

## Diagnostik, Behandlung und Ausblick

# Die Aortenisthmusstenose

Die Aortenisthmusstenose ist eine angeborene Verengung des Aortenisthmus und geht häufig mit anderen kardiovaskulären Anomalien einher. Bei Neugeborenen und Kleinkindern erfolgt die Behandlung chirurgisch, bei Erwachsenen und Rezidiven wird eine endovaskuläre Versorgung bevorzugt.

**Dr. med. Raymond Pfister<sup>a,b</sup>, Prof. Dr. med. René Prêtre<sup>a,b</sup>, Dr. med. Patrick Myers<sup>a,b</sup>**

<sup>a</sup> Département de chirurgie cardiovasculaire, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne; <sup>b</sup> Centre universitaire romand de cardiologie et chirurgie cardiaque pédiatrique (CURCCCP), Lausanne & Genève

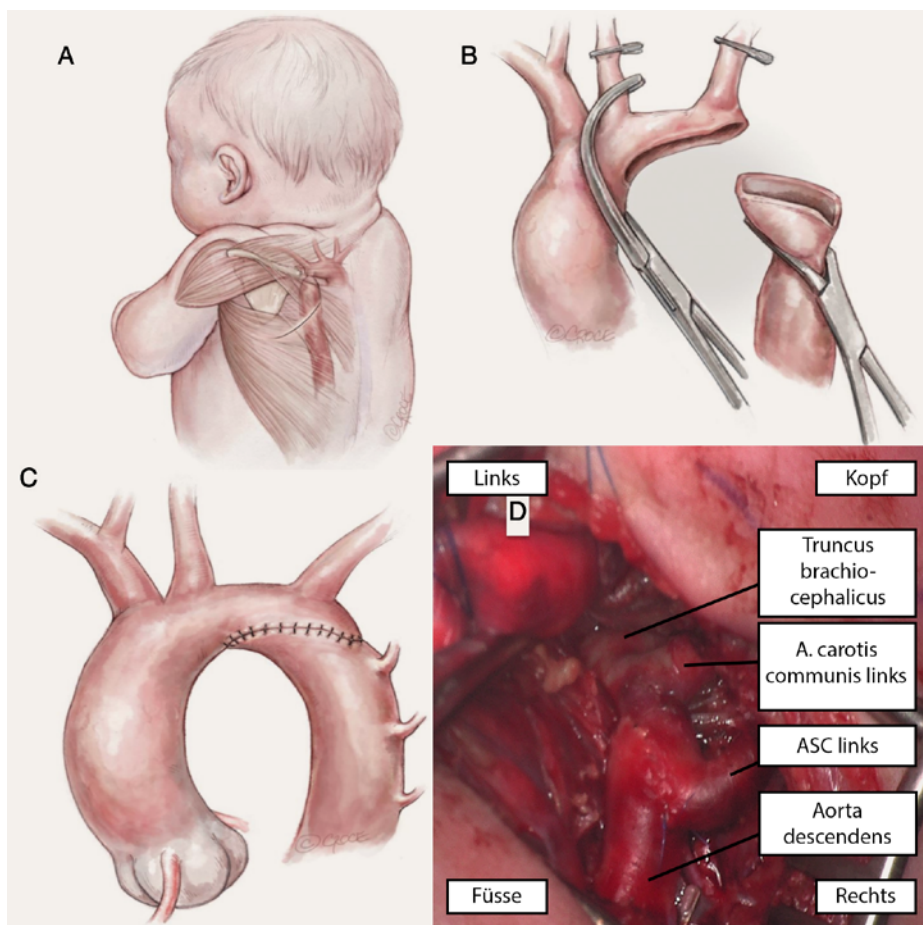
## Einführung

Die Aortenisthmusstenose (ISTA; Abb. 1A) oder Koarktation der Aorta betrifft 5–8% der angeborenen Kardiopathien, wobei das männliche Geschlecht stärker betroffen ist (Verhältnis 2:1). Ihre Inzidenz beträgt 4 auf 10 000 Geburten. Sie ist nicht erblich und hat keinen deutlichen genetischen Ursprung. Sie ist jedoch häufig mit bestimmten genetischen Abweichungen verbunden, wie dem Turner-Syndrom, bei dem die Prävalenz der ISTA bei 35% liegt.

