

Hemangiomen en vasculaire malformaties ... het belang van vroege diagnose bij geboortevlekken



HEVAS

Ouder- en patiëntenvereniging voor
hemangiomen en vasculaire malformaties

www.hevas.eu

een uitgave van:

Ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties (HEVAS)

Inhoudsopgave

1. Voorwoord	3
2. Geboortevlekken algemeen	3
3. HEMANGIOMEN	4
4. VASCULAIRE MALFORMATIES	6
<i>4.1 Inleiding vasculaire malformaties</i>	<i>6</i>
<i>4.2 Veneuze malformaties</i>	<i>7</i>
<i>4.3 Arterioveneuze malformaties</i>	<i>7</i>
<i>4.4 Lymfatische malformaties</i>	<i>8</i>
<i>4.5 Gecombineerde malformaties</i>	<i>9</i>
5. Psychologische gevolgen	9
6. Over HEVAS	10
7. Colofon	10



1. Voorwoord

Naar schatting wordt ongeveer 1 op de 10 baby's geboren met een vaatafwijking (van bloedvaten en/of lymfevaten). Deze zijn veelal bekend als geboortevlekken. De ooievaarsbeet, aardbeienvlek (hemangioom) en de wijnvlek zijn het meest bekend. Net als andere zichtbare vaatafwijkingen worden ze vaak afgedaan als 'maar een geboortevlek'.

Een deel van deze afwijkingen is onschuldig van aard en kan zonder behandeling verdwijnen. Helaas geldt dat niet voor alle aangeboren vaatafwijkingen. Aangeboren vaatafwijkingen kunnen leiden tot medische problemen. Ze kunnen namelijk verdikken en zelfs uitgroeien tot een zeer forse omvang, wat kan leiden tot complicaties. Bovendien kunnen ze samengaan met andere aandoeningen.

Uit Amerikaans onderzoek blijkt dat bijna de helft van de vaatafwijkingen onjuist wordt gediagnosticeerd. Kansen voor vroege behandeling worden zo gemist. Naar onze ervaringen blijkt dit in Nederland evenzeer een probleem. Niet zelden is het voor patiënten en/of hun ouders een lange zoektocht naar de juiste diagnose en naar gespecialiseerde artsen.

In enkele academische centra bestaan multidisciplinaire behandelteams. Artsen die zich hebben gespecialiseerd in complexe aangeboren vaatafwijkingen, werken hierin samen. Verwijzing naar één van deze teams verdient in bepaalde gevallen de voorkeur.

Vroege diagnose en eventueel behandeling van aangeboren vaatafwijkingen kan veel schade en leed voorkomen. Deze brochure biedt daarvoor enige handreikingen. We bespreken kort de kenmerken, ontwikkeling en behandel mogelijkheden van de meest voorkomende aangeboren vaatafwijkingen.

Met vriendelijke groet,

het bestuur van Ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties (HEVAS)

info@hevas.eu

www.hevas.eu

2. Geboortevlekken algemeen

Geboortevlekken zijn gebieden van de huid met verkleuringen, gepigmenteerde of verheven huid die bij de geboorte of vanaf enige tijd daarna zichtbaar zijn. Er zijn verschillende soorten geboortevlekken. Het gaat in deze brochure om de geboortevlekken die door vaatafwijkingen veroorzaakt worden; hemangiomen en vasculaire malformaties.

In de medische literatuur wordt wat betreft aangeboren vaatafwijkingen een onderscheid gemaakt tussen '**vasculaire tumoren**' - waarvan de **hemangiomen** de bekendste zijn - en '**vasculaire malformaties**'. Over de terminologie 'hemangiomen' en 'vasculaire malformaties' bestaat nogal wat begripsverwarring, omdat tot eind jaren tachtig geen onderscheid tussen de twee werd gemaakt. Hoewel ze erg op elkaar kunnen lijken, zijn ze toch anders. Hemangiomen kennen namelijk een relatief korte groei- en afbraakcyclus, terwijl vasculaire malformaties vaak gedurende het hele leven langzaam maar gestaag blijven groeien. Juist op dit punt kunnen hemangiomen goed van vasculaire malformaties worden onderscheiden. Volwassenen kunnen dus wel restschade van een hemangioom hebben, maar geen nieuwe groei van het hemangioom. Is er toch na de kinderleeftijd sprake van groei, dan gaat het om een vasculaire malformatie.

