



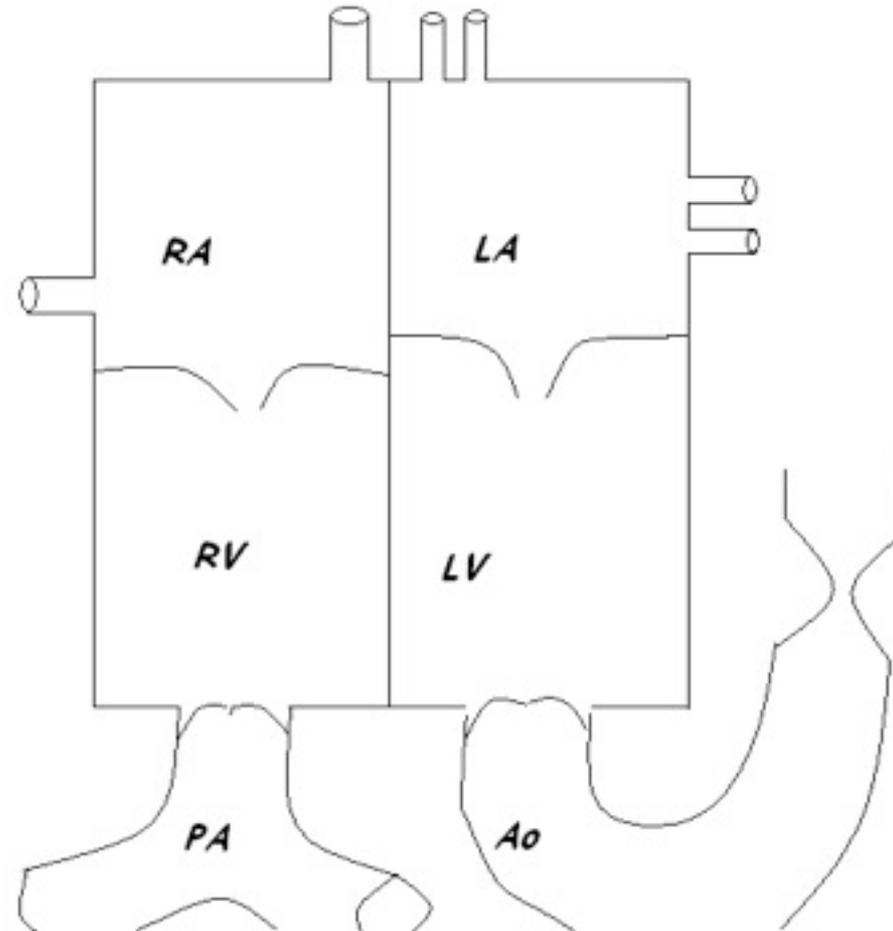
UNIKLINIK
KÖLN

Klinik und Poliklinik
für Kinderkardiologie



Systemarterieller Hochdruck im Kindesalter

Konrad Brockmeier



Aortenisthmusstenosen



Kasuistik:

10-jähriger Junge

Adipositas (25 kg über der 95. Perzentile) und Hochwuchs

Kopfschmerzen und Schulleistungsstörungen

Neurologisch / ophtalmologisch etc. ohne pathologischen Befund

Bluthochdruck von 145/90 mmHg am linken Arm.

körperliche Untersuchung & kardiovaskulär i. W. keine Auffälligkeiten

kein pathologischer Geräuschbefund präkordial auskultierbar,
Leistenpulse nicht gut palpabel, aber sicher vorhanden.



Im **EKG**

normfrequenter Sinusrhythmus

in den Brustwandableitungen finden sich große Amplituden der QRS Komplexe

aber keine sicheren Hypertrophiezeichen und

keine Repolarisationsstörungen.

