

Aortenisthmusstenose

Angeborene Aortenisthmusstenosen – oft nicht nur eine Engstelle der Körperhauptschlagader!

Markus Dechant und Birgit Donner

Im folgenden Artikel möchten wir Ihnen die Diagnose und Therapie einer angeborenen Fehlbildung der Körperhauptschlagader, der Aortenisthmusstenose vorstellen. Von dieser Erkrankung ist etwa eines von 2.500 Neugeborenen betroffen. Oft schon in der vorgeburtlichen Ultraschalluntersuchung des Herzens vermutet, kann sie heutzutage von Kinderkardiologen und Kinderherzchirurgen sehr gut therapiert werden. Dazu sind lebenslange Verlaufskontrollen erforderlich, um frühzeitig Veränderungen erkennen und behandeln zu können.

Eine kurze Beschreibung der Anatomie des Herzens und der Fehlbildung

Die Körperhauptschlagader (Aorta) entspringt aus der linken Herzkammer und versorgt den ganzen Körper mit sauerstoffreichem Blut aus den Lungen. Aus dem Aortenbogen entspringen die Arterien der Arme und des Kopfes (Abb. 1A).

Der Aortenisthmus liegt am Übergang des Aortenbogens in die absteigende Aorta (Aorta descendens). An dieser Stelle mündet meist der Ductus arteriosus, eine Kurzschlussverbindung zwischen Lungenarterie und Körperhauptschlagader, die für das Kind im Mutterleib lebenswichtig ist und sich in der Regel nach der Geburt verschliesst. Bei der Aortenisthmusstenose (Abb. 1B, C) ist dieser Abschnitt der Körperhauptschlagader in unterschiedlichem Ausmass verengt. Darüber hinaus kann die Engstelle nur einen kurzen Abschnitt der Körperhauptschlagader oder bereits den Aortenbogen betreffen. Die individuelle Ausprägung der Enge beeinflusst ganz wesentlich die Schwere der Erkrankung.

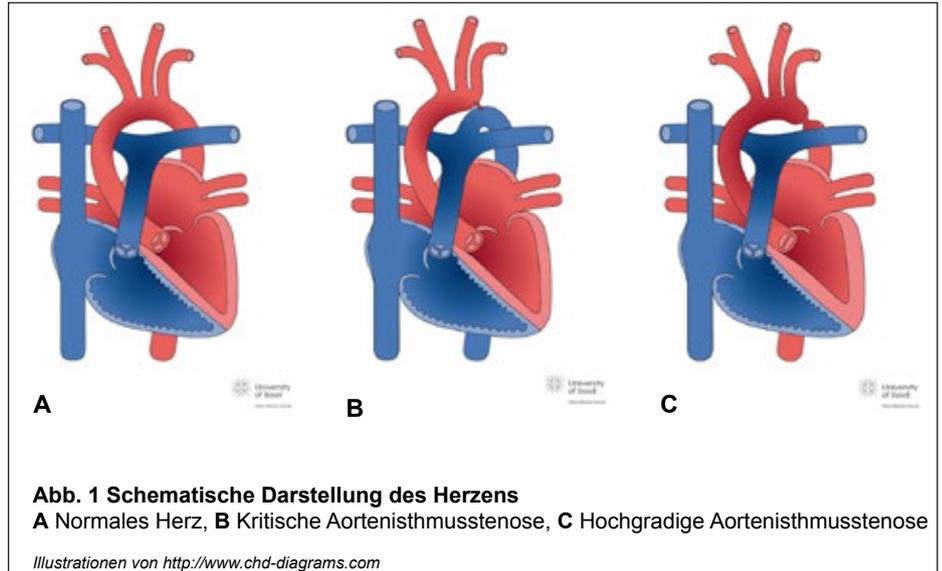


Abb. 1 Schematische Darstellung des Herzens
A Normales Herz, B Kritische Aortenisthmusstenose, C Hochgradige Aortenisthmusstenose

