

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

**Fallbericht: Kongenitale pulmonale
arteriovenöse Fistel als Ursache
eines Schlaganfalls:
Interventioneller Verschluß mit
Amplatzer Septal Occluder und Coils**

Gamillscheg A, Beitzke A

Schuchlenz H

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2005; 12

(1-2), 15-18

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Kongenitale pulmonale arteriovenöse Fistel als Ursache eines Schlaganfalls: Interventioneller Verschluß mit Amplatzer Septal Occluder und Coils*

A. Gamillscheg, H. Schuchlenz, A. Beitzke

■ Einleitung

Kongenitale pulmonale arteriovenöse Fisteln (PAVF) sind seltene Gefäßanomalien, die durch eine direkte Kommunikation zwischen Pulmonalarterien und -venen ohne dazwischen geschaltetes Kapillarbett gekennzeichnet sind. Sie können als isolierte Anomalie oder in bis zu über 70 % im Rahmen einer hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie (Morbus Rendu-Osler-Weber) auftreten [1–3]. In Abhängigkeit des resultierenden intrapulmonalen Rechts-Links-Shunts können neben respiratorischen oder kardialen Symptomen neurologische Komplikationen durch paradoxe Embolien auftreten [2–4].

■ Fallbericht

Ein bisher beschwerdefreier gesunder Mann erkrankt im 40. Lebensjahr an akut einsetzendem Schwindel und Erbrechen mit einem rechtsseitigen Hörsturz. Bei der klinischen Erstuntersuchung zeigt sich bis auf einen horizontalen Nystagmus und einer deutlichen Beeinträchtigung des Hör-

vermögens rechts ein unauffälliger interner und neurologischer Status. In einer Magnetresonanztomographie läßt sich ein zerebellärer Insult ohne Blutung oder intrazerebrale Gefäßanomalien nachweisen. Laboruntersuchungen einschließlich großem Gerinnungsstatus ergeben Normalbefunde. Auch Thorax-Röntgen, EKG, transthorakale 2D-Echokardiographie sowie eine Sonographie der tiefen Bein- und Beckenvenen zeigen keine Auffälligkeiten. Eine transkraniale Dopplersonographie mit intravenöser Kochsalzinjektion weist jedoch auf einen deutlichen Rechts-Links-Shunt hin. Eine daraufhin durchgeführte transösophageale Echokardiographie zeigt bei sonst anatomisch und funktionell unauffälligem intrakardialen Befund einen massiven Kontrastmitteleinstrom in das linke Atrium über die linksseitigen Pulmonalvenen. Die Verdachtsdiagnose einer linksseitigen PAVF wird schließlich durch eine Computertomographie des Thorax bestätigt. Der Patient wird schließlich unserer Abteilung zum interventionellen Verschluß der PAVF zugewiesen.

Bei der Herzkatheteruntersuchung ergeben sich normale Druckwerte im kleinen Kreislauf (Pulmonalarteriendruck 24/11 mmHg), die gemischtvenöse und die arterielle Sauerstoffsättigung beträgt 80 % bzw. 92 % (arterieller paO_2