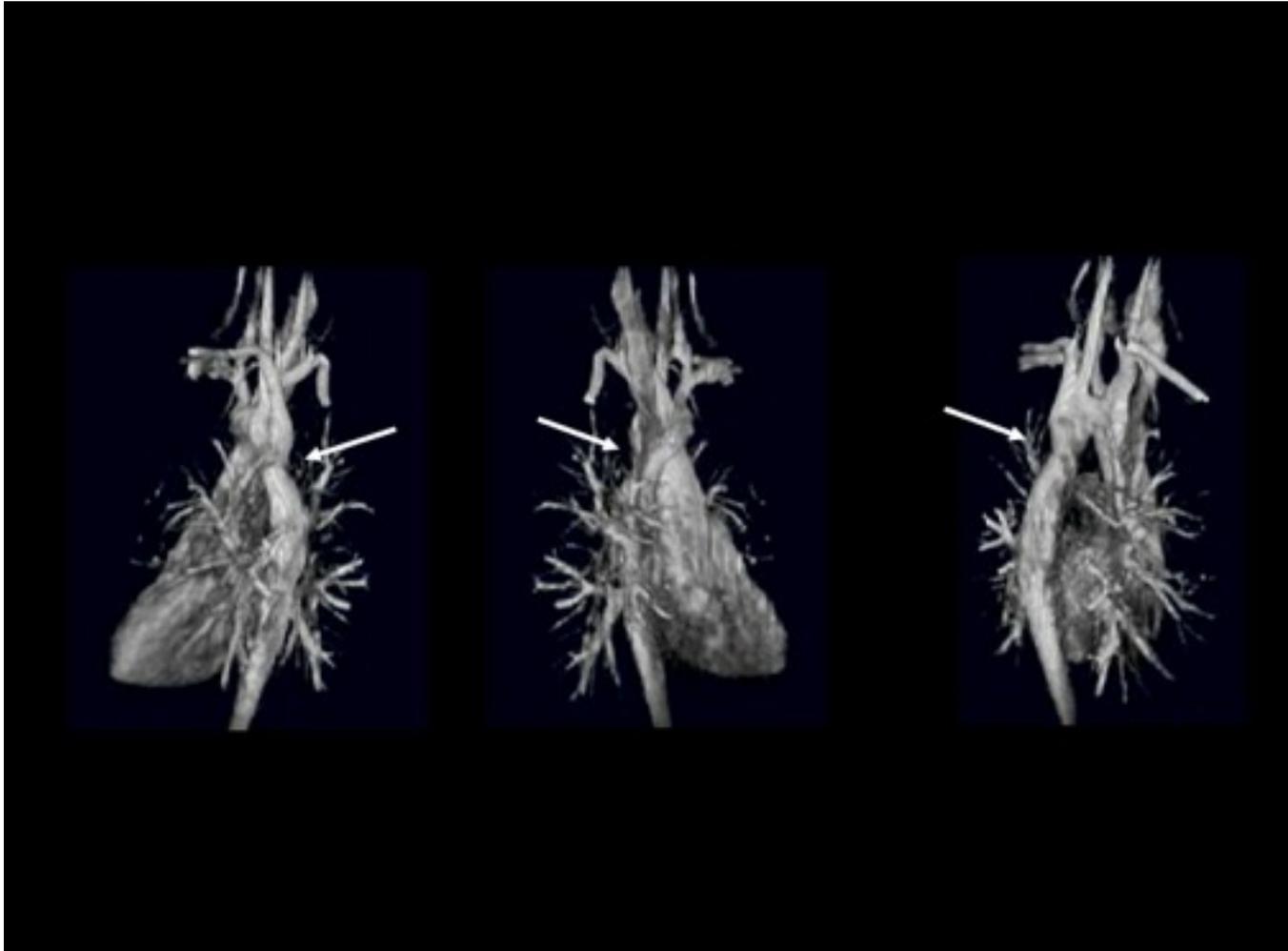


Im **Echokardiogramm:**

muskelstarker linker Ventrikel mit guter Funktion.

Die Aortenklappe geringfügig bikuspidalisiert,
jedoch keine wesentliche Dysplasie.

