

# Extensive Embolisation von Aneurysmata der Viszeral-Arterien bei segmentaler arterieller Mediolyse

## Extensive Embolization of Splanchnic Artery Aneurysms due to Segmental Arterial Mediolyse

### Autoren

Arash Najafi, Gabriel Tobias Sheikh, Christoph Binkert

### Institut

Institut für Radiologie und Nuklearmedizin, Kantonsspital Winterthur, Switzerland

### Key words

embolization, segmental arterial mediolysis, visceral artery aneurysm

eingereicht 27.07.2018

akzeptiert 25.01.2019

### Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0855-4198>

Online-Publikation: 4.4.2019

Fortschr Röntgenstr 2019; 191: 1010–1014

© Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart · New York

ISSN 1438-9029

### Korrespondenzadresse

Dr. Arash Najafi

Institut für Radiologie und Nuklearmedizin, Kantonsspital Winterthur, Brauerstrasse 15, 8401 Winterthur, Switzerland

Tel.: ++ 41/52/2 66 41 17

arash.najafi@ksw.ch

### ZUSAMMENFASSUNG

**Ziel** Die segmentale arterielle Mediolyse (SAM) ist eine seltene, nicht-atherosklerotische, nicht-inflammatorische und nicht-infektiöse Arteriopathie des mittleren Lebensalters, die vorwiegend mittelgroße Viszeralarterien betrifft und typischerweise zu dissezierten Aneurysmata führt, welche im Falle einer Ruptur mit einer hohen Mortalität einhergehen. Als Therapieoptionen kommen in Frage das „watchful waiting“, eine endovaskuläre oder eine chirurgische Intervention. Zurzeit existieren keine offiziellen Richtlinien. Unseres Wissens nach existieren keine Untersuchungen über ausgedehnte Embolisierungen mehrerer Viszeralgefäße in dieser Patientengruppe.

**Material und Methoden** Wir haben retrospektiv das Resultat extensiver viszeraler Embolisierungen bei vier Patienten zwischen 2011 und 2016 untersucht mit Langzeit Follow-Up von bis zu 7 Jahren.

**Ergebnisse** Ein Patient präsentierte sich mit Ruptur von Aneurysmen der pancreatico-duodenalen Arkade, ein Patient mit dem Bild eines akuten Abdomens infolge einer Dissektion

und zwei Patienten waren asymptomatisch. Die drei Letztgenannten zeigten unter engmaschiger Verlaufskontrolle (bis 12 Monate) einen Progress. Alle Patienten wurden endovaskulär behandelt, wobei jeweils das gesamte erkrankte Versorgungsgebiet, sowohl zuführende als auch abführende Gefäße, mittels Coils ausgeschaltet wurde. In drei von vier Fällen wurden alle hepatischen Arterien gecoilt. Bei einem Patienten wurde das gesamte Stromgebiet des Truncus coeliacus ausgeschaltet mittels Coiling der distalen Gefäße und Stentgraft des Truncusabgangs. Post-interventionell zeigten sich nach einem Follow-Up-Intervall von 2 bis 7 Jahren bis auf eine temporäre arterio-portale Fistel keine weiteren Kurzzeit- oder Langzeitkomplikationen. Interessanterweise entwickelten sich zudem nach dem akuten Krankheitsschub keine neuen Aneurysmata. **Schlussfolgerung** Das endovaskuläre Ausschalten auch größerer viszeraler Versorgungsgebiete scheint eine sichere und effektive Behandlungsoption bei Patienten mit rupturierter oder progredienter SAM zu sein. Unter der Voraussetzung einer normalen Leberfunktion mit regelrechtem portalvenösem Fluss dürfte die hepatobiliäre Komplikationsrate, auch nach extensiver Embolisation, gering sein.

### Kernaussagen:

- Eine asymptotische SAM kann primär beobachtet werden.
- Bei Größenprogredienz der Aneurysmata oder Verdacht auf Ruptur ist eine endovaskuläre Therapie angezeigt, dabei soll das gesamte pathologische Gefäßgebiet mit Coils ausgeschaltet werden.
- Es scheint, dass auch der Ausschluss größerer Gefäßareale toleriert wird.

