

Aussergewöhnliche Form einer Aortenkoarktation

Elango Mohan^a, Jan Janzen^b, Friedrich Eckstein^a, Pascal Berdat^a, Jürg Schmidli^a, Thierry Carrel^a


^a Klinik und Poliklinik für Herz- und Gefässchirurgie, Inselspital Bern, ^b Institut für Pathologie, Unilabs, Bern


Summary

Uncommon type of Aortic coarctation

An 18-year-old patient developed the rare condition of coarctation of the aorta, first in the aortic isthmus and eight years later in the descending aorta. The two-fold occurrence and the results of the microscopic examination are summarized.

Kasuistik

Wir berichten über einen 1987 geborenen Jungen, der an einem Hypertonus litt und im zehnten Lebensjahr wegen einer Coarctatio aortae operiert wurde (Abbildung 1 ). Damals wurden eine Resektion der Isthmusregion und eine plastische Erweiterung der proximalen Aorta descendens durchgeführt. Die Operation verlief problemlos, der Junge war postoperativ zunächst beschwerdefrei. Acht Jahre später wurde paravertebral links ein systolisches Geräusch auskultiert, auch fand sich eine Blutdruckdifferenz zugunsten der rechten oberen Extremität. Echokardiographisch zeigte sich eine leichte konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels. Im Bereich der operierten Coarctatio aortae wurden eine vermehrte Echogenizität der Aortenwand (kompatibel mit einer Vernarbung) und im Farbdoppler eine deutliche systolische Turbulenz nachgewiesen (V_{\max} 1,9 m/s; Gradient 14,5/6,5 mm Hg). Die MR-Angiographie zeigte nun – acht Jahre nach dem Ersteingriff – eine langstreckige Hypoplasie der Aorta descendens, die sich distal des ehemaligen Operationsbereiches befand.

Die Operation wurde durch eine posterolaterale Thorakotomie auf Höhe des 5. ICR links durchgeführt. Nach Anschluss an den femorofemoralen Bypass über die linken Iliakalgefässe wurde die extrakorporale Zirkulation in milder Hypothermie gestartet. Danach erfolgte die aufgrund von Verwachsungen mühsame Freipräparation der Aorta descendens. Dabei wurden sehr grosse Interkostalgefässe und eine vergrösserte Arteria mammaria sinistra als Kollateralgefässe gefunden, die die Perfusion der unteren Körperhälfte gewährleisteten. Um keine dieser wichtigen Kollateralen zu opfern und das Paraplegierisiko zu verringern, wurde ein Onlay-Descendens-Descendens-Bypass mit einer 16-mm-Gefässprothese angelegt, wobei die Anastomosen proximal der hypoplastischen thorakalen Aorta und auf Höhe des Diaphragmas gesetzt wurden (Abbildung 2 ). Bei der Anastomosen-

anlage fiel auf, dass eine sehr brüchige Aortenwand vorlag. Für die histologische Untersuchung wurden mehrere Wandfragmente ($0,7 \times 0,4 \times 0,2$ cm) dicht unterhalb der proximalen Anastomosenregion entnommen. Das Gewebematerial wurde unmittelbar in eine 4%ige phosphatgepufferte Formalinlösung eingelegt. Nach 24stündiger Gewebefixation und üblicher Paraffineinbettung wurden 4 bis 5 μ m messende Gewebeschnitte mit verschiedenen Färbungen hergestellt. In der mikroskopischen Analyse zeigte sich eine sehr schmale Tunica intima ohne jegliche Endothelschädigungen. Die Breite der Tunica media schwankte zwischen 0,9 und 1,4 mm, wobei sich die Anzahl der lamellären Einheiten erheblich unterschied (20 bis 40,



Abbildung 1

Präoperative Angio-CT der langstreckigen, postduktalen Coarctatio aortae (gr. Pfeil) im zehnten Lebensjahr. Die descendierende Aorta ist hypoplastisch, die Interkostalarterien auffällig hypertroph (kl. Pfeile).