Im **Aortenisthmusbereich** „scheint“ **eine Enge** vorzuliegen,
Insgesamt ist das Schallfenster
(bedingt durch die Adipositas) **sehr ungünstig.**



Magnetresonanztomographie / -angiographie nach *volume-rendering*
Darstellung einer Aortenisthmusstenose aus verschiedenen Blickwinkeln

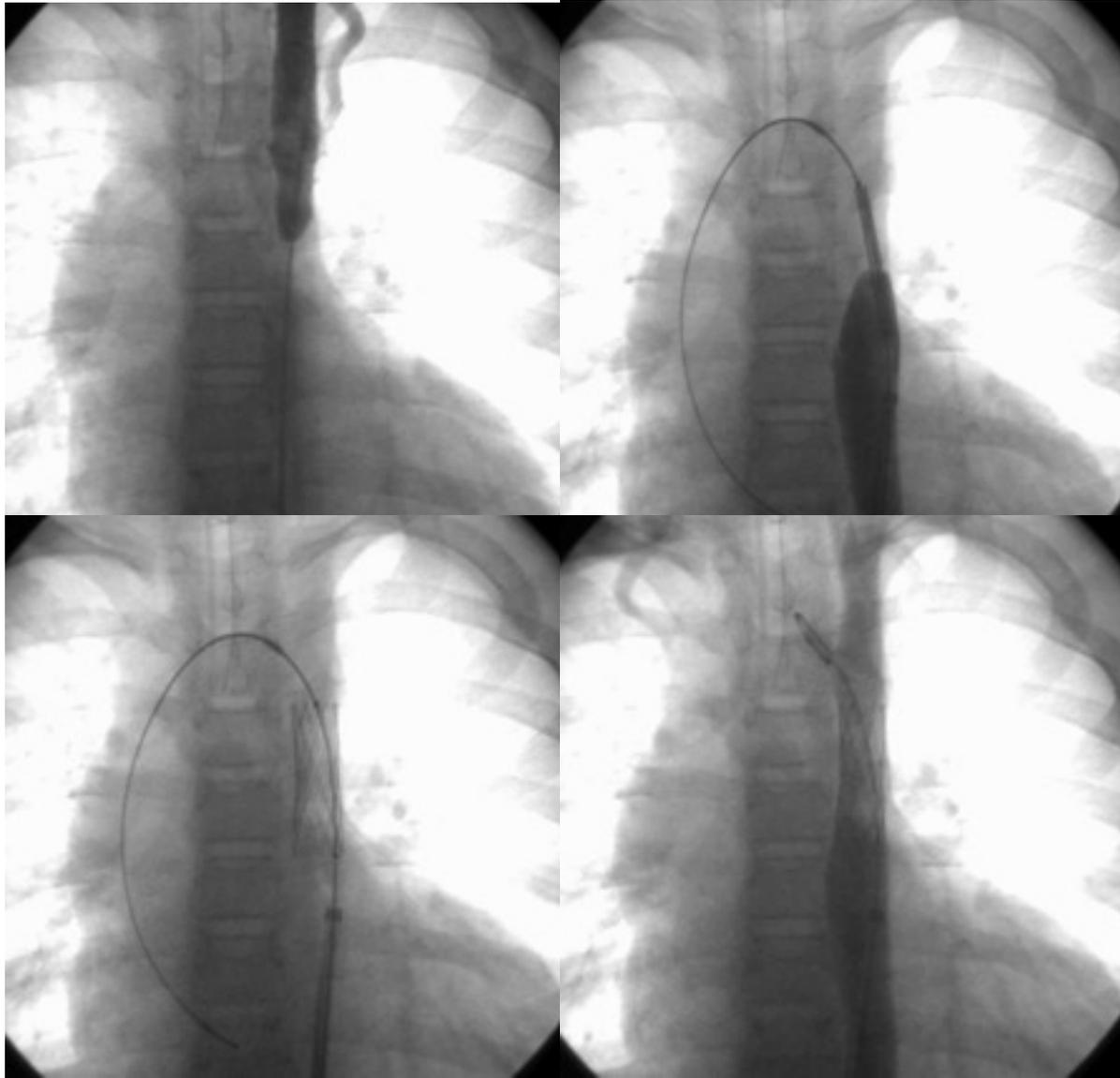


Bei der **konventionellen Angiographie** in den linken Ventrikel zeigt sich die sehr starke Kollateralenausbildung und die verspätete Anfärbung der Aorta distal der Stenose



