



# WEVAR, WErkgroep Vasculaire Afwijkingen Rotterdam

E.J. Mendels<sup>1</sup>, S.G.M.A. Pasmans<sup>2</sup>, P.C.J. de Laat<sup>3</sup>, H.R. Langeveld-Benders<sup>4</sup>, C.A. van Nieuwenhoven<sup>5</sup>

Nederland telt vier expertisecentra voor de behandeling van onder andere (complexe) infantiele hemangiomen en vaatmalformaties, namelijk in het Erasmus MC, Radboudumc, UMC Utrecht en Amsterdam UMC. Ook in het Juliana Kinderziekenhuis is er een speciaal aangeboren vaatafwijkingen (AVA)-spreekuur.

## DE KUNST VAN DEZELFDE TAAL SPREKEN

In het Erasmus MC wordt dit NFU-expertisecentrum het Erasmus MC-WEVAR-team genoemd: WErkgroep Vasculaire Afwijkingen Rotterdam/Vascular Anomaly Center-Erasmus University MC Rotterdam. Dit team kent 23 specialisten van verschillende afdelingen die diverse multidisciplinaire spreekuren doen in verschillende samenstellingen. Tevens bespreekt dit team, waaronder ook (interventie)radiologen, twee keer per maand patiënten met lastige vaataandoeningen met betrekking tot diagnose en behandeling. Daarbij gaat het om zowel kinderen als volwassenen. Het WEVAR-team is een belangrijke stap voorwaarts omdat de verschillende specialisten hierin dezelfde taal spreken, namelijk die van de ISSVA-classificatie (International Society for the Study of Vascular Anomalies) die vaatanomalieën onderverdeelt in vasculaire tumoren en vasculaire malformaties. Zie <http://www.issva.org/> (figuur 1).

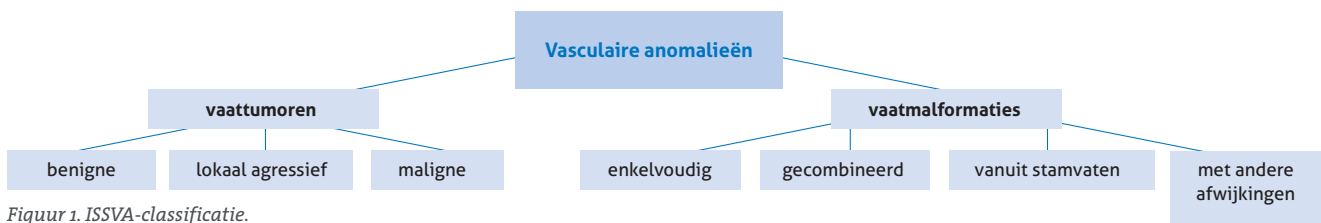
## ORGANISATIE

Binnen de Erasmus MC-WEVAR bestaat het WEVAR-Sophia-team (naar het Sophia Kinderziekenhuis) speciaal voor kinderen met vaatanomalieën al 25 jaar (figuur 2). Iedere woensdagochtend verzorgt dit team multidisciplinaire spreekuren voor kinderen/jongeren met complexe infantiele hemangiomen en vaatmalformaties. Om de kinderen zo goed mogelijk te kunnen



Figuur 2. WEVAR-Sophia team. Vlnr. Elodie Mendels ([kinder]dermatoloog), Suzanne Pasmans (kinderdermatoloog), Hester Langeveld (kinderchirurg), Peter de Laat (kinderarts) [niet op de foto: Christianne van Nieuwenhove, plastisch (hand)chirurg].

helpen, wordt ieder kind beoordeeld door het hele team tegelijk. Zodoende gaan kind en ouders met één boodschap naar buiten en hoeven zij niet meerdere keren hetzelfde verhaal te doen. Nadat het team advies heeft gegeven aan kind en ouders, neemt vaak de dermatoloog in opleiding de informatie nog eens rustig met het kind en zijn/haar ouders door en geeft eventueel extra uitleg.



Figuur 1. ISSVA-classificatie.

