

S3-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie angeborener Venöser, Arterio-Venöser und Lymphatischer Malformationen (LL VALM)

AWMF Reg.-Nr. 003-007
Innovationsfonds des GBA 01VSF21001

Patienteninformation

Version 1.0

Vorwort

Liebe Leserinnen und Leser,

in der vorliegenden Patienteninformation finden Sie die Empfehlungen und Erläuterungen der „AWMF S3-Leitlinie für die Gruppe der seltenen Venösen, Arterio-Venösen und Lymphatischen, angeborenen Gefäßmalformationen“ in eine patientenfreundliche Sprache übersetzt. Sie ist Teil des gesamten Leitlinienprojektes. Leitlinien dienen dazu, Ärzte und Patienten bei der Entscheidungsfindung zu unterstützen. Individuelle Abweichungen von der Leitlinie sind möglich.

Mit der S3-Leitlinie gibt es endlich die für Diagnose und Therapie wichtigen einheitlichen Bezeichnungen der verschiedenen Gefäßmalformationen und vor allem die auf wissenschaftlichen Erkenntnissen basierenden, praktischen Handlungsanweisungen für diese seltenen Erkrankungen.

Erarbeitet haben diese S3-Leitlinie 23 Fachgesellschaften und vier Patienten und Angehörige des Bundesverband Angeborene Gefäßfehlbildungen e.V. Finanziell ermöglicht wurde sie durch die kontinuierliche finanzielle Förderung durch den Innovationsausschuss des Gemeinsamen Bundesausschusses GBA.

Vier Jahre intensiver Arbeit mit strukturiertem Vorgehen, systematischer Literaturrecherche, Vorarbeiten in interdisziplinär besetzten Fachgruppen und Diskussionen und Abstimmungen im Gesamtplenum liegen hinter uns. Nun freuen sich alle Beteiligten, erstmals dieses Wissen zusammengetragen zu haben. Es ermöglicht vielen Patienten eine verbesserte Behandlung und Begleitung im Alltag.

Wir sind dankbar für diese Möglichkeit der Mitwirkung. Wir bedanken uns bei allen unermüdlich Beteiligten der S3-Leitlinie.

Bundesverband Angeborene Gefäßfehlbildungen e.V.

Oktober 2025

Autorinnen und Autoren der Patientenleitlinie

Maria Bäumer, Andrea Dittler, Werner Holtkamp, René Strobach, Ronja Pfleiderer, Prof. Dr. Dr. Walter Wohlgemuth

Federführende Fachgesellschaften:

Deutsche interdisziplinäre Gesellschaft für Gefäßanomalien e.V. (DiGGefa)

Deutsche Gesellschaft für Chirurgie (DGCH)

Kontaktadresse

Ronja Pfleiderer

Deutsche interdisziplinäre Gesellschaft für Gefäßanomalien e.V.

Geschäftsstelle

Ernst-Grube-Straße 40

06120 Halle (Saale)

Telefon: 0345 5574264

E-Mail: geschaefsstelle@diggefa.de

Das dieser Veröffentlichung zugrundliegende Projekt wurde mit Mitteln des Innovationsausschusses beim Gemeinsamen Bundesausschuss unter dem Förderkennzeichen 01VSF21001 gefördert.

Grundlage dieser Patientenleitlinie ist die S3-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie angeborener Venöser, Arterio-Venöser und Lymphatischer Malformationen (LL VALM), AWMF-Reg.-Nr. 003-007. Die vorliegenden Empfehlungen sind aus dieser Leitlinie übernommen.

Die Patientenleitlinie wurde nach der inhaltlichen Fertigstellung der S3-Leitlinie als zusammengefasste Version mit der Intention, Patientenbedarfe hier besonders hervorzuheben, erstellt. Dies geschah unter Federführung des Patientenbeirats mit anschließender Abstimmung der finalen Fassung mit der Leitliniengruppe. Die Interessen aller Beteiligten sind im Leitlinienreport der zugrundeliegenden Leitlinie dargelegt (Leitlinienreport, S. 28 ff.).

