

Als Polymyalgie verkaante zweizeitige Aortendissektion mit aortopulmonaler Fistelung

S. Farese^a, M. Kraus^b, A. Oestmann^b

Fallbeschreibung

Die 83jährige Patientin stellte sich auf unserer Notfallstation vor mit einerseits einer dreitägigen Anamnese von akut aufgetretenen Thoraxschmerzen, andererseits vorbestehender Müdigkeit und Nausea sowie zunehmenden Schmerzen im Schultergürtel und in der Nackenmuskulatur. Letztere Beschwerden hätten sich ebenfalls seit drei Tagen akzentuiert. Labor-mässig liessen sich bei einer afebrilen, kreislaufstabilen, normokarden Patientin eine normochrome, normozytäre Anämie (110 g/l), ein erhöhtes CRP (80 mg/l) sowie eine erhöhte BSR (78 nach 1h) nachweisen. Elektrokardiographisch und laborenzymatisch konnte ein akutes kardiales Ereignis ausgeschlossen werden. Eine Lungenembolie wurde bei gut eingestellter oraler Antikoagulation als unwahrscheinlich betrachtet. Im klinischen Status ergaben sich nebst einem bekannten 2/6-Systolikum keine Hinweise für eine kardiopulmonale Problematik.

Aus einer drei Monate zurückliegenden Hospitalisation war eine damals wegen ähnlichen Symptomen – nach erfolgloser Tumor- und Infektsuche (Röntgen Thorax, Abdomensonographie, laborchemische- und mikrobiologische Untersuchungen) – frisch diagnostizierte Polymyalgia rheumatica bekannt. Bei klinisch fehlender Evidenz für eine Arteriitis temporalis wurde eine entsprechend dosierte Steroidtherapie eingeleitet, die zu einer prompten Besserung der Symptomatik führte.

Anamnestisch berichtete die Patientin beim aktuellen Wiedereintritt ins Spital, dass im Rahmen einer elektiven, laparoskopischen Cholezystektomie (symptomatische Cholezystolithiasis) postoperativ die Steroidtherapie vor 8 Wochen sistiert worden war.

In der Annahme eines Polymyalgierezidivs wurde deshalb eine Therapie mit 40 mg Prednison/d (0,5 mg/kg KG/d) erneut aufgenommen.

6 Stunden nach Eintritt klagte die Patientin nach einer Defäkation über perakut aufgetretene heftige Thoraxschmerzen und Dyspnoe. Innerhalb Minuten entwickelte sich das

Bild einer akuten Rechtsherzinsuffizienz mit Halsvenenstauung und rechtsseitigen Oberbauchschmerzen sowie Volumen- und Vasopressoren resistenter Hypotonie, welche schlussendlich nach weiteren 30 Minuten zum Exitus führte.

Autoptisch liess sich eine schwer arteriosklerotische Aorta thoracalis (Abb.1) ohne aneurysmatische Erweiterung, jedoch mit zwei makroskopisch frischen Dissektionsstellen nachweisen. Mikroskopisch zeigten sich bei einer der beiden Dissektionsstellen bereits reaktive Veränderungen, die auf eine Ruptur älteren Datums (3–5 Tage) hinwiesen. Die histologisch frische Dissektionsstelle kommunizierte hingegen mit dem gemeinsamen Hauptstamm der Pulmonalarterien und bildete damit eine aortopulmonale Fistel, die zu einem hämodynamisch relevanten Links-Rechts-Shunt führte. Vereinbar mit dem klinischen Erscheinungsbild waren die rechte Herzkammer in Sinne eines akuten Cor pulmonale massiv dilatiert und sowohl makroskopisch als auch mikroskopisch liessen sich in der Leber Stauungszeichen beobachten.

Kommentar

Aortendissektionen sind insbesondere bei älteren Patienten mit kardiovaskulären Risikofaktoren häufige Ereignisse und meist arteriosklerotisch bedingt [1]. Begleitend findet man häufig auch eine vorbestehende aneurysmatische Erweiterung des rupturierten Gefässes. Seltener kommen Rupturen im Zusammenhang mit granulomatösen Vaskulitiden der grossen Gefässe (Takayasu-Arteriitis, Arteriitis temporalis und Polymyalgia rheumatica) oder Befall aortaler Vasa vasorum (Mesaortitis luetica) vor [1]. Die initiale Hypothese einer durch eine Vaskulitis bedingten Ruptur bei Polymyalgia rheumatica und zu früh sistierter Steroidtherapie (diese sollte im allgemeinen über Monate bis Jahre anhand der Klinik, CRP und BSG schrittweise reduziert werden) [2, 3] musste bei unserer Patientin aufgrund fehlender histologischer Beweise (kein leukozytäres Infiltrat in

^a Klinik für Allgemeine Innere Medizin, Inselspital

^b Medizinische Klinik, Spital Grenchen

Korrespondenz:
Dr. med. Stefan Farese
Departement Innere Medizin
Inselspital
CH-3010 Bern

stefan.farese@smile.ch

Abbildung 1.

Autopsiepräparat Aorta:
 a) Myokard des linken Ventrikels,
 b) Aortenklappe, c) längs und
 quer verlaufende Dissektions-
 stellen der Aorta ascendens,
 d) Aortenbogen mit Abgang
 der Hals- und Armgefäße,
 e) Aorta descendens.



der Gefässwand, fehlende Granulome, keine Riesenzellen) verworfen werden.

Aortopulmonale Fisteln repräsentieren hingegen eine seltene Komplikation der Aortendissektion und werden häufiger bei gleichzeitigen Aortenaneurysmen beobachtet. So konnte in einer Serie von 4000 Autopsien mit Aneurysma der Aorta thoracalis lediglich in 4% eine Fistel nachgewiesen werden (meist Post-mortem-Diagnose). In einer anderen Serie wurden in 505 Aortendissektionen keine Fisteln gefunden [1]. Seit 1970 sind in der Literatur 14 Fälle von aortopulmonalen Fisteln im Zusammenhang mit Dissektionen beschrieben [1, 4]. Die Diagnose wurde bei den meisten erfassten Patienten mittels Angiographie, seltener durch Echokardiographie oder direkten chirurgischen Eingriff gestellt.

Bei unserer Patientin muss in Anbetracht der drei Tage vor Eintritt und kurz vor dem Exitus akut aufgetretenen Thoraxschmerzen sowie den beiden autoptisch nachgewiesenen Dissektionsstellen unterschiedlichen Alters von einem zweizeitigen Ereignis ausgegangen werden. Die Symptome des ersten Ereignisses wurden aufgrund ihrer Ähnlichkeit mit denjenigen des gleichzeitig bestehenden Rezidivs einer bereits früher diagnostizierten Polymyalgia rheumatica nach sistierter Steroidtherapie verkannt. Bei Schmerzen im Thoraxbereich, welche akut exazerbieren, sollte immer eine Aortendissektion in Betracht gezogen werden. Weil in seltenen Fällen auch Dissektionen im Zusammenhang mit einer Vaskulitis in der Literatur beschrieben sind, sollte diese bei Patienten mit einer entsprechenden Vorgeschichte gesucht werden.

Literatur

- 1 Piciché M, De Paulis R, Chiarello L. A review of aortopulmonary fistulas in aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1833-6.
- 2 Wermelinger F. Polymyalgia rheumatica, eine problematische Diagnose. *Schweiz Med Forum* 2002;26:623-30.
- 3 Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis; *New Engl J Med* 2002;347:261-71.
- 4 Keenan DJM, Kieso HA, Johnson AM, Ross JK. Acquired aorto-pulmonary fistula – case report. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1984;32:190-2.