<sup>1</sup> (Kinder)dermatoloog, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam  
<sup>2</sup> Kinderdermatoloog/immunoloog, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam  
<sup>3</sup> Kinderarts, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam  
<sup>4</sup> Kinderchirurg, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam  
<sup>5</sup> (Kinder)plastisch chirurg, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam

Soms wordt het team uitgebreid met specialisten met specifieke expertise op het gebied van vaatmalformaties. Eens in de drie maanden zijn er bijvoorbeeld speciale spreekuren voor patiënten met het sturge-webersyndroom (NFU-expertisecentrum) en voor mensen met vaatmalformaties met hand- en voetafwijkingen waarbij respectievelijk een kinderneuroloog en kinderhandchirurg betrokken zijn. Daarnaast maakt het team geregeld gebruik van de kennis van een kinderorthoped, oogarts, kno-arts, kinderradioloog en interventieradioloog. De patiënten met relatief eenvoudig te behandelen hemangiomen of niet-complexe vaatafwijkingen worden gezien door een (kinder)dermatoloog of kinderchirurg.

We streven naar een spreekuur met kundige multidisciplinaire samenwerking en aandacht voor zowel de gehele ontwikkeling als het psychosociale functioneren van het kind en de impact op de ouders en het gezin.

## DIAGNOSE EN BEHANDELING

Het WEVAR-team helpt patiënten bij het stellen van een diagnose en biedt alle mogelijke behandelingen die voor patiënten met vaatafwijkingen bestaan. De patiënten met complexe en zeldzame problemen worden in dit team besproken. Ook wordt er binnen het team continu gewerkt aan verbetering van kennis en expertise zowel onderling binnen het Erasmus MC-WEVAR-team, als nationaal met andere expertisecentra en internationaal met centra gespecialiseerd in vaatafwijkingen. Ook in het kader van wetenschappelijk onderzoek.

### Vaattumoren

De meest voorkomende (benigne) vaattumoren zijn infantiele hemangiomen (IH), met een incidentie van ongeveer 4-10% bij pasgeborenen. [1-3] IH kunnen voorkomen op elk lichaamsdeel, inclusief de interne organen, maar worden het meest gezien in de huid van het hoofd-halsgebied. IH worden meer gezien bij meisjes dan bij jongens. Andere risicofactoren zijn onder andere een laag geboortegewicht, prematuriteit en het voorkomen van IH in de familie. Behandeling is in meer dan 90% van de gevallen niet nodig, omdat IH spontaan in regressie gaan in maanden tot jaren. Echter, er kunnen ook complicaties ontstaan, bijvoorbeeld door lokalisatie op een oor, neus, lip of oog, of door ulceratie. Sinds 2008 is daarvoor behandeling met bètablokkers beschikbaar. In het Sophia Kinderziekenhuis wordt in de meeste gevallen atenolol 0,5-1 mg/kg per dag off-label gebruikt, in plaats van Hemangirol® (propranolol) 0,5-1,5 mg/kg tweemaal daags, dat in Nederland als behandeling van eerste keus wordt gezien. Naar propranolol zijn veel studies verricht. Het middel is een lipofiel antagonist van B<sub>1</sub>- en B<sub>2</sub>-adrenerge receptoren, stopt de groei en induceert de regressie van het IH, mogelijk door vasoconstrictie, remming van angiogenese, ontregeling van het renineangiotensine systeem en inductie van apoptose. Propranolol kent weinig ernstige bijwerkingen, de meest voorkomende zijn milde bradycardie, hypoglycemie en hypotensie. [1] Daarnaast worden met name bronchospasme en onrust tijdens de slaap genoemd. Inmiddels is er ook zeer goede ervaring met atenolol opgebouwd, zowel in het UMCU als in dit centrum. Atenolol blijkt even effectief te zijn als propranolol en kent niet meer

## Om de kinderen zo goed mogelijk te kunnen helpen, wordt ieder kind beoordeeld door het hele team tegelijk.

bijwerkingen. [1-5] Vanwege de selectieve B<sub>1</sub>-blokkade lijkt atenolol zelfs minder bijwerkingen te hebben op de longen (bronchiale spasmen). Ook is het middel hydrofiel en passeert daardoor in veel mindere mate de bloed-hersenbarrière waardoor lagere concentraties van het middel in het brein aanwezig zijn. [2-5] Tot slot is het gebruikersvriendelijker omdat atenolol slechts éénmaal daags hoeft te worden toegediend hetgeen de therapietrouw bevordert.