Inhaltsverzeichnis

1. ISSVA-Klassifikation	4
2. Genetische Untersuchungen	4
3. Interdisziplinäre Zentren	5
4. Basisdiagnostik	6
5. Ultraschall-Diagnostik	6
6. Weiterführende Bildgebung	7
7. Primäre Therapieziele	7
8. Individuelle Risiko-Nutzen-Abwägung	8
9. Dauerhafte konservative Therapie	8
10. Kompressionstherapie	9
11. Lymph- und Ödemtherapie	9
12. Thromboseprophylaxe bei venösen Malformationen	10
13. Schmerztherapie	10
14. Medikamentöse Therapie	11
15. Behandlung chronischer Wunden	11
16. Berücksichtigung von Begleiterkrankungen	12
17. Sklerosierungstherapie	12
18. Lebenslanger Verlauf Arterio-Venöser Malformationen	13
19. Psychosoziale Unterstützung	13
20. Information und Selbsthilfe	14

1. ISSVA-Klassifikation

Die ISSVA-Klassifikation in der jeweils aktuellen Fassung soll als Basis für die Benennung und Einteilung von Gefäßmalformationen verwendet werden.

Erläuterung

Die International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) hat eine Klassifikation entwickelt, die Gefäßanomalien systematisch benennt und einteilt. Sie wird regelmäßig aktualisiert.

Durch die Verwendung dieser internationalen Systematik stellen Ärztinnen und Ärzte sicher, dass alle Beteiligten dieselbe Sprache sprechen. Für Sie bedeutet das, dass Ihre Diagnose eindeutig benannt werden kann, unabhängig davon, ob Sie in Aachen, Zwickau oder im Ausland behandelt werden. Erst die richtige Diagnose ermöglicht die Wahl geeigneter Behandlungsstrategien, denn jede Malformation hat besondere Eigenschaften und mögliche Komplikationen. So werden beispielsweise Venöse Malformationen anders behandelt als Arterio-Venöse Malformationen.

Die ISSVA-Klassifikation unterscheidet zwischen Tumoren (z.B. Hämagiomen) und Malformationen. Malformationen werden weiter unterteilt in einfache Formen (arteriell, venös, lymphatisch, kapillär), kombinierte Formen (zwei oder mehr Gefäßarten betroffen) oder mit anderen Anomalien verknüpfte Formen (meist Großwuchs von Weichteil- oder Knochengewebe). Innerhalb der Kategorien wird noch die Geschwindigkeit des Blutflusses (fast-flow, slow-flow) unterschieden. Namen aus der ISSVA Klassifikation definieren die Erkrankung also genau, anders als die ungenauen, klassischen Namen. Ein Beispiel: Kombinierte Kapillär-Venolymphatische Malformation (CVLM) anstatt Klippel-Trenaunay-Syndrom (KTS).

2. Genetische Untersuchungen

Genetische Untersuchungen können zur Abklärung der Diagnose sowie zur Wahl einer individuellen Therapie und Prognose hilfreich sein, besonders bei syndromalen Gefäßmalformationen. Bei Verdacht auf eine vererbbarer Form sollte eine genetische Untersuchung gemeinsam überlegt werden.

Erläuterung

Ursache für Gefäßmalformationen sind Veränderungen im Erbgut (Mutationen). Sie führen zu Störungen in der Entwicklung von Gefäßstrukturen. Die meisten Gefäßmalformationen basieren auf Mutationen nur im betroffenen Gewebe (Mosaikmutationen) und nicht auf Mutationen der Keimbahn. Sie sind damit nicht vererbbare und werden daher nicht an die Kinder weitergegeben.

In einigen Fällen ist es hilfreich, die zugrundeliegenden Mutation zu kennen. Das kann zur Sicherung der Diagnose beitragen wenn die Art der Malformation nicht eindeutig zu erkennen ist. Moderne genetische Untersuchungsmethoden können diese Veränderungen

im Blut oder direkt aus dem betroffenen Gewebe nachweisen. Die Untersuchungen der entnommenen Proben sollten in einem hierauf spezialisierten Labor durchgeführt werden, das über die notwendigen Methoden und Erfahrungen verfügt.

Bei syndromalen Malformationen – also wenn neben den Gefäßen auch andere Gewebe betroffen sind - können die Ergebnisse einer genetischen Abklärung hilfreich sein für die Abschätzung des persönlichen Krankheitsverlaufs. Sie können auch zu eventuell weiteren notwendigen Untersuchungen führen .

Mit Kenntnis der genetischen Ursache ist bei einigen Krankheitsbildern je nach Ort oder Schwere der Ausprägung der gezielte Einsatz von speziellen Medikamenten möglich (siehe Empfehlung 14, E 14).

Das Ergebnis einer genetischen Untersuchung kann auch Hinweise darauf geben, ob Ihre Kinder oder Geschwister ein Risiko haben. Eine genetische Beratung ist dabei wichtig. Fachärzte für Humangenetik erklären Ihnen die möglichen Vor- und Nachteile einer Untersuchung und helfen Ihnen, die beste Entscheidung zu treffen.