### Zitierweise

- Najafi A, Sheikh GT, Binkert C. Extensive Embolization of Splanchnic Artery Aneurysms due to Segmental Arterial Mediolyse. Fortschr Röntgenstr 2019; 191: 1010–1014

### ABSTRACT

**Aim** Segmental arterial mediolysis (SAM) is a rare non-atherosclerotic, non-inflammatory, non-infectious arteriopathy in middle-aged patients that tends to affect medium-sized splanchnic arteries typically leading to dissecting aneurysms which in case of rupture have a high mortality. Treatment options include watchful waiting and endovascular or surgical intervention. There are no official treatment guidelines and to

the best of our knowledge, there has not been any report of extensive exclusion of multiple splanchnic vessel regions in affected patients to date.

**Materials and Methods** We retrospectively examined the outcome of extensive splanchnic embolization in four patients suffering from SAM between 2011 and 2016 with follow-up periods of up to 7 years.

**Results** One patient presented with abdominal pain due to rupture of aneurysms of the pancreaticoduodenal arcade, one with abdominal pain due to dissection, and two were clinically asymptomatic but displayed rapidly progressing disease over the course of 12 months. All patients were treated with complete exclusion of the diseased vessel segments by coiling all branches to and from the diseased segment. In three cases the main hepatic artery was excluded completely.

In one case, the complete vascular bed of the celiac axis was excluded by coiling the distal vessel branches and placing a stent graft over the orifice of the celiac trunk. During a follow-up period of a minimum of 2 and a maximum of 7 years after intervention, there were no immediate or long-term complications except for a temporary arterio-portal fistula. Interestingly, no new diseased areas of SAM were detected afterwards.

**Conclusion** Extensive endovascular exclusion of the entire diseased arterial segment with coils seems to be a safe and effective treatment option in patients with SAM presenting with ruptured or rapidly growing aneurysms. Provided that patients have normal liver function and proper portal venous flow, risk of hepatobiliary complications seems to be low even after extensive embolization.

## Einleitung

Die segmentale arterielle Mediolyse (SAM) wurde 1976 erstmals beschrieben [1]. Histologisch handelt es sich um eine nicht atherosklerotische, nicht inflammatorische, nichtinfektiöse Arteriopathie vorwiegend mittelgroßer Viszeral-Arterien, welche durch eine vakuoläre Degeneration der glatten Muskelzellen der Media gekennzeichnet ist. Im Verlauf kommt es durch die konfluierenden Vakuolen zu einer Disruption der Media mit intramuralem Hämatom und Fibrinablagerung. Insgesamt ergibt sich das Bild einer fleckförmigen, segmentalen Mediolyse („arterial gaps“), welche letztendlich in Form von Dissektionen, Aneurysmata-Bildung, Stenosierungen und/oder Okklusionen symptomatisch wird [2–5]. Die Ätiologie der Erkrankung ist bisher nicht bekannt, postuliert wurden Endothelläsionen als Folge von repetitiven Vasospasmen bei Hypoxie, Hypotonie oder Sepsis [6]. Betroffen sind vorwiegend Patienten im mittleren bis hohen Alter (40–80 Jahre) [7]. In etwa 3/4 der Fälle sind Gefäße des Viszeral-Gebiets involviert, am häufigsten die A. splenica [8].

Charakteristisches Merkmal der SAM sind dissezierte Aneurysmata, welche potenziell rupturieren und lebensgefährliche intra-peritoneale und/oder retroperitoneale Blutungen verursachen können. Alternativ werden reparative Mechanismen in Gang gesetzt, welche zur Bildung von Granulationsgewebe mit nachfolgender Fibrosierung der Gefäßwand führen. Fast 50% der Patienten weisen mehrere Aneurysmata auf. Die Mortalität beträgt bei Ruptur ca. 20% [7, 8].

Klinik und Bildgebung der SAM sind nicht spezifisch, es handelt sich um eine Ausschlussdiagnose. Differenzialdiagnostisch müssen zunächst andere nicht inflammatorische Gefäßerkrankungen, wie z. B. Atherosklerose, Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom oder fibromuskuläre Dysplasie, sowie inflammatorische Gefäßerkrankungen wie Vaskulitiden oder mykotische Aneurysmata ausgeschlossen werden, da sich die Therapie dieser Entitäten grundlegend unterscheidet.

