

TEST UW KENNIS

- Deze afwijking bestaat uit niet-prolifererende, abnormale, uitgezette veneuze structuren in de dermis; u stelt de diagnose veneuze malformatie. De blauwe kleur en het gedeeltelijk verdwijnen bij opheffen van het been (en daarmee de druk in de aderen) zijn karakteristiek. Uitzetting van capillairen geeft een rode kleur en bij arterioveneuze malformaties zou u ergens pulsaties moeten voelen. Veneuze malformaties komen meestal sporadisch voor; er zijn zeldzame autosomaal dominant erfelijke varianten. De afwijking is aanwezig bij de geboorte en wordt meestal in de tijd duidelijker, vooral tot de puberteit. Het zijn blauwe, zachte, wegdrukbare massa's, die groter worden in afhankelijke positie (figuren 2 en 3) of bij inspanning. Er is geen toename van de temperatuur en er zijn geen pulsaties te palperen. Veneuze malformaties kunnen overal optreden (vooral aan de benen) en kunnen klein maar ook zeer uitgebreid zijn. Aan de benen kan een veneuze malformatie gepaard gaan met hypertrofie van botten en spieren.
- Bij lokalisatie in het hoofd-halsgebied is er vaak diepere uitbreiding dan aanvankelijk klinisch zichtbaar, bijvoorbeeld in de spieren, de larynx en de farynx. Ze kunnen daar problemen geven zoals bloedingen en luchtwegobstructie. Uitgebreide veneuze malformaties op de ledematen kunnen niet zelden doorlopen tot in de spieren, gewrichten of botten. Veel patiënten klagen over pijn; karakteristiek is ochtendpijn die verdwijnt bij mobilisatie. De pijn is erger bij zwangere vrouwen. Andere mogelijke complicaties zijn lokale veneuze trombose, calcificaties (flebolieten, de term wordt ook gebruikt voor lokale veneuze trombose) en bloeding.
- Neen, dit is geen syndroom van Klippel-Trenaunay. Daarbij zal ook altijd een capillaire component (wijnvlek) aanwezig zijn. Ook wordt bij deze patiënten het aangedane been progressief dikker en langer ten opzichte van het niet-aangedane been door hypertrofie van weke delen en botten.
- Er lijkt hier alleen sprake te zijn van een oppervlakkig gelegen vasculaire malformatie, het beloop is ongecompliceerd en het kind heeft er geen last van. Het beleid kan daarom expectatief zijn. Op termijn kan behandeling met sclerotherapie overwogen worden.
- De meest voorkomende congenitale vasculaire malformaties zijn teleangiëctasieën, naevi flammei (wijnvlekken) en hemangiomen. Zeer frequent zijn kleine vlekjes van teleangiëctasieën in het centrale deel van het gezicht (tussen de wenkbrauwen, oogleden, neus en bovenlip). In het merendeel van de gevallen worden ze in de loop van enkele jaren aanzienlijk lichter van kleur of verdwijnen ze helemaal. Naevi flammei zijn vasculaire malformaties, die nagevoelbaar altijd bij de geboorte aanwezig zijn, met uitzetting van de capillairen in de oppervlakkige dermis; ze worden klinisch gekenmerkt door persistent maculeus erytheem. Kleine wijnvlekjes in de nek of op het achterhoofd worden 'ooievaarsbeet' genoemd, en tussen de ogen 'angel's kiss'. Op het gezicht worden wijnvlekken in de loop van de jaren langzaam progressief donkerder en soms wat verheven en verdikt. Er kunnen dan ook angiomateuze papels ontstaan. Soms is er sprake van het sturge-webersyndroom, gekenmerkt door een naevus flammeus in het gezicht (gebied van de eerste en soms tweede tak van de nervus trigeminus) die gepaard gaat met een ipsilaterale vasculaire malformatie in de leptomeningen. De derde veelvoorkomende congenitale proliferatief vasculaire malformatie (prevalentie 1-3% na de eerste levensdagen, oplopend tot wel 10% na een jaar) is het hemangioom.



Figuur 2. Weinig opvallende veneuze malformatie op het voorhoofd.



Figuur 3. Forse zwelling bij vooroverbuigen door vollopen met veneus bloed.

LITERATUUR

- Redondo P, Aquado L, Martínez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb: part I. Clinical diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:893-906.
- Redondo P, Aquado L, Martínez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb: part II. Systemic repercussions, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:909-23.
- Groot AC de, Toonstra J. Casuïstiek in de dermatologie – deel 2. Houten: Bohn Stafleu van Loghum 2010:39-42.