Zwei unterschiedliche therapeutische Ansätze werden gegeneinander abgewogen:

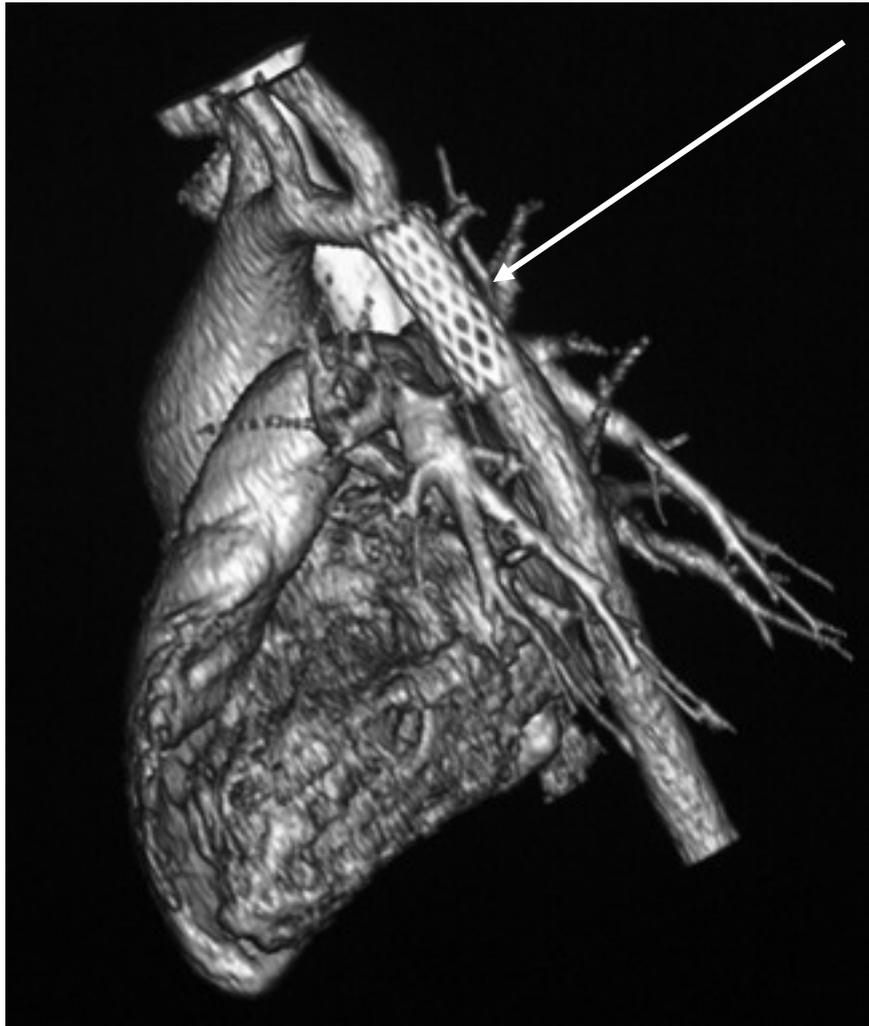
- 1. chirurgischer Ansatz mit lateraler Thorakotomie, **Resektion der Isthmusstenose** und End-zu-End Anastomosierung.
- 2. interventioneller Ansatz mit **Ballondilatation und Stenteinlage**. (die Körpergröße des Patienten bietet auch für das Ballon/Stentverfahren bzgl Gefäßzugang und Nachdilatierbarkeit keine Limitation)



Bilder aus dem Herzkatheterlab.:

Hochgradige Aortenisthmusstenose: in den beiden oberen Bildern selektive angiographische Darstellung (mit Kontrastmittel) der Enge in der Aorta von oben (links) und von unten (rechts).