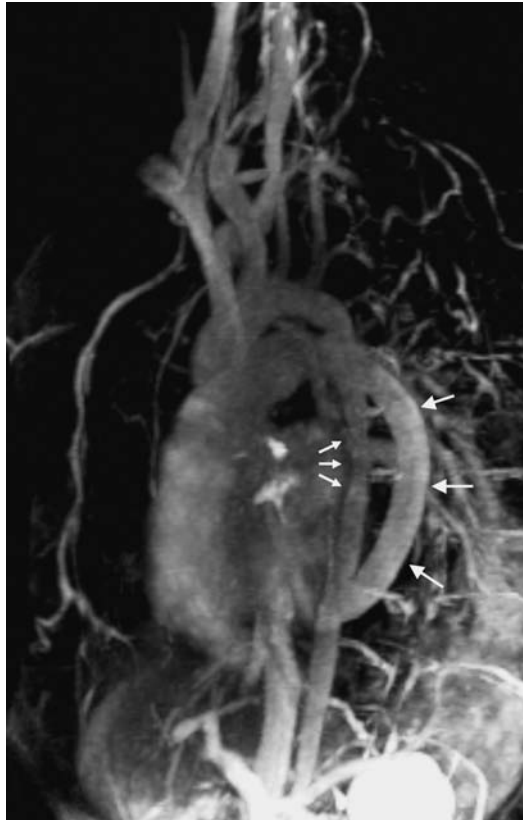


Abbildung 2
Postoperative Angio-CT nach Onlay-Descendens-Descendens-Bypass (gr. Pfeile). Zweite Koarktation (kl. Pfeile).

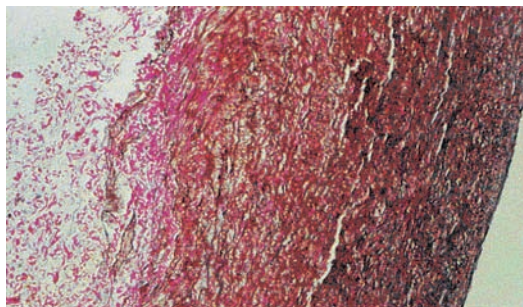


Abbildung 3
Mikroskopisches Bild der Aortenkoarktation mit fragmentierten Elastinfasern und einer schwankenden Breite der Tunica media (20–40 lamelläre Einheiten). Zudem zeigt die Elastica-Van-Gieson-Färbung ein vermehrtes kollagenes Bindegewebe (rötlich) in den Gebieten der Texturstörungen. Gefässlumen rechts (100fache Vergrösserung).

gezählt in mehreren Feldern in 100facher Vergrösserung). Im äusseren Drittel der Tunica media kamen immer wieder fragmentierte sowie apolare Elastinfasern vor (Abbildung 3). In den Bindegewebsfärbungen Elastica-Van-Gieson und Masson-Trichrom wurde zudem neugeformiertes kollagenfaserreiches Bindegewebe in den Bereichen der Texturstörungen nachgewiesen. Die Tunica adventitia enthielt reguläre Vasa vasorum; auch eine adventitielle respektive peri-

aortale Fibrose als Endstadium einer eventuell durchgemachten inflammatorischen Aortopathie konnte ausgeschlossen werden. Mikroskopisch gab es keine Hinweise für das Vorliegen einer Atherosklerose oder einer fibromuskulären Dysplasie. Der postoperative Verlauf gestaltete sich unproblematisch.

Der Patient wurde mit einem Betablocker und einem ACE-Hemmer antihypertensiv behandelt. Die Blutdruckwerte waren unter dieser Medikation weitgehend normal (obere Extremitäten: 140/80 mm Hg; untere Extremität: 120 mm Hg). Es liess sich kein Systolikum mehr auskultieren. Klinisch fühlt sich der Patient sehr gut, die nächste Verlaufskontrolle mit Echokardiographie und Ergometrie ist halbjährlich vorgesehen.

Diskussion

Eine sekundäre arterielle Hypertonie, die etwa 10% aller Hypertoniepatienten betrifft, kann durch renale Erkrankungen, endokrine Ursachen oder durch kardiovaskuläre Fehlbildungen hervorgerufen werden. Als Beispiel für kardiovaskuläre Malformationen ist die Coarctatio aortae zu nennen. In 98–99% der Fälle findet man eine Coarctatio aortae an typischer Lokalisation, d.h. unmittelbar proximal (präduktal) oder distal (postduktal) des Ligamentum arteriosum (Rest des Ductus arteriosus Botalli) im Aortenisthmus.

Zur mikroskopischen Struktur der Coarctatio aortae gibt es nur wenige Studien. So wurde eine intimale Hyperplasie beobachtet, die bei näherer immunhistochemischer Betrachtung durch das Auftreten unterschiedlicher Phänotypen der glatten Muskelzellen und einer vermehrten extrazellulären Matrix gekennzeichnet war [1]. Andere Autoren berichteten über Mediaveränderungen mit Pseudozysten, proliferierten glatten Muskelzellen und einer rupturierten Membrana elastica interna [2]. Jedoch scheinen die histopathologischen Aspekte einer Coarctatio aortae weitaus heterogener zu sein. In einer zurzeit laufenden Studie wurde auch eine fibromuskuläre Dysplasie in der Tunica media beobachtet.