Illustrationen von <http://www.chd-diagrams.com>

Mit einer Aortenisthmusstenose können weitere Fehlbildungen des Herzens einhergehen: so kann die Aortenklappe für die Öffnung oft nicht drei sondern nur zwei Taschen (bikuspide Aortenklappe) besitzen oder der Klappenring ist zu eng und die Taschen sind verdickt (Aortenklappenstenose). Zusätzlich kann ein Kammerscheidewanddefekt (Ventrikelseptumdefekt) vorliegen. Selten ist die Aortenisthmusstenose Teil eines komplexen Herzfehlers (z.B. Ausbildung nur einer Herzkammer, Fehlstellung der grossen Arterien).

Was ist über den Zeitpunkt und die Ursachen der Entwicklung einer Aortenisthmusstenose während der Schwangerschaft bekannt?

Eine Aortenisthmusstenose entsteht bereits in der 6. Schwangerschaftswoche. Es gibt verschiedene Theorien, die den Entstehungsmechanismus erklären.

Ein verminderter Blutfluss durch den Aortenbogen und die Isthmusregion während der Embryonalzeit könnte zu einer Unterentwicklung dieser Gefäßabschnitte führen.

Eine zweite Theorie beschreibt den Zusammenhang von versprengtem Gewebe des Ductus arteriosus im Bereich der Hinterwand der Aorta. Mit Verschluss des Ductus arteriosus kann es dabei

zur gleichzeitigen Einengung der Aorta kommen.

In Familien mit gehäuft auftretenden Aortenisthmusstenosen konnten Veränderungen im Erbmateriale (Genmutationen) nachgewiesen werden, so dass bei manchen Patienten eine genetische Ursache vermutet wird.

Wie fallen Kinder mit einer Aortenisthmusstenose auf?

Abhängig von der Ausprägung der Einengung der Körperschlagader und zusätzlicher Fehlbildungen des Herz-Kreislaufsystems zeigen die Kinder in unterschiedlichem Lebensalter Symptome:

Im Mutterleib ist das Ungeborene durch die Aortenisthmusstenose kaum beeinträchtigt, da nur etwa 10% des gesamten Blutes über diese Engstelle fließen muss.

Bei Neugeborenen mit einer kritischen Aortenisthmusstenose (Abb. 1B) erfolgt die Durchblutung der unteren Körperhälfte über die Kurzschlussverbindung zwischen der Lungenarterie und der Körperhauptschlagader (Ductus arteriosus). Mit Verschluss dieser Kurzschlussverbindung, der normalerweise wenige Stunden nach Geburt eintritt, kann dann

beim Neugeborenen ein lebensgefährliches Kreislaufversagen auftreten, da die untere Körperhälfte nicht mehr ausreichend durchblutet wird und die linke Herzkammer mit hohem Druck versucht das Blut über die Enge zu pumpen.

Bei weniger hochgradig ausgeprägten Aortenisthmusstenosen (Abb. 1 C) besteht eine chronische Druckbelastung der linken Herzkammer. Im Verlauf können sich zur Versorgung der unteren Körperhälfte Umgehungskreisläufe ausbilden, so dass die Diagnose gelegentlich erst im Kindes- oder Jugendalter gestellt wird.

Erhöhte Blutdruckwerte der oberen Körperhälfte, niedrige bis normale Blutdruckwerte der unteren Körperhälfte, Kopfschmerzen, Nasenbluten, Bauchschmerzen, Muskelkrämpfe und Muskelschwäche der Beine können dann Symptome sein, die auf eine Aortenisthmusstenose hinweisen.

Klinische Auffälligkeiten, die den Kinderarzt die Verdachtsdiagnose Aortenisthmusstenose stellen lassen

Die kritische Aortenisthmusstenose zeigt in der Neugeborenenzeit eine rasche klinische Verschlechterung. Die Neugeborenen trinken schlechter, haben eine blassgraue Hautfarbe und zeigen eine schnelle und angestrenzte Atmung. Die Leistenpulse sind schwach oder nicht tastbar, ein Herzgeräusch fehlt meist. Wenn es zu einem Kreislaufchock kommt, können auch andere Organe wie Leber, Nieren oder der Darm in Mitleidenschaft gezogen werden. Die Sauerstoffsättigung ist an der unteren Extremität im Vergleich zur oberen Extremität niedriger. Dies kann mit der nicht-invasiven Pulsoximetrie einfach nachgewiesen werden und sollte immer zu einer raschen kinder-kardiologischen Untersuchung führen.