Embryologisch gesehen findet die Ausbildung des Aortenbogens zwischen der 6. und 8. Schwangerschaftswoche statt. Der 4. Kiemenbogen links bildet den Aortenbogen und Aortenisthmus. Die 6. Bögen werden die proximalen Lungenarterien und den linken Ductus arteriosus (DA) ausbilden.

Die häufigste assoziierte Anomalie ist die bikuspidale Aortenklappe, die in 50–85% der Fälle auftreten kann (aber nur 7% der Bikuspidien weisen zugleich eine ISTA auf). Eine Hypoplasie des Aortenbogens kann bei bis zu 30% dieser Fälle auftreten. Auch eine Anomalie der Arteriae subclaviae (ASC) kann assoziiert sein, wie etwa eine aberrante rechte ASC, die als letzter Abgang aus dem Aortenbogen hervorgeht, distal vom Aortenisthmus (Arteria lusoria), sie kommt in 4–5% der Fälle vor. Zerebrale Aneurysmen sind in 2,5–10% der nicht behandelten Erwachsenen anzutreffen (sakkuläre Aneurysmen).

Zur Ätiologie der ISTA gibt es zwei vorherrschende Theorien. Die erste bezieht sich auf das duktales Gewebe. Die ISTA würde sich



**Abbildung 1:** A) Typische Aortenkoarktation des Neugeborenen mit Isthmusverengung und durchgängigem Ductus arteriosus. B) Inzision ausgehend vom 3. oder 4. Interkostalraum. Clamping, Resektion der Koarktation und des Ductus arteriosus. C) und D) Bild nach operativer Korrektur. Image courtesy of The Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery, MMCTS, mmcts.org/tutorial/1147.

A.: Arteria; ASC: Arteria subclavia.

aufgrund der Migration von Zellen des DA in die periduktale Aorta entwickeln, was eine Verengung bis hin zum Verschluss des Ductus zur Folge habe. Dies wird durch die Tatsache bestätigt, dass die Verabreichung von Prostaglandinen beim Neugeborenen bewirkt, dass der DA wieder geöffnet wird, aber auch, dass die ISTA vorübergehend behoben wird. Die zweite Theorie ist hämodynamisch. Bei einem normalen Fötus durchqueren nur 10% des Herzzeitvolumens den Aortenisthmus. Bei assoziierten Linksherzanomalien (Ventrikelseptumdefekt [VSD], Aortenstenose usw.) wird der Fluss in der Aorta ascendens reduziert und damit das Wachstum des Aortenbogens eingeschränkt, vorwiegend auf Höhe des Isthmus, was eine ISTA begünstigt [1].

## Diagnostik und Versorgung der Aortenisthmusstenose

### Pränataldiagnostik

Obwohl die Pränataldiagnostik schwierig und mit falsch positiven Fällen verbunden ist, kann sie die Entbindung in einem spezialisierten Zentrum ermöglichen, wo gleich nach der Geburt mit einer Prostaglandinbehandlung begonnen wird, um den DA offen zu halten.

Das wichtigste Anzeichen ist eine asymmetrische Grösse der Ventrikel im zweiten Trimenon der Schwangerschaft. Die Anwesenheit einer linken Vena cava superior lässt eine ISTA vermuten [2].

Nach der Geburt sind drei Situationen möglich:

- Die ISTA ist sehr schwer, zieht eine bedeutende Nachlast für den linken Ventrikel nach sich, die eine akute Herzinsuffizienz verursacht.
- Die ISTA ist schwer, aber der linke Ventrikel hält der Drucküberbelastung vorerst stand. Der postduktale Fluss ist jedoch unzureichend und verursacht in den nachfolgenden Wochen schnell Symptome.
- Die Isthmusstenose wird gut vertragen und bei einer klinischen Untersuchung stellt man, bei einem Kind oder einem Erwachsenen, eine Pulsdifferenz, ein Herzgeräusch oder eine arterielle Hypertonie an den oberen Gliedmassen fest.