3. Interdisziplinäre Zentren

Aufgrund der Komplexität, Seltenheit und Vielfalt der Erkrankung sollten Betroffene, insbesondere mit Arterio-Venösen Malformationen, in interdisziplinären Zentren für Gefäßanomalien vorgestellt werden.

Erläuterung

Venöse, Lymphatische und Arterio-Venöse Malformationen können nahezu jedes Organ betreffen und äußern sich ganz unterschiedlich: von leichten Verfärbungen der Haut über Schwellungen bis hin zu Funktionsbeeinträchtigungen oder Schmerzen. Kein einzelnes Fachgebiet der Medizin deckt alle Aspekte ab. In interdisziplinären Zentren arbeiten daher Ärztinnen und Ärzte aus unterschiedlichen Fachgebieten eng zusammen - beispielsweise Radiologie, Gefäßchirurgie, Dermatologie (Erkrankungen der Haut), Orthopädie (Erkrankungen des Bewegungsapparates), Pädiatrie (Kinderheilkunde) und Genetik.

Als Patient oder Patientin profitieren Sie davon, dass Diagnose, Behandlung und Nachsorge abgestimmt erfolgen. Zudem können dort komplexe Eingriffe wie Katheterverfahren oder operative Eingriffe unter einem Dach durchgeführt werden. Interdisziplinäre Zentren haben außerdem Erfahrung mit dieser seltenen Erkrankung und Zugang zu aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen, da sie als Zentren mehr Patienten sehen und behandeln. Wenn Sie weit entfernt wohnen, kann ein regionales Zentrum in Ihrer Nähe eine Mitbetreuung übernehmen. Scheuen Sie sich nicht, eine Vorstellung in einem solchen Zentrum anzuregen – sie erhöht Ihre Versorgungssicherheit.

4. Basisdiagnostik

Die gründliche Basisdiagnostik bildet die wichtigste Grundlage zur Beurteilung von Gefäßmalformationen und sollte bei allen Patientinnen und Patienten durchgeführt und dokumentiert werden.

Erläuterung

Bevor technische Untersuchungen zum Einsatz kommen, sind ein ausführliches Gespräch über Ihre Krankheitsgeschichte und eine sorgfältige körperliche Untersuchung unverzichtbar. Ihre Ärztin oder Ihr Arzt fragen Sie und gegebenenfalls Ihre Angehörigen nach Symptomen, Veränderungen im Verlauf, Begleiterkrankungen und familiären Auffälligkeiten. Bei Kindern können Wachstumsschübe Auswirkungen auf Malformationen haben, weshalb sie regelmäßig zur Kontrolle zu Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt gehen sollten.

Bei der körperlichen Untersuchung betrachtet, ertastet und hört die Ärztin oder der Arzt die betroffene Region ab. Dabei werden unter anderem Größe, Farbe, Temperatur, das pulssynchrone Schlagen der Gefäße und Schmerzempfindung beurteilt. Auch einfache Messungen wie der Umfang des betroffenen Körperteils im Vergleich zum nicht betroffenen Körperteil werden dokumentiert. Fragen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität runden die Untersuchung ab.

Diese gründliche Diagnostik bildet die Grundlage für alle weiteren Schritte und ermöglicht einen objektiven Vergleich bei späteren Kontrollen.

5. Ultraschall-Diagnostik

Bei allen Patientinnen und Patienten sollte eine Ultraschalluntersuchung mit Duplexsonographie durchgeführt werden, um Art, Ausdehnung, Schweregrad und mögliche Differentialdiagnosen zu beurteilen.

Erläuterung

Die Ultraschalluntersuchung (Sonographie) ist ein schonendes und strahlenfreies bildgebendes Verfahren. Dank moderner Geräte können Ärztinnen und Ärzte nicht nur die Gefäßstruktur, sondern auch den Blutfluss sichtbar machen (Duplexsonographie). Dadurch lassen sich Venöse, Arterielle oder Lymphatische Malformationen voneinander abgrenzen. Zudem erkennt man, wie ausgedehnt die Veränderung ist, wie schnell das Blut fließt und ob andere Gefäße beteiligt sind.

Auch für die Verlaufskontrolle ist der Ultraschall gut geeignet, weil er ohne Strahlenbelastung und ohne Narkose beliebig oft wiederholt werden kann. Besprechen Sie mit Ihrem Ärztteteam, ob der Ultraschall ausreicht oder ob weitere Bildgebungen (z.B. MRT oder CT) notwendig sind.

