles wird zu einer realistischen Möglichkeit.

Dennoch stellt die Transition nach wie vor eine große Herausforderung dar und führt oft zu drop-outs aus der medizinischen Versorgung, quasi „Lost in Transition“. Je nach Erkrankung kann diese Rate bei 30 bis 90 % der betroffenen jungen Menschen liegen und bedeutet ein erhöhtes Risiko für akute medizinische Notfälle, Komorbiditäten und psychische Belastung. Damit verbunden sind gleichzeitig erhöhte Kosten für das Gesundheitssystem.

Das erste und unangefochtene Ziel der Transition ist eine koordinierte, ununterbrochene, adäquate Gesundheitsversorgung. Dazu braucht es standardisierte Prozesse, die rechtzeitige Vorbereitung der jugendlichen Patientinnen und Patienten auf den Betreuungswechsel und den Brückenschlag zwischen Pädiatrie und Erwachsenenmedizin.

### Transition bei Menschen mit komplexen Krankheitsbildern

Der Übergang ins Erwachsenenalter verlagert sich in unseren westlichen Konsumgesellschaften zunehmend nach hinten. Als Entwicklungsaufgaben des frühen Erwachsenenalters gelten die Ablösung vom Elternhaus, die Orientierung in der Ausbildung bzw. im Beruf und die Orientierung in Bezug auf Partnerschaft und Familiengründung. Zugleich verlagern sich einzelne Elemente der Ablösung zeitlich nach vorn und entkoppeln sich (sozio-kulturelle Ablösung, Ablösung im Wohnen, finanzielle Ablösung).

Selbst gut behütete und gut ausgestattete Jugendliche brauchen vermehrt Unterstützung in der Phase der emerging adulthood. Jugendliche mit physischen und psychischen Vorerkrankungen bzw. mit Beeinträchtigungen benötigen einen guten Unterstützungsrahmen, um diese schwierige Lebensphase erfolgreich zu bewältigen.

Barrieren können im Prozess des Erwachsenwerdens selbst liegen

(Loslassen, Verabschieden, Angst vor dem Unbekannten). Es können strukturelle Barrieren in den Systemen und die Fragmentierung von Zuständigkeiten in diesen Systemen sein, wie mangelnde spezialisierte interdisziplinäre Einrichtungen für Erwachsene.

Gängige Probleme, die dadurch entstehen sind:

- Jugendliche werden mit dem Erwachsenwerden oft plötzlich von einem anderen System betreut
- Informationen aus der Betreuung als Kind und Jugendlicher werden nicht weitervermittelt
- auf entwicklungsspezifische Bedürfnisse wird nicht eingegangen
- die unterschiedlichen Systeme kommunizieren nicht miteinander oder nur dann, wenn es um gemeinsame Patienten geht, wodurch diese eine Schnittstellenfunktion übernehmen müssen, die oft überfordernd ist.

Zur Lösung braucht es ein Integriertes System, wodurch Redundanzen vermieden werden sollen und umfassender auf die unterschiedlichen Bedürfnisse der einzelnen Patientinnen und Patienten sowie ihrer Familien eingegangen werden könnte.

### Ergebnisse der Umfrage: „Gefäßanomalien in Österreich“

Vaskuläre Anomalien (VA) können als seltene, meist angeborene Gefäßkrankungen jeden Teil des Körpers betreffen und in vielfältiger Ausprägung mit einem großen klinischen Spektrum vorkommen. Die „Odyssee“, die Betroffene erleben, bevor sie eine korrekte Diagnose, fachkompetente Beratung und adäquate individuelle Therapieoptionen erhalten, ist oftmals lang und kompliziert. Genaue Zahlen über VA PatientInnen in Österreich fehlen. Wir haben eine Umfrage einwickelt um die Kohorte der pädiatrischen PatientInnen mit VA in Österreich zu bestimmen. Dafür wurden niedergelassenen Kinderärztinnen und -ärzte



▲ Ausblick auf den Wolfgangsee in der Nebensaison

© Verein AIVA



▲ Tagungspräsidentin Dr. Roka-Palkovits stellt die Vortragenden der ersten Session vor