Bei symptomatischen Neugeborenen sind andere Linksherzanomalien assoziiert: Bogenhypoplasie, Aortenklappenfehler, VSD oder Mitralklappenfehler. Während des fetalen Lebens ist der antegrade Fluss durch die Aortenklappe reduziert. Mit dem Verschluss des DA wird der postduktale Fluss unzureichend und führt schnell zu Symptomen aufgrund der Minderperfusion. Es ist festzuhalten, dass die klinische Abschlussuntersuchung des Neugeborenen wegen der unvollständigen Obliteration

des DA normal gewesen sein kann (der Verschluss des DA verstärkt die Stenose bei diesen Kindern).

Asymptomatische Kinder haben im Allgemeinen keine anderen assoziierten Herzanomalien (ausgenommen die biskupide Aortenklappe). Während des fetalen Lebens ist der Fluss durch die Aorta normal. Die ISTA wird einen Druckgradienten bewirken und die allmähliche Entwicklung von Kollateralen begünstigen. Die Kinder bleiben asymptomatisch, bis eine arterielle Hypertonie diagnostiziert wird. Die durchschnittliche Überlebenszeit einer nicht operierten ISTA beträgt 35 Jahre mit einer Mortalität von 75% mit 46 Jahren. Häufige Komplikationen bei Nichtbehandelten sind Bluthochdruck, eine beschleunigte koronare Herzkrankheit, Schlaganfälle, Aortendissektion und Herzinsuffizienz. Die Betroffenen können sich mit Kopfschmerzen (besonders bei Anstrengung), Müdigkeit oder Claudicatio intermittens der unteren Gliedmassen vorstellen.

### Klinische Untersuchung

Die Untersuchung hängt vom Alter ab. Ein Neugeborenes mit einer symptomatischen ISTA ist blass, reizbar, in Atemnot mit Tachykardie, schlechter peripherer Durchblutung, Oligurie und Niereninsuffizienz. Eine differentielle Zyanose (beschränkt auf die untere Körperhälfte) kann bei Vorliegen eines persistierenden DA mit einem assoziierten Rechts-Links-Shunt beobachtet werden. Ein älteres Kind hingegen wird sich gesund präsentieren.

Das typische Zeichen einer ISTA ist ein fehlender oder verminderter Femoralispuls (Pulsus parvus et tardus) im Vergleich zum Puls der oberen Extremitäten. Dieses Zeichen kann fehlen, wenn der DA noch offen ist oder bei Vorliegen einer aberranten rechten ASC (Arteria lusoria). In dieser Situation entspringt diese Arterie distal der ISTA und wird daher einen ähnlichen Puls wie die unteren Extremitäten aufweisen. Die linke ASC kann aufgrund der Nähe der ISTA eine verengte Öffnung aufweisen. Die Auswirkungen auf den Druck sind daher identisch.

Ein systolisches Auswurfgeräusch mit Punctum maximum in der linken interskapulären Region ist typisch. Im Falle einer kardialen Dekompensation kann dieses Zeichen aufgrund des geringen Flusses durch die Stenose fehlen.

Die arterielle Hypertonie ist das klassische Bild des Erwachsenen mit einem Druckgradienten zwischen den oberen und unteren Extremitäten.

### Zusätzliche Untersuchungen

Das *Elektrokardiogramm* eines Kindes mit einer asymptomatischen ISTA ist normal. Spä-

ter sind Bilder einer langfristigen Drucküberbelastung des linken Ventrikels zu beobachten.

**Röntgenaufnahme:** Die Diagnose wird im Allgemeinen vor dem Auftreten dieser Zeichen gestellt. Es zeigt sich die Form einer 3 (bildlich als Ziffer), die durch die Dilatation der linken ASC vor der Stenose, der Stenose und dann der Dilatation der poststenotischen Aorta gebildet wird (bei 50–60% der Erwachsenen vorhanden). Rippenusuren als Ausdruck der Erosion des unteren Rippenrands infolge der Entwicklung grosser Interkostalararterien (durch Kollateralität).

**Transthorakale Echokardiographie:** Auch beim Kind ist die Form einer 3 zu erkennen, nach dem Abgang der ASC. Sie kann eine gleichzeitige Hypoplasie des Bogens oder andere Pathologien des Herzens anzeigen, die möglicherweise assoziiert sind.

**Magnetresonanztomographie (MRT) / Computertomographie (CT):** Bei allen Betroffenen sollte mindestens eine CT- oder MRT-Untersuchung der gesamten thorakalen Aorta sowie der zerebralen Gefässe angefertigt werden.