6. Weiterführende Bildgebung

Zusätzliche bildgebende Verfahren sind sinnvoll bei unklarer Diagnose, zur Beurteilung der Tiefenausdehnung, zur Planung von Therapien, zur Therapiekontrolle und bei Verdacht auf Beteiligung innerer Organe oder weiterer Fehlbildungen.

Erläuterung

Die zusätzlichen bildgebenden Verfahren wie Magnetresonanztomographie (MRT) und Computertomographie (CT) liefern hochauflösende Bilder des Körperinneren. Während die MRT besonders gut weiches Gewebe wie Muskeln, Nerven und Gefäße, aber auch Knochen darstellt und ohne Strahlenbelastung arbeitet, ist die CT schneller und zeigt gut Gewebe mit hoher Dichte wie Lunge und Knochenstrukturen, arbeitet aber anders als die MRT mit Strahlenbelastung. Notwendig werden MRT oder CT wenn die Diagnose noch nicht eindeutig ist, die Ausdehnung der Malformation in die Tiefe unklar ist oder Organe betrifft oder wenn eine Operation geplant wird.

Auf den Bildern können die Ärztinnen und Ärzte den Gefäßverlauf sehen, welche Gefäße verbunden sind, wo ein Gefäßknäuel (Nidus) liegt und welche Strukturen geschont werden müssen.

Da die Untersuchung bei kleinen Kindern manchmal nur unter Sedierung oder in Vollnarkose möglich ist, wägt das Behandlungsteam sorgfältig ab, ob der diagnostische Zusatznutzen die Risiken überwiegt.

7. Primäre Therapieziele

Die wichtigsten Therapieziele bei Gefäßmalformationen sind die Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (psychisch, körperlich und sozial), die Vermeidung von Komplikationen und eine nachhaltige Symptomlinderung.

Erläuterung

Gefäßmalformationen sind chronische, meistens lebenslange Begleiter. Die Erkrankung hat je nach Ausprägung körperliche und seelische Auswirkungen im familiären, sozialen und beruflichen Alltag.

Daher bilden die notwendige medizinische Therapie und Ihre bestmögliche Lebensqualität die Grundlage Ihrer Behandlung. Die Therapieziele werden gemeinsam von Ihnen und Ihrem Behandlungsteam festgelegt. Sie berücksichtigen sowohl kurzfristige Verbesserungen wie das Verringern von Schmerzen, als auch langfristige Aspekte wie die Vermeidung bleibender Schäden. Dazu gehören auch psychologische Unterstützung, soziale und berufliche Teilhabe und die Förderung Ihrer Selbstständigkeit.

8. Individuelle Risiko-Nutzen-Abwägung

Bei der Wahl diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen soll gemeinsam mit Ihnen eine individuelle Risiko-Nutzen-Bewertung erfolgen, insbesondere im Hinblick auf die Invasivität.

Erläuterung

Jede Untersuchung oder Behandlung hat neben Nutzen auch Risiken und mögliche unerwünschte Nebenwirkungen. Daher ist es wichtig, dass Sie gemeinsam mit Ihrem Ärzteteam abwägen, welche Schritte notwendig und sinnvoll sind. Bei operativen oder invasiven Eingriffen oder bei medikamentösen Therapien sollten die Erfolgsaussichten den möglichen Schaden deutlich überwiegen.

Für diese Abwägung sind ein gutes Vertrauensverhältnis und eine offene Kommunikation unerlässlich. Stellen Sie Fragen, wenn Ihnen etwas unklar ist und äußern Sie Ihre Wünsche und Bedenken. Zusammen mit Ihrem Team entscheiden Sie, welche Maßnahmen für Sie die beste Balance aus Sicherheit und Wirksamkeit bieten.

9. Dauerhafte konservative Therapie

Auch nach invasiven Behandlungen sind konservative Maßnahmen wie Kompression, physikalische Therapie und unterstützende Medikamente oft dauerhaft erforderlich.

Erläuterung

Viele Gefäßmalformationen lassen sich durch Eingriffe wie Sklerosierungen, Embolisationen oder Operationen deutlich verkleinern oder in seltenen Fällen auch beseitigen. Um ein gutes Behandlungsergebnis zu erreichen, sind anschließende nicht-operative, sogenannte konservative Maßnahmen, fester Bestandteil der Langzeittherapie. Dazu gehören je nach Patient oder Patientin eine spezielle Wundversorgung (s. E 15), Kompressionstherapie (s. E 10), Lymphdrainage (s. E 11), physiotherapeutische Übungen und eine angepasste Schmerztherapie (s. E 13).