Bij zowel hemangiomen als bij vasculaire malformaties kan er in sommige gevallen sprake zijn van een overkoepelend syndroom. Men noemt het een syndroom indien er bij een persoon verschillende afwijkingen zijn waarvan wordt aangenomen dat die een gemeenschappelijke oorzaak hebben. Veel syndromen hebben de namen van de artsen die voor het eerst een complete beschrijving van desbetreffende aandoeningen gaven.

Hemangiomen zijn de meest voorkomende (goedaardige) tumoren bij baby's en kinderen. Er is sprake van een wildgroei van bloedvaatjes. De bloedvaatjes op zich zijn niet afwijkend zoals bij vasculaire malformaties, waarbij de bloedvaten wel verkeerd aangelegd zijn. Naar schatting hebben 4 tot 10 procent



Hemangioom tussen neus en lip

van de baby's een hemangioom. Ze variëren in omvang, diepte en locatie. Ze verschijnen de eerste weken van het leven en groeien gemiddeld tussen de 3 en 9 maanden. In de jaren erna zullen ze langzaam verdwijnen, hoewel er restschade aan de huid kan achterblijven. Ze volgen dus een groei- en afbraakcyclus. De meeste hemangiomen zijn niet problematisch, maar er zijn hemangiomen die medische zorg nodig hebben. Deze hemangiomen moeten bij voorkeur worden gecontroleerd en eventueel worden behandeld door artsen die gespecialiseerd zijn in de behandeling van hemangiomen. Hemangiomen worden verder besproken in paragraaf 3 van deze brochure.

'**Vasculaire malformaties**' is een verzamelnaam voor verschillende soorten vaatafwijkingen. Het kan gaan om vaatafwijkingen bij de kleine vaten, maar ook bij de slagaders, grote aderen of lymfevaten. Deze aandoeningen zijn altijd aanwezig bij de geboorte, maar zijn nog niet altijd zichtbaar. Ze kunnen soms weken of zelfs jaren na de geboorte en soms pas op volwassen leeftijd zichtbaar worden.

Een bekende vasculaire malformatie is de wijnvlek. Wat zeldzamere vasculaire malformaties die steeds groter worden en qua uiterlijk op hemangiomen kunnen lijken, zijn de **veneuze malformatie** (VM), **arterioveneuze malformatie** (AVM) en **lymfatische malformatie** (LM). Onze patiëntenvereniging HEVAS houdt zich ook bezig met deze aandoeningen, en in paragraaf 4 van deze brochure treft u hierover dan ook verdere informatie aan. Omdat het betrekkelijk zeldzame aandoeningen zijn - en over de behandelingen vaak geen consensus bestaat onder de specialisten van de aandoeningen wereldwijd - is het voor patiënten lang niet altijd gemakkelijk de weg te vinden.

3. HEMANGIOMEN

Een groeiende kluwen bloedvaatjes

Hemangiomen zijn goedaardige tumoren waarbij sprake is van een wildgroei van bloedvaatjes. De bloedvaatjes op zich zijn niet afwijkend zoals bij malformaties waarbij de bloedvaten verkeerd aangelegd zijn. Naar schatting hebben 4 tot 10 procent van de baby's een hemangioom.

Het (beginnende) hemangioom is soms meteen na de geboorte al zichtbaar als een vlek, maar vaak wordt het hemangioom pas wat

later - in de eerste weken na de geboorte - zichtbaar. Hemangiomen groeien gemiddeld tussen de 3 en 9 maanden lang (soms wel tot 18 maanden). Meestal blijft een hemangioom klein als een rode plek of bobbelige vlek, maar hij kan ook zeer snel groeien, mogelijk tot een gezwel van flink formaat. Deze groei is zelfs door ervaren artsen niet te voorspellen. In heel zeldzame gevallen is het hemangioom bij de geboorte al volgroeid: dit heet een *congenitaal* hemangioom.