Die SAM kann ausgedehnte viszerale Areale betreffen und stellt eine therapeutische Herausforderung dar. Regelmäßige CT-Verlaufskontrollen, das sogenannte „watchful waiting“, stehen einem

invasiven (d. h. endovaskulären oder chirurgischen) Therapieansatz gegenüber. Offizielle Leitlinien hierzu wurden bisher nicht veröffentlicht.

Eine spontane Regression der SAM ist möglich [9]. Nach Ausschluss einer imminenten Ruptur (periarterielle Fettgewebs-Imbibierung, Bruch von Wand-Kalzifikationen, penetrierende Ulzera) oder Endorgan-Ischämie kann eine konservative Therapie mit engmaschiger Kontrolle und Einstellung des Blutdrucks in etwa 2/3 der Fälle zum Erfolg führen [7]. Im Falle der Notwendigkeit einer Intervention ist die endovaskuläre Therapie aufgrund der geringeren Komplikationsrate bei ähnlich hoher Erfolgsquote der chirurgischen Therapie wahrscheinlich vorzuziehen [7]. Die Aneurysmata werden hierbei mittels Coil-Embolisation der ab- und zuführenden Gefäße oder Stent-Grafting ausgeschaltet. Chirurgische Optionen sind die Resektion des aneurysmatischen Segments, die Gefäßligatur oder ein arterio-arterieller Bypass.

Das ausgedehnte Ausschalten ganzer viszeraler Gefäßterritorien wurde unseres Wissens nach bisher noch nicht untersucht.

## Material und Methoden

Untersucht wurde retrospektiv das postinterventionelle Ergebnis von 4 Patienten unseres Instituts mit der Diagnose SAM, welche zwischen 2011 und 2016 mittels extensiver Embolisation viszeraler Arterien therapiert wurden. Bei weniger als fünf retrospektiv untersuchten Patienten musste kein Ethikantrag gestellt werden. Zum Ausschluss einer anderweitigen Pathologie erfolgte eine ausführliche diagnostische Abklärung. Dies umfasste eine ausführliche Anamneseerhebung (z. B. Infektion, Trauma, Begleitbeschwerden), Familiengeschichte, klinische Untersuchung, Urinanalyse und Bestimmung multipler Laborparameter (u. a. Entzündungswerte, BSR, diverse bei Vaskulitiden positive Auto-Antikörper). Bei konservativer Therapie oder nach Intervention betrug die CT-Kontrollintervalle 1, 3, 6, 12 und 24 Monate. Als maximale Follow-Up-Zeit wurde die letzte Bildgebung nach Diagnose respektive Embolisation angegeben.

► **Tab. 1** Die Patienten Nr. 1 und Nr. 2 hatten Zufallsbefunde in der Sonografie bzw. Thorax CT während Patienten Nr. 3 und 4 symptomatisch waren.

Patient	Alter, Geschlecht	Pathologische GefäÙe (Durchmesser)	Primäre Therapie	Verlauf	Follow-Up
1	80, m	Aneurysma A. hepatica communis et propria (2,2 cm)	Coil Embolisation der A. hepatica communis, dextra, media, sinistra und A. gastroduodenalis	Thrombosierung Aneurysma	7 Jahre
		Aneurysma A. mesenterica superior (1,3 cm)	Konservativ	größenstationär	7 Jahre
2	49, m	Disseziertes Aneurysma Truncus coeliacus (1,5 cm)	Konservativ	größenstationär	3 Jahre
		Aneurysma A. hepatica propria (2,4 cm)	Coil Embolisation der A. hepatica	Thrombosierung und Größenregredienz des Aneurysmas	2 Jahre <sup>1</sup>
3	51, m	Dissektion Truncus coeliacus (1,1 cm)	Zunächst konservativ; bei Progredienz mehrerer Aneurysmata nach 6 Monaten Entscheid zur Intervention mit Coil-Embolisation der A. splenica, A. gastrica sinistra, A. hepatica dextra und sinistra, A. gastroduodenalis, Stentgraft Abgang des Truncus coeliacus	Post-interventionell iatrogene temporäre arterio-portale Fistel für 12 Monate	4 Jahre
		Stenosierende Dissektion A. splenica (8 mm)		Spontaner Verschluss der A. splenica mit Milzinfarkten; Embolisation erfolgte zur Verhinderung einer retrograden Perfusion	
		Disseziertes, partiell thrombosiertes Aneurysma A. hepatica communis (1,7 cm)		Größenregredienz postinterventionell <sup>2</sup>	
		Stenosierendes Wandhämatom A. gastroduodenalis (0,6 cm)		Größenregredienz postinterventionell	
		Disseziertes, partiell thrombosiertes Aneurysma A. hepatica dextra (1,3 cm)		Größenregredienz postinterventionell	
		Disseziertes, partiell thrombosiertes Aneurysma A. hepatica sinistra (1,1 cm)		Größenregredienz postinterventionell	
		Stenosierende Dissektion A. renalis sinistra (0,8 cm)		größenstationär	
4	76, m	Aneurysmata anteriore (0,6 cm) und posteriore (2 × 0,4 cm) pankreaticoduodenale Arkade	Coil Embolisation der gesamten anterioren und posterioren pankreaticoduodenalen Arkade	Aneurysmata im Verlauf nicht mehr sichtbar	5 Jahre