Sie selbst tragen aktiv dazu bei, den Behandlungserfolg zu sichern: Das konsequente Tragen von Kompressionsstrümpfen, die tägliche Durchführung von Bewegungsübungen und der verantwortungsvolle Umgang mit Medikamenten fördern einen stabilen Zustand. Ihr Ärzteteam wird Sie dabei begleiten, die für Sie passende Kombination zu finden und regelmäßig anzupassen.

10. Kompressionstherapie

Die Kompressionstherapie spielt im Langzeitverlauf eine zentrale Rolle. Kompressionsversorgungen sollten individuell angepasst werden und wegen Wachstum, Volumenveränderungen, nachlassender Elastizität und aus hygienischen Gründen innerhalb von sechs Monaten überprüft und erneuert werden.

Erläuterung

Kompressionsstrümpfe, -verbände oder -manschetten sind ein wichtiger Bestandteil der Behandlung und werden an die individuellen Körpermaße angepasst (Maßanfertigung). Sie üben von außen Druck auf die betroffenen Regionen aus, unterstützen so den Rückfluss von Blut und Lymphe und mindern Schwellungen. Bei Venösen Malformationen können sie zudem Thrombosen vorbeugen.

Meistens wird Rundstrick-Kompressionware verordnet. Flachstrick-Kompressionsware wird empfohlen bei Arterio-Venösen Malformationen, lymphatischen Stauungsbeschwerden oder bei Erkrankungen der äußeren Nerven. Bei Kindern muss die Versorgung regelmäßig angepasst werden, weil sich Körpergröße und Umfang verändern. Auch bei Erwachsenen sind Veränderungen der Umfangsmaße, Gewichtszu- oder -abnahme und ein Nachlassen der Elastizität der Materialien Gründe für einen rechtzeitigen Austausch.

Fachgeschäfte für medizinische Kompressionsware helfen Ihnen bei der Auswahl. Achten Sie darauf, die Kompressionsversorgung wie empfohlen zu tragen und zu pflegen, denn nur dann entfaltet sie ihre volle Wirkung.

11. Lymph- und Ödemtherapie

Die konservative Behandlung von begleitenden chronischen Venen-/Lymphödemen sollte durch regelmäßige Lymphdrainage, Bewegungstherapie und ergänzende physikalische Verfahren unterstützt werden.

Erläuterung

Wenn sich Flüssigkeit im Gewebe ansammelt, entstehen chronische Schwellungen (Ödeme), die zu Schweregefühl, Schmerzen, Hautveränderungen und Bewegungseinschränkungen führen können.

Manuelle Lymphdrainage ist eine sanfte Massage, die den Abtransport der Flüssigkeit über die Lymphgefäße verbessert. Ergänzend können spezielle Geräte eingesetzt werden. Entstauend wirken auch Kompressionstherapie und angeleitete Bewegungstherapie, zum Beispiel Aquafitness, durch die Zusammenarbeit von Muskulatur und Venenklappen (Venenpumpe). Auch Hautpflege ist wichtig: Ödeme führen zu trockener oder rissiger Haut, die anfälliger für Infektionen ist. Ihr Behandlungssteam kann Ihnen geeignete Cremes empfehlen und Ihnen Übungen zeigen, die Sie zu Hause durchführen können. Zusammen

tragen diese Maßnahmen dazu bei, die Schwellungen nachhaltig zu reduzieren und Ihren Alltag zu erleichtern.

12. Thromboseprophylaxe bei venösen Malformationen

Bei Patienten und Patientinnen mit ausgedehnten Venösen Malformationen der unteren Extremitäten und bei syndromalen Malformationen sollten Maßnahmen zur Vorbeugung von Thrombosen, Embolien und schwerwiegenden Gerinnungsstörungen erwogen werden.

Erläuterung

In ausgedehnten Venösen Malformationen mit großen, schwammartigen Gefäßen fließt das Blut so langsam, dass es ständig zu Blutgerinnung kommt. Dabei entstehen vor Ort in der Malformation Blutgerinnsel (Thromben). Diese werden in der Regel immer wieder von selbst aufgelöst, können aber verkalken (Phleboliten) und zu Schmerzen und Schwellungen führen. In sehr seltenen Fällen kann die geordnete Bildung und Auflösung von Blutgerinnseln in eine schwerwiegende Gerinnungsstörung des ganzen Körpers umschlagen. Embolien werden überwiegend bei Venösen und Syndromalen Malformationen beobachtet.

