

Expektoration von Embolisationsspiralen 15 Jahre nach Embolisation pulmonaler arteriovenöser Malformationen bei hereditärer hämorrhagischer Teleangiektasie (M. Osler-Weber-Rendu)*

Expectoration of Embolization Coils 15 Years after Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations in a Patient with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

Autoren

D. Schwarzer¹, I. Mäder¹, A. Petrovitch², J. Leonhardi³, R. Bonnet^{1,4}

Institute

¹ Klinik für Pneumologie, Zentralklinik Bad Berka
² Klinik für interventionelle Radiologie, Zentralklinik Bad Berka
³ Klinik für diagnostische Radiologie, Zentralklinik Bad Berka
⁴ Loma Linda University, California

eingereicht 6.11.2013
 akzeptiert nach Revision
 4.2.2014

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1365127>
 Online-Publikation: 10.3.2014
 Pneumologie 2014; 68: 282–285
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York
 ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

Dr. med. Doina Schwarzer
 Assistenzärztin
 Klinik für Pneumologie
 Zentralklinik Bad Berka
 Robert-Koch-Allee 9
 99437 Bad Berka
 pne@zentralklinik.de

Zusammenfassung

Bei der hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie (HHT, Morbus Osler-Weber-Rendu) kann es zur Ausbildung von pulmonalen arteriovenösen Malformationen (pAVM) kommen. Zur Vermeidung von Komplikationen und zum Verschluss relevanter AV-Shunts sollte eine Embolisierung der Malformationen vorgenommen werden. Im vorliegenden Fallbeispiel kam es zum Abhusten von Embolisationsspiralen 15 Jahre nach Intervention. Bei Hämoptysen nach Interventionen mit Embolisationsspiralen sollte auch Jahre nach deren Implantation neben dem Verdacht auf neue AV-Malformationen an durchwanderte Spiralen gedacht und eine entsprechende Diagnostik durch Einsatz von Thorax-CT mit Kontrastmittel und Bronchoskopie durchgeführt werden.

Einleitung

Bei der hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie (HHT, M. Osler-Weber-Rendu) kommt es zur Ausbildung von mukokutanen arteriovenösen Malformationen. Sie ist eine seltene Erkrankung mit einer Inzidenz von ca. 1:10000 und wird autosomal-dominant vererbt.

Die Erkrankung manifestiert sich bei 90% der Patienten durch rezidivierende Epistaxis [1]. Es zeigen sich Teleangiektasien vor allem an den Fingern und im Gesicht sowie im weiteren Verlauf AV-Malformationen innerer Organe. Besonders befallen sind Lunge, Gastrointestinaltrakt, Leber und Gehirn.

Speziell die Lunge ist zwischen 15 und 50% befallen [2–4]. Meist sind die Unterlappen betroffen [5]. Hämoptysen und Zyanose sind die Hauptsymptome. Bei schweren Verläufen kann es auch zur Ausbildung einer pulmonalen Hypertonie, zu schwerer Hämoptoe oder zur Ausbildung eines Hämatothorax kommen [6]. Durch die Shuntverbindung können sich ischämische Insulte oder

Abstract

Hereditary hemorrhagic telangiectasia can manifest itself with pulmonary arteriovenous malformations (pavm). A transcatheter coil embolization should be made to avoid complications and to close off relevant arteriovenous shunts. We report on a patient with expectoration of embolization coils 15 years after embolotherapy. In case of hemoptysis following embolotherapy with coils, even years after their placement one should consider coil migration into the pulmonary system, besides newly formed pavms, in the differential diagnosis and initiate contrast-CT of the thorax and bronchoscopy.

septische Embolien mit intrazerebralen Abszessen bilden. Zur Prävention eines fulminanten Verlaufs empfiehlt sich die frühe interventionelle Ausschaltung des AV-Shunts durch Coiling.

Im ausgesuchten Fallbeispiel zeigt sich eine Durchwanderung des Embolisationsmaterials mit Anschluss an das Bronchialsystem 15 Jahre postinterventionell.

* Anmerkung: Der Fallbericht handelt von einem Patienten, welcher in der Klinik für Pneumologie in Bad Berka behandelt wurde. Die Autorin ist Assistenzärztin in dieser Klinik. Die Arbeit erfolgte unter Supervision und Korrektur durch Frau Dr. Mäder und unter der Leitung von Herrn Prof. Dr. Bonnet. Mitbeteiligt waren Herr Dr. Petrovitch, welcher die Intervention mit Verklebung der AV-Fisteln durchführte und am Manuskript mitarbeitete, sowie Herr Dr. Leonhardi, welcher Hilfestellung bei der Befundung der CT-Bilder gab und freundlicherweise die CT-Befunde zur Verfügung stellt und am Manuskript mitarbeitete.