### Indikation zur Operation

In der Neonatalperiode muss bei einem symptomatischen Kind eine Behandlung mit Prostaglandin E<sub>1</sub> eingeleitet werden, um den DA wieder zu öffnen und es vor einer chirurgischen Versorgung zu stabilisieren. Wenn das Kind asymptomatisch ist, wird die Behandlung von Koarktationen bis zum Alter von drei Monaten (respektive bis zum Alter von zwei Jahren) verschoben. Bei einer Therapie im Alter von unter einem Monat ist das Risiko eines erneuten Auftretens der Koarktation (Restenose) mit 30% und bei einer Therapie vor dem dritten Lebensmonat mit 5–10% erhöht. Andererseits steigt das Risiko einer persistierenden arteriellen Hypertonie, je länger die Operation hinausgezögert wird.

Bei Erwachsenen stellt ein nichtinvasiv gemessener Druckgradient zwischen den oberen und unteren Extremitäten von >20 mm Hg in Ruhe oder >40 mm Hg bei körperlicher Belastung eine Operationsindikation dar. Bei Bedarf kann eine invasive Messung durchgeführt werden. Wenn der Gradient <20 mm Hg beträgt und die radiologische Bildgebung einen signifikanten Kollateralfluss aufzeigt, wird die Indikation ebenfalls gestellt. Bei einer Restenose sind die Indikationen identisch. Wenn ein Aneurysma auftritt, sind die Indikationen die gleichen wie bei gewöhnlichen Aneurysmen (endovaskuläre Behandlung ab 55 mm und chirurgische Behandlung als zweite Wahl ab 60 mm) [3].

### Behandlung

Bei Neugeborenen und Kleinkindern erfolgt die Behandlung hauptsächlich chirurgisch

durch eine linksseitige posteriore Thorakotomie (Abb. 2).

Der bevorzugte Ansatz ist die Resektion der Koarktation mit termino-terminaler (End-zu-End-) oder erweiterter End-zu-End-Anastomose (Abb. 1C–D), wenn die Verengung den Aortenbogen betrifft. Wenn der Durchmesser des Bogens weniger als 1 + 1 mm/kg beträgt, muss der Bogen erweitert werden. Die Aortenplastik mit Erweiterung der Aorta durch Wenden eines Segments der ASC impliziert, dass diese geopfert wird, was ein geringfügig eingeschränktes Wachstum des Arms und ein mögliches Subclavian-Steal-Syndrom zur Folge hat. Eine Aortenplastik mit einem prothetischen Patch sollte vermieden werden, da sie zu einer hohen Aneurysma-Rate führt. Unabhängig von der Technik ist eine Abklemmen der Aorta notwendig, die weniger als 30 Minuten betragen sollte. Eine längere Dauer prädisponiert zu einer medullären Ischämie (wenn keine Kolateralen vorhanden sind).

Nach einer chirurgischen Reparatur beträgt die Restenose-Rate 5–15% (abhängig von Alter und Technik). Die Patch-Plastik weist die höchsten Raten von Restenosen (20–30%) und der Bildung von Aneurysmen (20–40%) auf.

Die Plastik mit Wenden der Subclavia ergibt eine Restenose-Rate von bis zu 23%. Im Vergleich dazu weisen die Reparaturen mit Resektion und End-zu-End-Anastomose, wenn die Behandlung nach drei Monaten stattfindet, eine niedrige Restenose-Rate und eine Aneurysma-Rate von nur 1% auf.

Die Angioplastik kann bei einem Hochrisiko-Neugeborenen oder ab dem Alter von

### Der bevorzugte chirurgische Ansatz ist die Resektion der Koarktation mit End-zu-End-Anastomose.

3–6 Monaten, bevorzugt jedoch nach dem ersten Lebensjahr, als vorübergehende Lösung eingesetzt werden. Die Restenose-Rate für Kinder unter einem Jahr beträgt 50–80%. Bei Jugendlichen beträgt diese Rate 50% (Restenose und Aneurysma zusammen). Daher sollte dies instabilen Kindern bis zu einer anderen Behandlung vorbehalten bleiben.