Nadat het hemangioom is uitgegroeid, krimpt hij - vaak na enige tijd redelijk stabiel te zijn gebleven - meestal weer. Na 5 jaar is het gezwel bij 50 procent van de kinderen verdwenen, na 7 jaar bij 70 procent. Na maximaal 12 jaar is het hemangioom klaar met de fase van afname, hoewel een significant aantal wel permanente huidschade op die plaats achterlaat. Het hemangioom verdwijnt dan dus niet helemaal. Het kan als een 'zakje' vetweefsel op de huid blijven liggen. Na het verdwijnen blijven soms ook pigmentvlekken, littekens, zichtbare bloedvaatjes of een dunne huid over. Bij grote hemangiomen is de kans hierop groter.

Hemangiomen kunnen een duidelijke grens hebben (*nodulair* hemangioom) of er grilliger uit zien (*segmenteel/diffuus* hemangioom). Een kindje kan ook meerdere hemangiomen hebben.

De meeste hemangiomen zijn *oppervlakkig* (50-60 procent; ook wel aardbeivlek genoemd). Minder vaak (25-35 procent) liggen ze zowel aan de oppervlakte van de huid als dieper in de huid (*gecombineerd* hemangioom). Soms (ongeveer 15 procent) liggen ze alleen dieper in de huid. Wanneer een hemangioom *dieper* in de huid ligt, is de kleur meer blauw dan rood.



Gecombineerd hemangioom: diep en oppervlakkig gelegen deel

Mogelijke complicaties

- Een hemangioom beïnvloedt het zicht (door de externe zwelling en/of door interne druk).
- Het gezwel blokkeert de luchtwegen (deels).
- Het neus- of oorkanaal raakt geblokkeerd.
- Hemangiomen op neus, lippen, oor en erg grote hemangiomen kunnen leiden tot blijvende misvormingen, wat psychologische gevolgen kan hebben.
- Ontstekingen: door een wondje of doordat de huid de snelle groei van het hemangioom niet bijhoudt.
- Zijn er meer dan 4 hemangiomen over het lichaam verspreid, dan is er een vergrote kans op inwendige hemangiomen, bijvoorbeeld in de lever. Nader onderzoek (echoscopie) is noodzakelijk.
- Een zeer groot hemangioom is belastend voor het hart en kan leiden tot hartfalen.
- Een groot, vrij vlak hemangioom in het gezicht kan duiden op het PHACES syndroom (zie het einde van deze paragraaf).

Diagnose

In de eerste dagen of weken na de geboorte zijn oppervlakkige hemangiomen vaak zichtbaar als een roze en/of bleke vlek, soms met kleine zichtbare adertjes (draadachtige telangiëctasiën). Een hemangioom kan dan erg op een wijnvlek of ooievaarsbeet lijken. Pas na enige dagen of weken is de diagnose te stellen, veelal doordat het hemangioom van kleur verandert. Een oppervlakkig hemangioom wordt in de loop der weken fel rood en gaat (mogelijk) verder verdikken. Een diep hemangioom schijnt vaak blauwig door de huid heen en wordt vaak wat later zichtbaar als een bult.

De ontwikkeling van de vlek(ken) kunnen goed gevolgd worden door er regelmatig foto's van te maken. Een meegeefotografeerd muntstuk of liniaal kan dienen als referentiekader.

In 95 procent van de gevallen kan de diagnose aan de hand van deze voorgeschiedenis worden gesteld. Soms is nader onderzoek nodig, bijvoorbeeld met een echo of een MRI-scan.

Verwijzing

Een hemangioom kan zeer snel groeien. Vanwege de mogelijke complicaties is een verwijzing naar een multidisciplinair team dat is gespecialiseerd in de aandoening altijd sterk aan te bevelen bij hemangiomen:

- in het gezicht (het gaat dan om grote hemangiomen),
- in het gezicht die een 'landkaartachtige' vorm hebben (kans op PHACES syndroom, zie hierna),
- in het baardgebied en het centrum van de hals,
- om/op de neus of oren,
- om het oog,
- op en om de lippen,
- op het onderste deel van de rug,
- die zich voor het oor langs beneden naar de wang uitstrekken (in de parotis: speekselklier),
- in het 'luiergebied' (in het bijzonder rondom de anus),
- in/bij plooien (zoals oksel of lies, nekplooi, armplooien),
- die erg snel groeien (waarbij bijvoorbeeld dagelijks of al na enkele dagen verschil is te zien),
- die ontstoken zijn (dit is erg pijnlijk).



