

## Wenn der Kopf schwillt ...

Claudia Schrag<sup>b</sup>, Adrian Wäckerlin<sup>a</sup>, Lukas Schibli<sup>c</sup>, Adrian Frutiger<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Interdisziplinäre Intensivstation, Kantonsspital Graubünden, Chur, <sup>b</sup> Klinik für Anästhesie, Kantonsspital Aarau,

<sup>c</sup> Medizinische Klinik, Kantonsspital Graubünden, Chur

### Summary

#### A swollen head ...

*A 55-year-old patient was admitted with hypertension (190/80 mm Hg) and severe swelling of the head and both arms. Three years earlier he had suffered aortic dissection (Stanford Type A) which had been treated by supracoronary graft of the ascending aorta and stent graft placement inside the true lumen of the distal aortic arch and the proximal descending aorta. Closing pressure measurements revealed a systolic pressure gradient of 100 mm Hg between the upper and lower extremities. Computer tomography showed that the stent graft entry lumen had collapsed and instead the false lumen of the former aortic dissection was grossly dilated, thus compressing the stent graft entry. Aortography showed pulse synchronous dynamic collapse of the stent graft entry caused by hyperperfusion and dilatation of the blind-ending false lumen. Invasive manometry confirmed the suspected diagnosis of pseudocoarctation due to aortic stent graft dysfunction.*

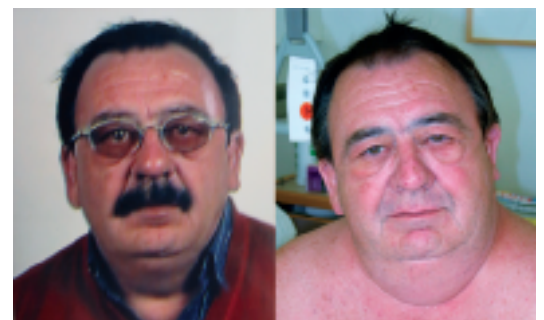
### Fallschilderung

Die notfallmässige Zuweisung des 55-jährigen Patienten erfolgte aufgrund hypertoner Blutdruckwerte, zunehmender Gesichtsschwellung und klossiger Sprache sowie Schwellung beider Arme. Anamnestisch bestanden seit ca. drei Tagen hypertone Blutdruckwerte mit Werten von 190/80 mm Hg bei bis anhin stabilen Blutdruckverhältnissen (BD systolisch 110–130 mm Hg) unter antihypertensiver Medikation. Anamnestisch war ein Status nach Aortendissektion Typ A im Jahre 2003 bekannt, wobei diese von subkoronar bis iliocofemoral reichte, mit Beteiligung sämtlicher Bogengefässe. Die seinerzeitige operative Versorgung erfolgte mittels einem Graft von suprakoronar bis subtrunkal sowie mit einer endoluminalen Prothese (EAP) vom distalen Aortenbogen bis in die Aorta descendens. Bei Eintritt präsentierte sich der Patient in reduziertem Allgemeinzustand, adipösem Ernährungszustand (BMI 34 kg/m<sup>2</sup>), afebril, GCS 15. Aspektmässig imponierte ein cushingoider Habitus (Abb. 1) mit Vollmondgesicht, ausgeprägtem Doppelkinn sowie ausladenden Halsweichteilen. Periorbital bestand ein Ödem, an den oberen Extremitäten fand sich eine teigige Schwellung von Handrücken und Unterarmen, welche rechts ausgeprägter vorhanden war als links. Weiter fiel eine leicht klossige Sprache auf. Die kardiopulmonale Untersuchung ergab reine Herztöne sowie ein Diastolikum mit Punctum maximum über der Aorta. Die Lungenauskultation ergab normale Atemgeräusche ohne Nebengeräusche. Die nichtinvasive Blutdruckmessung


an den oberen Extremitäten ergab bei synchroner Messung im Liegen eine Seitendifferenz mit Werten von 160/55 mm Hg rechtsseitig und 145/45 mm Hg linksseitig. Im Pulsstatus zeigten sich abgeschwächte Pulse an den unteren Extremitäten. Über den Karotiden bds. sowie supraklavikulär bds. bis in die Schultergegend bds. ausstrahlend auskultierte man Strömungsgeräusche.