In principe hoeven alleen kinderen jonger dan een maand voor de behandeling te worden opgenomen, de rest kan poliklinisch worden opgestart na een degelijke (familie)anamnese voor onder andere cardiale problematiek en volledig lichamelijk onderzoek (en indien geen contra-indicaties zonder electrocardiogram). Lokale therapie met timolol oogdruppels 0,5% wordt alleen gebruikt bij zeer vlakke hemangiomen op een niet-levensbedreigende plek.

Op dit moment wordt in aansluiting op het landelijke protocol geïnitieerd door de HEVAS (patiëntenvereniging voor hemangiomen en vasculaire malformatie) de nationale richtlijn *Infantiele hemangiomen* gemaakt op initiatief van de NVDV waarbij onder andere de adviezen zullen verschijnen over het gebruik van bètablokkers. Daarnaast start een multicenter onderzoek met het UMC Utrecht naar de evaluatie van langetermijneffecten van propranolol/atenololgebruik bij kinderen met een hemangioom die hiermee in het verleden zijn behandeld.

Op het WEVAR-Sophia-spreekuur worden ook andere vaattumoren gezien, zoals het kaposiform hemangio-endotheloom. Dit is een zeldzame tumor die histologisch veel gelijkenis vertoont met het kaposisarcoom. Het komt vooral op de kindereleeftijd voor en veroorzaakt paars tot purperen infiltraten en nodi. Behalve in de huid komt het ook voor in spieren, botten en zelden in lymfklieren. Soms krijgen patiënten hiervoor sirolimus (een van de expertises van dit centrum), vincristine of prednison.

### Vasculaire malformaties

Tevens vindt behandeling plaats van vasculaire malformaties, waaronder veneuze, lymfatische en arterioveneuze malformaties of mengvormen. De behandeling verschilt per individu, variërend van expectatief, antistolling, laser, ambulante compressietherapie, embolisatie en scleroseren tot chirurgie. De kinderchirurg is gespecialiseerd in de behandeling van lymfatische malformaties met picibanil. Daarnaast wordt de werkzaamheid van sirolimus bij vaatmalformaties in verschillende behandelcentra onderzocht, in een studie in samenwerking met het Radboudumc.

## Follow-up

De vervolgfafspraken van kinderen met vaatanomalieën zijn afhankelijk van de individuele situatie. Bij zeldzame syndromen, zoals het PHACES-syndroom (een acroniem voor *Posterior fossa malformations–hemangiomas–arterial anomalies–cardiac defects–eye abnormalities–sternal cleft and supraumbilical raphe syndrome*) wordt actief gezocht naar onderliggende afwijkingen en blijven wij alert op eventuele alarmsymptomen. Andere vaatanomalieën, zoals vasculaire malformaties op een extremiteit, worden bij jonge kinderen jaarlijks gecontroleerd om te kijken hoe de aandoening zich ontwikkelt en wat het effect is op de groei en ontwikkeling van het kind: zoals asymmetrie of het ontstaan van hypo- dan wel hypertrofie. Zodoende kunnen we met bijtijds kleine aanpassingen eventuele complicaties zoveel mogelijk voorkomen en maximaal inzetten op de ontwikkeling van het kind.

Tot slot krijgt een deel van de patiënten zorg dicht bij huis, waarbij het WEVAR-team de diagnose stelt en een therapieadvies geeft, maar het kind door een kinderarts of dermatoloog in het eigen ziekenhuis wordt behandeld, onder begeleiding van het expertisecentrum op afstand.