Der endovaskuläre Stent wird bei Kindern über 25 kg und Erwachsenen als Therapie der ersten Wahl eingesetzt (Abb. 2). Die Entwick-

lung redilatierbarer Stents ermöglichte die Implantation bei jüngeren Patientinnen und Patienten. Zu den seltenen Komplikationen von Stents gehören ihre Migration, der Verschluss von Gefässen, die von der Aorta abgehen (z.B. ASC), Dissektion und Ruptur. Langfristige Komplikationen sind Restenose, Stentfraktur und Aneurysmen-Bildung (6%), die jedoch seit dem Aufkommen gedeckter Stents seltener vorkommt.

### Behandlung bei Restenose

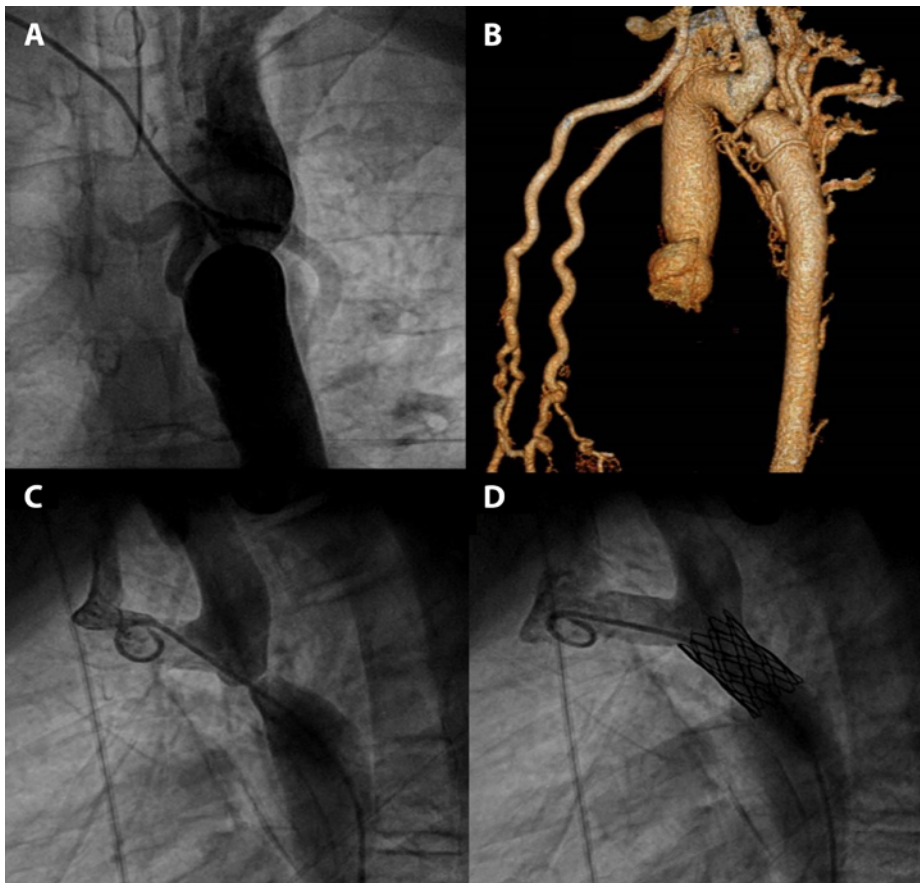
Eine Ballondilatation mit oder ohne Implantation eines Stents wird als Therapie der ersten Wahl bevorzugt. Wenn die Anatomie komplex ist, kann ein chirurgischer Ersatz durch ein Protheseninterponat durchgeführt werden. Die Mortalität ist jedoch höher (1–3%) als bei der Versorgung einer nativen Koarktation, je nach Komorbiditäten sogar 5–10%. Beim Ersatz ist ein partieller extrakorporaler Kreislauf (EKK) notwendig. Das Herz treibt das Blut immer aus, aber nur für die Gefässe der supraaortalen Äste. Der partielle EKK besteht darin, eine Saugkanüle in die Vena femoralis und eine Auswurfkanüle in die Arteria femoralis einzusetzen, womit die gesamte untere Körperhälfte durchblutet wird. Wenn die Gefässe teilweise verkalkt sind, kann ein extraanatomischer Bypass ohne EKK durch Thorakotomie links zwischen der linken ASC und der Aorta thoracica descendens oder durch Sternotomie, unter EKK, zwischen der Aorta ascendens und der Aorta thoracica descendens, hinter dem Perikard [4], bei schlagendem Herzen oder nicht, angelegt werden (Abb. 3).

