



# Bijzonderheden 21<sup>e</sup> ISSVA congres 2016 (26 tot 29 april) Buenos Aires, Argentinië

---

## Nederlandse delegatie

*Hecovan, Radboudumc*

Dr. Carine van der Vleuten, prof. dr. Leo Schultze Kool,  
dr. Bas Verhoeven, dr. Horst Scharbatke,  
dr. Hassan Abdullah

## *AVA-team, AMC*

Prof. dr. Chantal van der Horst, drs. Sophie Horbach,  
dr. Mark Koelemay

## *UMCG*

Dr. Robertine van Baren

## *Patiëntenvereniging HEVAS*

Drs. Caroline van den Bosch



Het congres werd voorafgegaan door een 1-daagse *primer course* welke bedoeld is als introductie cursus voor artsen met interesse in vasculaire anomalieën.

## Aantallen

Deelnemers *primer course*: 345 | Deelnemers hoofdcongres: 452 | Voordrachten: 99 | Posters: 138

## Algemene indruk

Het congres had een hoog wetenschappelijk gehalte met naast presentaties en discussie van moeilijke cases, meer duidelijkheid over de genetische *pathways* waardoor gerichte medische behandeling in de toekomst mogelijk zal worden. Hoewel niet alles kan worden besproken, kunnen de volgende hoogtepunten worden genoemd. Een volledig overzicht vindt u in het *abstract book*.

## Wetenschappelijke hoogtepunten

### *Rapamycine (sirolimus)*

Meerdere voordrachten over het gebruik van sirolimus voor de behandeling van pijnklachten bij patiënten met vasculaire malformaties (veneuze- en lymfatische malformaties) welke niet goed reageren op de “standaard” behandelingen. De optredende complicaties lijken beperkt, met de kanttekening dat goed opgezette studies de komende jaren zullen worden uitgevoerd om de juiste waarde van sirolimus in de behandeling van vasculaire malformaties te kunnen bepalen. De echt goede studies over sirolimus waren van Laurence Boon (220/ 222; prospectief) en Denise Adams (46; retrospectief).

### *Genetica*

Toenemende genetische inzichten in vasculaire syndromen gecombineerd met overgroei en/of pigmentafwijkingen.

- Biesecker is al jaren de autoriteit aangaande overgroeisyndromen, zoals het Proteussyndroom, waarvoor hij klinische diagnostische criteria heeft geformuleerd. Met de toenemende genetische kennis blijken de PIK3CA en AKT1 gerelateerde aandoeningen met overgroei en/of vasculaire component veel overlap te hebben én een gemeenschappelijke genetische basis. Hierover gaf hij een zeer inspirerende *key-note* lezing.
- Ook de groep van Vera Kinsler (261) brengt verschillende groepen bij elkaar: het blijkt dat bij patiënten die een combinatie hebben van pigment- en wijnvlekken (in spectrum phacomatosis pigmentovascularis) het dezelfde genetische mozaïekafwijking betreft (GNA11/ GNAQ).
- De oude namen van ziektes zoals wij ze kennen zullen in de toekomst steeds minder worden gebruikt omdat ze steeds meer genetisch geclassificeerd zullen gaan worden. Hierdoor krijgen we steeds meer begrip over oorzaken en dat geeft ook nieuwe, meer op de oorzaak gerichte, behandelopties (sirolimus).
- Echter, met de nieuwe meer genetisch georiënteerde classificatie blijft het belangrijk dat per patiënt de uitgebreidheid van de aandoening en de subjectieve problematiek zo goed mogelijk in kaart wordt gebracht. Alleen zo is een optimaal behandelplan mogelijk.

### *Hemangiomen en propranolol*

In het satellietsymposium over propranolol werd door dr. Léauté-Labrèze, de ontdekker van de werkzaamheid van propranolol voor hemangiomen, ons reeds gepubliceerde artikel ([http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(16\)01483-3/abstract](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(16)01483-3/abstract)) aangehaald over de langere termijn veiligheid van propranolol, gemeten op de leeftijd van 4 jaar. Verder werden besproken een Russische studie over atenolol (wel werkzaamheid maar geen vergelijkende studie), een studie over timolol (topische toepassing) en de rol van chirurgie bij hemangiomen nu we behandelen met propranolol.

### *Uitkomstmaten*

Door Sophie Horbach (AVA-team) werden de resultaten gepresenteerd van het onderzoek naar uitkomstmaten voor de behandeling van patiënten met vasculaire anomalieën (OVAMA-studie). De

presentatie werd als zeer belangrijk beoordeeld en oogstte veel lof. Sophie kreeg hiervoor ook aan het einde van het congres de prestigieuze *Robert Schobinger award*, bedoeld voor het beste *clinical paper*, uitgereikt.

De komende jaren zal onder leiding van de ISSVA aan richtlijnen, databases en uitkomstmaten worden gewerkt. Hiervoor zullen verschillende *taskforces* worden ingesteld. Als dit daadwerkelijk vorm kan worden gegeven, zal dit leiden tot verdere verbetering van zorg en verdere ontwikkeling van behandelingsmogelijkheden. De Nederlandse inbreng in deze *taskforces* is groot.

In 2018 zal namelijk het ISSVA congres in Amsterdam plaatsvinden. Traditioneel werd het congres afgesloten met de overdracht van de ISSVA vlag door het Argentijnse *local organizing committee* aan de Nederlandse delegatie. Er zal de komende twee jaar veel werk moeten worden verricht, maar de komst van het ISSVA congres naar Nederland zal weer een extra stimulans voor zowel de zorg als het wetenschappelijk onderzoek voor patiënten met vasculaire anomalieën betekenen.

Leo Schultze Kool

1. *Blue Rubber Bleb Nevus (Brbn) Syndrome Is Caused by Specific Somatic Tie2-mutations (AVA en Hecovan medeauteurs) page 23 abstract book*
2. *Development of A Set of Core Outcome Measures for Vascular Malformations (OVAMA Project): An International E-Delphi Consensus Study (AVA) page 42 abstract book*
3. *Shared decision making in vascular malformation care (AVA en Hecovan) page 80 abstract book*
4. *Pregnancy in patients with klippel trenaunay syndrome (AVA) page 112 abstract book*
5. *Sclerotherapy for Low Flow Vascular Malformations of the Head and Neck: A Systematic Review of Sclerosing Agents (AVA) page 49 abstract book*
6. *Intralesional Bleomycin Injections for Vascular Malformations: A Systematic Review and Meta-Analysis (AVA) page 102 abstract book*
7. *Early resection of infantile hemangiomas: short term and long term outcomes (Hecovan) page 97 abstract book*