Untere Reihe: Stent in der Aorta nach Deflation des Ballons (links) und Angiographie (rechts) zur Dokumentation des guten Ergebnisses.



Computertomo-graphie / Angiographie

12 Monate nach der
Stentimplantation in die
Aorta.
Der Patient hat normale
Blutdruckwerte.

Es zeigt sich eine nicht mehr
obstruierte Aorta, ein
typischer Sitz des Stents
(Pfeil) in der Aorta und kein
Anhalt für eine Intimaläsion,
Dissektion oder ein
Aneurysma in der Aorta.



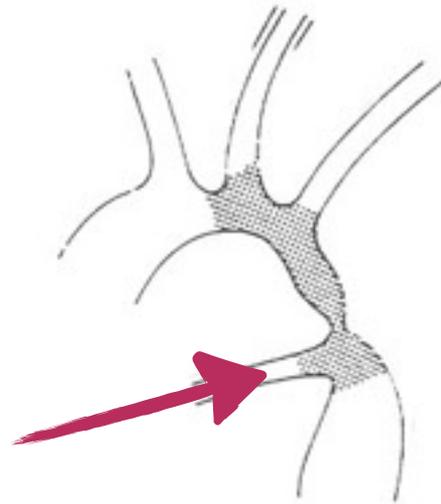
Einteilung in prä- und postduktale Aortenisthmusstenosen erscheinen weniger sinnvoll.

Aortenisthmusstenose vom Typ der **neonatalen Koarktation mit Hypoplasie des Aortenbogens** sind typischerweise mit einem großen Ventrikelseptumdefekt kombiniert und postnatal abhängig von einem offenen Ductus art.

kurzstreckige Aortenisthmusstenose, z.B. von der Form einer Sanduhr



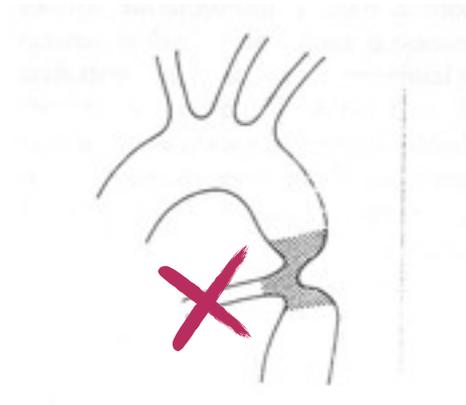
Neonataler Typ



Perfusion der unteren Körperhälfte über den Ductus art. obligat (Pfeil)



Adulter Typ



Perfusion der unteren Körperhälfte über den Ductus art. **nicht** obligat



Merke:

Die adulten Formen der Aortenisthmusstenose können, wenn bei den Untersuchungen die **arteriellen Pulse der unteren Extremität** nicht sorgfältig untersucht, Blutdruckmessungen an oberer und unterer Extremität nicht verglichen werden, zum Teil Monate, in ganz seltenen Fällen auch – bei einem entsprechenden Kollateralarteriensystem – Jahre unentdeckt bleiben.



Die Aortenisthmusstenose ist ähnlich wie der Vorhofseptumdefekt eine **mitunter verspätet diagnostizierte** angeborene Fehlbildung des Herz-Kreislaufsystems.



Hochdruckpatienten sind eher **symptomarm**

Die frühe Dekompensation des Ventrikelmyokards ist nur bei höchstgradigen Stenosen ohne Kollateralsystem ein Problem.

Die übrigen Patienten haben, wenn nicht rechtzeitig diagnostiziert, im Verlauf die Komplikationen des Hochdrucks im prästenotischen System bzgl.:

Koronararterien und
Zerebralarterien



Befunde

Ein **systolisches Herzgeräusch** über der linken unteren Thoraxhälfte, insbesondere aber im Rücken und in der Axilla links ist typisch.

Entscheidend ist die vergleichende Untersuchung der axillären und inguinalen arteriellen Pulsationen.