Die Diagnose einer weniger hochgradig ausgeprägten Aortenisthmusstenose kann häufig durch die körperliche Untersuchung gestellt werden. Typisch ist ein

Herzgeräusch (Systolikum), welches am lautesten zwischen den Schulterblättern gehört werden kann. Klinisch bedeutsam sind vor allem eine Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität (systolischer Blutdruckgradient > 20 mmHg) und abgeschwächte Pulse an der unteren Extremität.

Wie kann eine Aortenisthmusstenose sicher vom Kinderkardiologen diagnostiziert werden?

In der pränatalen Echokardiographie können bereits Hinweise für eine Aortenisthmusstenose nachgewiesen werden (Abb. 2A).

Nach der Geburt und im Kindesalter können eine Aortenisthmusstenose durch Einsatz verschiedener echokardiographischer Untersuchungstechniken eindeutig diagnostiziert, ihr Schweregrad eingeschätzt und Begleitfehlbildungen am Herzen identifiziert werden (Abb. 2B-E).

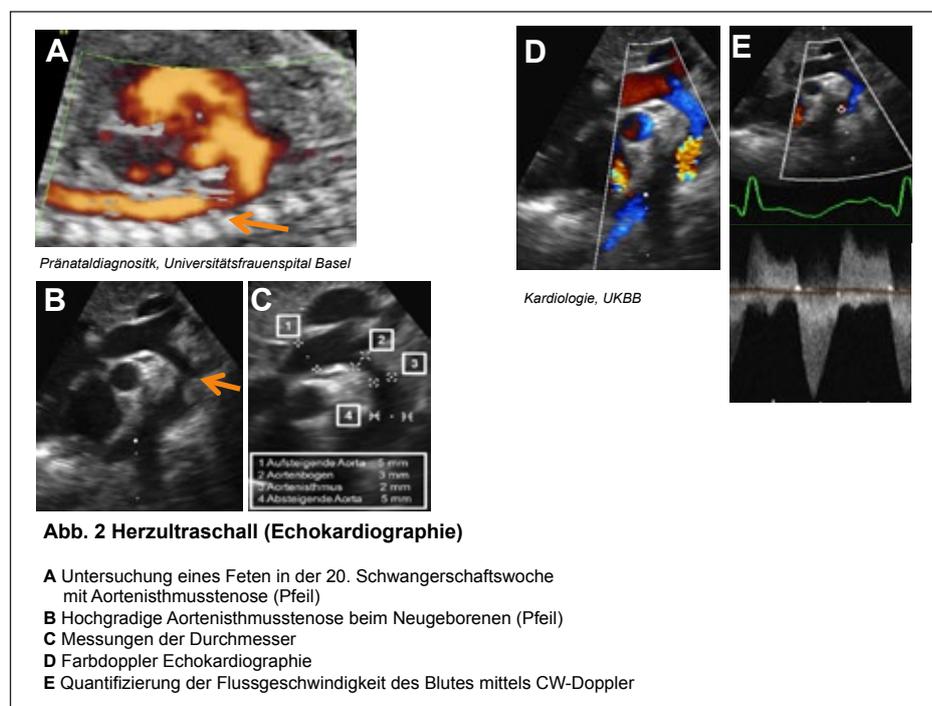
gnetresonanztomographie (MRI) und die kardiale Computertomographie (CT) zum Einsatz (Abb. 3). Der Vorteil liegt in der Möglichkeit der dreidimensionalen Darstellung der Fehlbildung und der Möglichkeit Umgehungskreisläufe nachzuweisen.