Hemangioom bij oog

Wanneer sprake is van meerdere hemangiomen (> 4), bestaat er een vergrote kans op hemangiomen in organen, met name in de lever.

Mogelijke behandelingen

- Medicijnen: Propranolol (bètablokkers, drankje) is momenteel de eerste behandelkeus bij ernstige hemangiomen. Timolol (verkrijgbaar als oogdruppels) is geschikt voor lokale behandeling met bètablokkers bij kleine, oppervlakkige hemangiomen.
- Laser. Er zijn vaak meerdere behandelingen nodig. De laser kan ook - op latere kinderleeftijd - resterende roodheid weghalen.
- Chirurgische verwijdering. Dit kan in een vroeg stadium (tijdens de snelle groei) als het hemangioom op een plaats zit waar het functies kan beïnvloeden en waar chirurgie een optie is. Tevens is chirurgie te bespreken wanneer het hemangioom een stadium bereikt heeft waarbij het niet kleiner wordt of wanneer er op latere leeftijd extra vetweefsel ('fibrofatty tissue') overblijft.

In januari 2013 zijn verschenen: 'Richtlijnen voor de behandeling van hemangiomen', opgesteld door de 'Werkgroep Hemangiomen' die bestaat uit specialisten van de academische centra. Deze richtlijnen zijn te downloaden via www.hevas.eu.

PHACES syndroom

Grote, vrij vlakke hemangiomen in het gezicht kunnen samengaan met andere afwijkingen. Dit heet het PHACES syndroom.

Kenmerken

PHACES staat voor de kenmerken:

- *P posterior fossa abnormalities and other structural brain abnormalities*: hersenafwijkingen,
- *H hemangioma(s) of the cervical facial region*: hemangiomen in bepaalde gebieden in het gezicht,
- *A arterial cerebrovascular anomalies*: afwijkingen aan de grote bloedvaten,
- *C cardiovascular anomalies*: hartafwijkingen,
- *E eye anomalies*: oogafwijkingen,
- *S sternal defects*: afwijkingen aan het borstbeen.

Verwijzen

Bij één of meerdere grote, vrij vlakke hemangiomen in het gezicht is het raadzaam alert te zijn op de andere kenmerken. Bij het vermoeden van PHACES verdient het de voorkeur direct te verwijzen naar een in de aandoening gespecialiseerd artsenteam.



Hemangioom met landkaartachtige vorm, in dit geval met PHACES syndroom

Meer informatie

Onze ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties heeft uitgebreide informatie voor u. Zie www.hevas.eu, of contacteer info@hevas.eu.

4. VASCULAIRE MALFORMATIES

4.1 Inleiding vasculaire malformaties

'Vasculaire malformaties' is een verzamelnaam voor verschillende soorten vasculaire vaatafwijkingen. Het kan gaan om vaatafwijkingen bij de kleine vaten (de capillairen) maar ook bij de slagaders (arteriën), grote aderen (de venen) of lymfevaten. Deze aandoe-

ningen zijn altijd aanwezig bij de geboorte, maar zijn nog niet altijd zichtbaar. Ze kunnen soms weken of zelfs jaren na de geboorte en soms pas op volwassen leeftijd zichtbaar worden.

Hoewel vasculaire malformaties erg op hemangiomen kunnen lijken, zijn ze verschillend. Anders dan hemangiomen hebben ze namelijk geen groei- en afbraakcyclus, maar groeien ze vaak langzaam en gestaag gedurende het hele leven. Juist op dit punt kunnen hemangiomen goed van vasculaire malformaties worden onderscheiden. Volwassenen kunnen namelijk wel *restschade* van een hemangioom hebben, maar bij volwassenen kan geen *nieuwe groei* van het hemangioom optreden. Is er toch nieuwe groei bij volwassenen, dan is er sprake van een vasculaire malformatie.

Een hele bekende - en onschuldige - vasculaire geboortevlek is de zogenaamde '**ooievaarsbeet**' (naevus van Unna). Er kan in feite worden betwijfeld of deze wel tot de vasculaire malformaties kan worden gerekend. De ooievaarsbeet is de benaming voor lichtroze vlekjes/vlekken in het gezicht: midden op het voorhoofd, op de oogleden, tussen de ogen (glabella) of tussen de neus en de bovenlip bij baby's. Een ooievaarsbeet kan ook in de nek zitten.

