
■ Therapieoptionen bei kindlichen arteriellen Aneurysmen

W. SANDMANN, S. POURHASSAN

Einleitung

Erkrankungen der Transportgefäße sind im Kindesalter selten und meistens auf eine Fehlentwicklung zurückzuführen. Stenosierende Veränderungen und Verschlüsse kommen häufiger vor als Aneurysmen. Aneurysmatische Erkrankungen bei Kindern können sowohl im Arterien- als auch im Venensystem auftreten. Allerdings sind Aneurysmen bei Kindern im Vergleich zum Erwachsenenalter selten zu finden, da die degenerativen Formen (z.B. an der Aorta: Atherosklerose, Dissektion) noch nicht entwickelt sind. Die meisten Aneurysmen haben eine kongenitale Ursache. Primäre Aneurysmen entstehen entweder im Rahmen einer das elastische und kollagene Gerüst betreffenden Grunderkrankung oder lokoregional infolge einer Texturstörung [5].

Sekundäre Aneurysmen sind Ausdruck einer lokalen „Schwäche“ bzw. Schädigung der Gefäßwand, z.B. nach Trauma, nach invasiver Diagnostik/Therapie oder im Rahmen von Entzündungen und Infektionen.

Primäre Aneurysmen finden sich häufiger im Bereich von Aorta und organversorgenden Arterien, während sekundäre Aneurysmen eher im Extremitäten-, Schulter- und Beckengürtelbereich vorkommen. Im Verhältnis sind venöse Aneurysmen noch seltener als arterielle, daher werden im Folgenden nur die arteriellen Aneurysmen referiert. Verglichen mit Erwachsenen kommen Kinder sehr selten mit einer Ruptur zum Arzt. In den allermeisten Fällen wird entweder die Raumforderung symptomatisch oder im Rahmen einer bildgebenden Untersuchung bei Abklärung ischämischer Beschwerden wird ein Aneurysma festgestellt. Auch ist die Entdeckung eines Aneurysma bei der Abklärung von Beschwerden unklarer Ursache nicht ungewöhnlich. Insgesamt dürften die modernen bildgebenden Methoden einen wesentlichen Anteil an der Aufdeckung asymptomatischer Aneurysmen haben. Und damit stellt sich dann die Frage nach der therapeutischen Notwendigkeit und deren Optionen. Die Besonderheit der rekonstruktiven Möglichkeiten im Kleinkindes- und Kindesalter betrifft das Fehlen eines adäquaten Gefäßersatzes. Während bei Erwachsenen für den Ersatz der Aorta und der großen Gefäßstämme (z.B. Aortenbogen- oder Beckenarterien) Kunststoffgefäßersatz in allen Größen und Längen zur Verfügung

steht sowie für den Ersatz der Viszeral- und Extremitätengefäße die körpereigene *V. saphena magna* das ideale Substitut darstellt, kann beim Heranwachsenden sehr begrenzt davon Gebrauch gemacht werden. Kunststoff wächst bekanntlich nicht mit und kann deshalb vor dem 10. Lebensjahr nur ausnahmsweise für Überbrückungen langstreckiger Aortenstenosen (z.B. *Coarctatio aortae abdominalis*, Stenosierung der *Aorta thoracica descendens*) und in spezieller Technik verwendet werden. Die *V. saphena magna* ist unreif, weil sie selbst noch in den Wachstumsprozess einbezogen ist, und erfährt insofern bei Ersatzfunktion im arteriellen Stromgebiet regelhaft eine aneurysmatische Erweiterung [12]. Darüber hinaus ist das Gefäß in Durchmesser und Länge noch ungenügend entwickelt. Außerdem neigen kindliche, besonders kleinkindliche Gefäße zu Spasmen, v.a. im Zusammenhang mit Traumen, sei es spontaner oder iatrogener Ursache.

Da Literaturmitteilungen mit wenigen Ausnahmen nur über Einzelfälle berichten, erscheint es aus unserer Sicht hilfreich, die Aneurysmen systematisch in Bezug auf den betroffenen Kreislaufabschnitt sowie nach Ätiologie und anatomischer Lokalisation abzuhandeln.

Arterielle Gefäßerkrankungen

■ Peripheres Marfan-Syndrom

Das Marfan-Syndrom ist genetisch und morphologisch definiert (s. Beitrag Quante). Meistens ist die Aorta betroffen. Sind auch die peripheren Arterien involviert, finden sich meistens multiple Aneurysmen unterschiedlicher Entwicklungsstufen in den organ- und extremitätenversorgenden Arterien. Intrakranielle Aneurysmen werden je nach Form (spindel- oder sackförmig) embolisiert, geclippt, gecoint, gestentet oder auch nur ligiert, wobei im letztgenannten Fall durch eine retrograde Strömung u.U. weiterhin ein Restblutdruck besteht, der bei einer eigenen Patientin 28 Jahre nach beidseitiger Karotisunterbindung (im Alter von 15 Jahren mit damals alleiniger Folge einer einseitigen Abduzensparese) zu einer intrakraniellen Blutung infolge einer Aneurysmaruptur bei Einnahme von Marcumar führte. Diese Patientin entwickelte in den folgenden Jahren zahlreiche (n=17) periphere Aneurysmen, welche u.a. die Aorta infrarenalis, die Nierenarterien, die *A. iliaca communis* (beidseits), die *A. femoralis superficialis* (beidseits), die *A. poplitea* (beidseits) und die *A. brachialis* (beidseits) betrafen, welche mit Ausnahme der Aorta und der Beckenarterien erfolgreich durch die *V. saphena magna* ersetzt wurden (17 Aneurysmen, 8 Operationen; Abb. 1). Zum Ersatz der noch verbliebenen rechtsseitigen aneurysmatischen Nierenarterie (jetzt bei Einzelniere) stand später keine autologe *V. saphena magna* mehr zur Verfügung, sodass der Ersatz mit einer homologen Vene erfolgte, welche zwar im jungen Erwachsenenalter implan-