Was für Behandlungsmöglichkeiten einer Aortenisthmusstenose stehen heutzutage zur Verfügung?

Ziel der Therapie einer Aortenisthmusstenose ist die Beseitigung der Engstelle und die Rekonstruktion einer Körperhauptschlagader ohne Einengung im Bereich der Nahtstelle.

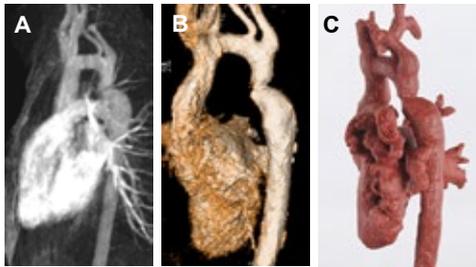
Die Therapie der Aortenisthmusstenose erfolgt initial im Notfall medikamentös, im Verlauf dann herzchirurgisch und interventionell mittels Herzkatheter.

Für die kritische Aortenisthmusstenose im Neugeborenenalter wird die Kurzschlussverbindung des Ductus arteriosus notfallmässig mit dem Medikament Prostaglandin E1 (Alprostadil®) offen



Bei älteren Kindern oder Jugendlichen, speziellen Fragestellungen oder unzureichenden Informationen durch die Echokardiographie kommen die kardiale Ma-

gehalten. Damit wird überbrückend eine Durchblutung der unteren Körperhälfte gewährleistet. Die Indikation zur Operation ist dennoch dringlich.



Kinderradiologie, UKBB, Kinderherznetz Bern-Basel und Cardiale und thorakale Diagnostik am USB

Abb. 3 Magnetresonanztomographie (MRI) des Aortenbogens

- A Gefäßdarstellung des Herzens und des Aortenbogens (Angiokardiographie) zeigt die Aortenisthmusstenose bei einem 5-jährigen Jungen vor Implantation eines Stents
- B Dreidimensionale Rekonstruktion
- C 3D Druck zur dreidimensionalen Darstellung der Aortenisthmusstenose am Herzmodell

Eine Aortenisthmusstenose im Säuglings- und Kleinkindalter wird nach Diagnosestellung herzchirurgisch therapiert. Von mehreren Operationsverfahren sollen hier die beiden häufigsten kurz beschrieben werden:

Liegt lediglich eine isolierte Enge der Körperhauptschlagader vor, kann diese entfernt und die Gefässenden der Körperhauptschlagader direkt miteinander vernäht werden (Abb. 4A). Sind neben der Aortenisthmusstenose auch Teile des Aortenbogens unterentwickelt, berücksichtigt dies der Kinderherzchirurg in dem er die Gefässdurchmesser durch schräges Anschneiden vergrößert und damit auch die Fläche der Gefässverbindung vergrößert.

Für eine erst im Kindes- oder Jugendalter behandlungsbedürftige oder diagnostizierte Aortenisthmusstenose kann eine Ballondilatation mit Stentimplantation durch einen Herzkatheter die Methode der Wahl darstellen (Abb. 4B, C). Dies gilt auch für Kinder und Jugendliche, die im Verlauf nach einer Operation wieder eine Enge im Bereich der Gefässanastomose entwickeln.

Um für den individuellen Patienten die bestmögliche Therapie zu wählen, werden die Befunde gemeinsam im kardiologisch/ herzchirurgischen Team besprochen.

Auf was sollen Jugendliche und junge Erwachsene im Langzeitverlauf achten?

Nach Korrektur einer Aortenisthmusstenose ist eine lebenslange kardiologische Nachsorge zunächst beim Kinderkardiologen, im Erwachsenenalter dann beim auf angeborene Herzfehler spezialisierten Kardiologen (sog. GUCH-Kardiologen, «grown ups with congenital heart defects») empfehlenswert.