<sup>1</sup> Gerechnet ab Embolisation.

<sup>2</sup> Wegen Artefakten durch Coils Beurteilung etwas eingeschränkt.

## Ergebnisse

Die 4 Patienten waren Männer im Alter von 49 bis 80 Jahren. 2 Patienten kamen mit einer akuten Symptomatik, bei den beiden anderen Patienten wurde eine SAM bei Symptomfreiheit als Zufallsbefund diagnostiziert (► **Tab. 1**).

Von den symptomatischen Patienten klagte einer über plötzlich einsetzende stärkste abdominelle Schmerzen mit Ausstrahlung in den Rücken. In der CT-Angiografie zeigten sich 3 Aneurysmata der pankreaticoduodenalen Arkade mit großflächigem Hämatom am Pankreaskopf. Die Aneurysmata wurden mittels Coil-Embolisation ausgeschaltet.

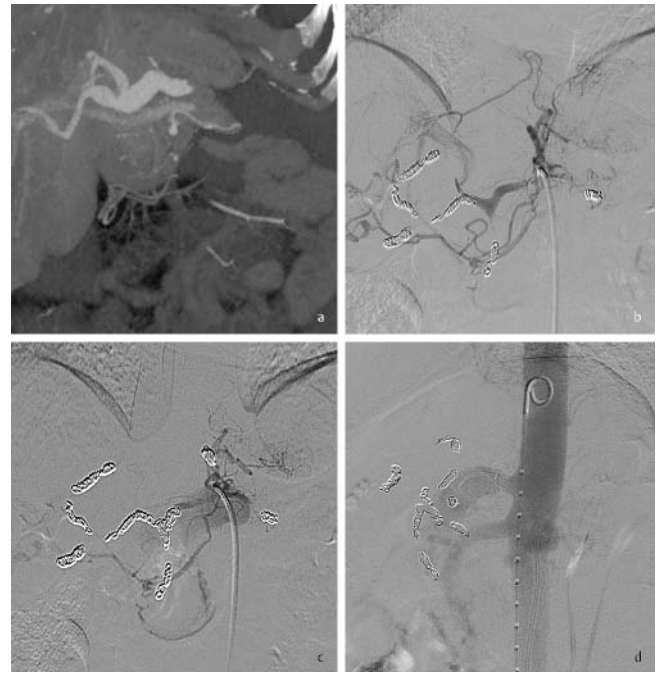
Der andere symptomatische Patient berichtete ebenfalls über plötzlich einsetzende starke abdominelle Schmerzen. In der CT-

Angiografie zeigten sich Dissektionen und/oder Aneurysmata fast aller Äste des Truncus coeliacus (Ausnahme A. gastrica sinistra) sowie eine Dissektion der A. renalis sinistra. Im interdisziplinären Gefäßkolloquium wurde zunächst ein konservatives Vorgehen mit Blutdruckregulation, Thrombozytenaggregationshemmer und kurzfristigen Verlaufskontrollen beschlossen. Trotz regredienter Symptomatik stellten sich die Aneurysmata großenprogredient dar mit Durchmesser der A. hepatica dextra bis 2,1 cm, welche sogar eine beginnende Kompression der V. portae und Perfusions-Inhomogenitäten der Leber zur Folge hatte (► **Abb. 1**).

Bei den beiden asymptomatischen Patienten zeigten sich Aneurysmata des Truncus coeliacus bzw. der A. hepatica communis/propria als Zufallsbefunde in der Abdomen-Sonografie oder in der Thorax-CT. Beim ersten Patienten wurde im interdisziplinären



► **Abb. 1** **a** Initiales CT mit aneurysmatischer Erweiterung der Arteria hepatica communis, dextra und sinistra, welche wandadhärente Thromben aufweisen. Ebenfalls erkennbar ist die langstreckige Dissektion der A. splenica mit Milzinfarkt. **b** Die CT-Kontrolle nach 3 Monaten zeigt eine progrediente Erweiterung der hepatischen Arterien mit Auflösung der Thromben. Die A. splenica ist nun proximal verschlossen, die Milz bereits atrophiert. **c** 6 Monate nach der initialen CT progrediente Erweiterung der Aneurysmata mit erneut ausgedehnter Wand-Thrombosierung und beginnender Perfusionsstörung der Lebersegmente II/III. **d** 3 Jahre nach Coil-Embolisation und Stent-Graft des Truncus coeliacus findet sich das gesamte Gefäßterritorium des Truncus verschlossen, die hepatischen Aneurysmata sind geschrumpft. Die Leber wird weiterhin gut von Seitenästen perfundiert.



► **Abb. 2** **a** Koronare Maximum-Intensitätsprojektion (MIP) der CT 6 Monate nach initialer Diagnose mit starker Erweiterung und Irregularität der A. hepatica communis, A. hepatica dextra und sinistra. Die wandadhärenten Thromben (Abb. 1) sind in dieser Projektion nicht sehr gut ersichtl. **b** Angiografie des Truncus coeliacus nach Coil-Embolisation der A. splenica, der Aa. hepaticae und der A. gastroduodenalis: Die A. hepatica communis ist auffällig glatt mit aufgehobener Torquierung. Die Leber wird partiell über Äste der A. gastrica sinistra versorgt. Es zeigt sich bereits hier eine Verbindung der A. hepatica sinistra mit der Pfortader. **c, d** Antero-posteriore und seitliche Angiografie des Truncus coeliacus nach weiterer Embolisation der A. hepatica communis sowie der A. gastrica sinistra. Es zeigt sich eine weitere, größere Verbindung des Truncus direkt mit der Pfortader.

Angio-Board aufgrund der stark irregulären Aneurysma-Form der A. hepatica communis/propria ein aktives Vorgehen mit Coil-Embolisation beschlossen. Der zweite Patient entwickelte zwischen der Verlaufskontrolle nach 6 und 12 Monaten ein 2,4 cm großes Aneurysma der A. hepatica propria, welches aufgrund der starken Dynamik mit Coils behandelt wurde.

Bei allen Patienten wurde das gesamte erkrankte Gefäßterritorium mittels Coil-Embolisation in einer Sitzung ausgeschaltet. In 3 Fällen wurde das komplette Lebergefäßterritorium ausgeschaltet. Voraussetzungen für die Embolisation waren eine normale Leberfunktion und eine offene Vena portae. In 1 dieser Fälle wurde zusätzlich zur Coil-Embolisation aufgrund eines dissezierten Aneurysmas des Truncus das gesamte Stromgebiet des Truncus coeliacus durch Überstenten des Abgangs mittels Stent-Graft ausgeschaltet (► **Abb. 2**). Aufgrund von arterio-portalen Verbindungen, welche während der Intervention aufgetreten waren, war der Truncus bis 1 Jahr postinterventionell retrograd portalvenös durchströmt und thrombosierte erst anschließend.

Die Patienten wurden alle 1 Nacht zur Überwachung hospitalisiert. Postinterventionell zeigten sich außer der temporären arterio-portalen Fistel keine Kurz- oder Langzeitkomplikationen, insbesondere keine Blutungen, Leberinsuffizienz, Leberabszesse

oder Gallengangs-Nekrose. Es zeigte sich im Verlauf eine vollständige Regredienz der Aneurysmata. Neu aufgetretene Irregularitäten oder Aneurysmata konnten nicht nachgewiesen werden.