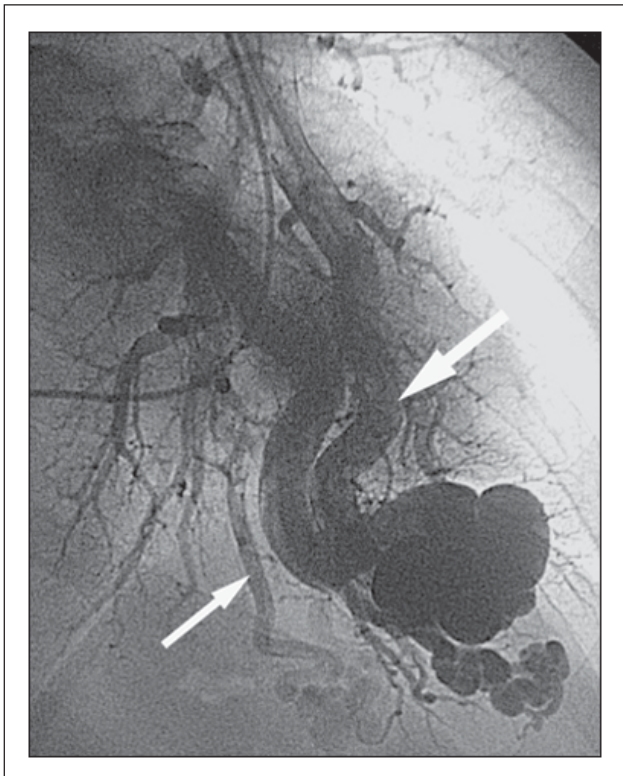


Abbildung 1: Selektive Angiographie der linken Pulmonalarterie: Darstellung einer arteriovenösen Fistel im Unterlappen mit 2 zuführenden Gefäßen (Pfeile)

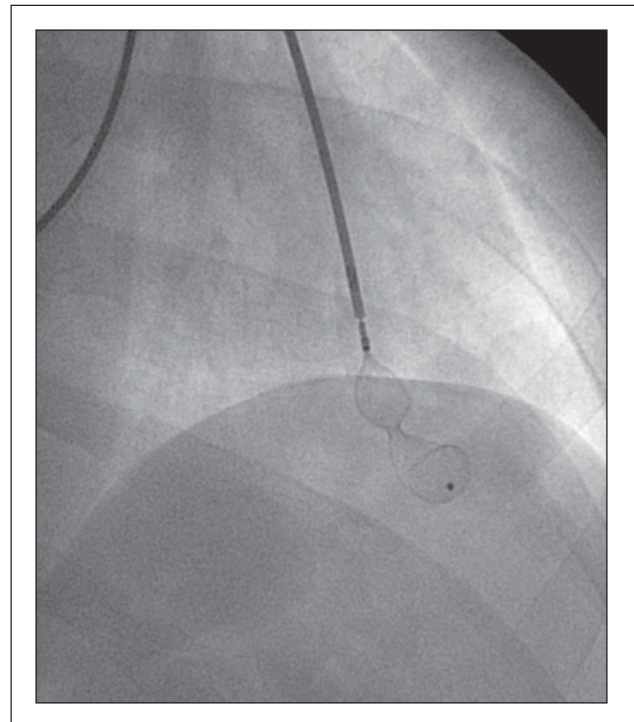


Abbildung 2: Freisetzung des 8 mm Amplatzer Septal Occluder im großen zuführenden Gefäß

* Auszugsweise erschienen unter dem Titel „Interventional occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with an Amplatzer septal occluder“. J Intervent Cardiol 2003; 16: 1–5, Abdruck mit Genehmigung von Blackwell Publishing Ltd., Oxford.

80 mmHg). Eine selektive Angiographie der linken Pulmonalarterie zeigt eine isolierte große PAVF im Unterlappen mit 2 zuführenden arteriellen Gefäßen mit einem Durchmesser von 10 mm bzw. 3 mm (Abb. 1). Wegen des weiten Durchmessers, der Länge und des Fehlens jeglicher Verengung wird das große zuführende Gefäß zunächst mit einem 8 mm Ampfalter Septal Occluder (AGA Medical Corporation, USA) verschlossen (Abb. 2), wobei wegen eines geringen Restshunts proximal des implantierten Schirmes noch insgesamt 4 ablösbare Coils (William Cook, Europe) mit einem Durchmesser vom 8 mm, 5 mm und 3 mm platziert werden. Das kleinere zuführende Gefäß wird mit 2 ablösbaren Coils mit einem Durchmesser von 5 mm verschlossen (Abb. 3). Eine Kontrollangiographie zeigt einen kompletten Verschluß beider zuführenden Arterien (Abb. 4). Die arterielle Sauerstoffsättigung steigt auf 97 % (arterieller paO_2 90 mmHg). In einer nachfolgenden Abklärung wird beim Patienten und seiner Familie eine hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie ausgeschlossen. Eine transösophageale Echokardiographie mit Kontrastmittel 6 Monate nach dem Eingriff zeigt keinen residuellen oder wiederauftretenden intrapulmonalen Shunt.