Ongeveer 40 procent van de pasgeborenen heeft één of meerdere van deze onschuldige vlekjes. In het gezicht verdwijnen ze in 95 procent van de gevallen binnen enkele maanden tot jaren. Tijdens het huilen kunnen ze wel weer wat zichtbaar zijn. De vlekjes in de nek kunnen altijd zichtbaar blijven. Een ooievaarsbeet is onschuldig en heeft geen behandeling nodig.

Een '**wijnvlek**' (naevus flammeus) is een niet-erfelijke aandoening die naar schatting bij ongeveer 0,5 procent van de pasgeborenen voorkomt. Er vormen zich niet méér capillairen dan normaal, maar ze ontberen de normale aansturing van zenuwen, waardoor ze altijd verwijd zijn. Door deze verwijding kleurt de vlek rood tot paarsrood.

Het kan om een enkele vlek gaan, of om meerdere kleinere vlekken (dicht bij elkaar of verspreid over het hele lichaam). In de loop van de jaren groeit de wijnvlek met het kind mee en kan de kleur donkerder worden. In uitzonderlijke gevallen verdikt de huid. Uiteindelijk kan de wijnvlek een bobbelig oppervlak krijgen.

Een (enkel- of dubbelzijdige) wijnvlek in het gezicht (vooral bij/rondom het oog) of elders op het hoofd, kan duiden op het syn-

droom van Sturge-Weber. Dit syndroom komt zelden voor, maar de gevolgen kunnen groot zijn. De patiënt kan dan oogafwijkingen en epilepsie hebben. De Nederlandse Sturge-Weber Vereniging heeft uitgebreide informatie over dit syndroom.

Achtereenvolgens zullen nu de wat meer zeldzame vasculaire malformaties besproken worden, namelijk de veneuze-, arterioveneuze-, lymfatische- en gecombineerde malformaties.

4.2 Veneuze malformaties

Afwijkingen van de diepere bloedvaten – de venen

Veneuze malformaties zijn afwijkingen in de grotere aderen, de venen. Ze komen het meest voor in de huid maar bevinden zich ook wel in andere organen, spieren of botten. Door een storing in de zenuwaansturing zijn de aderen altijd verwijd. De aderen kunnen ook nog onderling verbonden zijn. Hierdoor nemen ze veel ruimte in (de zwelling kan pijnlijk zijn) en ziet de huid er blauw/rood tot donkerrood uit.

De afwijkingen kunnen op één of meerdere plekken voorkomen, oppervlakkig zijn of juist wat dieper in de huid liggen, geconcentreerd bij elkaar liggen of juist een groter oppervlak bestrijken. De afwijkingen komen het vaakst voor op de kaak, wang, tong en lippen. Veneuze malformaties zijn aangeboren, maar soms worden ze pas jaren later zichtbaar.

Een veneuze malformatie voelt over het algemeen zacht aan, tenzij hij stolsels bevat. In de loop van de tijd groeit de plek langzaam. Hormonen (puberteit, de pil, zwangerschap, menopauze) en/of trauma (bijvoorbeeld stoten) kunnen de groei versnellen. Dat gebeurt ook als in een van de aangedane vaten een groot stolsel ontstaat.

Mogelijke complicaties

- De veneuze malformatie kan druk geven in de omliggende weefsels. In de buurt van een oog, neus, oor of in de nek kan dit problemen geven.
- Op een hand of voet kan de malformatie functiebeperkingen geven.
- Ook inwendig kunnen organen aangetast zijn. Er is een kans op inwendige bloedingen.

Diagnose

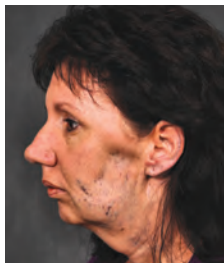
Veneuze malformaties kunnen erg lijken op arterioveneuze malformaties, wijnvlekken en/of hemangiomen. De medische voorgeschiedenis en de bevindingen van de arts geven vaak voldoende aanwijzingen voor de diagnose. Typerend is de blauwe kleur. Veneuze malformaties kunnen erg zwellen en heel pijnlijk zijn. De diagnose kan worden bevestigd door een echo, MRI of CT-scan.

Verwijzing

Het verdient aanbeveling veneuze malformaties te laten beoordelen door in de aandoening gespecialiseerde artsen.