Abb. 1. Infrarenales aortobiliakales Aneurysma bei einer 23-jährigen Patientin mit Marfan-Syndrom und multiplen peripheren Aneurysmen



Abb. 2. 15-jähriger Junge mit Bauchortenaneurysma nach Stanford-B-Dissektion bei Marfan-Syndrom

tiert wurde und eine geringe Dilatation entwickelte, aber über 16 Jahre bis zum Tod die Nierenfunktion aufrechterhielt (Abb. 2).

■ Ehlers-Danlos-Syndrom

Erkrankungen des Bindegewebssystems, wie sie beim Marfan- oder Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV vorkommen, können über eine erhöhte Fragilität der Gefäße in Aneurysmen münden. Die Ursache hierfür ist beim Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV ein Fehlen oder ein Mangel an Typ-III-Kollagen. Bei Kindern ist üblicherweise hauptsächlich die Aorta betroffen. Aufgrund der fragilen Gefäße sollten nichtinvasive Diagnostikverfahren (zur Vermeidung von Dissektionen und Rupturen) präferiert werden.

Meistens werden die Patienten erst im frühen Erwachsenenalter symptomatisch, und zwar durch Penetration, Pulsationen oder Ruptur der Aneurysmen, welche sich mehr auf die obere Körperhälfte verteilen. Da die angrenzende Gefäßwand – auch wenn sie nicht mehr aneurysmatisch ist – äußerst fragil und nur unter Zuhilfenahme von Nahtstabilisationen („pledges“) nahtfähig ist, sind operative Eingriffe mit einer hohen Morbidität belastet [9].

■ Fibromuskuläre Dysplasie (FMD)

Die fibromuskuläre Dysplasie (FMD) stellt eine nichtentzündliche Texturstörung der Arterienwand dar, die bereits bei Kindern symptomatisch wird, meist infolge Betroffenheit der Nierenarterien sowie der extrakraniellen hirnversorgenden Gefäße. Seltener sind die Mesenterial- und noch seltener die Extremitätenarterien befallen. Die Symptomatik geht immer auf eine Blutflussabnahme infolge der mit jedem der 5 Hauptdysplasietyphen verbundenen Stenosierung zurück. Die FMD ist der häufigste Dysplasietypp und durch die Hintereinanderschaltung membranartiger Stenosen und dazwischen liegender Ausdünnungen der Arterienwand gekennzeichnet, wodurch im Angiogramm der Eindruck einer Perlenschnur entsteht. Histomorphologisch werden in Abhängigkeit von der betroffenen Wandschicht 5 verschiedene Dysplasietyphen unterschieden, welche überwiegend die Intimaregion, die glatte Gefäßmuskulatur (Media) und/oder die Adventitia betreffen [4]. Hierbei kommt es im jeweiligen Wandabschnitt durch ein kollagen- und elastinreiches Fasergewebe mit proliferierten Myozyten zu einer Verdickung, während die Elastika immer fragmentiert und lamelliert erscheint. Bei der Mediafibroplasie sind häufig herdförmige Myozytennekrosen festzustellen, was zu Aneurysmabildungen führen kann. Beim intimalen Typ dominieren Stenosen. Klinisch fallen diese Kinder durch eine renovaskuläre Hypertonie auf. Auch können auf die Aneurysmen Gefäßdissektionen folgen, die auf dem Boden einer FMD auftreten. Im Vordergrund der FMD stehen zwar stenosierende Veränderungen, aber aneurysmatische Ausstülpungen können ebenfalls eine Operationsindikation darstellen. Die Aneurysmen sind meistens im Bereich des Nierenhilus lokalisiert und erfassen gleichermaßen die Stamm- und die Segmentarterien (Abb. 3), seltener die Stammarterie allein. Innerhalb der Karotisstrombahn ist die A. carotis interna betroffen, und zwar im mittleren Segment, deutlich distal der Bifurkation.

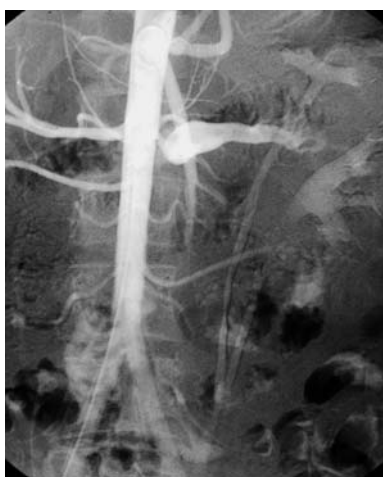


Abb. 3. 16-jähriges Mädchen mit Nierenarterienaneurysma links bei fibromuskulärer Dysplasie. Therapie: Resektion und Rekonstruktion durch aortalen autologen V.-saphena-magna-Bypass

Die operative Technik besteht bei Lokalisation des Aneurysma innerhalb der Stammarterie in einem aortorenalen Bypass, wenn das betroffene Kind altersgemäß entwickelt und mindestens 10–12 Jahre alt ist. Da die Patienten selten vor dem 14. Lebensjahr symptomatisch werden, kann man ab diesem Alter die V. saphena magna als Ersatz verwenden. Anders verhält es sich bei einem Aneurysma am distalen Ende der Stammarterie, von welchem die Segmentarterien abgehen. Hier haben wir eine Technik entwickelt, welche am besten mit den Begriffen „tayloring“ und „Aneurysmorhaphie“ zu beschreiben ist. Gefäßersatz ist extrem selten erforderlich. Im Fall eines Gefäßersatzes durch V. saphena magna bedürfen die Patienten im Erwachsenenalter wegen einer aneurysmatischen Degeneration des Transplantats gelegentlich einer Re-Operation. Im Bereich der Karotisstrombahn ist ebenfalls die autologe V. saphena magna das Ersatzmaterial der Wahl. Häufig ist die FMD jedoch mit einer Überlänge vergesellschaftet, sodass eine Resektion und eine End-zu-End-Anastomose technisch einfach durchzuführen sind.

