

Aortenisthmusstenose – Formen, Diagnose, Behandlung

Die Aortenisthmusstenose beschreibt einen komplexen angeborenen Herzfehler, der vornehmlich mit einer Verengung (Stenose) am Übergang des Aortenbogens in die Aorta descendens einhergeht. Dieser Abschnitt, bezeichnet als Aortenisthmus, liegt direkt hinter dem Abgang der Arm- und Kopfgefäße aus der Aorta und stellt von Natur aus die schmalste Stelle der Aorta dar. Bei einer Aortenisthmusstenose ist dieser Bereich z.T. zu mehr als 25% seines Durchmessers eingeengt und kann statt der natürlichen 10 mm nur 1-2 mm betragen. Der Herzfehler tritt dabei selten isoliert auf, sondern geht oftmals mit unterschiedlich stark ausgeprägten Begleit anomalies im Bereich des linken Herzens einher („Aortenisthmusstenosen-Komplex“). Dazu zählen Veränderungen an der Aortenklappe (Bikuspide Aortenklappe; die Auftretenswahrscheinlichkeit liegt bei 80%), am Aortenbogen (Tubuläre Hypoplasie des Aortenbogens; mit einer Wahrscheinlichkeit von 35%) und an der Gefäßwand verschiedener großer Arterien, die für die Versorgung von Kopf- und Brustraum zuständig sind (zu 40-60% eine Vaskuläre Dysplasie). Zu 20% kann zudem ein Ventrikelseptumdefekt vorliegen, zu 10% weitere Anomalien des Herzens, die meist schwerwiegender als die Aortenisthmusstenose selbst sind.

Anatomisch ist die Aortenisthmusstenose in 2 Formen zu unterteilen:

**(1) Zirkumskripter Typ
(umschrieben, kurzstreckig)**

**(2) Hypoplastischer Typ
(schmal, langstreckig)**

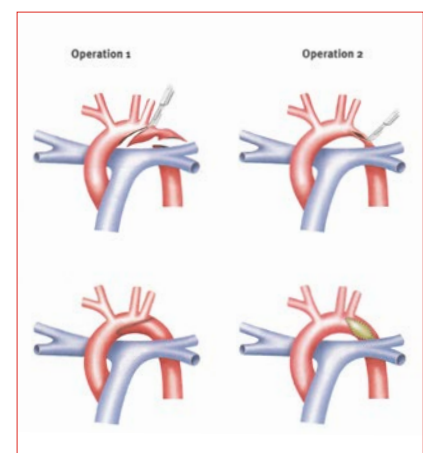
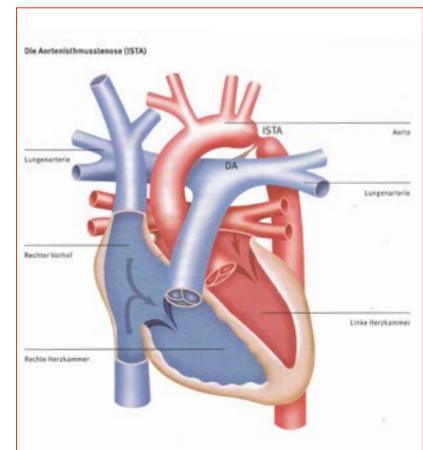
(1) Der zirkumskripte Typ tritt dabei etwas häufiger auf. Die wenige Millimeter lange, sanduhrförmige Stenose befindet sich gegenüber der Einmündung des Ductus arteriosus Botalli, der pränatal für die Gefäßverbindung zwischen Lungenschlagader und Aorta zuständig ist. Kurz nach der Geburt, mit Einsetzen der Atmung,

verschließt sich der Ductus arteriosus Botalli natürlicherweise, sodass Lungen- und Körperkreislauf in ihrer direkten Verbindung voneinander getrennt werden und Lunge und Herz ihre jeweilige Funktion im Blutkreislauf übernehmen.