Ab einer bestimmten Größe der Malformation oder bei bestimmten Symptomen sowie zur Verringerung von Schmerzen empfiehlt sich daher eine vorbeugende Behandlung mit blutverdünnenden Medikamenten (Antikoagulanzien).

Nehmen Sie Hinweise auf eine Thrombose, zum Beispiel schmerhaft angeschwollene Gliedmaßen, plötzliche Atemnot oder Schmerzen in der Brust, ernst und suchen Sie unverzüglich ärztliche Hilfe auf.

13. Schmerztherapie

Chronische und wiederkehrende Schmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen bei Gefäßmalformationen und sollten mit einer bedarfsorientierten, stufenweisen Schmerztherapie behandelt werden.

Erläuterung

Schmerzen sind bei Gefäßmalformationen ein häufiges Symptom. Sie können aus unterschiedlichen Gründen auftreten: Druck durch Schwellungen, Entzündungen, Blutgerinnsel oder Reizungen von Nerven, Gelenken oder Knochen. Sollte die Ursache der Schmerzen nicht zu beheben sein, z.B. durch Sklerotherapie, Embolisation, Kompressionstherapie oder gerinnungshemmende Medikamente, ist eine individuelle Schmerztherapie wichtig.

Diese ist in der Regel stufenweise aufgebaut. Die Basis bildet die Anwendung einfacher Schmerzmittel wie Paracetamol oder schmerz- und entzündungshemmender Mittel (NSAR) wie z.B. Acetylsalicylsäure (ASS), Ibuprofen und Diclofenac, ergänzt durch lokale Maßnahmen wie Kühlung, Hochlagerung und Schonung. Wenn diese Maßnahmen nicht

ausreichen, können stärkere Schmerzmittel, zum Beispiel Opioide, oder Kombinationstherapien notwendig sein. In manchen Fällen helfen auch gezielte Blockaden von Nerven. Entspannungstechniken, Achtsamkeit oder kognitive Verhaltenstherapie unterstützen zusätzlich, die Schmerzwahrnehmung zu beeinflussen. Ihr Behandlungsteam wird gemeinsam mit Ihnen ein passendes Konzept erarbeiten.

14. Medikamentöse Therapie

Bei einigen Patienten und Patientinnen mit schwerwiegenden Malformationen kann eine Therapie mit Medikamenten erwogen werden.

Erläuterung

Bei schweren Krankheitsverläufen kann eine medikamentöse Therapie unter Kontrolle erwogen werden. Dazu sollte möglichst die genetische Ursache der Gefäßmalformation bekannt sein. Erste Therapieerfolge zeigen sich, sie sind aber zum Teil mit Nebenwirkungen verbunden. Auch gibt es noch keine Langzeiterfahrungen über Nebenwirkungen.

Venöse und Lymphatische Malformationen sowie Malformationen mit Überwuchs sprechen z.B. auf Sirolimus an, Arterio-Venöse Malformationen z.B. auf Trametinib oder Thalidomid.

15. Behandlung chronischer Wunden

Bei chronischen Wunden sollten neben der fortgeführten Grundtherapie spezielle Verfahren zum Wundverschluss oder zur Verkleinerung des Wundvolumens eingesetzt werden.

Erläuterung

Schlecht heilende Wunden können lange bestehen, Schmerzen verursachen und das Risiko für Infektionen erhöhen. Eine gründliche Wundpflege und moderne Verbandsmaterialien unterstützen die Heilung und verhindern Komplikationen.

Die Kombination aus Sklerosierung oder Embolisation und chirurgischer Sanierung kann dazu beitragen, die Wundumgebung zu verbessern. Spezielle Verfahren wie die Unterdruck-Wundtherapie (Vakuum-Therapie), moderne Wundauflagen oder bioaktive Therapien mit körpereigenen Substanzen können wirksam eingesetzt werden. Bei größeren Defekten können Hauttransplantationen oder Lappenplastiken notwendig werden, bei denen intakte Haut auf die Wunde verpflanzt oder verschoben wird. Die Wahl der für Sie geeigneten Maßnahmen besprechen Sie mit Ihrer behandelnden Ärztin oder Ihrem behandelnden Arzt, speziell ausgebildete Wundmanager können unterstützend hinzugezogen werden.