■ Diskussion

Das morphologische Bild von kongenitalen PAVF kann zwischen multiplen diffusen angiomatösen Teleangiektasien und großen isolierten pulmonalarteriell-venösen Gefäßverbindungen variieren. In 75 % der Fälle treten PAVF unilateral auf, wobei sie am häufigsten subpleural im Unterlappen lokalisiert sind [2]. Multiple Läsionen zeigen 33–50 % der Patienten,

wovon etwa die Hälfte einen bilateralen Befall aufweisen [1, 2]. Der große Teil von PAVF sind vom einfachen Typ mit einem zuführenden pulmonalarteriellen Gefäß, die jenen vom komplexen Typ mit zwei oder mehreren zuführenden Gefäßen gegenübergestellt werden [2, 5]. Durch die direkte Kommunikation zwischen Pulmonalarterien und -venen sind üblicherweise der Pulmonalarteriendruck bzw. der pulmonale Gefäßwiderstand normal [2].

Während PAVF im Kindesalter meist asymptomatisch bleiben, entwickelt sich bei etwa 70 % der erwachsenen Patienten eine klinische Symptomatik meist ab der 4.–6. Lebensdekade [2]. Als Ausdruck der hohen Inzidenz einer hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie bei PAVF kann als erstes Zeichen eine Epistaxis auftreten. In Abhängigkeit der Größe des intrapulmonalen Rechts-Links-Shunts können sich in weiterer Folge eine mangelnde Belastbarkeit, Dyspnoe, Zyanose und Trommelschlegelfinger entwickeln und schließlich zu einer chronischen respiratorischen und kardialen Insuffizienz führen [1–3].

Neben einer Hämoptoe oder einem Hämatothorax treten als häufigste Komplikationen bei etwa 35 % aller Patienten mit PAVF neurologische Ereignisse, wie Krampfanfälle, transitorisch ischämische Attacke, Insult oder Hirnabszeß, als Folge von paradoxen Embolien auf [2–4]. Mitunter kann auch in der PAVF selbst ein Thrombus entstehen und embolisieren, begünstigt durch eine eventuell gleichzeitig bestehende Polyglobulie [2]. Das Risiko für neurologische Komplikationen scheint vor allem bei Patienten mit hereditärer hämorrhagischer Teleangiektasie, bei Vorliegen von multiplen PAVF und bei PAVF mit einem zuführenden Gefäß mit einem Durchmesser von über 3 mm erhöht [2–5]. Selten kann, wie bei unserem