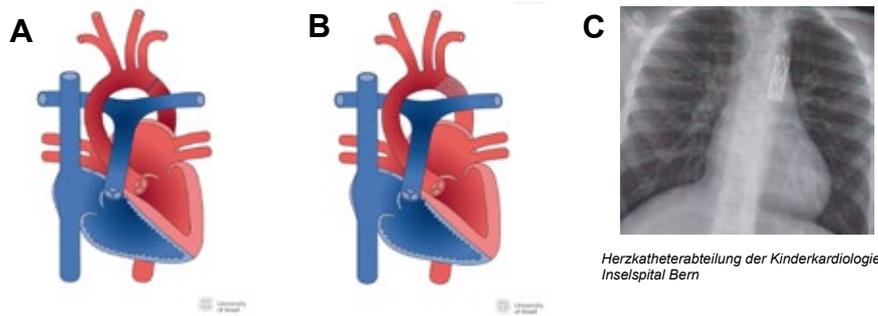
Patienten mit einer nicht oder nicht ausreichend behandelten Aortenisthmusstenose haben eine eingeschränkte Lebenserwartung. Problematisch sind

dabei vor allem Restenosen, Gefässaus-sackungen insbesondere im Bereich des Operationsgebietes (Aneurysmen) und die Entwicklung eines Bluthochdrucks (arterielle Hypertonie).

Grundsätzlich gilt, dass das Risiko für das Auftreten einer erneuten Einengung im Operationsgebiet (Restenose) umso höher liegt, je früher der operative Eingriff erforderlich war.

Dagegen nimmt das Risiko für die Entwicklung eines Bluthochdrucks mit dem Alter zum Zeitpunkt der Korrektur zu. Doch auch bei frühzeitiger operativer Behandlung der Aortenisthmusstenose entwickeln etwa 30% der Patienten einen Bluthochdruck. Da ein hoher Blutdruck ein wichtiger Risikofaktor für eine koronare Herzerkrankung, eine Herzinsuffizienz oder der Ausbildung von Gefässaus-sackungen (Aneurysmen) darstellt wird eine medikamentöse Therapie des Bluthochdrucks frühzeitig empfohlen.

Eine Endokarditisprophylaxe wird nach Stent-Implantation oder der chirurgischen Korrektur mit Fremdmaterial für die ersten 6 Monate nach dem Eingriff empfohlen.



Herzkatheterabteilung der Kinderkardiologie, Inselspital Bern

Abb. 4 Therapiemöglichkeiten der Aortenisthmusstenose

- A Operative Resektion der Enge und End-zu-End Anastomose der Körperhauptschlagader
- B Mit einem speziellen Ballon-Katheter wird der Stent positioniert und durch Öffnen des Ballons exakt im Bereich der Stenose platziert
- C Die Röntgenkontrolle zeigt die korrekte Lage des Stents

Frauen nach effektiver Behandlung einer Aortenisthmusstenose haben in der Regel einen unkomplizierten Schwangerschaftsverlauf. Dennoch sollte die ärztliche Begleitung der Schwangerschaft interdisziplinär erfolgen.

Das Wiederholungsrisiko einer Aortenisthmusstenose liegt für Kinder von betroffenen Eltern bei etwa 2-3%.

Zusammenfassung und Ausblick

Im vorliegenden Artikel haben wir einige grundlegende Informationen zu der Gefäßfehlbildung der Aortenisthmusstenose beschrieben. Wir hoffen damit

beitragen, dass betroffene Eltern, Jugendliche mit dieser Fehlbildung und Interessierte das weite Spektrum der Aortenisthmusstenose besser verstehen. Die diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten werden aber ständig verfeinert und verbessert; auch wird das Vorgehen immer individuell auf die Voraussetzungen und Bedürfnisse des Kindes abgestimmt. Daher kann dieser Artikel lediglich die Grundlage für das Gespräch mit Ihren Kinderkardiologen/ Kinderherzchirurgen sein und Ihnen helfen, die für sie wichtigen Fragen im persönlichen Gespräch zu stellen.

Dr. med. Markus Dechant
Oberarzt Kardiologie

Prof. Dr. med. Birgit Donner
Leiterin Kardiologie
Universitäts-Kinderspital beider Basel
Spitalstrasse 33, 4056 Basel