16. Berücksichtigung von Begleiterkrankungen

Bei Patienten und Patientinnen mit Gefäßmalformationen gibt es spezifische Begleiterkrankungen. Dazu gehören zum Beispiel Nagelbettentzündungen, Hauterkrankungen wie Erysipele, Erkrankungen des Bewegungsapparates, Blutungsneigung und Herzbeteiligung. Sie sollten berücksichtigt und gegebenenfalls vorbeugende und therapeutische Maßnahmen ergriffen werden.

Erläuterung

Gefäßmalformationen betreffen nicht nur das betroffene Gefäßsystem, sondern können den gesamten Organismus beeinflussen. Häufige Begleiterkrankungen sind wiederkehrende Entzündungen der Haut (z.B. Erysipel), Nagelbettentzündungen, chronische Schmerzen des Bewegungsapparates, Blutgerinnungsstörungen. Manche Betroffene entwickeln Längenunterschiede der Beine oder Arme, Schiefstellungen der Wirbelsäule (Skoliosen), vorzeitiger Gelenkverschleiß (Arthrose), Gelenkfehlstellungen oder eine größere Herzelastung. Eine erhöhte Blutungsneigung kann durch innere oder äußere Verletzungen zu Problemen führen.

Eine regelmäßige Kontrolle, Vorbeugung oder frühzeitige und professionelle Behandlung dieser Begleiterkrankungen ist wichtig. Dazu gehören konsequente Hautpflege, eine angepasste Schmerztherapie sowie physiotherapeutische Unterstützung. In einigen Fällen wird Ihr Ärzteam Ihnen Vorsorgeuntersuchungen bei einem Herzspezialisten (Kardiologen) empfehlen, um frühzeitig Herzveränderungen zu erkennen. Eine enge Zusammenarbeit der Fachdisziplinen hilft, alle Aspekte im Blick zu behalten und Komplikationen zu vermeiden.

17. Sklerosierungstherapie

Die Injektion von speziellen Verödungsmitteln in die Malformation (Sklerosierungstherapie) führt bei Venösen und Lymphatischen Malformationen meist zu einer Besserung der Symptome und der Lebensqualität und sollte bei störenden Beschwerden oder zur Vorbeugung von Komplikationen erwogen werden.

Erläuterung

Bei der Sklerosierung von Venösen und Lymphatischen Malformationen wird eine Flüssigkeit oder ein Schaum direkt in die Malformation injiziert. Durch die gewollte Entzündung schrumpft sie langsam und kann sich im Laufe einiger Zeit zurückbilden. Die Sklerosierung wird unter Bildgebung durchgeführt, um umliegendes Gewebe zu schonen. In einigen Fällen kann auch eine Bleomycin-Elektro-Sklerotherapie (BEST) angewendet werden, bei der eine geringere Menge des Sklerosierungsmittels Bleomycin ausreicht.

Je nach Erkrankungsverlauf sind mehrere Sitzungen notwendig, um eine deutliche Besserung zu erreichen. Vor dem Eingriff bespricht das Team mit Ihnen mögliche Risiken

wie Schmerzen, Schwellungen oder seltene Komplikationen (z.B. Nerven- oder Hautschäden) sowie den voraussichtlichen Erfolg. Die Sklerosierungstherapie kann Ihre Lebensqualität erhöhen, indem sie Schmerzen, Schwellungen und Beeinträchtigungen reduziert.

18. Lebenslanger Verlauf Arterio-Venöser Malformationen

Arterio-Venöse Malformationen zeigen meist einen lebenslangen Verlauf. Heilung ist durch korrekt indizierte und durchgeführte Therapie möglich, doch bei vielen Betroffenen kommt es trotz adäquater Behandlung erneut zu einem Fortschreiten. Dies sollte bei der Risiko-Nutzen-Abwägung berücksichtigt werden.

Erläuterung

Arterio-Venöse Malformationen (AVMs) begleiten Betroffene meistens ihr ganzes Leben lang. Bei vielen Patientinnen und Patienten kommt es zur Verschlechterung der Arterio-Venösen Malformation. In einigen Fällen kann eine vollständige Entfernung des Krankheitsherdes (Nidus) zu einer Heilung führen. Bei vielen Betroffenen kann es im Verlauf zu einem erneuten Wiederauftreten kommen.