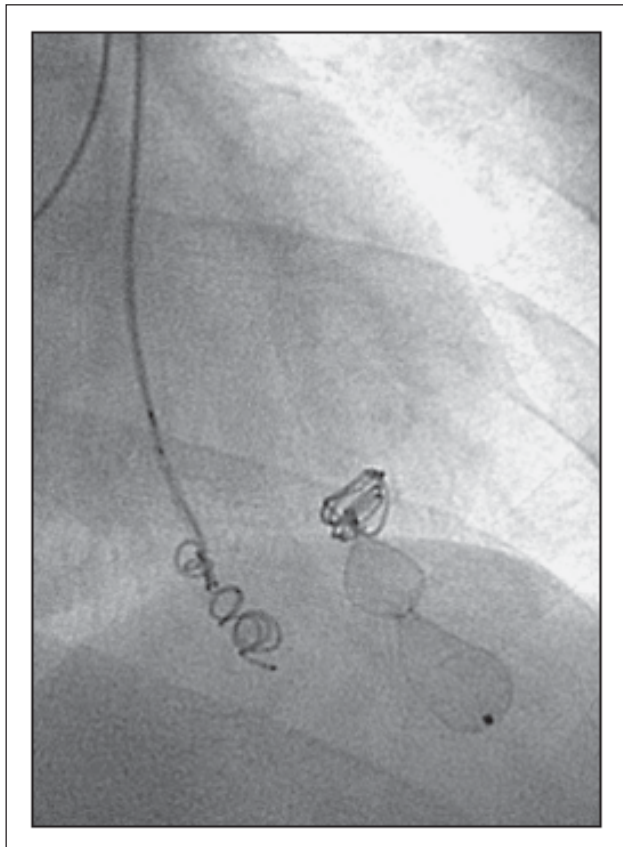


Abbildung 3: Coilembolisation des kleineren zuführenden Gefäßes

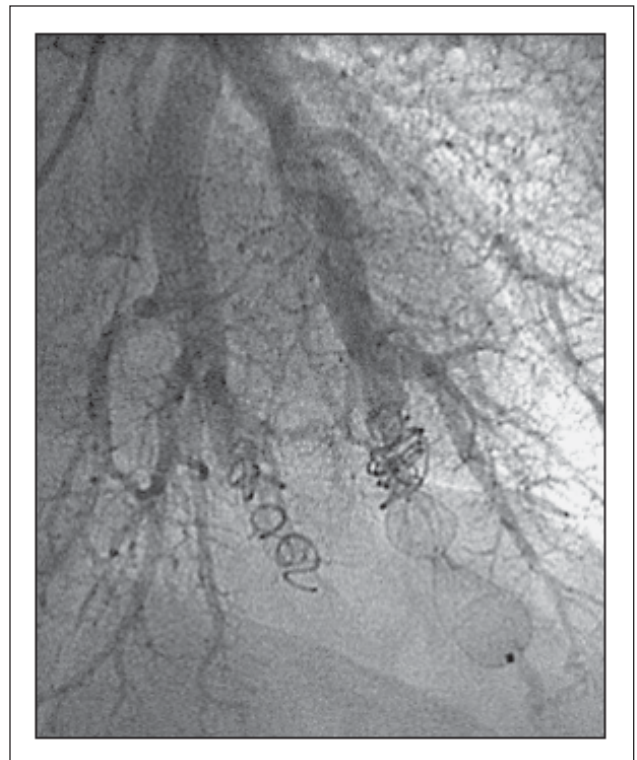


Abbildung 4: Selektive Angiographie der linken Pulmonalarterie nach vollständiger Embolisation der arteriovenösen Fistel

Patienten, eine neurologische Komplikation auch das erste Symptom einer PAVF sein [2].

In den meisten Fällen sind im Thorax-Röntgen scharf begrenzte rundliche oder ovale uniforme Verschattungen, am häufigsten im Unterlappen, zu erkennen [1]. In einer Blutgasanalyse steigt der in Abhängigkeit des Rechts-Links-Shunts häufig erniedrigte paO_2 unter Gabe von 100 % Sauerstoff nicht oder nur gering an [1, 2]. Die Verstärkung der Dyspnoe bzw. der Abfall des paO_2 in aufrechter Position des Patienten (Platypnoe bzw. Orthodeoxie) im Vergleich zu einer liegenden Position sind ein weiterer Hinweis auf eine PAVF [2, 3]. Als sehr sensitive Methode zum Nachweis eines intrapulmonalen Rechts-Links-Shunts hat sich die 2D-Echokardiographie mit Kontrastmittel erwiesen [6]. Durch weitere bildgebende Methoden, wie Computertomographie oder Magnetresonanztomographie, läßt sich die Diagnose einer PAVF bestätigen [2, 3]. Eine pulmonale Angiographie wird im Rahmen eines interventionellen Kathetereingriffs oder meist präoperativ durchgeführt [2, 3].