■ Traumatische Aneurysmen

Spontane traumatische Aneurysmen

Traumatische Aneurysmen sind bei Kindern sehr selten. Wie bei Erwachsenen können diese grundsätzlich nach scharfen wie auch nach stumpfen Traumen entstehen und außerdem iatrogen bedingt sein.

Die kindlichen Extremitäten sind bei Unfällen wesentlich mehr gefährdet als der Körperstamm. Verletzungen mit spitzen Gegenständen im Haushalt oder beim Spielen, aber auch Arm- und Beinbrüche bei Verkehrsunfällen können zu Gefäßtraumen führen. In Zusammenhang mit Frakturen können stumpfe Gefäßtraumen übersehen werden. Wir haben auch Kinder behandelt, bei welchen eine arterielle Blutung aufgetreten ist, die im aufnehmenden Krankenhaus primär als oberflächliche Venenverletzung versorgt wurde, ohne dass man die Arterienverletzung bemerkte (Beispiel: Aneurysma der Ellenbeugenarterie). Durch primäre Kompression stand die Blutung, versorgt wurde eine oberflächlich gelegene Vene, und einige Monate später hatte sich ein walnussgroßes Aneurysma der A. cubitalis ausgebildet (Abb. 4).

Gelenkregionen sind häufiger betroffen als die Transportstrecken entlang der Röhrenknochen. Messerstichverletzungen sowie Schussstraumen (z. B. mit dem Luftgewehr) betreffen häufiger die Schulter- und Beckenregion (Abb. 5).

Stumpfe Traumen, in deren Folge Aneurysmen entstehen, sind im Kindesalter eine Rarität, da die kindlichen Gefäße eine hohe Längselastizität aufweisen und Rupturen sowie Dissektionen, welche beim Erwachsenen das morphologische Substrat der geschwächten Arterienwand als Voraussetzung für die Aneurysmaentwicklung darstellen, beim Kind praktisch nicht vorkommen [2].



Abb. 4. Posttraumatisches Aneurysma der A. cubitalis bei einem 15-jährigen Jungen mit verzögerter Diagnosestellung

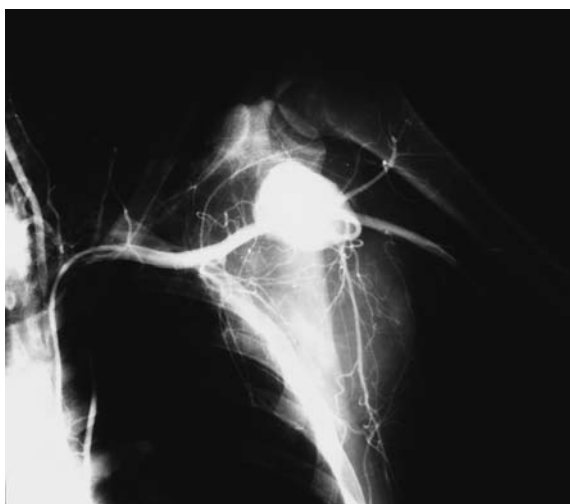


Abb. 5. 15-jähriger Junge mit Schussverletzung (Luftgewehr) und Aneurysma der linken A. subclavia

Diagnostik

Die Diagnose wird meistens durch Inspektion und Palpation gestellt. Bei Kleinkindern bemerkt häufig die Mutter eine auffällige Pulsation (Abb. 6), bei älteren Kindern kann sich eine Schonhaltung einstellen. Selten verursacht die pulsierende Schwellung eindeutige Schmerzen, eher ein Fremdkörpergefühl. Eine in Krieg führenden Ländern vorkommende, in unseren Breiten dagegen sehr seltene arteriovenöse Fistel mit Aneurysmabildung fällt durch ein Schwirren auf, häufig erst nach Jahren, gelegentlich auch auf einem Röntgennativbild anhand einer Herzvergrößerung oder im Rahmen einer Beinschwellung mit Varizenbildung.

Die Ultraschall-Duplextechnik ist bei Kindern zur Feststellung eines traumatischen Aneurysmas die Methode der Wahl. Eindeutige, in Länge und Durchmesser klar abzugrenzende Befunde im Bereich der Extremitäten bedürfen auch vor einer operativen Therapie keiner weiteren Diagnos-

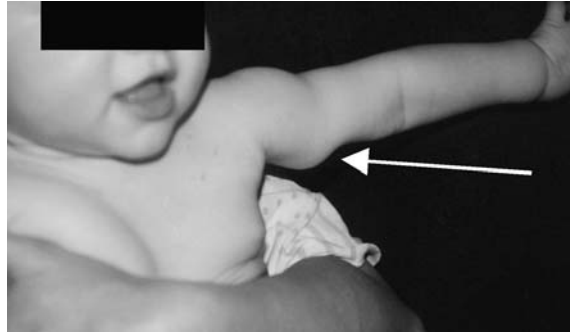


Abb. 6. 8 Monate altes Mädchen mit Aneurysma der linken A. brachialis

Im Bereich des Körperstamms und des Schulter- bzw. Beckengürtels stellt die Angiographie zur Lagebestimmung und zur Darstellung des Bezugs zu benachbarten Arterienästen bei elektiven Eingriffen die Planungsgrundlage dar. Bei ischämischen Symptomen ist die Angiographie insbesondere zur Lokalisierung der Okklusion(en) unverzichtbar. Im Fall eines Aneurysmas der Extremitäten und fehlenden Pulsen kann auch mittels intraoperativer Angiographie nach Thromboembolien gesucht werden. In solchen Fällen spielt die persönliche operative Erfahrung eine große Rolle.

Venöse, traumatische Aneurysmen sind sehr selten. Sie kommen eigentlich nur im Bereich der Hohlvenen und der großen Venenstämme vor, soweit nicht eine traumatisch ausgelöste Thrombose eingetreten ist. Im Rahmen arteriovenöser Fisteln auftretende Venenerweiterungen bedürfen keiner operativen Behandlung.

Therapie

Ischämische Komplikationen infolge von Embolisierungen aus dem Aneurysma sowie eine Thrombosierung desselben stellen im Fall einer inkompletten Ischämie (erhaltene Sensibilität und Motorik) eine dringliche, bei kompletter Ischämie eine Notfallindikation zur operativen Therapie dar. Bei kompletter Ischämie ist eine präoperative Angiographie u. U. zu zeitraubend. Sofern keine frische Verletzung vorliegt, kann die Hautinzision über dem Aneurysma angelegt und proximal davon eine Blutungskontrolle hergestellt werden. Es empfiehlt sich, die Gefäße im Ein- und Ausstrombereich mit feinen Silikonzügeln anzuschlingen, da Kinder sehr stark zu arteriellen Spasmen neigen.

Im Gegensatz zum Erwachsenenstadium ist es in Hinblick auf das kindliche Wachstum sowie die Narbenbildung erforderlich, das Aneurysma zu resektieren. Beim Erwachsenen wird die Aneurysmawand häufig belassen. Bei vorsichtiger Präparation kann man Venenverletzungen vermeiden. Hauptproblem ist der Gefäßersatz und im Fall nicht mehr ganz frischer peripherer Thromboembolien die Wiedereröffnung der kleinkalibrigen Transportarterien.

Im Gelenkbereich kommt Kunststoff bei Kindern unter 12 Jahren auf gar keinen Fall in Betracht. Bei Verwendung der V. saphena magna muss verspätet mit einer aneurysmatischen Dilatation und der Notwendigkeit einer Folgeoperation gerechnet werden. Grundsätzlich ist eine Interposition damit jedoch zunächst für einige Jahre mit Erfolg möglich. Häufig sind bei Kindern nach ausreichender Mobilisierung eine Resektion des defekten Arterienabschnitts und eine End-zu-End-Anastomose erreichbar, sodass sich ein Ersatz erübrigt. Allerdings führt trotz ausreichender Längselastizität ein wiederholter Zug an den Arterienenden zu einem deutlichen Spasmus, welcher am besten durch ein schrittweises Fogarty-Manöver sowie ggf. durch Metallolivensonden aufgedehnt werden muss. Sollte im Gelenkbereich ein Gefäßersatz unvermeidbar sein, kann aus einem weiter proximal gelegenen Arterienabschnitt ein Segment transponiert und der dortige Defekt im Abschnitt einer geradlinig verlaufenden Strombahn mit einem Polytetrafluorethylensegment überbrückt werden.

Die Rekonstruktion bei einem Aneurysma einer Organarterie folgt anderen Gesichtspunkten. Häufig ist – wie beim Erwachsenen – eine Transposition möglich, beispielsweise:

- bei Aneurysma der A. carotis interna Transposition der A. carotis externa in die A. carotis interna bei bulbunahem Aneurysma und Ausschaltung desselben durch Aneurysmorhaphie,
- Transposition der A. mesenterica superior bei aortennahem Aneurysma in die infrarenale Aorta,
- Transposition der A. linealis und Unterbindung des Truncus coeliacus vor Aufteilung in die Äste des Tripus halleri zur Ausschaltung eines Truncus-coeliacus-Aneurysmas,
- Autotransplantation der Niere nach Ex-situ-Rekonstruktion,
- Interposition der A. iliaca interna zur Rekonstruktion der A. iliaca externa bzw. End-zu-End-Anastomose der distal abgetrennten A. iliaca interna mit der A. iliaca externa.

Insgesamt gibt es eine sehr große Fülle an Möglichkeiten, welche auch die homologe Transplantation mit einschließt. Bei Erwachsenen wurde zudem der Ersatz einer aneurysmatischen A. poplitea durch die benachbarte V. poplitea beschrieben, ebenso der Ersatz der aneurysmatischen Karotisstrombahn durch die benachbarte V. jugularis interna. Bei Kindern sollte wegen der noch unreifen Adaptation an den arteriellen Blutdruck darauf verzichtet werden.

Aortale traumatische Aneurysmen kommen im Kindesalter praktisch nicht vor. Sie entstehen meistens sekundär nach chirurgischer Versorgung einer Blutung oder Implantation von Gefäßersatzmaterial im Sinne von Nahtaneurysmen oder Infektionen.

Iatrogene traumatische Aneurysmen

Das Vorkommen iatrogenen Aneurysmen beschränkt sich auf die Zugangswege für Katheteruntersuchungen sowie anatomische Regionen, in welchen zuvor wegen einem Aneurysma oder häufiger aufgrund stenosierender/okklusiver Prozesse operiert bzw. interveniert wurde. Unsere eigenen Erfahrungen betreffen Punktionsaneurysmen in der Leiste sowie Aneurysmae falsae der A. iliaca externa nach Appendektomie, nach Inguinalherniotomie wie auch nach diversen Tumoroperationen einschließlich einer Umstellungsosteotomie wegen eines Sarkoms im Oberschenkelbereich. Indikationen zur offenen Rekonstruktion und probate Techniken sind prinzipiell im Abschnitt „Spontane traumatische Aneurysmen“ (s. oben) dargestellt. Hier sei demnach nur auf wenige Besonderheiten eingegangen.

Die operative Versorgung dieser ohne Ausnahme falschen Aneurysmen erfordert eine räumlich-anatomische Vorstellung des Wandschadens. Bei Punktionsforamina, welche über die Ausbildung eines Hämatoms die Kapsel des Aneurysma falsum bilden, reichen meistens die Eröffnung desselben und der Verschluss des Gefäßwanddefekts mittels einer einzigen Z- oder U-Naht aus. Nach vorausgegangenem andersartigen „Verletzungen“ oder Rekonstruktion an der Arterienstrombahn kann durchaus eine technisch schwierige Rekonstruktion erforderlich werden. Diesbezüglich sei das postrekonstruktive Aortenaneurysma bei Aortenisthmusstenose genannt. Hirnnerven (N. vagus, N. recurrens), der N. phrenicus, rückenmarkversorgende Segmentarterien, eine eng benachbarte A. subclavia sinistra sowie die eventuelle Notwendigkeit der präsubklavialen Aortenausklammung können sämtliche Schwierigkeitsgrade erzeugen und das gesamte Spektrum der thorakalen Gefäßchirurgie abverlangen (einschließlich Bypass- oder Shunt-Methoden), damit die abhängigen Organe und das Rückenmark bei thorakaler Abklammung keinen Schaden nehmen (s. auch Beitrag Korbmacher). Die Rekonstruktion der Aorta und der großen Arterienstämme erfordert in solchen Situationen immer ein Interponat, u. U. auch einen längeren Bypass (in diesem Beispiel zwischen Aorta ascendens und Aorta lumbalis) und nachfolgend die Ligaturausschaltung des Aneurysmas. Prinzipiell wird ein längerer In-situ-Ersatz vermieden, um die Unterbrechung bzw. Ausschaltung rückenmarkversorgender Arterien zu vermeiden.

Ein Sonderproblem ist die Entwicklung eines Anastomosenaneurysmas nach viszeraler Organtransplantation (Niere, Leber). Die operative Versorgung muss einerseits dem Fortbestand der Organversorgung bzw. der Ischämietoleranz Rechnung tragen, andererseits mit Hilfe protektiver Maßnahmen eine ausreichend lange Blutstromunterbrechung erlauben. Bezüglich Nierentransplantationen verfügen wir über eigene Erfahrungen, allerdings hauptsächlich in Zusammenhang mit Stenosierungen der zuführenden Strombahn (proximale Transplantatarterienstenose) sowie der Nierenarterie selbst, weniger bei Kindern mit vorgeschalteten Erweiterungen. Ein passagerer Shunt-Gebrauch (subklavial-femoral bei Einbeziehung der lumbalen Aorta bzw. femoro-femoral bei Prozessen kaudal der Aortenbifurkati-

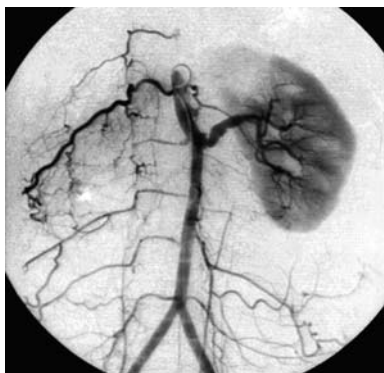


Abb. 7. Aortoreneraler Venenbypass (autologe V. saphena magna) bei einer 17-jährigen Patientin mit fibromuskulärer Dysplasie im Jahre 1987; Einzelniere links

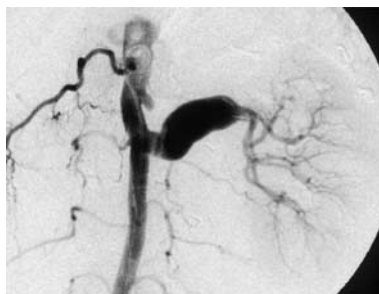


Abb. 8. Die gleiche Patientin wie in Abb. 7, 11 Jahre später: dilatierter Venenbypass

on, z.B. bei Kindern nach Nierentransplantation) ist eine wesentliche Voraussetzung zur Vermeidung einer Organischämie. Ist die Anastomose selbst oder die Nierenarterie betroffen, muss außerdem eine Organkühlung mittels Flush-Perfusion mit 4°C kalter Ringerlaktatlösung unter Zusatz von Heparin und Prostaglandin E₁ vorgenommen werden.

Ein eigenes Problem stellt die aneurysmatische Ausweitung eines in früher Kindheit implantierten autologen Venensegments dar, welches nun selbst eine aneurysmatische Ausweitung erfahren hat (Abb. 7 u. 8). Über den Krankheitswert dieser besonders nach Ersatz der Nierenarterie auftretenden Erweiterungen ist wenig bekannt [12]. Im Angiogramm und im Computertomogramm sind die teilweise monströsen Erweiterungen eindrucksvoll darstellbar, aber Rupturen haben wir im eigenen Krankengut selbst bei einer Ausweitung auf das 3- bis 4fache des originären Durchmessers nicht erlebt. Mikroembolisationen und Thrombosierungen erscheinen eher als Re-Operations-Indikationen.

■ Mykotische Aneurysmen

Nach ihrem Erstbeschreiber, Sir William Osler, sind mykotische Aneurysmen mit schleimigem Inhalt (Mykos, lat. mucos) gefüllt.

Mykotische Aneurysmen haben im Kindesalter eine ähnliche Pathogenese wie bei Erwachsenen. Dabei kommt es zu einer Manifestation einer Gefäßläsion im Rahmen einer systemischen Bakteriämie oder septischer Embolien. Ursächlich hierfür kann eine bakterielle Endokarditis sein. Seltener treten mit deutlicher Latenz aortoiliakale (mykotische) Aneurysmen nach diagnostischer Katheterisierung der Nabelschnurarterie auf [8].

Mykotische Aneurysmen entstehen als Folge lokaler bakterieller Entzündungen, welche zur Zerstörung von Intima und Media sowie im weiteren Verlauf zur Berstung der Adventitia führen. Bevor Letzteres eintritt, wird der Prozess allerdings meist aufgrund allgemeiner Symptome der Infektion sowie anhand der pulsierenden Geschwulst entdeckt.

Während sich beim Erwachsenen im Fall einer aortalen Lokalisation fast immer eine reduzierte Immunkompetenz in Kombination mit einer erheblich atherosklerotisch geschädigten Wand findet, fehlen diese Komponenten bei Kindern, welche im Übrigen fast ausschließlich mykotische Aneurysmen peripherer Lokalisationen entwickeln. Spontane offene Traumata sowie Katheter- und postrekonstruktive Infektionen sind hier an erster Stelle zu nennen. Die frühzeitig eingeleitete antibiotische Therapie führt meistens dazu, dass der Prozess „ausbrennt“. Übrig bleibt dann eine keimlose pulsierende Geschwulst, aus welcher Embolien entstehen können. Die schädelbaisnahe extrakranielle A. carotis externa ist eine typische Lokalisation für die Entstehung eines mykotischen Aneurysmas infolge einer (rezidivierenden) Tonsillitis [10]. Andere Lokalisationen sind die darmversorgenden Arterien in Zusammenhang mit schweren gastrointestinalen Infektionen. Kinder, die immunsupprimiert werden (z. B. bei Organ- oder Knochenmarkstransplantation), sind häufiger betroffen.

In Zusammenhang mit Drogenabhängigkeit werden mykotische Aneurysmen an den Punktionsstellen auch bei älteren Kindern beschrieben.

Diagnostik

Während die Feststellung eines mykotischen Aneurysmas im Extremitätenbereich anhand von Pulsationen, Rötung (falls noch aktiv) und Schmerz einfach ist und höchstens noch Überlegungen zur Ätiologie und zur Ursache angestellt werden müssen, kann das Auffinden aortalen und viszeralen Lokalisation ohne Computer- oder Magnetresonanztomographie Schwierigkeiten bereiten. Probepunktionen, welche im Hals-Nasen-Ohren-Bereich gern als erste diagnostische Maßnahme (in Annahme eines Tumors) durchgeführt werden, sind tunlichst zu vermeiden. Todesfälle nach peroraler Eröffnung eines vermeintlichen Tonsillarabszesses sind beschrieben. Zur Verlaufsbeobachtung hat sich die Duplexsonographie bewährt. Auf die Angiographie sollte vor und nach einer operativen Behandlung nicht verzichtet werden, um einerseits Rekonstruktionsmöglichkeiten ohne Gefäßersatz zu prüfen und um andererseits embolische Verschlüsse zu erkennen.

Therapie

Aufgrund des hohen Rupturrisikos bestehen eine Operationsindikation und die Notwendigkeit einer resistogrammgerechten Antibiotikatherapie, wobei der häufigste Erreger *Staphylococcus aureus* ist. Kontrovers wird der Zeitpunkt der Operation diskutiert. Dem Vorteil der simultanen chirurgischen Therapie steht die mögliche Infektion der Rekonstruktion entgegen, sodass

hier ein operatives Vorgehen nach eingeleiteter und erfolgreicher Antibiotikabehandlung empfohlen wird.

Primäres Therapieziel ist die Beseitigung der Infektion, sekundär die Ausschaltung der Emboliequelle und der Rupturgefahr. Wenn die Infektion ausgeheilt ist, bleiben die im Abschnitt „Spontane traumatische Aneurysmen“ (s. oben) beschriebenen grundsätzlichen Probleme des Gefäßersatzes bei Kindern vor Erreichen des 12. Lebensjahres bestehen. Ist im Bereich der Aorta und der großen Äste ein Interponat erforderlich, empfiehlt sich die Verwendung silberbeschichteter Dacronprothesen. Bei Verdacht auf oxacillin- bzw. methicillinresistenten *Staphylococcus aureus* ist die Verwendung gelatinebeschichteter Dacronprothesen, welche zuvor mit Rifampicin getränkt wurden, sinnvoll. Ein sorgfältiges und radikales Débridement zur Vorbereitung eines möglichst keimfreien Prothesenlagers erscheint uns unverzichtbar.

Im Bereich der Viszeralarterien kann u.U. auf eine Ausschaltungsligatur zurückgegriffen werden (z.B. A. lienalis, A. gastroduodenalis), da von einem normalen Kollateralkreislauf auszugehen ist. Eventuell kann man auf eine Truncus-coeliacus-Rekonstruktion verzichten, wenn (in 15% der Fälle) die Leberversorgung aus der A. mesenterica superior sichergestellt ist. Ansonsten werden Arterien mittels autologer Vene oder Arterie ersetzt oder die Durchblutung wird durch Transposition der betroffenen Arterie in die Spenderarterie sichergestellt (s. oben).