Da die Verengung bereits vorgeburtlich vorhanden ist, muss die linke Herzkammer einen erhöhten Druck aufbringen, um das Hindernis zu überwinden. Somit ist der Druck oft schon pränatal angepasst. Entlastung für die linke Herzkammer können sich ausbildende arterielle Umgehungsgefäße schaffen, die das Blut an der Stenose vorbeileiten. Durch den Verschluss des Ductus nach der Geburt steigt der Druck im Aortenbogen jedoch an, sodass je nach Ausprägung der Stenose Anzeichen einer Herzschwäche zu beobachten sind. Die Symptome bilden sich oft spontan, teils sogar ohne medikamentöse Behandlung zurück. Wenn die Verengung gering ausgeprägt ist, sind Symptome nach der Geburt meist gar nicht vorhanden und werden oft erst im späteren Kindes-, im Jugend- oder Erwachsenenalter offensichtlich. Die Patienten leiden unter ungeklärtem Bluthochdruck in den Armen und niedrigem Puls in den unteren Gliedmaßen. Die jeweilige Behandlungsmethode hängt vom Ausmaß der Stenose, Begleiterkrankungen (des Herzens) und dem Alter des Patienten ab.

(2) Der hypoplastische Typ tritt etwas seltener auf. Hierbei ist meist ein etwas längerer Abschnitt des Aortenbogens unterentwickelt (Hypoplasie) und die Stenose liegt noch vor dem Ductus arteriosus Botalli. Vorgeburtlich wird der absteigende Teil der Aorta, der nicht von Hypoplasie und Stenose betroffen ist, aus der rechten Herzkammer über den Ductus arteriosus Botalli mit Blut versorgt. Durch den Verschluss des Ductus nach der Geburt ist nicht mehr die rechte Herzkammer, sondern ausschließlich die untrainierte linke Herzkammer für die Versorgung zuständig. Der stetig ansteigende Druck durch den Verschluss führt zu einer starken Belastung für die linke Herzkammer und die

Durchblutung wird durch Stenose und Hypoplasie des Aortenbogens erschwert. Mangeldurchblutung der unteren Körperhälfte, Atemnot und Linksherzinsuffizienz sind die Folgen. Bereits Stunden oder wenige Tage nach der Geburt, wenn der Ductus infolge der Atmung vollständig geschlossen ist, kann es somit zu lebensbedrohlichen Zuständen beim Neugeborenen kommen, die unverzüglich zu behandeln und intensivmedizinisch zu betreuen sind. Mithilfe des Präparats Prostaglandin E (PGE) ist es vorübergehend möglich, den Ductus arteriosus Botalli offenzuhalten und somit den pränatalen Blutkreislauf wiederherzustellen.



Mit freundlicher Unterstützung der Interessengemeinschaft das herzkranke Kind e. V. (IDHK); Auszug aus „Angeborene Herzfehler – ein Begleitbuch für Patienten und Eltern; Illustration: Jan Bazing, Stuttgart

Nach ausführlicher Diagnostik muss das Neugeborene jedoch innerhalb der ersten 28 Lebenstage (Neugeborenenperiode) in einem Kinderherzzentrum operativ oder interventionell behandelt werden.

Einen Hinweis auf eine Aortenisthmusstenose kann eine einfache Blutdruckmessung an den Armen und Beinen ergeben: Bei Patienten mit Aortenisthmusstenose ist der arterielle Blutdruck in den Armen erhöht, die Pulse in der Leiste und in den Beinen sind hingegen messbar abgeschwächt. Eine Differenz der Werte in Armen und Beinen ab 20 mmHg/systolisch ist bei Säuglingen, Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen ausschlaggebend. Ein Pulsoxymetriescreening an allen Extremitäten direkt nach der Geburt kann zudem Aufschluss über eine niedrige Sauerstoffsättigung in den Beinen geben. Eine weitere Methode, die heute vorzugsweise zur umfassenden Diagnostik einer Aortenisthmusstenose eingesetzt wird, ist die Echokardiographie. Mit ihren vielfältigen Techniken (2-D-Doppler, Farbdoppler, CW-Doppler) ermöglicht sie die Diagnosestellung samt Schweregrad und Begleit anomalies des Herzens mit einer Wahrscheinlichkeit von 95% in allen Altersstufen.

Zusätzlich kann die Diagnose mithilfe der Kernspintomographie (MRT), Computertomographie (CT) und einem Echokardiogramm gestellt werden. Diese Methoden werden häufig als zusätzliche Untersuchungsgegenstände genutzt, können jedoch nicht in jedem Alter eingesetzt werden.

Für die Behandlung der Aortenisthmusstenose bietet sich je nach Schweregrad der Verengung, Form und Begleiterkrankungen ein interventionelles oder operatives Verfahren an. Als operative Verfahren kommen infrage:

a) Resektion und End-zu-End-Anastomose

Bei der Resektion und End-zu-End-Anastomose wird die Aorta durchtrennt, der verengte Abschnitt herausgeschnitten und die Enden der Aorta miteinander verbunden. Die Methode wird vor allem bei isolierten, kurzstreckigen Stenosen eingesetzt und kann unabhängig vom Alter verwendet werden.

b) Interposition eines Grafts

Bei dieser Methode wird ein Interponat

aus Kunststoff eingesetzt, welches einen längeren verengten Abschnitt der Aorta überbrücken soll.

c) Patch-Erweiterungsplastik

Diese Operationsmethode wird heute nur noch selten durchgeführt und wird hauptsächlich bei älteren Patienten eingesetzt. Ein sogenanntes „Patch“ überbrückt zu etwa einem Drittel des Gefäßumfangs den verengten Abschnitt der Aorta.

d) Subklavia-Flap-Plastik

Hierbei wird der zuvor aufgeschnittene aortenseitige Stumpf der linken Arterie umgeschlagen und zur Erweiterung des eröffneten Stenoseabschnitts genutzt, sodass nur mitwachsendes, körpereigenes Material zum Einsatz kommt.

e) Erweiterte Resektion mit End-zu-End-Anastomose

Sie wird bei Kindern bis zum 3. Lebensjahr bevorzugt und kann neben der Resektion des verengten Aortenisthmus auch zur Entfernung von Teilstücken eines hypoplastischen Aortenbogens und der Korrektur weiterer Herzfehler genutzt werden.

Bei interventionellen Verfahren

kommen verschiedene Arten von Herzkathetern zum Einsatz. In bestimmten Fällen (Bspw. auch bei Reststenosen oder wiederkehrenden Stenosen nach einer Operation) kann damit ein chirurgischer Eingriff vermieden werden. Die Stenose wird etwa mithilfe von Ballondilatation und nachdehnbaren Stents erweitert bzw. offengehalten.

Trotz erfolgreicher operativer oder interventioneller Korrektur der Aortenisthmusstenose besteht im Langzeitverlauf ein Restrisiko für Re- oder Reststenosen, Aneurysmen und arteriellen Bluthochdruck. Im Fall von Begleit anomalies des Herzens, wie bspw. einer bikuspiden Aortenklappe, ist außerdem die Gefahr für eine bakterielle Endokarditis (eine regelmäßige Endokarditis-Prophylaxe wird dringend empfohlen!), eine Aortenklappenstenose oder Aortenklappeninsuffizienz erhöht.

Die Prognose bei einer Aortenisthmusstenose hat sich durch verlässliche Diagnosemethoden, die langjährige Erfahrung mit verschiedenen operativen und interventionellen Verfahren und na-

türlich den einzelnen Formen einer Aortenisthmusstenose jedoch bedeutend verbessert.

Von Nele Schwencke

Literatur:

Beran, Elisabeth et. al.: *Chirurgische Therapie der Aortenisthmusstenose*. In: *jahf - Journal für angeborene Herzfehler* 4 (2016) *Schwerpunktheft: Aortenisthmusstenose*, S. 20-25.

Blum, Ulrike; Meyer, Hans; Beerbaum, Philipp: *Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern. Diagnose und Behandlung*. Berlin, Heidelberg 2016.

Eicken, Andreas; Ewert, Peter: *Invasive Diagnostik und Behandlung der Aortenisthmusstenose (CoA)*. In: *jahf - Journal für angeborene Herzfehler* 4 (2016) *Schwerpunktheft: Aortenisthmusstenose*, S. 26-30.

Hager, Alfred; Seidel, Heide: *Aortenisthmusstenose: Anatomie, Epidemiologie, genetische Aspekte, unbehandelter Verlauf*. In: *jahf - Journal für angeborene Herzfehler* 4 (2016) *Schwerpunktheft: Aortenisthmusstenose*, S. 4-7.

Ulmer, Herbert: *Aortenisthmusstenose. Viel mehr als eine angeborene Engstelle der Hauptschlagader*. In: *Herzblatt* (2015) *Sonderdruck*, S. 2-12.

Weil, Jochen; Kaemmerer, Harald: *Pathophysiologie und Klinik der Aortenisthmusstenose (CoA)*. In: *jahf - Journal für angeborene Herzfehler* 4 (2016) *Schwerpunktheft: Aortenisthmusstenose*, S. 8-13.



Das Buch ist erhältlich beim IDHK, www.idhk.de, 5,- € zuzügl. Versand