Das Ziel jeder Therapie besteht in der Beseitigung oder Reduktion des intrapulmonalen Rechts-Links-Shunts, um die chronische Hypoxämie und die damit verbundenen Folgen zu vermindern und Komplikationen vorzubeugen [3]. Eine Indikation besteht daher bei symptomatischen Patienten sowie wegen des erhöhten Risikos von neurologischen Komplikationen bei PAVF mit einem zuführenden Gefäß mit einem Durchmesser von mehr als 3 mm [2, 3, 5, 7]. In mehreren Studien konnte gezeigt werden, daß in den meisten Fällen PAVF interventionell mit guten Kurz- und Langzeitergebnissen verschlossen werden können, um Operationen mit eventueller Resektion von Lungengewebe zu vermeiden [5–9]. Am häufigsten werden ablösbare Silikonballone und Coils, zum Teil auch kombiniert, eingesetzt. Allerdings können bei großen zuführenden Gefäßen ohne Engstellen und mit hohen Flußgeschwindigkeiten auch verschiedene Probleme auftreten, wie Dislokation und paradoxe Embolisation des Verschlusssystems oder Auftreten eines neuerlichen Rechts-Links-

Shunts durch Rekanalisation des verschlossenen Gefäßes [2, 5, 8, 10]. In diesen ausgewählten Fällen kann als Alternative, wie am Beispiel unseres Patienten gezeigt wird, wegen des geringeren Embolisationsrisikos auch ein Doppel-Schirm-System, wie der Amplatzer Septal Occluder oder der Cardio-SEAL-Schirm, erfolgreich eingesetzt werden [11–13].

Literatur:

1. Pick A, Deschamps C, Stanson A. Pulmonary arteriovenous fistula: Presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999; 23: 1118–22.
2. Gossage JR, Ghassan K. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643–61.
3. Swanson KL, Prakash UBS, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic Experience, 1982–1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671–80.
4. Moussouttas M, Fayad P, Rosenblatt M, Hashimoto M, Pollak J, Henderson K, Ma TY, White RI. Pulmonary arteriovenous malformations. Cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology* 2000; 55: 959–64.
5. Lee DW, White RI, Eglin TK, Pollak JS, Fayad PB, Wirth JA, Rosenblatt MM, Dickey KW, Burdge CM. Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 930–40.
6. Nanthakumar K, Graham AT, Robinson TI, Grande P, Pugash RA, Clarke JA, Hutchison SJ, Mandzia JL, Hyland RH, Faughnan ME. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Am Heart J* 2001; 141: 243–6.
7. White RI, Pollak JS, Wirth JA. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 1996; 7: 787–804.
8. Dutton JA, Jackson JE, Hughes JM, Whyte MK, Peters AM, Ussov W, Allison DJ. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *Am J Roentgenol* 1995; 165: 1119–25.
9. Saluja S, Sitko I, Lee DW, Pollak J, White RI. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations with detachable balloons: long-term durability and efficacy. *J Vasc Interv Radiol* 1999; 10: 883–9.
10. Sagara K, Miyazono N, Inoue H, Ueno K, Nishida H, Nakajo M. Recanalization after coil embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: study of long-term outcome and mechanism of recanalization. *Am J Roentgenol* 1998; 170: 727–30.
11. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Papagiannis J, Hausdorf G, Rammos S. Transcatheter occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with use of a Cardioseal device. *J Vasc Interv Radiol* 2001; 12: 767–9.
12. Naanaa-Baccar H, Godart F, Francart C, Vaksman G, Breviere GC. Left monoplegia revealing pulmonary arteriovenous fistula in an adolescent: occlusion with an Amplatzer occluder. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2001; 94: 504–8.
13. Gamillscheg A, Schuchlenz H, Stein JI, Beitzke A. Interventional occlusion of a large arteriovenous malformation with an Amplatzer septal occluder. *J Intervent Cardiol* 2003; 16: 335–9.