Mogelijke behandelingen

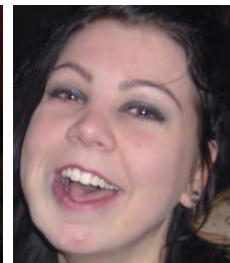
- Voor veneuze malformaties die niet zo omvangrijk zijn en die redelijk oppervlakkig liggen, kan laserbehandeling effectief zijn.
- Een inspuiting in de ader waardoor hij verkleeft (sclerotherapie).
- Chirurgische verwijdering (geheel of gedeeltelijk).



Veneuze malformatie op linkerwang



Veneuze malformatie op lip voor operatie



Veneuze malformatie op lip na operatie

4.3 Arterioveneuze malformaties

Afwijkingen van slagaders (arteriën) en aders (venen)

Bij arterioveneuze malformaties ontstaan abnormale verbindingen tussen slagaders en aders. Deze hebben hun oorzaak in een afwijking in de kleinste bloedvaatjes, de capillairen. Normaal gesproken stroomt er alleen bloed door deze kleine vaatjes als het orgaan waarin zij zich bevinden extra zuurstof nodig heeft. Wanneer de capillairen chronisch verwijd zijn, stroomt er altijd bloed doorheen. Dit betekent dat de slagaders altijd meer bloed moeten aanvoeren en dat de aders altijd meer bloed afvoeren dan normaal. Hierdoor verwijderen ook de betrokken slagaders en aders. Een arterioveneuze malformatie bestaat dus uit verwijde capillairen, slagaders en aders; samen vormen ze een stevige massa. Een arterioveneuze malformatie in de huid voelt warm aan. Bij omvangrijke malforma-

ties is soms de hartslag voelbaar, of is zelfs te voelen hoe het bloed door het gebied stroomt.

Arterioveneuze malformaties zijn aangeboren, maar soms worden ze pas jaren later zichtbaar.

Mogelijke complicaties

- Een arterioveneuze malformatie kan zich in elk orgaan bevinden (voorkeurslocaties: hersenstam en ruggenmerg), alwaar het druk kan uitoefenen op de orgaanweefsels.
- De malformatie kan gaan bloeden (ook inwendig).
- Een omvangrijke arterioveneuze malformatie kan het hart belasten.

Diagnose

Een arterioveneuze malformatie wordt in het beginstadium vaak aangezien voor een andere vaatafwijking, zoals een hemangioom. Met een MRI-scan kan de juiste diagnose worden gesteld. Een arterioveneuze malformatie onderscheidt zich van een hemangioom en een wijnvlek doordat er sprake is van een sterk verhoogde bloedstroom. Bovendien neemt de arterioveneuze malformatie sneller in omvang toe (driedimensionaal) dan de wijnvlek. Een arterioveneuze malformatie onderscheidt zich van een veneuze malformatie doordat hij stevig aanvoelt en het bloed er niet gemakkelijk uit te drukken is.



Arterioveneuze malformatie op voetje baby

Verwijzing

Bij verdenking van een arterioveneuze malformatie is een verwijzing naar in de aandoening gespecialiseerde artsen op zijn plaats.

Mogelijke behandelingen

- Inspuiten van medicijnen waarmee de vaten verkleven en de aandoening kleiner kan worden. Met alleen deze sclerotherapie is genezing meestal niet mogelijk. Indien mogelijk moet chirurgie volgen.

- Chirurgisch verwijderen of 'debulken', waarbij de aandoening wel kleiner gemaakt wordt.

4.4 Lymfatische malformaties

Afwijkingen van de lymfevaten

Naast het bloedvatenstelsel heeft ons lichaam een tweede vaatstelsel: het lymfestelsel. In en om onze lichaamscellen bevindt zich vocht. Is er teveel vocht, dan kan dit niet zomaar terug de bloedvaten in. Lymfevaten verzamelen het vochtoverschot en vervoeren het door het lichaam.

Bij lymfatische malformaties is dit vochttransport verstoord door een structurele afwijking (aanlegfout tijdens de embryonale periode) in het lymfestelsel. Hierdoor ontstaat een sponsachtige massa van abnormale lymfevaten en zakjes met opgehoopt lymfevocht. Lymfatische malformaties kunnen worden onderverdeeld in microcystisch (bestaande uit kleine zakjes lymfevocht), macrocystisch (bestaande uit grote zakjes lymfevocht) 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. Heel oppervlakkige blaasjes kunnen verbonden zijn met dieper liggende delen van de afwijking.