## Schlussfolgerung und Diskussion

Die wahre Prävalenz der SAM wird in der Literatur mutmaßlich unterschätzt, da sie asymptomatisch oder subklinisch verlaufen kann und zudem nicht jeder Patient mit abdominalen Beschwerden mittels Angio-CT abgeklärt wird. Aufgrund der zugrunde liegenden Mediolyse und anzunehmenden Fragilität der Gefäße mit Neigung zu Dissektionen und Ruptur ist bei Patienten mit einer SAM, sofern klinisch vertretbar, von einer Katheter-technischen oder chirurgischen Manipulation abzusehen und ein primär konservatives Vorgehen mit „watchful waiting“ zu favorisieren. Die Fragilität wurde in unserer Studie mit der iatrogenen arterio-portalen Fistel verdeutlicht. Bei einer abwartenden Behandlungsstrategie sollte beachtet werden, dass in der Literatur ein konservativer Ansatz nur in 64 % (9 von 14 Fällen) erfolgreich war, wohingegen die endovaskulär oder chirurgisch behandelten Fälle in 96 % (68 von 71 Fällen) zum Ziel führten [7]. Dies könnte einerseits an

einer Unterdiagnose aus oben erwähnten Gründen bei vielen spontanen Heilungsverläufen liegen. Andererseits liegt wahrscheinlich ein Publikationsbias vor, da deutlich weniger konservativ behandelte Fälle publiziert wurden. Bei bereits erfolgter Ruptur oder deutlicher Größenzunahme könnte die ausgedehnte endovaskuläre Ausschaltung ganzer erkrankter viszeral-arterieller Gebiete mittels Coiling und eventuell Stent-Graft eine sichere und effektive Behandlungsoption sein. Bei normaler Leberfunktion und regelrechter Durchblutung über die Pfortader scheint das Risiko hepatobiliärer Komplikationen auch nach großräumiger Embolisation gering zu sein.

Limitationen unserer Studie sind die geringe behandelte Fallzahl (n = 4), die retrospektive Analyse sowie fehlende Randomisierung und Kontrollen.

#### KLINISCHE RELEVANZ DER STUDIE

Aus wissenschaftlicher Sicht wäre eindeutig eine randomisierte kontrollierte Studie für das Outcome der unterschiedlichen Therapiemodalitäten bei SAM wünschenswert. Da die Erkrankung jedoch eine seltene Ausschlussdiagnose ist, sind solche Studien kaum durchführbar und Beobachtungsstudien mit Langzeit-Follow-Up sind die realistischere Herangehensweise. Diese Studie trägt zur Evidenz bei, dass die endovaskuläre Ausschaltung auch bei größeren viszeralem Stromgebieten eine mögliche Therapieoption ohne größere Komplikationen darstellt. Zudem zeigt sich, dass sich nach dem „akuten Schub“ meistens keine neuen erkrankten Areale manifestieren, was sich mit der bisher publizierten Literatur deckt.

#### Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

#### Literatur

- [1] Slavin RE, Gonzalez-Vitale JC. Segmental mediolytic arteritis: a clinical pathologic study. *Lab Invest* 1976; 35: 23–29
- [2] Slavin RE, Cafferty L, Cartwright J Jr. Segmental mediolytic arteritis. A clinicopathologic and ultrastructural study of two cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 558–568
- [3] Ito MR, Ohtani H, Nakamura Y et al. An autopsy case of segmental mediolytic arteritis (SMA) accompanied with microscopic polyarteritis nodosa. *Ryumachi* 1995; 35: 693–698
- [4] Armas OA, Donovan DC. Segmental mediolytic arteritis involving hepatic arteries. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 531–534
- [5] Heritz DM, Butany J, Johnston KW et al. Intraabdominal hemorrhage as a result of segmental mediolytic arteritis of an omental artery: case report. *J Vasc Surg* 1990; 12: 561–565
- [6] Slavin RE, Saeki K, Bhagavan B et al. Segmental arterial mediolysis: a precursor to fibromuscular dysplasia? *Mod Pathol* 1995; 8: 287–294
- [7] Kim HS, Min SI, Han A et al. Longitudinal evaluation of segmental arterial mediolysis in splanchnic arteries: case series and systematic review. *PLoS One* 2016; 11: e0161182
- [8] Tameo MN, Dougherty MJ, Calligaro KD. Spontaneous dissection with rupture of the superior mesenteric artery from segmental arterial mediolysis. *J Vasc Surg* 2011; 53: 1107–1112
- [9] Michael M, Widmer U, Wildermuth S et al. Segmental arterial mediolysis: CTA findings at presentation and follow-up. *Am J Roentgenol* 2006; 187: 1463–1469