Abb. 1 Abgehustete und entfernte Embolisierungsspiralen.

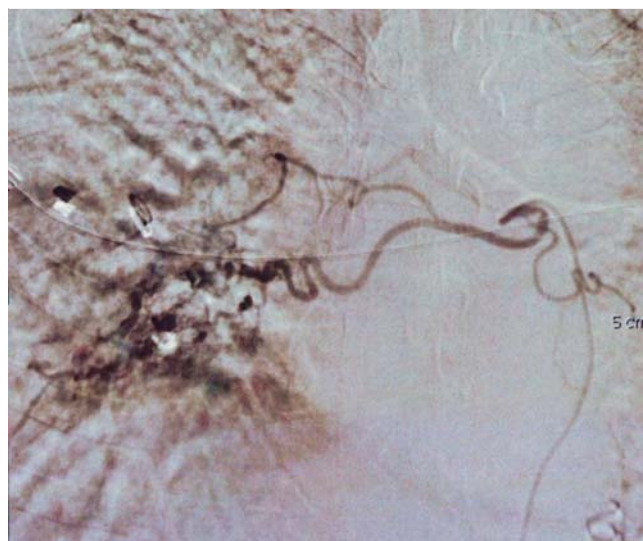


Abb. 3 Unterlappensegmentarterie rechts.

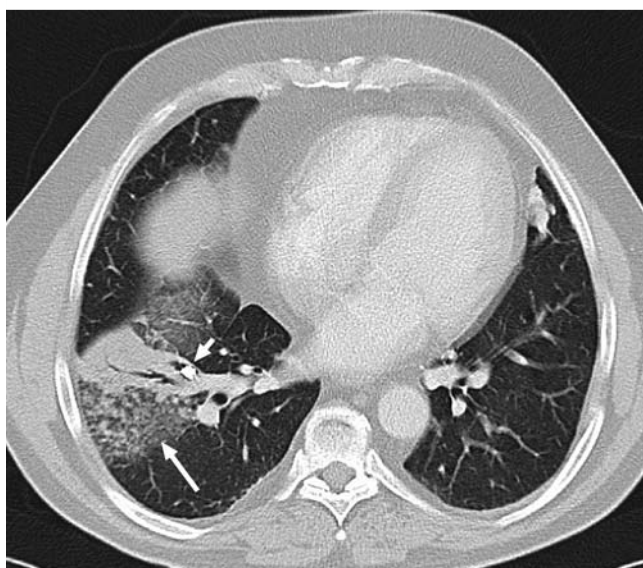


Abb. 2 Intrapulmonale Einblutung (langer Pfeil), Embolisierungsspirale (kurzer Pfeil).

Kasuistik

Wir berichten über einen 54-jährigen Patienten, der sich seit zwei Wochen bestehenden Halsschmerzen, Husten und Auswurf sowie seit mehreren Wochen bestehender Epistaxis vorstellte. Am Aufnahmetag sowie zwei Tage zuvor hatte der Patient jeweils Embolisierungsspiralen unter Hämoptysen abgehustet (Abb. 1). In der weiteren Vorgeschichte besteht eine bekannte hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie mit multiplen arteriovenösen Malformationen. Hier wurden bereits 1992, 1997 und 1998 Embolisierungen mehrerer pulmonaler AV-Shunts beidseits durchgeführt. Des Weiteren besteht ein Zustand nach Tuberkulose 1972, zweifachen Pneumothoraces 1979 und einer zerebralen Ischämie mit sekundärem zerebralen Anfallsleiden sowie einer Shunt-Operation 1992. Eine mikrozytäre hypochrome Anämie wurde bis 2010 medikamentös behandelt.

Der körperliche Untersuchungsbefund war ohne Auffälligkeiten. Laborchemisch fielen deutliche Entzündungszeichen (CrP 206,7 mg/l) und eine Anämie (Hb 5,2 mmol/l, Hkt 0,30) auf.

Blutgasanalytisch wurde eine mittelgradige Hypoxämie mit akuter respiratorischer Alkalose (pH 7,49, pO₂ 55,2, pCO₂ 34,1, cHCO₃₋ (P, st)_c 26,7 mmol/l) und unter 100%iger O₂-Atmung eine adäquate Oxygenierung ohne relevanten Shunt (pH 7,45, pO₂ 399, pCO₂ 36,8, cHCO₃₋ (P, st)_c 25,8 mmol/l, SBE_c 1,4 mmol/l) festgestellt.

Lungenfunktionell waren eine leichtgradige Restriktion und eine mittelgradig eingeschränkte Diffusionskapazität nachweisbar.