Bei den extrem seltenen atypischen Formen kann die Koarktation (*coarctatus* heisst zusammengepresst) in anderen Aortenabschnitten (Arcus aortae, Aorta descendens und/oder Aorta abdominalis) vorkommen. Interessanterweise wurde aber auch schon über eine kombinierte aortale und venöse Koarktation (Vena cava inferior) berichtet.

Medizinhistorisch sei bemerkt, dass die atypische Coarctatio aortae erstmals von Schlesinger im Jahre 1835 beschrieben wurde [3]. Bereits 1847 berichtete Quain über eine Aortenkoarktation der Bauchaorta (Coarctatio aortae abdominalis). Weitaus häufiger wurde die Diagnose einer atypischen Aortenkoarktation nach Ent-

wicklung der Angiographie gestellt, wobei der erste aortographische Nachweis am Johns Hopkins Hospital Baltimore im Jahre 1949 gelang [4]. Die Ätiologie der atypischen Coarctatio aortae ist angeboren oder erworben. Als Hypothesen bei der kongenitalen Form wurden eine fehlerhafte und ungleiche Verschmelzung der Aortae dorsales in der vierten Schwangerschaftswoche sowie überschüssende Obliterationsprozesse an der Vereinigungsstelle früherer Kiemenbogenarterien vorgeschlagen. Die kongenitalen Theorien werden unterstützt durch das junge Lebensalter der meisten Patienten und die Koinzidenz mit anderen angeborenen Erkrankungen. Beispielsweise wurde über eine Coarctatio aortae abdominalis in Assoziation mit einer Neurofibromatose von Recklinghausen und einer fibromuskulären Dysplasie berichtet. Auch gibt es Hinweise auf eine Koinzidenz mit kongenitaler Hyperkalzämie, Marfan-Syndrom und angeborenen Herzfehlbildungen [5]. Zur Erklärung der erworbenen Ursache einer Koarktation wurde beispielsweise die adventitielle oder periaortale Fibrose als postinflammatorisches morphologisches Substrat herbeigezogen.

Im geschilderten Fall half die mikroskopische Analyse, wichtige Erkenntnisse zur Ursache der Aortenkoarktation aufzuzeigen. Die kongenitale Ätiologie wird in dieser bislang nicht berichteten Befundkonstellation durch folgende Punkte unterstützt:

1. das Fehlen jeglicher Entzündungszeichen in der gesamten Aortenwand;
2. diffuse Anlagestörungen der lamellären Einheiten in der Tunica media der Aorta;
3. zweizeitiges Auftreten mit Erstmanifestation unter dem Bild einer typischen Coarctatio aortae (Aortenisthmusstenose) im 10. Lebensjahr; in der Adoleszenz offenbarte sich, dass die Texturstörungen auch die Aorta descendens betrafen, so dass ein Rezidiveingriff im 19. Lebensjahr indiziert war.

Abschliessend sei erwähnt, dass das gemeinsame Auftreten einer typischen und atypischen Aortenkoarktation extrem selten ist. Erst die akribische histopathologische Aufarbeitung half, wichtige ätiologische Kenntnisse zu gewinnen.

Korrespondenz:

PD Dr. Jürg Schmidli
Klinik und Poliklinik
für Herz- und Gefässchirurgie
Inselspital
Freiburgstrasse 10
CH-3010 Bern
juerg.schmidli@insel.ch

Literatur

- 1 Jimenez M, Daret D, Choussat A, Bonnet J. Immunohistological and ultrastructural analysis of the intimal thickening in coarctation of human aorta. *Cardiovasc Res.* 1999;41(3):737–45.
- 2 Vukovic I, Lackovic V, Todorovic V, Kanjuh V, Ilic S. Cytologic and immunohistochemical characteristics of the aortic intima and media in coarctation of the aorta of the adult type. *Srp Arh Celok Lek.* 2004;132 (Suppl 1):66–71.
- 3 Schlesinger W. Merkwürdige Verschlüssung der Aorta.
- 4 Bahnson HT, Cooley RN, Sloan RD. Coarctation of the aorta at unusual sites. *Am Heart J.* 1949;38:905–13.
- 5 Vuong PN, Janzen J, Bical O, Susa-Uva M. Fibromuscular dysplasia causing atypical coarctation of the thoracic aorta: histological presentation of a case. *Vasa.* 1995;24(2):194–8.