### Nachsorge

Bei Behandelten ohne signifikanten systolischen Restgradienten (<10 mm Hg), mit einem normalen Blutdruck in den oberen Extremitäten in Ruhe und bei körperlicher Belastung und ohne Aortenaneurysma oder intrakardiale Begleitschäden sind keine Einschränkungen des Lebensstils erforderlich. Dennoch ist wegen des Risikos von Restenosen und Aneurysmen eine regelmässige Nachsorge notwendig.

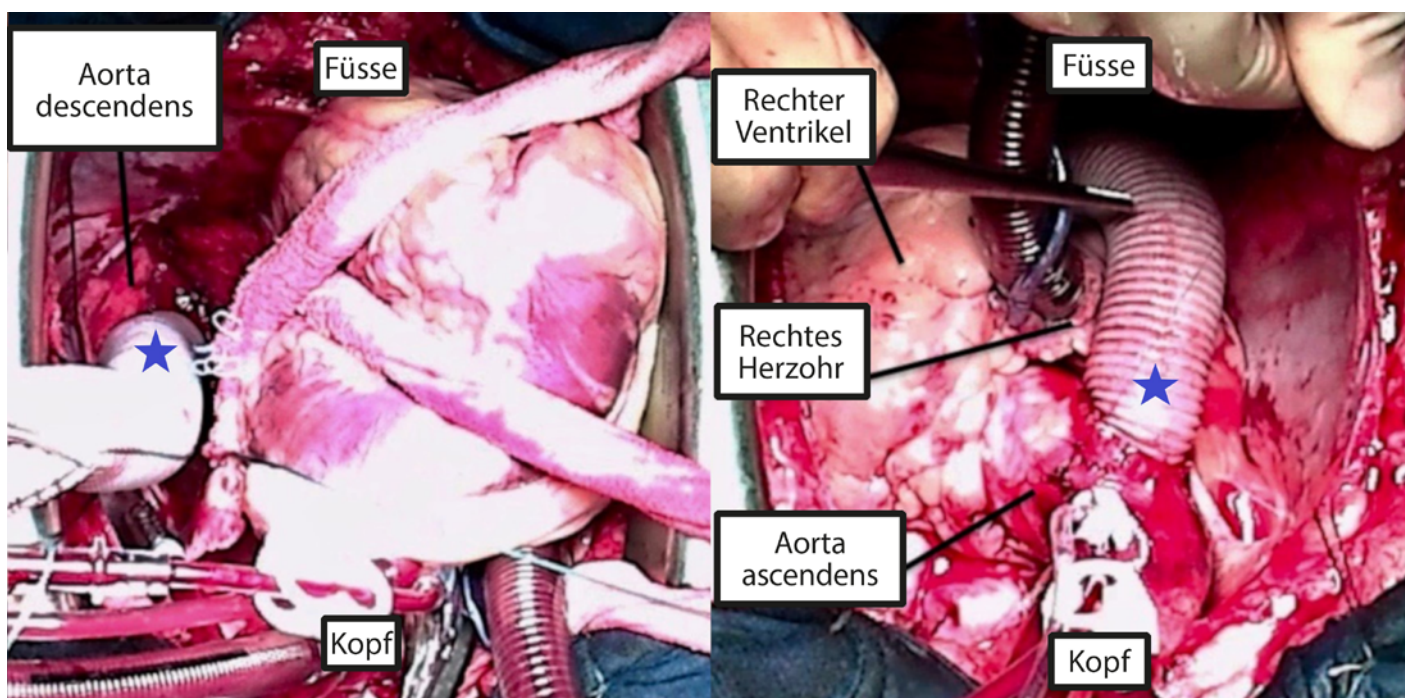
Bluthochdruck in Ruhe oder bei körperlicher Belastung ist häufig und kann eine Ursache für eine vorzeitige koronare Herzkrankheit, eine Aortendissektion oder eine Hirnaneurysma sein. Eine residuale ISTA oder eine Restenose wird diese Komplikationen begünstigen. Eine Nachuntersuchung ist mindestens alle zwei Jahre in einem kardiologischen Zentrum erforderlich, das auf angeborene Krankheiten spezialisiert ist. Personen, die eine arterielle Hypertonie oder eine Reststenose aufweisen, sollten starke isometrische Übungen vermeiden.