Laborchemisch bestanden eine Leukozytose von 12,2 k/µl (3,5–10,0) ohne Linksverschiebung, Erhöhung des CRP auf 133 mg/l (<5,0), normale Nieren- sowie Leberparameter, blander Urinstatus. ABGA mit 4 L O<sub>2</sub> nasal: pH 7,41, paO<sub>2</sub> 66 mm Hg, paCO<sub>2</sub> 45 mm Hg, Bic 27 mmol/l, BE 2,7, Laktat 1,1 mmol/l (0,5–2,2).

Es ergaben sich weder klinisch noch laborchemisch Hinweise auf viszerale Hypoperfusionen. In der transthorakalen Echokardiographie bestätigte sich eine mittelschwere Aortenklappeninsuffizienz, ein Perikarderguss wurde ausgeschlossen. Der Aortenbogen war dilatiert, in den nachweisbaren Dissektionslumina des Aortenbogens zeigten sich unterschiedliche Flussgeschwindigkeiten. Duplexsonographisch ergaben sich keine Hinweise auf eine obere Einflusstauung. Die Verschlussdruckmessung zeigte einen systolischen Druckgradienten von 100 mm Hg zwischen oberen und unteren Extremitäten. Fiberendoskopisch konnte ein Ödem der Zungengrundtonsillen, des Hypopharynx sowie ein ödematös verquollener Larynxeingang dargestellt werden. Computertomographisch konnte ein kollabierter EAP-Eingang sowie ein deutlich dilatiertes falsches Lumen dokumentiert werden, welches zur Kompression und fast vollständigen Verlegung der EAP im wahren Lumens führte. Wir stellten die Verdachtsdiagnose einer funktionellen Koarktation der Aorta mit Hyperämie des Kopfes und der obe-



**Abbildung 1**  
Hyperperfusionsödem (Bild rechts).

ren Extremitäten mit konsekutivem Hyperperfu-sionsödem im Rahmen einer EAP-Dysfunktion. Zur weiteren Diagnostik und Therapie wurde der Patient in ein Universitätsspital verlegt. Aortogra-phisch konnte die Diagnose bestätigt werden: Es zeigte sich eine pulssynchrone Kompression des im wahren Aortenlumen liegenden EAP-Ein-ganges, verursacht durch einen «Blindsack» des falschen Aortenlumens (Abb. 2 ). Die auf diese Weise komprimierte EAP im wahren Lumen wirkte sich funktionell wie eine Koarktation aus, was manometrisch bestätigt werden konnte – die Diagnose einer funktionellen Pseudokoarktation war somit gestellt.

Nach einer komplexen chirurgischen Revaskula-risation der hirnersorgenden Gefässe und der A. subclavia links sowie erneuter Einlage einer EAP in die Aorta thoracalis erholte sich der Pa-tient nach komplikationsreichem postoperati-ven Verlauf erfreulicherweise recht gut.

## Kommentar

Hauptursache einer Ödembildung im Bereich des Kopfes und der oberen Extremitäten ist eine obere venöse Einflusstauung, meist als Folge tu-morbedingter Kompression oder Infiltration der Vena cava superior oder seltener einer Thrombo-sierung des Gefässes (z.B. intravaskuläre Kater). Klinische Untersuchung (Umgehungskreis-läufe) und Computertomographie sind ursächlich meist klärend. Häufig sind sicherlich auch insbe-sondere medikamentös verursachte allergische Reaktionen (Urtikaria/Angioödem). Die Exposi-tionsanamnese, die rasche Kinetik des Krankheits-bildes und der meist selbstlimitierende Verlauf unter Triggerkarenz sind diagnostisch wegwei-send. Die postinfektiöse fibrosierende Mediastini-tis, welche zur oberen Einflusstauung führt, ist verhältnismässig selten.