■ Singuläre Aneurysmen im Rahmen einer Texturstörung

Singuläre arterielle Aneurysmen ohne erkennbare Grunderkrankung entwickeln sich bei Kindern meistens im Bereich der Extremitäten, seltener im Bereich der Organarterien. Aber auch kongenitale Bauchaortenaneurysmen sind beschrieben [1]. Seltener noch sind multiple Manifestationen eines Aneurysmas bei einem Kind [3]. Ein Trauma in der Anamnese wird seitens der Eltern meistens verneint, und die histologische Untersuchung des resezierten Aneurysmas ergibt fast immer eine deutliche Texturstörung: Hypo- oder Aplasie der Muskulatur, wenige elastische Fasern, schmale Kollagenschicht. Diese Form der Aneurysmen ist nicht mit einer Elongation verknüpft, sodass die Erhaltung der Strombahn ausschließlich mittels Gefäßersatz zu erreichen ist. Außerdem entstehen in diesen Aneurysmen im Gegensatz zur FMD und zum peripheren Marfan-Syndrom Thromben, welche nicht selten embolisieren und zur Primärsymptomatik führen. Der Gefäßersatz gelingt auch im Alter von <10 Jahre mit autologer V. saphena magna, führt aber regelhaft zur aneurysmatischen Veränderung des Transplantats, meistens gefolgt von Embolisation und Thrombosierung. Diese Entwicklung gilt v.a. für Aneurysmen in Gelenkbereichen (A. axillaris, A. cubitalis, A. poplitea). Da Kunststoffersatz in diesen Positionen nicht vor dem 14. Lebensjahr in Betracht kommt, ist guter Rat manchmal teuer. Technisch kommt die Transposition entweder als anatomische Verän-

derung, z.B. Transposition der wieder normalkalibrigen distalen A. carotis interna auf die A. carotis externa, in Betracht oder aber eine freie Arterientransplantation (Transplantatentnahme aus einer nur indirekt organversorgenden Arterie, z.B. A. carotis externa, A. profunda femoris, A. iliaca externa, A. profunda brachii) oder eine freie Transplantation mit Transplantatentnahme aus einer geraden Strecke einer extremitätenversorgenden Arterie (z.B. A. femoralis superficialis, A. brachialis) und Überbrückung des Defekts mit dünnkalibrigem Kunststoff oder mit V. saphena magna.

Von der späteren Notwendigkeit einer Korrekturoperation ist auszugehen. Wir selbst verfügen bei wenigen Einzelfällen über günstige Erfahrungen mit dem Ersatz durch die homologe V. saphena magna. Diese wird nach Austestung der genetischen Eigenschaften entweder vom Vater oder von der Mutter entnommen und ohne Konservierung nahezu simultan transplantiert. Die Transplantation wird durch eine Immunsuppression (Kortison in absteigender Dosis, Ciclosporin mit Erhaltungsdosis nach Serumkonzentration) und eine Antikoagulation mit Heparin, übergehend auf Marcumar (Letzteres für 3 Monate bis 1 Jahr, bei Frühverschluss auch als Dauertherapie), unterstützt. Unsicherheit besteht bezüglich der Dauer der Immunsuppression, hier sind weitere Untersuchungen erforderlich.

■ Aneurysmen als Manifestation einer Vaskulitis

Aneurysmen können auch im Rahmen von Systemerkrankungen wie Vaskulitiden auftreten. So sind neben den bekannten Koronararterienaneurysmen auch Iliakalaneurysmen im Rahmen eines Kawasaki-Syndroms im Kindesalter beschrieben. Die Riesenzellarteriitis, die Panarteriitis nodosa und das Takayasu-Syndrom können ebenfalls zu Aneurysmen führen. Dabei spielt die Panarteriitis nodosa quantitativ die Hauptrolle. Das klinische Bild des Takayasu-Syndroms beinhaltet sowohl Aneurysmbildungen (bevorzugt Aortenbogenarterien und absteigende Aorta) als auch Stenosen oder Verschlüsse (z.B. hirnversorgende Halsarterien). Die Aneurysmen können dabei einerseits sakkulär oder fusiform, andererseits uni- oder multilokulär vorkommen. Am häufigsten sind Erkrankungen der Aorta ascendens und des Aortenbogens bei Takayasu-Syndrom, es kann aber jeder Abschnitt der Aorta oder der großen Abgänge betroffen sein.

Allen Vaskulitiden gemein ist die präventive Therapie zur Vermeidung aneurysmatischer Degenerationen. Diese besteht in erster Linie in einer antiinflammatorischen Behandlung unter Kontrolle der Entzündungsparameter (Konzentration des C-reaktiven Proteins, Blutkörperchengeschwindigkeit, Leukozytenzahl). Bei Auftreten einer Degeneration ist die Ausschaltung des Aneurysmas mit Rekonstruktion der Gefäßkontinuität erforderlich.

■ Pseudoaneurysma

Die häufigsten Ursachen eines Pseudoaneurysmas sind iatrogen, infektiös oder traumatisch. Traumatische Aneurysmen in parenchymatösen Organen können mit einer Latenz von 48 h bis zu 2 Monaten auftreten, daher wird bei entsprechendem Trauma eine spätere Sekundärdiagnostik empfohlen [11]. Das therapeutische Regime bei Pseudoaneurysmen im Bereich der Organarterien ist initial konservativ. Bei fehlender Spontanremission bzw. -thrombosierung stellt die interventionelle Katheterembolisation eine gute organerhaltende Option dar. Die Embolisation sollte dabei so selektiv wie möglich durchgeführt werden, um das Ischämierisiko zu minimieren.