Befunde

Ein **nicht tastbarer Leistenpuls** ist diagnostisch für die **Aortenisthmusstenose**.

Bei der Blutdruckmessung, die Teil jeder kinderärztlichen Untersuchung ist, finden sich **unterschiedlich hohe systolische Blutdruckwerte** – oben höher als unten.



Merke

Systemarterieller Hochdruck im Kindesalter ist fast immer sekundär, eine wiederholte Blutdruckmessung mit hohen Werten (Perzentilen liegen für beide Geschlechter und jede Altersgruppe vor) sollte spätestens eine sorgfältige Überprüfung der Pulsqualität in der Leiste nach sich ziehen.



Merke

Ein nicht tastbarer Leistenpuls ist pathognomonisch für die Aortenisthmusstenose, an den Armen werden erhöhte Blutdruckwerte gemessen – an den Beinen deutlich niedrigere.



Diagnostik

Das **EKG** zeigt relativ spät linksventrikuläre Hypertrophiezeichen in Abhängigkeit von den pathologischen Blutdruckverhältnissen und der linksseitigen Myokardverdickung.

Die **Echokardiographie** ist diagnostisch. Bei älteren Jugendlichen und voroperierten Patienten werden zunehmend die Schallfenster ungünstiger.

Daher werden hier die neuen digitalen Schnittbildverfahren wie **Computertomographie**, vor allem aber **Magnetresonanztomographie** zur Diagnostik und Verlaufskontrolle der Aortenisthmusstenose eingesetzt.

Die **Herzkatheteruntersuchung** im Herzkatheterlabor wird mit Angiographien und „blutiger“ Gradientenmessungen eigentlich nur im Kontext von interventionellen Behandlung der Stenose angefertigt.



Merke:

**Gradienten, gemessen bei der Blutdruckmessung,
systolisch von 20 – 30 mmHg und höher stellen eine
Behandlungsindikation dar**