Lymfatische malformaties zijn bij de geboorte aanwezig (maar nog niet altijd duidelijk zichtbaar) en groeien mee met de persoon. Meestal groeien ze langzaam, maar bijvoorbeeld een infectie kan een snelle groei geven. Vaak is er een combinatie van een lymfatische en veneuze malformatie aanwezig.

Mogelijke complicaties

- Infecties en bloedingen.
- Lekkage van lymfe in de borstholte, longen en buik.
- Lekkage van een lymfevat ergens in het lichaam.
- De zwelling kan bijvoorbeeld de luchtwegen blokkeren.
- Lymfatische malformaties kunnen samengaan met overmatige groei en misvorming van de betrokken weefsels en botten.
- Als de afvoer van vocht geheel stagneert, ontstaat oedeem. Ook het weefsel rondom de lymfevaten is opgezet door vocht.

Diagnose

Een lymfatische malformatie presenteert zich vaak als een zwelling. Vaak zijn blaasjes zichtbaar, die soms roze, rood of zelfs zwart kunnen kleuren door bloed. Meestal zijn lichamelijk onderzoek en het bestuderen van de medische voorgeschiedenis voldoende om de diagnose te stellen.

Een lymfatische malformatie kan echter gemakkelijk verward worden met een bloedvatafwijking. Echoscopie en MRI kunnen uitsluitsel geven en de omvang van de afwijking bepalen. Een lymfatische malformatie kan met een echoscopie overigens al voor de geboorte worden gedetecteerd.

Een lymfatische malformatie is niet te voorkomen, maar de complicaties kunnen geminimaliseerd worden. Behalve het periodiek monitoren van de afwijking zijn er diverse behandelmogelijkheden.

Verwijzing

Bij verdenking van een lymfatische malformatie is een verwijzing naar in de aandoening gespecialiseerde artsen op zijn plaats.

Mogelijke behandelingen

- Chirurgische verwijdering.
- Sclerotherapie (injecteren met een speciaal middel waarmee de vaten aan elkaar vastkleven).
- Lymfedrainage.
- Laser.



lymfatische malformatie bij linkeroog/slaap

4.5 Gecombineerde malformaties

Verschillende vaatafwijkingen tegelijk

De beschreven aangeboren vaatafwijkingen kunnen ook in combi-

natie met elkaar voorkomen. De term gecombineerd betekent dat het om verschillende soorten vaatafwijkingen gaat. Gecombineerde vasculaire malformaties hebben vaak overmatige groei van de zachte delen of de botten.

De twee meest voorkomende en meest bekende syndromen zijn het syndroom van Klippel-Trénaunay en het syndroom van Parkes Weber. Voor het syndroom van Klippel-Trénaunay bestaat in Nederland de Stichting Klippel-Trénaunay.

Meer informatie

Onze ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties (HEVAS) heeft uitgebreide informatie over de hiervoor beschreven vasculaire malformaties. Zie www.hevas.eu, of contacteer info@hevas.eu. Op de website staan ook de gegevens van de gespecialiseerde teams in academische centra vermeld.

5. Psychologische gevolgen

Leven met hemangiomen en vasculaire malformaties

Dat kan belastend zijn ...

... voor de patiënt als baby

Misschien voelt het kindje zich niet lekker, bijvoorbeeld door pijn of andere ongemakken die de aandoening en/of behandeling veroorzaakt. De aandoening kan bovendien de relatie tussen de ouders en het kindje beïnvloeden. Als een ouder zich bijvoorbeeld ernstig zorgen maakt, kan dit het opbouwen van een band tussen ouder en kind bemoeilijken.

... voor de ouders

Ouders van een kindje met een aangeboren vaatafwijking hebben vaak veel vragen. Bovendien kunnen schuld- en schaamtegevoelens aanwezig zijn. De ouders moeten, vaak al in de kraamperiode, leren omgaan met reacties van anderen. Het kan moeilijk voor hen zijn als hun kindje bijvoorbeeld een operatie moet ondergaan, of (zware) medicatie nodig heeft. De ziekenhuisbezoeken en opnames kunnen zowel fysiek als mentaal erg belastend zijn. Dit kan spanningen geven in het gezin.