Frakturen und Osteochondrome können ebenfalls zu Pseudoaneurysmen führen. Da sich Osteochondrome hauptsächlich am distalen Femur bzw. an der proximalen Tibia manifestieren, ist die A. poplitea am häufigsten betroffen. Die Therapie besteht in der Resektion des ursächlichen Osteochondroms und schließlich des Pseudoaneurysmas mit End-zu-End-Anastomose oder Einsetzen eines Veneninterponats.

Durch invasive Katheterinterventionen kann es im Bereich der A. femoralis communis oder der Femoralisgabel zu Blutungskomplikationen oder zur Entstehung von Punktionsaneurysmen (Pseudoaneurysmen) kommen. Das übliche therapeutische Verfahren ist in diesen Fällen die duplexsonographisch gesteuerte Kompressionstherapie. In einigen, primär therapierefraktären Fällen ist eine chirurgische Behandlung erforderlich. Ebenfalls eine Option stellt die perkutane Katheterembolisation oder die sonographisch gesteuerte Thrombinapplikation dar, wobei hier auf einen schmalen Aneurysmahals geachtet werden sollte, da sonst periphere Embolisationen möglich sind.

■ Phakomatosen

Unter den Phakomatosen sind insbesondere die tuberöse Sklerose (Morbus Bourneville-Pringle), eine autosomal-dominant vererbte neuroektodermale Dysplasie, und die Neurofibromatose (Morbus von Recklinghausen) mit der Potenz zur Ausbildung von Aneurysmen zu nennen [7].

Die tuberöse Sklerose kann sich intrakraniell, thorakal und abdominal manifestieren. Über die Bildung vaskulärer Hamartome kommt es zur Obliteration der Vasa vasorum und anschließend zur Aneurysmabildung. Die Frühsymptome des ersten Lebensjahres sind kutane, linsengroße, lanzettförmige Hypopigmentierungen und zerebrale Krampfanfälle.

Die Neurofibromatose Typ I mit der Trias aus „Café-au-lait“-Flecken, kutanen Neurofibromen und Irishamartomen ist unter den Neurofibromatosen der am häufigsten mit Gefäßerkrankungen assoziierte Typ. Die Neurofibromatose hat eine Inzidenz von 1:3000 Geburten. Die vaskulären Veränderungen können sowohl in Stenosen als auch in Aneurysmen münden. Die Veränderungen sind mit denen der FMD vergleichbar, wobei im Unter-

schied zur FMD sowohl das Nierenarterienostium als auch sehr periphere Abschnitte involviert sein können. Die Therapie erfolgt auch hier im Wesentlichen chirurgisch (s. oben, „Fibromuskuläre Dysplasie“) [6].

■ Literatur

1. Bell P, Mantor C, Jacocks MA (2003) Congenital abdominal aortic aneurysm: a case report. *J Vasc Surg* 38:190–193
2. Boumzebra D, Ettaoumi Y, Yaacoubi M, Haddani J, Fehri M, Mehadji BA (2005) Traumatic aneurysm of the bifurcation of the abdominal aorta in an infant. A case report. *Eur J Pediatr Surg* 15:200–202
3. Callicutt CS, Rush B, Eubanks T, Abul-Khoudoud OR (2005) Idiopathic renal artery and infrarenal aortic aneurysms in a 6-year-old child: case report and literature review. *J Vasc Surg* 41:893–896
4. van Dongen RJAM (2003) Fibromuskuläre Dysplasie der Nierenarterien – Formen, Varianten und klinische Charakteristika, Bedeutung der angiographischen Morphologie für Behandlung und Prognosestellung. In: Sandmann W, Pfeiffer T (Hrsg.) *Renovaskuläre Erkrankungen*. Shaker, Aachen, S. 133–145
5. Guzzetta PC (1994) Congenital and acquired aneurysmal disease. *Semin Pediatr Surg* 3:97–102
6. Han M, Criado E (2005) Renal artery stenosis and aneurysms associated with neurofibromatosis. *J Vasc Surg* 41:539–543
7. Jost CJ, Głowiczki P, Edwards WD, Stanson AW, Joyce JW, Pairolero PC (2001) Aortic aneurysms in children and young adults with tuberous sclerosis: report of two cases and review of the literature. *J Vasc Surg* 33:639–642
8. Lucas A, Kerdiles Y, Guías B, Cardon A, Calon E (1994) Iliac aneurysm in a child complicating umbilical artery catheterization. *Ann Vasc Surg* 8:500–505
9. Mattar SG, Kumar AG, Lumsden AB (1994) Vascular complications in Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg* 60:827–831
10. Pourhassan S, Grottemeyer D, Fokou M et al. (2007) Extracranial carotid arteries aneurysms in children: single-center experiences in 4 patients and review of the literature. *J Pediatr Surg* 42:1961–1968
11. Sidhu MK, Shaw DW, Daly CP, Waldhausen JH, Coldwell D (1999) Post-traumatic hepatic pseudoaneurysms in children. *Pediatr Radiol* 29:46–52
12. Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, Wakefield TW (1995) Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. *J Vasc Surg* 21: 212–227



<http://www.springer.com/978-3-7985-1759-2>

Gefäßerkrankungen im Kindes- und Jugendalter

Pourhassan, S.; Sandmann, W.V. (Hrsg.)

2010, 220 S. 90 Abb., 35 Abb. in Farbe., Softcover

ISBN: 978-3-7985-1759-2