## EEN CASUS TER AFSLUITING

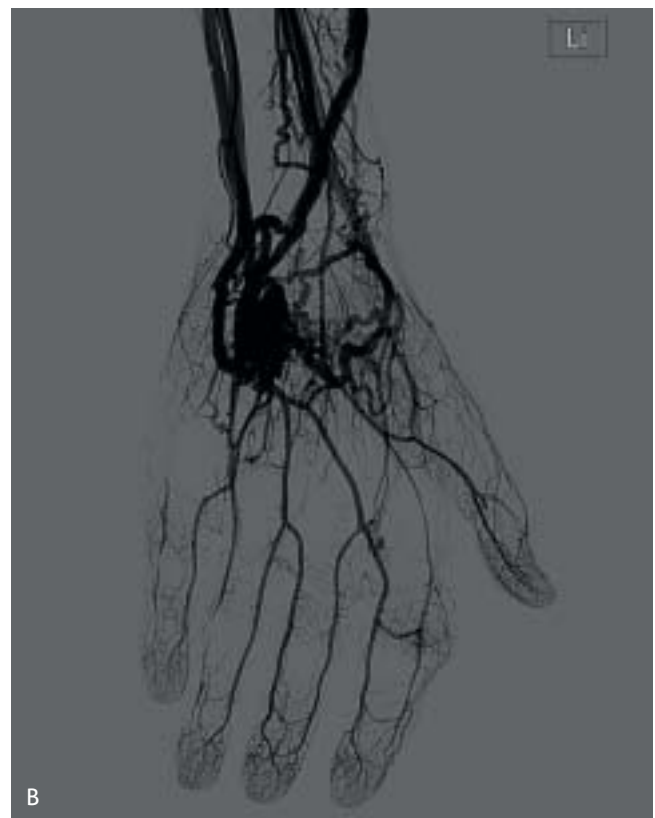
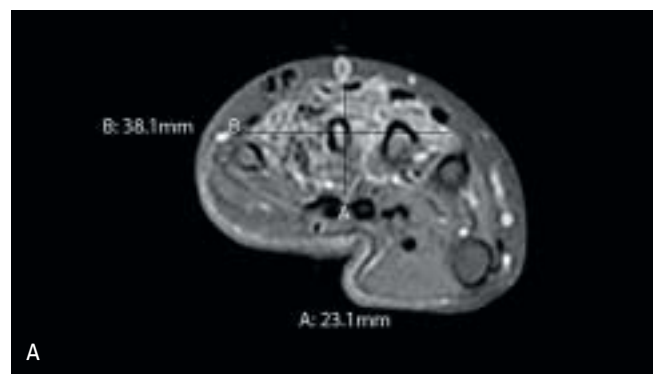
### 'Het meisje met de hand op haar hoofd'

Een meisje van 8 jaar presenteerde zich in 2012 op het WEVAR-spreekuur in verband met een sinds de geboorte asymptomatische zwelling van haar linkerbovenarm. Na beeldvorming middels echografisch en MRI-onderzoek bleek dit te gaan om een vasculaire malformatie van het veneuze type in haar linkerbovenarm, onderarm en hand. Er werd besloten tot een expectatief beleid. Na 3 jaar presenteerde het meisje, nu 12 jaar, zich opnieuw met toenemende pijnklachten van haar

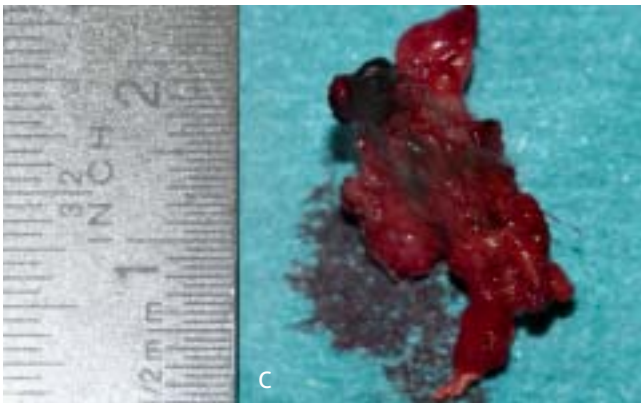


Figuur 3A en B. Zwelling dorsum distale deel van de pols doorlopend in de handrug en wijsvinger.

linkerarm. Met name de klachten in haar hand stonden op de voorgrond. Typisch was haar houding. Om minder klachten te hebben legde ze haar hand op haar hoofd. Bij lichamelijk onderzoek bleek sprake te zijn van een *thrill* en een *souffle* graad IV over de toegenomen zwelling ter hoogte van de handrug en wijsvinger (figuur 3A,B). De handfunctie werd belemmerd door de zwelling met een verminderde intrinsieke functie; de functie van de wijsvinger was onbelemmerd. De zwelling ter hoogte van de bovenarm was stabiel. Na een MRI/A-onderzoek (figuur 4A) en angiografie (figuur 4B) werd door het team de diagnose veneuze malformatie van haar linkerarm met secundaire arterioveneuze malformatie (AVM) van de handrug gesteld. Er werd besloten tot een gecombineerde radiologische interventie en chirurgische behandeling.



Figuur 4. Detailopname. A. Arterioveneuze malformatie op de handrug met een 2 cm grote nidus. De grootste afwijking in het axiale vlak breidt uit in de muscoli interossei tussen digitus 2, 3, 4 en 5. B. Arterioveneuze nidus op de handrug voedt zich vanuit de arteria radialis en interosseus.



Figuur 5. (A) Voor: arterioveneuze nidus zichtbaar, (B) na verwijdering van nidus, (C) arterioveneuze nidus.

Onder narcose werd door embolisatie met squid de arterioveneuze nidus behandeld door de interventieradioloog, waarna de tumor chirurgisch werd verwijderd door de plastisch chirurg (figuur 5A,B,C). Na deze twee interventies verdween 'de stoomlocomotief' uit haar hand. De resterende veneuze malformatie van haar arm werd nog enkele keren middels embolisatie met bleomycine behandeld. Patiënte kan thans met weinig klachten de arm weer goed gebruiken. Zij wordt periodiek gecontroleerd op ons WEVAR-spreekuur. Beleef het verhaal van patiënte zelf op aflevering gemist: *Topdoks*, seizoen 1, aflevering 7, zondag 25 december 2016.

## CONCLUSIE

De bundeling van kennis, het gelijktijdig beoordelen van de patiënt en het spreken van dezelfde 'taal' binnen het WEVAR-team, leidt tot het gerichter stellen van diagnoses, starten van de juiste behandeling en brengt patiëntenzorg naar een hoger niveau.

## LITERATUUR

1. Bayart CB, Tamburro JE, Vidimos AT, Wang L, Golden AB. *atenolol versus propranolol for treatment of infantile hemangiomas during the proliferative phase: a retrospective noninferiority study. Pediatr Dermatol* 2017;34(4):413-21.
2. Tasani M, Glover M, Martinez AE. *Atenolol treatment for infantile haemangioma. Br J Dermatol. Br J Dermatol* 2017;176(5):1400-2.
3. Abarzua-Araya A, Navarrete-Dechent CP, Heusser F, et al. *Atenolol versus propranolol for the treatment of infantile hemangiomas: a randomized controlled study. J Am Acad Dermatol* 2014;70:1045-9.
4. Raphael MF, de Graaf M, Breugem CC, et al. *Atenolol: a promising alternative to propranolol for the treatment of hemangiomas. J Am Acad Dermatol* 2011;65:420-1.
5. de Graaf M, Raphael MF, Breugem CC, et al. *Treatment of infantile haemangiomas with atenolol: comparison with a historical propranolol group. J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2013;66(12):1732-40.

## SAMENVATTING

Binnen de WERkgroep Vasculaire Afwijkingen Rotterdam (WEVAR) bestaat het WEVAR-Sophia-team speciaal voor kinderen met vaatanomaliën. Elke week verzorgt dit team een multidisciplinair spreekuur voor kinderen/jongeren met complexe infantiele hemangiomen en vaatmalformaties. Door het spreken van dezelfde 'taal' en het gelijktijdig beoordelen van de patiënt, brengen we patiëntenzorg naar een hoger niveau.

## TREFWOORDEN

WEVAR – WERkgroep Vasculaire Afwijkingen Rotterdam – multidisciplinair spreekuur

## SUMMARY

The Erasmus University Medical Center Rotterdam has multidisciplinary consultations for children (and adults) with (complex) vascular anomalies, called the Vascular Anomaly Center-Erasmus University MC Rotterdam.

## KEYWORD

WEVAR – Vascular Anomaly Center-Erasmus University MC Rotterdam – multidisciplinary consultations

Gemelde (financiële) belangenverstrengeling.

Geen

## CORRESPONDENTIEADRES

Elodie Mendels

E-mail: e.mendels@erasmusmc.nl