In der Computertomografie des Thorax zeigte sich eine regelrechte Lage der Coils in den Segmenten 2, 4 und 5 rechts sowie in Segment 9 links, unverändert zur Voraufnahme von 08/2004. Im Gegensatz dazu waren die hintereinander eingebrachten Embolisierungsspiralen in der Segmentarterie in S 8 rechts nicht mehr abzugrenzen. Neu zeigte sich eine größere, segmentale Konsolidierung im Segment 8 rechts mit angrenzender Milchglasstrübung im Sinne einer intrapulmonalen Einblutung (Abb. 2).

In der nachfolgenden Angiografie der Bronchialarterien stellten sich im Abstromgebiet der Unterlappenarterie rechts um die früher gecoilten AV-Shunts multiple Gefäßtransformationen mit einer Rarefizierung der Strombahn dar sowie insgesamt drei kleine neue AV-Shunts. Die originären Gefäße waren größtenteils um die Coils herum obliteriert und durch zahlreiche, kleinste Kapillaren als Kollateralen ersetzt (Abb. 3).

Bronchoskopisch war eine Blutspur im rechten Unterlappen auf Subsegmentebene des anterioren Unterlappensegments zu erkennen sowie eine durchwandernde Embolisierungsspirale (Abb. 4).

Vor der geplanten endoskopischen Entfernung der Spirale wurden zur Reduktion des Blutungsrisikos die vorgeschalteten Abschnitte der rechten Unterlappenarterie mit Histoacryl/Lipiodol verklebt. Dadurch waren die vorbeschriebenen Gefäßabschnitte komplett von der Durchblutung ausgeschaltet, die AV-Shunts füllten sich ebenfalls nicht mehr (Abb. 5).

Präinterventionell begannen wir eine kalkulierte antibiotische Therapie. Im Intervall erfolgte dann bei normalen Entzündungszeichen komplikationslos die bronchoskopische Entfernung der durchwanderten Embolisierungsspirale im Subsegment von B8 rechts mit der Zange. Anschließend zeigten sich die Subsegmente und Subsubsegmente vergleichsweise groß. Eine selektive Bronchografie zeigte den Sub- und Subsubsegmentbronchus geweitet (Abb. 6).



Abb. 4 a, b Blick auf durchwandernde Embolisationsspiralen.

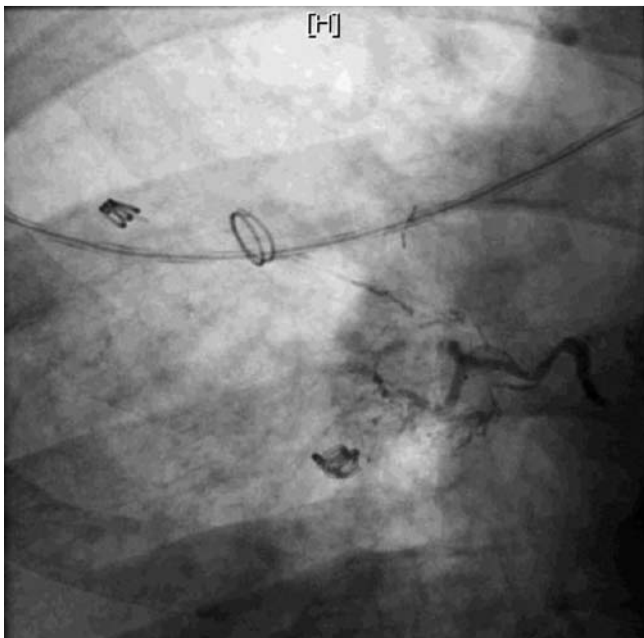


Abb. 5 Verklebung Unterlappensegmentarterie rechts.



Abb. 6 Selektives Bronchogramm im rechten Unterlappen nach Entfernung der durchwanderten Spiralen.

Diskussion

Bei Patienten mit HHT und pulmonalen arteriovenösen Malformationen kann es im Verlauf neben initialen Symptomen wie Dyspnoe oder Zyanose auch zu schwerwiegenden Komplikationen mit Ausbildung einer pulmonalen Hypertonie, Hämoptysen oder Hämatothoraces kommen. Es sollte auch auf zerebrale Komplikationen bei HHT-Patienten mit pAVM geachtet werden. In der Literatur finden sich Ischämien und TIA's bei bis zu 30% der HHT-Patienten mit pAVM [7].

Bei bestehender Klinik mit relevantem Shuntvolumen und zur Prävention schwerer Komplikationen wird eine interventionelle Embolisation der Gefäßanomalien favorisiert. Da sich häufig neue AV-Fisteln bilden und mit dieser Technik auch beidseitige Shunts in einer Sitzung behandelt werden können, ist die interventionelle minimal invasive Methode aufgrund der geringen Komplikationsrate den operativen Behandlungen gegenüber zu bevorzugen. Auch größere Malformationen können mittlerweile interventionell behandelt werden. Kong et al. behandelten einen

Patienten mit pulmonaler AV-Fistel und einem Durchmesser von 3 cm interventionell durch einen Amplatzer Plug [8].