Eine Schwangerschaft wird nach der Behandlung einer Koarktation gut vertragen.



**Abbildung 2:** Mit Stent behandelter Jugendlicher. **A)** Angiographie vor der Dilatation. **B)** CT-Scanner-Rekonstruktion der Koarktation. **C–D)** Dilatation der Koarktation mit Stent. Dank an Dr. Stefano Di Bernardo (Kinderkardiologie am CHUV) für die Bilder der Koarktation.





**Abbildung 3:** Extrakardiale Verbindung. Links: Distale Anastomose nach Eröffnung des posterioren Perikards. Stern: Distale Anastomose des extraanatomischen Conduits. Rechts: Proximale Anastomose in der Aorta ascendens. Stern: Proximale Anastomose des extraanatomischen Ductus.

Schwangere Frauen, die nicht operiert wurden oder nach der Operation an Hypertonie, einer residualen Koarktation oder einem Aortenaneurysma leiden, haben während der Schwangerschaft und der Entbindung ein erhöhtes Risiko für eine Aortenruptur oder ein Hirnaneurysma.

## Perspektiven

Die Behandlung für Neugeborene und Kleinkinder ist nach wie vor chirurgisch. Durch die Verbesserung der Stents, insbesondere deren redilatable Form und die Verringerung des Durchmessers der Einführschleuse, können diese auch bei Kleinkindern oder sogar in der Neugeborenenperiode implantiert werden. Diese Fälle beschränken sich jedoch auf Ausnahmesituationen, wo das chirurgische Risiko besonders hoch ist (schwere Herzinsuffizienz, Hirnblutung usw.). In der Neonatalperiode sind die kurzfristigen Ergebnisse bei einem tolerierbaren Restgradienten ausgezeichnet. In den meisten Fällen konnte die Situation überbrückt und eine Operation in einem zweiten Schritt durchgeführt werden. In einigen Fällen werden nur Stents beschrieben, die bis zu 15 Jahre lang verwendet werden können, allerdings auf Kosten fast jährlicher Dilatationen, mit dem Risiko einer Verlet-

zung der Femoralarterien, insbesondere bei Kindern unter 10 kg. Es stellt sich auch die Frage nach der erforderlichen Röntgenstrahlendosis bei mehreren Eingriffen [5].

## Das Wichtigste für die Praxis

- Die Angioplastik kann ab der Geburt eingesetzt werden, sie bleibt bei Kleinkindern jedoch eine vorübergehende Massnahme.
- Die bevorzugte chirurgische Behandlung ist die Resektion mit End-zu-End-Anastomose.
- Bei Erwachsenen ist der bevorzugte Ansatz der Stent mit extraanatomischem Bypass, der komplexen Fällen vorbehalten bleibt.

## Korrespondenz

Prof. Dr. med. René Prêtre  
Service de cardiologie  
Centre hospitalier universitaire vaudois  
Rue du Bugnon 46  
CH-1011 Lausanne  
rene.pretre[at]chuv.ch

## Disclosure Statement

Die Autoren haben deklariert, keine potentiellen Interessenkonflikte zu haben.

## Literatur

- 1 Beckmann RH. Coarctation of the Aorta. HD Allen, RE Shaddy, DJ Penny, F Cetta, TF Feltes. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 9. Edition. 2016; p.1107–23.
- 2 Familiari A, Morlando M, Khalil A, Sonesson SE, Scala C, Rizzo G, et al. Risk Factors for Coarctation of

- the Aorta on Prenatal Ultrasound: A Systematic Review and Meta-Analysis. Circulation. 2017;135:772–85.
- 3 Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. Heart. 2017;103:1148–55.
  - 4 Price JD, LaPar DJ. The Challenges of Redo Aortic Coarctation Repair in Adults. Curr Cardiol Rep. 2019;21:99.
  - 5 Arfi AM, Galal MO, Kouatli A, Baho H, Abozeid H, Al Ata J. Stent Angioplasty for Critical Native Aortic Coarctation in Three Infants: Up to 15-Year Follow-Up Without Surgical Intervention and Review of the Literature. Pediatric Cardiology. 2018;39:1501–13.



**Dr. med. Raymond Pfister**  
Service de cardiologie, CHUV, Lausanne