© Verein AIVA



▲ Patientenmutter Maria Gangemi gibt einen persönlichen Erfahrungsbericht zum Thema Versorgung von Kindern mit vaskulären Anomalien in Österreich

© Verein AIVA





© Verein AIVA

▲ Prof. Dr. Barbara Juen führt Konzepte der Transition aus



© Verein AIVA

▲ Priv.-Doz. Dr. Emir Haxhija referiert über die chirurgische Therapie bei Vaskulären Anomalien

in Österreich per E-Mail eingeladen, einen Online-Fragebogen bestehend aus 20 Fragen über den medizinischen Umgang mit vaskulären Anomalien im Kindesalter (<18. LJ) auszufüllen. Die Datenerhebung fand im März und April 2021 statt.

Von insgesamt 373 eingeladenen Kinderärzten, wurden 93 (25 %) Fragebogen retourniert, 86 davon waren vollständig.

Demnach begutachtet die Mehrheit der Teilnehmer (39/91, 43 %) zwischen 15 und 30 Patienten mit infantilen Hämangiomen pro Jahr. Die Hälfte der

Teilnehmer (48/91, 53 %) beantworteten, dass sie bei weniger als 5 % der Fälle eine Therapie anfangen würden, 26/91 (29 %) der Ärzte fangen bei 5 bis 10 % der Fälle eine Therapie an und 17/91 (19 %) Ärzte fangen bei mehr als 10 % der Fälle eine Therapie an. Die Gefäßmalformationen werden selten in der Praxis behandelt: die meisten Kinderärzte (58/86, 67 %) gaben an, dass sie weniger als fünf Patienten mit dieser klinischen Diagnose behandeln. Ein auf VA spezialisiertes Zentrum, an welches die Patientinnen und Patienten überwiesen werden können, ist 78/86 (91 %) der Kolleginnen und Kollegen bekannt, aber nur 14/86 (16 %) kennen die gängige ISSVA-Klassifikation (International Society for the Study of Vascular Anomalies) und 13/86 (15 %) kennen die AIVA. Eine allgemeine Zustimmung über die Notwendigkeit, ein Netzwerk von Spezialisten sowie ein Register aufzubauen, wurde gegeben (> 90 %).

Diese Umfrage stellt die erste bundesweite Umfrage über Gefäßanomalien unter Kinderärzten in Österreich dar und kann als Grundlage für zukünftige Verbesserungen in der Behandlung dieser Patienten dienen.

#### Aviso und Einladung

Die nächste AIVA Tagung findet in St. Wolfgang im Salzkammergut am 10.03.2023 mit dem Thema „Vaskuläre Anomalien verstehen!“ statt. Es erwartet Sie dort ein Update über die aktuellen Behandlungsmöglichkeiten der unterschiedlichen vaskulären Anomalien, sowie eine Reihe interessanter Originalbeiträge und Präsentationen von schwierigen Fällen aus diesem Themenbereich.

Wir heißen Sie dort herzlich willkommen und hoffen mit diesem Beitrag Ihr Interesse für dieses Thema geweckt zu haben.

#### Autoren:

Dr. Julia Roka-Palkovits  
Plastische und Rekonstruktive Chirurgie  
Abteilung für Chirurgie  
Göttlicher Heiland Krankenhaus,  
Wien  
Tagungspräsidentin AIVA-Tagung 2022

PD Dr. Emir Haxhija  
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Medizinische Universität Graz  
Obmann der AIVA

Dr. Paolo Gasparella  
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Medizinische Universität Graz  
Obmann-Stellvertreter der AIVA

Mag. Dr. Caroline Culen, Österreichische Liga für Kinder- und Jugendgesundheit

Prof. Dr. Barbara Juen, Universität Innsbruck

Prim. Prof. Dr. René Müller-Wille,  
DeGIR 2  
Institut für Radiologie  
Klinikum Wels-Grieskirchen GmbH

**Hinweis des Verlags.** Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

Paediatr. Paedolog.

<https://doi.org/10.1007/s00608-022-00992-z>

© The Author(s), under exclusive licence to Springer-Verlag GmbH Austria, ein Teil von Springer Nature 2022