Deshalb ist eine realistische Erwartungshaltung wichtig. Eingriffe können wiederholt notwendig sein. Ein direkter Verschluss von Gefäßen beispielsweise durch Klebstoffe (Embolisation) kann als Therapie durchgeführt werden oder eine chirurgische Operation vorbereiten. Einige AVMs bleiben über Jahre stabil, andere wachsen schubweise, zum Beispiel in der Pubertät oder während einer Schwangerschaft. Regelmäßige Kontrollen in einem Zentrum helfen, Veränderungen frühzeitig zu erkennen. Gemeinsam mit Ihrem Team können Sie dann abwägen, ob und wann ein erneuter Eingriff sinnvoll ist. Auch begleitende konservative Maßnahmen wie Kompression, Schmerzmanagement und psychologische Unterstützung spielen im Langzeitverlauf eine zentrale Rolle.

19. Psychosoziale Unterstützung

Für Maßnahmen zur Unterstützung in seelischen und sozialen Bereichen gibt es keine systematischen Studien. Dennoch sollte aufgrund des frühen Auftretens und des lebenslangen Verlaufes der Erkrankung eine Aufklärung der Patientinnen und Patienten über ihre Erkrankung in verständlichen Worten erfolgen und frühzeitig an Maßnahmen zur seelischen und sozialen Unterstützung gedacht werden.

Erläuterung

Gefäßmalformationen können Auswirkungen auf die seelische Gesundheit haben. Sichtbare Veränderungen der Haut oder des Körpers können zu Scham, Selbstzweifeln und Rückzug führen. Chronische Schmerzen und die Ungewissheit über den Krankheitsverlauf können Angst und Depressionen begünstigen. Psychosoziale

Unterstützung bedeutet, dass Betroffene und ihre Angehörigen lernen, die Erkrankung zu verstehen, anzunehmen und damit zu leben.

Psychoedukation vermittelt Wissen über die Erkrankung, den Umgang mit Symptomen und die Möglichkeiten der Behandlung. Psychotherapeutische Maßnahmen können helfen, Sorgen zu verarbeiten, Selbstwertgefühl zu entwickeln und Bewältigungsstrategien zu finden. Es gibt keine speziellen wissenschaftlichen Studien bei Gefäßmalformationen im seelischen und sozialen Bereich, aber viele Betroffene profitieren von Gesprächstherapien, Familien- oder Paartherapie, Entspannungsübungen sowie Selbsthilfeprogrammen. Auch der Austausch mit anderen Betroffenen, z.B. in Selbsthilfegruppen, kann entlastend wirken. Sprechen Sie Ihr Behandlungssteam frühzeitig auf solche Angebote an.

20. Information und Selbsthilfe

Die Vermittlung von Wissen über die Erkrankung in verständlicher Form kann die Verarbeitung und Bewältigung der chronischen Erkrankung unterstützen. Der Kontakt zu Patientenselbsthilfegruppen kann dabei sehr hilfreich sein.

Erläuterung

Gut verständliche Informationen über Ihre Erkrankung geben Ihnen und Ihren Angehörigen Sicherheit im Umgang mit der Malformation. Ein solides Grundwissen erleichtert es Ihnen, ärztliche Empfehlungen nachzuvollziehen und Entscheidungen zu treffen. Selbsthilfegruppen bieten die Möglichkeit, Erfahrungen auszutauschen, Fragen zu stellen, von anderen Betroffenen zu lernen. Diese Vereine bieten Beratung, vermitteln Kontakte zu Fachleuten und vertreten die Interessen der Betroffenen gegenüber Politik und Öffentlichkeit. Scheuen Sie sich nicht, Kontakt aufzunehmen. Durch Online-Treffen oder telefonische Beratung können Sie unabhängig von Ihrem Wohnort Unterstützung finden.

Der Bundesverband Angeborene Gefäßfehlbildungen e.V. (www.angiodynplasie.de) organisiert deutschlandweit Treffen und stellt Informationsmaterial zur Verfügung. Darüber hinaus gibt es weitere Selbsthilfvereine, die sich auf bestimmte Krankheitsbilder spezialisiert haben, Beispiele hierfür sind: das Naevus Netzwerk e.V. (naevus-netzwerk.de) für Menschen mit Pigmentnävi, die Morbus Osler Selbsthilfe (www.morbus-osler.de) für hereditäre hämorrhagische Teleangioktasie sowie den Verein VHL (von Hippel-Lindau) betroffener Familien e.V. (www.hippel-lindau.de).

Der Austausch in Selbsthilfegruppen kann Ihnen helfen, sich weniger allein zu fühlen, praktische Tipps für den Alltag zu bekommen.

Versionsnummer:

1.0

Erstveröffentlichung:

10/2025

Nächste Überprüfung geplant:

10/2030

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**