... voor de patiënt als kind

Misschien kan een kind niet altijd meedoen met leeftijdgenoten. Bovendien kan een ander uiterlijk zorgen voor minder prettige re-

acties. Het kind zal in sommige gevallen moeten leren omgaan met gestaar en vragen. Dat kan soms moeilijk zijn. Dit kan vooral gaan spelen als het kind naar de basisschool gaat en zich ervan bewust wordt dat hij of zij er anders uitziet.

... voor de patiënt als volwassene

Ook bij een volwassene kan sprake zijn van beperkingen. Dit kan de aandoening veroorzaken, maar het kan ook het gevolg zijn van het afwijkende uiterlijk, zelfs wanneer de huidafwijking zich onder de kleren bevindt. Zowel fysieke als mentale gevolgen kunnen in elke levensfase een rol blijven spelen.

Kortom, leven met een aangeboren vaatafwijking is niet altijd een eenvoudige opgave. Gelukkig staat niemand er alleen voor. Familie, vrienden, kennissen, maar ook patiëntenorganisaties, internet-sportgroepen en zorgverleners als huisarts, specialistenteam en psycholoog kunnen steun bieden.



Hemangiomen

6. Over HEVAS

Ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties (HEVAS)

HEVAS is een vereniging voor patiënten en ouders van patiënten met een hemangioom of vasculaire malformatie.

Onze activiteiten zijn:

- ondersteuning van de ouders/patiënt en het bieden van hulp bij het vinden van gespecialiseerde artsen,
- onderhouden van contacten met gespecialiseerde artsen (nationale en internationale),
- onderhouden van contacten met andere (internationale) patiëntenverenigingen,
- organiseren van ontmoetingsdagen (lotgenotencontact),
- maken van voorlichtingsmateriaal voor ouders/patiënten en artsen,
- stimuleren van onderzoek naar hemangiomen en vasculaire aandoeningen.

Website: www.hevas.eu

E-mail: info@hevas.eu

Steun HEVAS en word lid of donateur (richtbedrag € 25 per jaar). U kunt zich aanmelden via info@hevas.eu. Eenmalige donaties zijn ook van harte welkom op 132718286 ten name van HEVAS.

Websites van andere Nederlandse patiëntenorganisaties op het gebied van vasculaire malformaties

Stichting Klippel-Trénaunay Nederland (SKTN) www.sktn.eu
Nederlandse Sturge-Weber Vereniging (NSWV) www.nswv.nl
Vereniging voor mensen met het 'Van Lohuizen syndroom' (CMTTC) www.cmtc.nl

7. Colofon

Hemangiomen en vasculaire malformaties

... het belang van vroege diagnose bij geboortevlekken

is een uitgave van Ouder- en patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformaties (HEVAS).

Deze uitgave is mede tot stand gekomen door een financiële bijdrage van het Fonds PGO (ministerie VWS).

Tekst: HEVAS m.m.v. Gabriëlle Kuijer tekst A.R.T.

Beeld: HEVAS

De teksten zijn beoordeeld door onze medisch adviseurs.

Foto's cover:

Meisje linksboven: lymfatische malformatie bij linkeroog/slaap

Meisje rechtsboven: hemangiomen

Meisje linksonder: veneuze malformatie op linkerwang

Jongen rechtsonder: hemangioom

© 2014 Niets uit deze uitgave mag zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van HEVAS verveelvoudigd en/of openbaar worden gemaakt op welke wijze dan ook.

Bij het samenstellen van deze brochure is de grootste zorg besteed aan de juistheid van de hierin opgenomen informatie. HEVAS kan echter niet verantwoordelijk worden gehouden voor enige onjuist verstrekte informatie via deze brochure.



Ontmoetingsdag HEVAS



HEVAS

Ouder- en patiëntenvereniging voor
hemangiomen en vasculaire malformaties

www.hevas.eu
info@hevas.eu

Steun HEVAS en word lid of donateur (richtbedrag € 25 per jaar). U kunt zich aanmelden via info@hevas.eu. Eenmalige donaties zijn ook van harte welkom op 132718286 ten name van HEVAS.

© HEVAS 2014