Größere Malformationen können thoraxchirurgisch reseziert werden [9, 10].

Im aktuellen Fall zeigten sich die Coils nach Implantation 1997 in der CT-Thorax Kontrolle von 2004 noch regelrecht platziert. Acht Jahre später (2012) sieht man eine Durchwanderung der Embolisationsspiralen sowie abgehustetes Embolisationsmaterial. Bislang ist kein vergleichbarer Kasus veröffentlicht.

Allerdings gibt es Fallberichte bei AV-Malformationen über die Dislokation von Embolisations-Coils von der Niere in das Colon [11], durch die Wand der Blase [12] und des Magens [13].

Ein ähnlicher Fall bei einem Patienten mit Fallot'scher Tetralogie wurde von Wirtz et al. berichtet. Der Patient wurde aufgrund von aortopulmonalen Kollateralen interventionell mit Embolisationsspiralen behandelt. Jahre später stellte er sich mit Hämoptysen vor. Die weitere Umfelddiagnostik zeigte eine dislozierte Embolisationsspirale im rechten Lungenoberlappen mit Anschluss an das Bronchialsystem [14].

In Bezug auf unser Fallbeispiel ist anzumerken, dass die Versorgung mit 0,35 pushable coils erfolgte. Zu diesem Zeitpunkt war eine dichte Packung der Coils aufgrund der Materialrigidität der Coils nicht möglich. Bei Verwendung moderner, flexibler fibered-coils wird eine bessere Verankerung erreicht, das Risiko einer Coil-Dislokation ist somit deutlich geringer.

Schlussfolgerung

Bei Hämoptysen nach Interventionen mit Embolisationsspiralen sollte auch Jahre nach deren Implantation neben dem Verdacht auf neue AV-Malformationen an durchwanderte Spiralen gedacht und eine entsprechende Diagnostik mittels Thorax-Kontrastmittel-CT und Bronchoskopie durchgeführt werden.

Interessenkonflikt



Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- 1 *Sauners WH*. Epistaxis. *Minn Med* 1967; 50: 849–854
- 2 *Shovlin CL, Letarte M*. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: issues in clinical management and review of pathogenetic mechanisms. *Thorax* 1999; 54: 714–729
- 3 *Maher CO, Piepgras DG, Brown RD et al*. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke* 2001; 32: 877–822
- 4 *Cottin V, Chinnet T, Lavolé A et al*. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007; 86: 1–17
- 5 *Haitjema T, Westermann CJ, Overtoom TT et al*. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease): new insights in pathogenesis, complications, and treatment. *Arch Intern Med* 1996; 156: 714–719
- 6 *Burke CM, Raffin TA*. Pulmonary arteriovenous malformations, aneurysms and reflections. *Chest* 1986; 89: 771–772
- 7 *Moshagen V, Sahl H, Wessel K*. Zerebraler Abszess als Erstmanifestation einer pulmonalen arteriovenösen Malformation bei Morbus Osler. *Akt Neurol* 2010; 37: 89–91
- 8 *Kong JH, Oh TY, Kim JT et al*. Transcatheter Embolization of Giant Pulmonary Arteriovenous Malformation with an Amplatzer Vascular Plug II. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 45: 326–329
- 9 *Georghiou GP, Berman M, Vidne BA et al*. Pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2003; 24: 328–330
- 10 *Metin K, Karaçelik M, Yavaşcan O et al*. Surgical treatment of pulmonary arteriovenous malformation: report of two cases and review of the literature. *J Int Med Res* 2005; 33: 467–71
- 11 *Yoon JW, Koo JR, Baik GH et al*. Erosion of embolization coils and guidewires from the kidney to the colon: delayed complication from coil and guidewire occlusion of renal arteriovenous malformation. *Am J Kidney Dis* 2004; 43: 1109–1112
- 12 *Schaeffer EM, Bivalacqua TJ, Hortopan S et al*. Cystoscopic management of an extruded coil from arteriovenous fistula embolization using arthroscopic instruments. *J Endourol* 2008; 22: 1527–1529
- 13 *Dinter DJ, Rexin M, Kaehler G et al*. Fatal coil migration into the stomach 10 years after endovascular celiac aneurysm repair. *J Vasc Interv Radiol* 2007; 18: 117–120
- 14 *Wirtz DJ, Bhatt NY, Roble SL et al*. Endobronchial erosion of vascular embolic coil. *Am J Respir Crit Care Med* 2012; 185: 682