Die *Aortenkoarktation* (= Aortenisthmusstenose) ist ein angeborene Stenose im Bereich des Aorta descendens unmittelbar nach dem Abgang der A. subclavia sinistra, meist vor der Einmündung des Ductus arteriosus botalli. Leitbefunde bei den meist älteren Kindern sind abgeschwächte Femo-ralispulse, eine arterielle Hypertonie der oberen Extremitäten und ein Systolikum (häufige Asso-ziation mit biskuspider Aortenklappe). Der Be-griff der *Pseudokoarktation* wurde 1951 durch Sauters eingeführt. Es handelt sich primär um einen radiologischen Befund, gekennzeichnet durch ein ausgeprägtes Kinking, Elongation und



**Abbildung 2**

Blindsack des falschen Aortenlumens (1), welcher das im wahren Lumen liegende proximale Ende des thorakalen Stentgrafts (2) dynamisch komprimiert. Kontrastmittelabfluss über die Endoprothese, welche mit dem distalen Ende wahrscheinlich im falschen Lumen (3) liegt. Retrograde Kontrastierung des schmalkalibrigen wahren Lumens (4).

sog. «buckling» der Aorta thoracalis distal des Abganges der A. subclavia li. Eine hämodynami-sche Konsequenz hat diese angeborene Anoma-lie per se nicht. Heute wird der Begriff meist im Zusammenhang mit erworbenen, funktionell re-levanten Stenosen im Bereich der thorakalen Aorta verwendet. Hauptursache sind Aortendis-sektionen (häufiger Typ B nach Stanford, seltener Typ A) [1].

Zunehmend wird heute die komplizierte Aorten-dissektion oder das Aortenaneurysma im Be-reich der descendierenden Aorta mit Stentgrafts (EAP) versorgt [2–4]. Künftig werden Komplika-tionen dieser neueren Technologien auch zu neuen und wie im vorliegenden Fall ungewohn-ten Krankheitsbildern führen, welche es in die-sem Zusammenhang zu interpretieren gilt. Bisher sind uns keine Mitteilungen über aortale Stentgraftdysfunktionen bekannt, die sich unter dem klinischen Bild einer Pseudokoarktation manifestierten.

## Danksagung

Wir danken Herrn Dr. med. Roger Pfiffner, Lei-tender Arzt Radiologie Stadtspital Waid ZH, für die Erlaubnis zur Verwendung der Aortographie.

## Korrespondenz:

Dr. med. Adrian Wäckerlin  
Interdisziplinäre Intensivstation  
Kantonsspital Graubünden  
Loëstrasse 170  
CH-7000 Chur  
adrian.waeckerlin@ksgr.ch

## Literatur

- 1 Nienaber CA, Fattori R, L und G, Dieckmann C, Wolf W, von Kodolitsch Y, et al. Nonsurgical reconstruction of thoracic aortic dissection by stent-graft placement. *N Engl J Med.* 1999;340:1539–45.
- 2 Uchida N, Ishiara H, Sakashita M, Kanou M, Sumiyoshi T. Repair of thoracic aorta by transaortic stent grafting (open stenting). *Ann Thorac Surg.* 2002;73:444–8; discussion 449.

- 3 Palma JH, de Souza JA, Rodrigues Alves CM, Carvalho AC, Bufolo E. Self-expandable aortic stent-grafts for treatment of descending aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:1138–41; discussion 1141–2.
- 4 Beregi JP, Prat A, Gaxotte V, Delomez M, McFadden EP. Endovascular treatment for dissection of descending aorta. *Lancet.* 2000;356:482–3.