Korrespondenzadresse:

ao. Univ.-Prof. Dr. Andreas Gamillscheg
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie
A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 30
E-Mail: andreas.gamillscheg@meduni-graz.at

Es ergeben sich folgende Fragen:

- Frage 1:** Wie ist das Verhältnis von PAVF und anderen Shuntverbindungen als Ursache von neurologischen Ereignissen im Erwachsenenalter?
- Frage 2:** Wie sehen alternative Therapiemöglichkeiten bei diesen Shuntverbindungen aus und welche Therapieform wird derzeit empfohlen?

■ Kommentar

Univ.-Prof. Dr. H. Baumgartner, Wien

In diesem interessanten und wichtigen Beitrag weisen die Autoren mit ihrem Bericht über einen Patienten mit pulmonaler AV-Fistel auf eine seltene, oft nicht bedachte Ursache für eine paradoxe Embolie hin. Die richtige Diagnosestellung ist von großer Bedeutung, da dem Patienten eine sehr effektive Therapie angeboten werden kann, mit der nicht nur weitere paradoxe Embolien verhindert werden, sondern auch eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit und Belastungstoleranz

erzielt werden kann. Häufig werden diese Symptome bei einer Ausprägung der Pathologie, wie sie beim hier geschilderten Patienten vorliegen dürfte, gar nicht bewußt wahrgenommen, da der Patient an den Zustand adaptiert ist, und erst nach Korrektur die Verbesserung erlebt wird.

Wenn die arterielle Sauerstoffuntersättigung und die Veränderungen im Thoraxröntgen relativ diskret sind, können transkraniale Dopplersonographie oder Kontrastechokardiographie wie im gegebenen Beispiel den ersten Hinweis auf pulmonale AV-Fisteln geben. Nach unklaren zerebralen bzw. ge-

nerell auf Embolie verdächtigen Ereignissen werden diese Untersuchungen heute in der Regel zur Suche eines offenen Foramen ovales (PFO) durchgeführt, das viel häufiger als Ursache einer paradoxen Embolie angenommen wird. Der relativ rasche und reichliche Kontrastübertritt über eine Fistel kann bei oberflächlicher Untersuchung selbst echokardiographisch leicht als Hinweis auf ein PFO fehlinterpretiert werden. Besonders verwirrend kann eine Situation sein, in der beide Befunde vorliegen. Es kann dann vorkommen, daß primär ein PFO verschlossen wird, bevor schließlich die pulmonale AV-Fistel entdeckt wird.

Der tatsächliche Beweis einer paradoxen Embolie als Ursache eines neurologischen Ereignisses ist prinzipiell bei pulmonaler AV-Fistel ähnlich schwierig zu erbringen wie bei PFO (der Nachweis einer Venenthrombose gelingt nur selten). Die Entscheidung zum Verschluß ist aber ungleich leichter und unumstritten, da es sich einerseits um einen seltenen Befund handelt

und andererseits Fisteln in einer Größe, die eine paradoxe Embolie plausibel erscheinen läßt, wahrscheinlich auch zu einer faßbaren arteriellen Sauerstoffuntersättigung und meist bei genauerer Evaluierung auch Symptomatik wie Leistungseinschränkung und Dyspnoe führen.

Der katheterinterventionelle Verschluß stellt heute sicher die Therapie der Wahl dar. Der Eingriff kann mit niedrigem Risiko, sehr hoher Erfolgsrate und ohne wesentliche Beeinträchtigung des Patienten durchgeführt werden. Die Verwendung eines Amplatzer Septal Occluders in der beschriebenen Situation stellt sicher eine elegante Lösung dar. Allerdings ist das Produkt in derartigen Indikationen bisher nur in Einzelfällen eingesetzt worden. Ob die Tendenz des Amplatzer Occluders, in seine Doppelscheibenform zurückzukehren und sich damit weiter auszudehnen, in weiterer Folge zu Problemen für die Gefäßwand und umgebendes Gewebe führen kann, ist bisher noch nicht ausreichend bekannt.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung