

Hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties; classificatie en diagnostiek

H.P.ZWEEP, P.N.M.A.RIEU, C.E.VAN DIE, A.P.M.BOLL, P.M.STEIJLEN EN P.H.M.SPAUWEN

Perifere bloed- en lymfevatafwijkingen komen frequent voor: 30% van alle pasgeborenen heeft een geboortevlek van vasculaire oorsprong ('vascular birthmark'). Slechts 1% van alle pasgeborenen komt hiermee uiteindelijk in het medisch circuit terecht.¹ De toepassing van verschillende classificaties staat een adequate diagnostiek, therapie en bestudering van deze afwijkingen in de weg. Mulliken en Glowacki hebben in de periode 1975-1982 een nieuwe classificatie ontwikkeld, welke voor de praktijk van groot therapeutisch en prognostisch belang is.² Deze classificatie, die is gebaseerd op verschillen in cellulaire kenmerken en klinisch beloop, onderscheidt twee duidelijk omschreven hoofdgroepen: hemangiomen enerzijds en congenitale vasculaire malformaties anderzijds.¹⁻⁶ Het gebruik van deze, naar onze mening goed hanteerbare, classificatie is echter nog lang geen gemeengoed.

In het licht van het vorenstaande werd in 1991 in het Universitair Medisch Centrum St Radboud te Nijmegen de multidisciplinaire werkgroep Hemangiomen en Congenitale Vaatanomalieën Nijmegen (HECOVAN) opgericht voor de bestudering van deze aandoeningen; van deze werkgroep zijn wij de leden. Onze doelstellingen zijn: optimalisering van diagnostiek, therapie en begeleiding van patiënten met perifere bloed- en lymfevatafwijkingen en het verrichten van wetenschappelijk onderzoek op dit terrein.

Met de genoemde biologische classificatie als uitgangspunt heeft deze werkgroep diagnostische richtlijnen ontwikkeld. Zowel deze classificatie als de door ons ontwikkelde richtlijnen zullen wij in dit artikel nader belichten.

BIOLOGISCHE CLASSIFICATIE

Tot op de dag van vandaag worden bij perifere bloed- en lymfevatafwijkingen uiteenlopende terminologieën en verschillende classificaties gehanteerd, zoals de beschrijvende, pathologisch-anatomische en embryologische classificaties.⁷⁻¹¹ De uiteenlopende terminologieën zijn verwarrend en de verschillende classificaties hebben als na-

SAMENVATTING

– De classificatie van perifere bloed- en lymfevatafwijkingen door Mulliken en Glowacki is gebaseerd op het klinisch beloop en cellulaire kenmerken en daardoor voor de medicus practicus helder en eenvoudig toepasbaar.

– Om het diagnostisch proces toegankelijker te maken, heeft de werkgroep Hemangiomen en Congenitale Vaatanomalieën Nijmegen op grond van deze classificatie een schema met diagnostische richtlijnen ontwikkeld.

– De anamnese dient gericht te zijn op de zes volgende onderscheidende kenmerken: aanwezigheid van de afwijking bij de geboorte, groei, involutie, volumeverandering, pijn en uitvloed.

– Het lichamelijk onderzoek is gericht op vijf kenmerken: weg- of leegdrukbaarheid van de afwijking, volumeverandering bij stuwing, soufflé/'thrill'/pulsaties, flebolieten, en hyper- of hypotrofie.

– Als de diagnose dan nog niet kan worden gesteld, kan aanvullend onderzoek worden verricht. Meestal is duplexonderzoek daarvoor voldoende, waarna met MRI eventueel de aard en uitbreiding van de aandoening kunnen worden onderzocht.

– Op basis hiervan kunnen de betrokkenen worden ingelicht over de prognose van de aandoening en kan een behandelingsplan worden voorgesteld.

deel dat ze, in tegenstelling tot de biologische classificatie, geen uitspraak doen over het klinisch beloop van de afwijking.

Binnen de biologische classificatie worden twee hoofdgroepen onderscheiden: hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties.^{2, 3} Hemangiomen zijn benigne tumoren uitgaande van het capillaire endotheel. Ze zijn bij de geboorte meestal niet aanwezig; in 30% van de gevallen zijn ze bij de geboorte zichtbaar als kleine maculae.^{1, 12} In de eerste maanden treedt een snelle groei op als gevolg van endotheliale proliferatie (figuur 1a). Aan het eind van het eerste levensjaar doet zich meestal een stabilisatie van de groei voor.¹ Hierna volgt een langzame (vaak volledige) involutie, die tot de leeftijd van 12 jaar kan voortduren; 70% van de hemangiomen is op de leeftijd van 7 jaar geïnvolueerd (zie figuur 1b).^{1, 13-15}

Congenitale vasculaire malformaties daarentegen zijn per definitie bij de geboorte aanwezig en zijn meestal ook zichtbaar. Deze malformaties worden gekenmerkt door een normale endotheliale vervanging ('turnover') en proportionele groei. Het zijn structurele anomalieën ten gevolge van een ontwikkelingsstoornis van het bloed- en lymfevatstelsel in de vroege zwangerschap.

Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen.
Afd. Plastische Chirurgie: H.P.Zweep (thans: Ziekenhuis Hilversum, afd. Plastische Chirurgie, Postbus 10.016, 1201 DA Hilversum) en prof.dr.P.H.M.Spauwen, plastisch chirurg.
Afd. Kinderchirurgie: dr.P.N.M.A.Rieu, chirurg.
Afd. Radiologie: mw.C.E.van Die, radioloog.
Afd. Heelkunde: A.P.M.Boll, chirurg.
Afd. Dermatologie: prof.dr.P.M.Steijlen, dermatoloog.
Correspondentieadres: H.P.Zweep.



FIGUUR 1. (a) Patiënt van 3 maanden oud met een groot hemangioom van de linker arm; (b) dezelfde patiënt op de leeftijd van 3 jaar: het hemangioom is grotendeels geïnvolueerd.

Involutie treedt hierbij niet op.² De groep van congenitale vasculaire malformaties wordt onderverdeeld in capillaire, veneuze (figuur 2), lymfatische (figuur 3), arterio-veneuze en gecombineerde malformaties. In de groep van gecombineerde malformaties komen combinaties voor van capillaire, veneuze, lymfatische en arteriële malformaties (figuur 4). Tabel 1 geeft de genoemde onderverdeling weer. In voorkomende gevallen zijn eveneens de oude benamingen vermeld.

DIAGNOSTISCHE RICHTLIJNEN

Het onderscheid tussen een hemangioom en een congenitale vasculaire malformatie én tussen de afzonderlijke congenitale vasculaire malformaties kan belangrijke therapeutische en prognostische consequenties hebben. Zo worden de betrokkenen bij de diagnose 'hemangioom' gerustgesteld; er wordt een afwachterende houding aangenomen, aangezien er meestentijds involutie zal optreden. De diagnose 'congenitale vasculaire malformatie' daarentegen betekent dat er geen involutie te verwachten is. Indien de arts in geval van een congenitale vasculaire malformatie (onterecht) de diagnose 'hemangioom' stelt, zal uiteraard spontane involutie uitblijven, met alle gevolgen van dien. Hoe gemakkelijk deze fout kan worden gemaakt illustreert figuur 5. De congenitale, in dit geval veneuze, malformatie van figuur 5a lijkt aanvankelijk op het hemangioom van figuur 5b, maar zal nimmer involueren – in tegenstelling tot het hemangioom.

Om een onderscheid te kunnen maken en dus tot een juiste diagnose te komen heeft men in de meeste gevallen genoeg aan een korte, gerichte anamnese en eenvoudig lichamelijk onderzoek, eventueel aangevuld met beperkte aanvullende diagnostiek.^{3 16} Hiertoe hebben wij de belangrijkste onderscheidende parameters betreffende anamnese en lichamelijk onderzoek weergegeven in een eenvoudig toe te passen schema (tabel 2); voorts is een schema ontwikkeld voor aanvullende diagnostiek (tabel 3).

Het schema met diagnostische richtlijnen is niet sluitend, maar is bedoeld als een leidraad bij het stellen van de diagnose.

ANAMNESE

De anamnese is in het bijzonder gericht op de volgende 6 kenmerken (zie tabel 2):

Aanwezigheid bij de geboorte. Dit is een belangrijk kenmerk dat in de meeste gevallen eenduidig kan worden vastgesteld. Een hemangioom is bij de geboorte meestal niet aanwezig, een congenitale vasculaire malformatie is altijd wel aanwezig. Het belangrijke onderscheid tussen een hemangioom en een congenitale



FIGUUR 2. Voorbeeld van een veneuze malformatie van de linker bil (na een partiële resectie).



FIGUUR 3. Voorbeeld van een lymfatische malformatie van de linker voet.



FIGUUR 4. Voorbeeld van een gecombineerde vasculaire malformatie van het rechter been.

TABEL 1. Biologische classificatie van hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties (tussen haakjes de oude benamingen)

hemangioom

congenitale vasculaire malformatie
capillair (capillair hemangioom, wijnvlek, 'port-wine stain', aardbeivlek, naevus flammeus)
veneus (caverneus hemangioom)
lymfatisch (lymfangioom)
arterioveneus
gecombineerd:
capillair-veneus
capillair-lymfatisch
lymfaticoveneus (hemangiolymfangioom)
capillair-arterioveneus (Parkes-Weber-syndroom)
capillair-veneus-lymfatisch (Klippel-Trenaunay-syndroom)
complex gecombineerd

vasculaire malformatie is dan gemaakt.² Hoewel een hemangioom in 30% van de gevallen bij de geboorte zichtbaar is in de vorm van een kleine macula en zich soms in diepere lagen onder de huid bevindt,^{1 12} kan

veelal het juiste onderscheid worden gemaakt op basis van het hiernavolgende kenmerk.

Groei. Een eventuele snelle, disproportionale groei die optreedt in de eerste weken na de geboorte is typisch voor een hemangioom.¹ De ouders van de patiënt kunnen zich deze periode vaak goed herinneren. Meestal maakten zij in die periode via het consultatiebureau de gang naar de eerste lijn.

Involutie. De involutiefase van een hemangioom begint tussen de 6 en 10 maanden na de geboorte en kan enkele jaren voortduren.¹ Derhalve kan de vraag of involutie optreedt, in de eerste maanden na de geboorte niet worden beantwoord. Involutie is een typisch kenmerk van een hemangioom; bij hemangiomen vindt altijd involutie plaats (figuur 6). Om die reden moet het uitblijven van involutie na het eerste levensjaar bij een eerder als hemangioom gediagnosticeerde afwijking vraagtekens oproepen; in dat geval moet de aanvankelijke diagnose serieus worden heroverwogen.

Volumeverandering. Volumeverandering bij een veranderende houding of bij emotie is typisch voor een veneuze malformatie en in mindere mate voor de zeldzame gecombineerde malformatie met een veneuze component. In zeer geringe mate geldt dit ook voor een hemangioom.¹

Pijn. Pijn kan veroorzaakt worden door recidiverende flebitiden die zich uiteten in (palpabele) flebolieten. Er is dan meestal een veneuze malformatie of een gecombineerde malformatie met een veneuze component. Uiteraard kan elke afwijking secundair pijn veroorzaken door druk, ulceratie of infectie.¹

Uitvloed. Een lymfatische malformatie kan gepaard gaan met oppervlakkige blaasjes (vesiculae), die kunnen lekken als gevolg van een mechanische beschadiging. Indien een dergelijke uitvloed aanwezig is, is er altijd een lymfatische malformatie of een gecombineerde malformatie met een lymfatische component.

LICHAMELIJK ONDERZOEK

Het lichamenlijk onderzoek is in het bijzonder gericht op de volgende 5 kenmerken (zie tabel 2):



FIGUUR 5. Voorbeelden van (a) een congenitale veneuze malformatie en (b) een hemangioom van de bovenlip. Bij de patiënt met de veneuze malformatie (a) werd elders, kort na de geboorte, (onterecht) de diagnose 'hemangioom' gesteld. Involutie bleef uiteraard uit.

TABEL 2. Aanbevolen anamnese en lichamelijk onderzoek om een onderscheid te maken tussen hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties

kenmerk	hemangioom	congenitale vasculaire malformatie				
		capillair	veneus	lymfatisch	arterioveneus	combinatie
<i>anamnese</i>						
aanwezigheid bij de geboorte	-	+	+	+	+	+
groei	+	-	-	-	-	-
involutie	+	-	-	-	-	-
volumeverandering	-	-	+	-	-	+*†
pijn	-	-	+	-	-	+*†
uitvloed	-	-	-	+	-	+/-†‡
<i>lichamelijk onderzoek</i>						
weg-/leegdrukbaarheid	-	+	+	-	+/-	+*; +/-†‡
groter volume bij stuwung	+/-	-	+	-	-	+/-*†
souffle, 'thrill' en pulsaties	-	-	-	-	+	-
flebolieten	-	-	+	-	-	+*†
hyper- of hypotrofie	-	+	+	+	+	+§

+ = ja/aanwezig; +/- = gedeeltelijk, in zekere mate, soms aanwezig; - = nee/niet aanwezig.
 *Bij capillair-veneuze afwijkingen.
 †Bij lymfaticoveneuze afwijkingen.
 ‡Bij capillair-lymfatische afwijkingen.
 §Bij capillair-veneus-lymfatische en capillair-arterioveneuze afwijkingen, het Proteus- en het Mafucci-syndroom (de laatste twee zijn oude benamingen).

Weg-/leegdrukbaarheid. Een capillaire of veneuze malformatie kan volledig worden weg- respectievelijk leeggedrukt en verschijnt wederom bij het wegnemen van de druk.¹ Hetzelfde geldt in zekere mate voor een arterioveneuze malformatie. In geval van een gecombineerde malformatie met een capillaire en/of veneuze component treedt eveneens een zekere mate van weg- of leegdrukbaarheid op. Overigens kan een (wegdrukbaar) capillaire malformatie een dermale manifestatie zijn van een dieperliggende congenitale – meestal veneuze – malformatie, die niet altijd zichtbaar hoeft te zijn. Het Sturge-Weber-syndroom is hier een voorbeeld van.¹ Bij dit syndroom is de zichtbare capillaire malformatie in het aangezicht (N.-trigeminusgebied) een dermale manifestatie van een dieperliggende veneuze malformatie van de leptomeningen. Bij dit syndroom komen, naast de capillaire malformatie, cerebrale afwijkingen en oogafwijkingen voor. In tegenstelling tot de genoemde malformaties is een hemangioom niet of matig leegdrukbaar.

Volumeverandering bij stuwung. Volumeveranderingen bij emotie of bij een veranderende houding kan men eenvoudig vaststellen door stuwung toe te passen. In geval van een veneuze malformatie treedt een duidelijke volumeverandering op.¹ Bij een gecombineerde malformatie met een veneuze component en bij een hemangioom doet dit verschijnsel zich ook in geringe mate voor.

Souffle, 'thrill', pulsaties. Deze bevindingen zijn typerend voor een arterioveneuze malformatie. Gecombineerde malformaties met een grote arteriële component zijn zeldzaam. De bekendste is de capillair-arterioveneuze malformatie, volgens de oude benaming 'Parkes-

Weber-syndroom'.¹⁷ Deze malformatie bevat echter microfistels die bij auscultatie of palpatie niet worden gevonden.

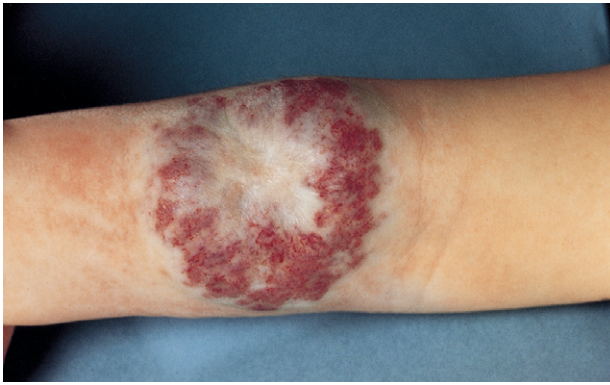
Flebolieten. De aanwezigheid van flebolieten is pathognomonisch voor de diagnose 'veneuze malformatie'. Flebolieten zijn echter niet altijd aanwezig in een veneuze malformatie. Ook kunnen flebolieten aanwezig zijn bij gecombineerde malformaties met een veneuze component.

Hyper- of hypotrofie. Met deze termen wordt bedoeld dat de afwijking gepaard gaat met disproportionele groei van de regio. Hiermee wordt niet het volume van de afwijking zelf bedoeld. Hyper- en hypotrofie kunnen voorkomen bij alle congenitale vasculaire malformaties en worden niet waargenomen bij hemangiomen.¹⁸ Bij ve-

TABEL 3. Aanbevolen aanvullend onderzoek bij de diagnostiek van hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties: conclusie op basis van de bevindingen bij duplexonderzoek*

stroom	diagnose
snel en langzaam	hemangioom
langzaam	veneuze of gecombineerde vasculaire malformatie
snel	arterioveneuze of gecombineerde vasculaire malformatie
geen	lymfatische malformatie

*Voor het aantonen van de uitgebreidheid van de afwijking wordt MRI-onderzoek aanbevolen.



FIGUUR 6. Voorbeeld van een involerend hemangioom van de rechter onderarm.

neuze malformaties kan osteohypertrofie of osteohypotrofie worden waargenomen, maar soms komen ook osteodysplasie en osteolyse voor.¹⁻¹⁹ Verder is er geregeld een opvallende hypertrofie van de extremiteiten aanwezig bij een aantal zelden voorkomende gecombineerde congenitale malformaties, zoals de capillair-arterioveneuze malformatie (het Parkes-Weber-syndroom),¹⁷ de capillair-veneus-lymfatische malformatie (het Klippel-Trenaunay-syndroom, dat in enkele gevallen ook voorkomt met hypotrofie) en het zeldzame Proteus-syndroom en Mafucci-syndroom.¹ Voor deze laatste twee syndromen wordt nog de oude benaming gebruikt, aangezien van deze gecombineerde congenitale malformaties (nog) niet duidelijk is tot welke biologische subgroep ze moeten worden gerekend. (Overigens zijn er nog vele andere gecombineerde en complex gecombineerde congenitale vasculaire malformaties, die gezien hun zeldzaamheid buiten de opzet van dit artikel vallen.)

AANVULLENDE DIAGNOSTIEK

Indien het stellen van de diagnose na anamnese en lichamelijk onderzoek nog problemen oplevert, dient in de meeste gevallen aanvullende diagnostiek te worden uitgevoerd. Uit een inventariserend onderzoek door onze werkgroep bleek dat bij patiënten met perifere bloed- en lymfevatafwijkingen in de periode 1983-1993 een grote diversiteit aan aanvullende diagnostiek was toegepast (scintigrafie, CT, angiografie, flebografie, thermografie enzovoort).²⁰ Naar aanleiding van deze resultaten hebben wij gepoogd een uniformer beleid inzake aanvullende diagnostiek te formuleren. Dit beleid is weergegeven in een schema (tabel 3). Om een diagnose te kunnen stellen heeft men, naar onze ervaring, in de meeste gevallen genoeg aan het niet-invasieve duplexonderzoek, eventueel aangevuld met het minimaal invasieve MRI-onderzoek indien er onduidelijkheid bestaat over de aard en uitbreiding van de aandoening. In sommige gevallen is echter gericht aanvullend diagnostisch onderzoek noodzakelijk, bijvoorbeeld een röntgenfoto, flebo- of angiografie. Ook voor het bepalen van het therapeutisch beleid,²¹ dat buiten het bereik van dit artikel valt, is in een aantal gevallen aanvullend onderzoek essentieel.

Duplexonderzoek. Met duplexonderzoek wordt informatie verkregen over de aanwezigheid en de aard van doorstroming in de afwijking. Met dit onderzoek kan onderscheid worden gemaakt tussen afwijkingen met een overwegend arteriële (snelle) stroom, afwijkingen met een veneuze (langzame) stroom en lymfatische afwijkingen (zonder stroom).²²

Zowel snelle als langzame stroomkenmerken worden gezien bij een hemangioom en dan met name in de proliferatiefase. Ook wordt bij een hemangioom, ten tijde van de involutiefase, een relatief solide structuur gezien, terwijl bij de congenitale vasculaire malformatie vaatstructuren dan wel cysteuze structuren meer op de voorgrond staan.

MRI. Een MRI-onderzoek met intraveneuze toediening van gadopentetinezuur geeft informatie over de uitbreiding van een hemangioom en van een congenitale vasculaire malformatie.²³ Derhalve wordt dit onderzoek met name uitgevoerd indien er onduidelijkheid bestaat over de grootte van de afwijking, indien er functionele gebieden bij betrokken zijn of indien het van therapeutisch belang is.²¹

CONCLUSIE

In geval van perifere bloed- en lymfevatafwijkingen adviseren wij de toepassing van de biologische classificatie van Mulliken en Glowacki, die gebaseerd is op het klinisch beloop en de cellulair kenmerken van de aandoening. Om het diagnostisch proces toegankelijker te maken, hebben wij als werkgroep op grond van deze classificatie een schema ontwikkeld met diagnostische richtlijnen. Op basis hiervan kunnen de betrokkenen worden ingelicht over de prognose van de aandoening en kan een behandelingsplan worden voorgesteld.²¹

ABSTRACT

Haemangiomas and congenital vascular malformations: their classification and diagnosis

– Mulliken and Glowacki's classification of peripheral blood- and lymph-vessel abnormalities is based on their clinical course and cellular characteristics, and is therefore clear to and readily usable by the practising physician.

– In order to make the diagnostic process more accessible, the Haemangiomas and Congenital Vascular Malformations Nijmegen working group has developed a system of diagnostic guidelines on the basis of this classification.

– The anamnesis should be directed at the following six distinguishing characteristics: presence of the anomaly at birth, growth, involution, change in volume, pain and outflow.

– The physical examination is directed at the following five characteristics: the possibility of emptying or pushing aside the anomaly, changes in volume during engorgement, murmur/thrill/pulsation, phleboliths, and hyper- or hypotrophy.

– If a diagnosis still cannot be made, then additional investigations may be carried out. Duplex scanning is usually sufficient for this purpose, after which the nature and extent of the malformation can be determined with MRI.

– On the basis of the results, the persons involved can be informed as to the prognosis of the malformation and a plan of treatment can be proposed.

LITERATUUR

- 1 Mulliken JB, Young AE. Preface. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks, hemangiomas and malformations*. Philadelphia: Saunders; 1988. p. 7-8.
- 2 Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22.
- 3 Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983;18: 894-900.
- 4 Koopman RJJ, Rieu PNMA. Hemangiomen en vasculaire malformaties. Indeling en kliniek. *Tijdschr Dermatol Venereol* 1993;3: 341-3.
- 5 Rieu PNMA, Koopman RJJ. Hemangiomen en vasculaire malformaties. Diagnostiek en therapie. *Tijdschr Dermatol Venereol* 1993; 3:344-6.
- 6 Rieu PNMA. Hemangioma and vascular malformations. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard EH, editors. *Paediatric surgery and urology: long term outcome*. Londen: Saunders; 1998. p. 720-31.
- 7 Mulliken JB. Classification of vascular birthmarks. In: Mulliken JB, Young AE, editors. *Vascular birthmarks, hemangiomas and malformations*. Philadelphia: Saunders; 1988. p. 24-37.
- 8 Alibert JL. Nosologie naturelle ou les maladies du corps humain distribuées par familles. Parijs: Caille Ravier; 1817. p. 349-51.
- 9 Virchow R. Die krankhaften Geschwülste. Vol 3. Berlijn: Hirschwald; 1863. p. 306-425.
- 10 Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St Louis: Mosby; 1983. p. 379-421.
- 11 Malan E. Vascular malformations (angiodysplasias). *Milaan: Erba*; 1974. p. 15-26.
- 12 Hidano A, Nakajima S. Earliest features of the strawberry mark in the newborn. *Br J Dermatol* 1972;87:138-44.
- 13 Lister WA. The natural history of the strawberry naevi. *Lancet* 1938;i:1429.
- 14 Simpson JR. Natural history of cavernous haemangiomas. *Lancet* 1959;ii:1057.
- 15 Bowers RE, Graham EA, Tomlinson KM. The natural history of the strawberry nevus. *AMA Arch Dermatol* 1960;82:667-80.
- 16 Mulliken JB. Cutaneous vascular lesions of children. In: Serafin D, Georgiade NG, editors. *Pediatric plastic surgery*. St Louis: Mosby; 1984. p. 137-54.
- 17 Weber FP. Angioma-formation in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy. *Br J Dermatol Syphilol* 1907;19:231.
- 18 Boyd JB, Mulliken JB, Kaban LB, Upton 3rd J, Murray JE. Skeletal changes associated with vascular malformations. *Plast Reconstr Surg* 1984;74:789-97.
- 19 Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone). Its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1955;37:985.
- 20 Zwerwer J, Rieu PNMA, Koopman RJJ, Spauwen PHM, Buskens FGM, Boetes C, et al. Vascular malformations: a review of 10 years management in a university hospital. *Pediatr Surg Int* 1996;11:296-300.
- 21 Spauwen PHM, Rieu PNMA, Zweep HP. Hemangiomen en congenitale vasculaire malformaties: snijden of niet? *Ned Tijdschr Heelkd* 1999;4:110-5.
- 22 Rutherford RB, Anderson BO. Diagnosis of congenital vascular malformations of the extremities: new perspectives. *Int Angiol* 1990; 9:162-7.
- 23 Baker LL, Dillon WP, Hieshima GB, Dowd CF, Frieden IJ. Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck: MR characterization. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993;14:307-14.

Aanvaard op 18 december 2001

Voor de praktijk

Fysische diagnostiek – de handgreep van Ortolani

R.M.CASTELEIN

Heupdysplasie komt voor bij circa 3,7% van de kinderen op het consultatiebureau.¹ Voor een goed behandelingsresultaat is een tijdige diagnose van groot belang; een slecht uitgevoerde of te laat ingestelde behandeling kan leiden tot mank lopen, en pijn en artrose van de heup op jonge leeftijd. Neonatale instabiliteit van de heup met luxatie of subluxatie van de heupkop ten opzichte van het acetabulum is een onderdeel van het totale spectrum van heupdysplasie, dat daarnaast bestaat uit een verstoring van de normale ontwikkeling van het proximale femur en het acetabulum, met een te steile en ondiepe kom, en een abnormaal naar ventraal getordeerd proximale femur.

Marino Ortolani, een Italiaanse kinderarts en hoogleeraar, beschreef de naar hem genoemde handgreep, een test voor instabiliteit, in een Italiaans tijdschrift in 1937.²

Samenvatting: zie volgende bladzijde.

Hoewel de naam van Ortolani nauw verbonden is met de vroege diagnostiek van heupdysplasie bij pasgeborenen, was hij niet de eerste die een dergelijke test beschreef. Roser,³ Le Damany,⁴ Hilgenreiner⁵ en Putti⁶ waren hem reeds voorgegaan. In de eerste helft van de 20e eeuw bestond echter weinig belangstelling voor vroege diagnostiek van heupdysplasie, vooral onder invloed van Lorenz.⁷ Deze was van mening dat een dysplasie het best kon worden behandeld nadat het kind was gaan lopen. Zijn techniek van reponeren van de heup ging vaak met veel kracht gepaard; de heup werd vervolgens in gips geïmmobiliseerd in een volledig geabduceerde stand. Later werd aangetoond dat dit de vascularisatie van de heupkop ernstig bedreigt.⁸ Hoewel Lorenz zeer dogmatisch bleef volhouden dat op deze wijze goede resultaten werden bereikt, liet Severin⁹ zien dat slechts 4,2% van de heupen volledig normaliseerde na een behandeling volgens Lorenz, en dat maar liefst 73,7% een persiste-

Isala Klinieken, locatie De Weezenlanden, Zwolle.
Prof.dr.R.M.Castelein, orthopedisch chirurg (thans: Universitair Medisch Centrum Utrecht, afd. Orthopedie, Postbus 85,500, 3508 GA Utrecht) (rmcastelein@hotmail.com).