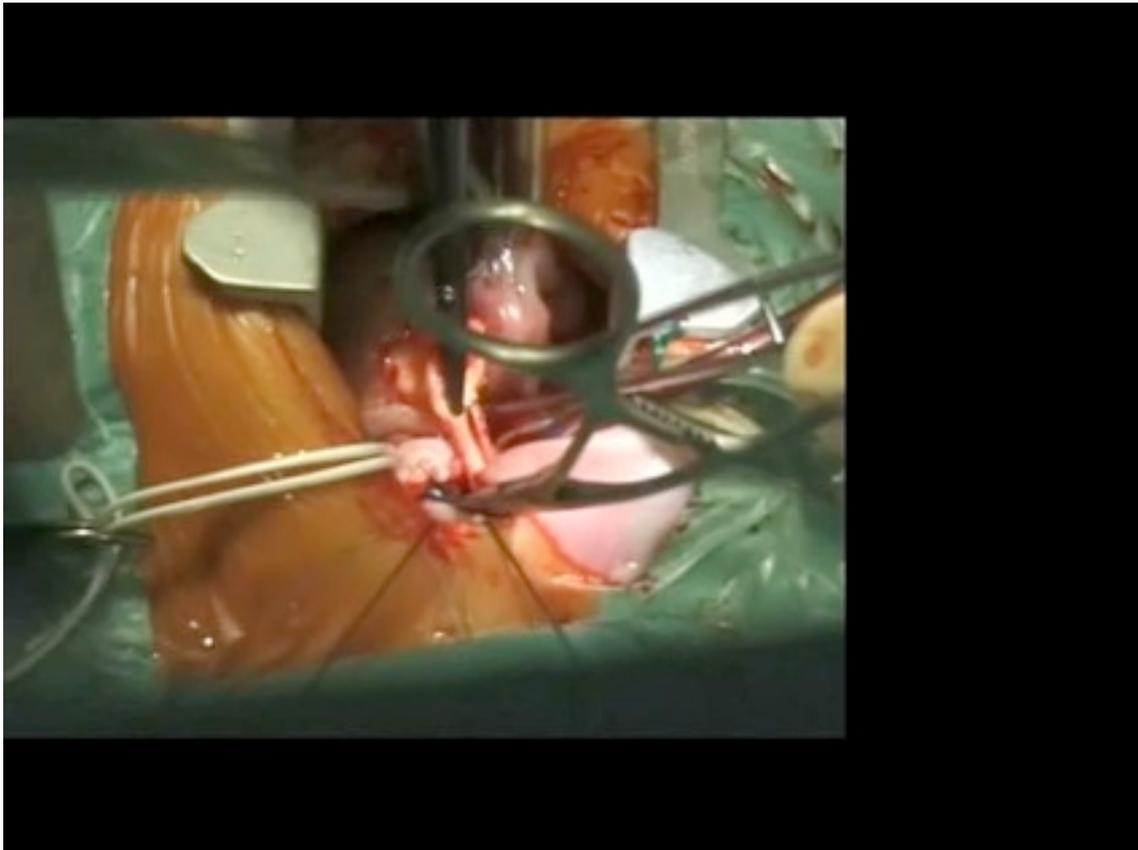
Therapie

Die hämodynamisch bedeutsame Aortenisthmusstenose ist **Domäne der Herzchirurgie**.

Das Risiko der Operation ist in Bezug auf Todesfälle liegt unter 5% - unter Einschluss aller, auch der wesentlich komplexeren Fälle von neonataler Aortenisthmusstenose.

Die Operationsletalität von adulten Formen liegt heute unter 1%.

Bei im ersten Lebenshalbjahr durchgeführten Isthmusstenosenoperationen werden bis zu einem Drittel der Patienten Residualbefunde / Restenosen gefunden, die erneut therapiebedürftig sind.



Patch aus Homograft wird zur Erweiterung des Diameters des Bogens eingenäht - Therapie bei hochgradiger Hypoplasie des Aortenbogens im Neugeborenenalter.



Therapie

Restenosierungen sind die **Domäne der interventionellen Ballonangioplastie** mit sehr guten Resultaten im Follow-up über zehn Jahre. Bei Teenagern und jungen Erwachsenen ist zu erwägen, ob das interventionelle Ergebnis mit Einbringen von Stents in die Aorta noch stabiler gehalten werden kann.

Durch die Weiterentwicklung der Materialien und Techniken im Bereich von Hochdruckballons und Stents stellt die Intervention im Herzkatheter bei speziellen Indikationen eine gute Alternative zur Herzchirurgie dar.



Primäre Therapie mit Ballondilatation und Stenteinlage ist wegen des Wachstums von Kindern und der limitierten Nachdilatierbarkeit der Stents viel eher für Teenager und Ältere geeignet.

Große Stents benötigen große Einführungsbestecke, daher auch hier Limitationen bedingt durch die Gefäßkaliber der Femoralarterien.



Therapie

Die **Ballonangioplastie im Neugeborenen- und Säuglingsalter** bringt bei der Aortenisthmusstenose sehr tragfähige kurz- bis gelegentlich mittelfristige Resultate (palliativ). Bei diagnostizierten Patienten im Stadium der Dekompensation bessert sich der klinische Zustand nach Ballondilatation innerhalb von Stunden.



Verlauf und Prognose

Unbehandelt kommt es im jungen Erwachsenenalter z.B. zu Rupturen von zerebravaskulären Aneurysmen und vorzeitiger koronarer Herzerkrankung infolge des Bluthochdrucks mit entsprechender Morbidität und frühen Mortalität.

Frühzeitig therapierte Patienten werden in der Regel keinen schweren arteriellen Bluthochdruck entwickeln, müssen aber lebenslang diesbezüglich kontrolliert werden und gegebenenfalls in Bezug auf die Morphologie reevaluiert – bei nicht interventionsbedürftigen Befunden, medikamentös antihypertensiv therapiert werden.

Die **Lebensqualität** der Patienten mit Aortenisthmusstenose ist gut, subjektive Beschwerden sind die Ausnahme.