

Pulmonale segmentale mediolytische Arteriopathie

Die segmentale mediolytische Arteriopathie (SAM) wurde erstmals 1976 von Slavin u. Gonzales-Vitale [14] anhand von 3 Autopsiefällen beschrieben. Heute ist sie definiert als eine nichtentzündliche Arteriopathie, die eine Mediolyse adulter Viszeralarterien verursacht [8]. Dieser lytische Prozess führt über einen segmentalen Verlust der Media zur Ausbildung arterieller Gefäßwandlücken. Diese können Ausgangspunkt von Aneurysmen und Gefäßwandrupturen sein [8].

Die SMA wurde ursprünglich als eine segmentale mediolytische Arteriitis bezeichnet [16]. Da entzündlichen Veränderungen eigentlich immer fehlten, wurde der Begriff der Arteriitis in einem Folgeartikel, in dem Slavin, Cafferty und Cartwright 2 weitere Fälle einer SMA vorstellten, durch den Begriff „segmentale mediolytische Arteriopathie“ bzw. „segmentale arterielle Mediolyse“ ersetzt [15]. Heute ist der Begriff der mediolytischen Arteriitis obsolet.

Mehrheitlich wurde die SMA bisher in Viszeral- (einschließlich Milz-, Leber-), Nieren- sowie zerebralen Arterien beschrieben. In der Mehrheit der Kasuistiken konnte die Diagnose oft erst im Rahmen der Autopsie gestellt werden – nach letaler abdominaler oder zerebraler Blutung.

Morphologisch mit der SMA identische Läsionen in Viszeral- und anderen muskulären Arterien wurden bereits 1949 von Grünwald als arterielle Medianekrose für Koronarien von Neugeborenen beschrieben [3]. Als eine Variante der arteriellen fibromuskulären Dysplasie [12] wurde sie erstmals von Lie u. Berg [11] dargestellt.

In der englischsprachigen Literatur sind bisher weniger als 40 Artikel publiziert, in etwa 2/3 der Fälle in Viszeralarterien und in knapp 1/3 der Fälle in zerebralen Arterien. Bei diesen Fallzahlen sollte berücksichtigt werden, dass es sich in einer Reihe früherer Berichte über idiopathische oder isolierte dissezierte Aneurysmen im Abdomen, den Koronarien und kraniellen Arterien sowie anderen Organen um Komplikation einer nicht erkannten mediolytischen Arteriopathie handeln dürfte [15]. Zur pulmonalen Manifestation gibt es nach unserem Wissen erst einen Bericht [10].

Wir berichten über eine pulmonale SMA bei einer 21-jährigen Patientin, bei der die offene Lungenbiopsie den Befund einer SMA erbrachte.

Fallbericht

Wir beschreiben den Fall einer 21-jährigen Patientin mit seit 2/2004 rezidivierenden Hämoptysen, die im Übrigen jedoch subjektiv beschwerdefrei war. 2/2004 erfolgte der radiologische Nachweis eines Infiltrates im linken Lungenunterlappen mit spontaner vollständiger Rückbildung. Ein Alkohol-, Nikotin- oder Drogenkonsum konnte ausgeschlossen werden.

Befunde bei Erstaufnahme

Bei stationärer Aufnahme 2/2005 zeigte sich eine asthenische Patientin (Körpergröße 170 cm, 59 kg) ohne kardiopulmonale Dekompensationszeichen. Der Auskultationsbefund über Herz und Lunge war unauffällig. Laborchemisch fanden sich

– abgesehen von einer Leukozytose von 15,4/ml – keine Auffälligkeiten, insbesondere unauffällige ANA- und ANCA-Werte. Auch im weiteren Verlauf waren sämtliche routinemäßig erhobenen Parameter unauffällig.

Bei der Bronchoskopie zeigten sich unauffällige endoskopische Verhältnisse. Im Bronchialsekret fand sich kein Nachweis pathogener Mikroorganismen, insbesondere kein Nachweis säurefester Stäbchen (einschließlich Mykobakterien-negativer Kultur). Die Histologie der durchleuchtungsgestützten peripheren Zangenbiopsie des Infiltrates wies eine leichte granulozytäre entzündliche Reaktion der Alveolarwände bei zarten Alveolarsepten ohne Zeichen für Malignität oder Spezifität nach.

Bei der Fragestellung einer Vaskulitis/Immunvaskulitis erfolgte konsiliarisch eine Nasenschleimhautbiopsie, die keine Befunde wie bei einem M. Wegener erbrachte.

Weiterer Verlauf

Eine erneute Aufnahme wegen Hämoptysen erfolgte 12 Wochen später.

Diesmal zeigte sich in der Bildgebung eine zystische Struktur im Segment 10 (S 10) der rechten Lunge, ohne Zeichen einer Entzündung der umgebenden Membran. Der Befund war luftgefüllt, passend zu einem über den Bronchus entleerten Sequester. In S 6 fand sich ein flüssigkeitsgefüllter Herd (Abb. 1). Umgebend sowie wie im übrigen Lungenparenchym waren keine Entzündungszeichen, insbesondere keine Befunde vereinbar mit einem M. Wegener nachweisbar.

Hier steht eine Anzeige.





Abb. 1 ▲ CT-Bild des resezierten Blutungsherdes in S 6

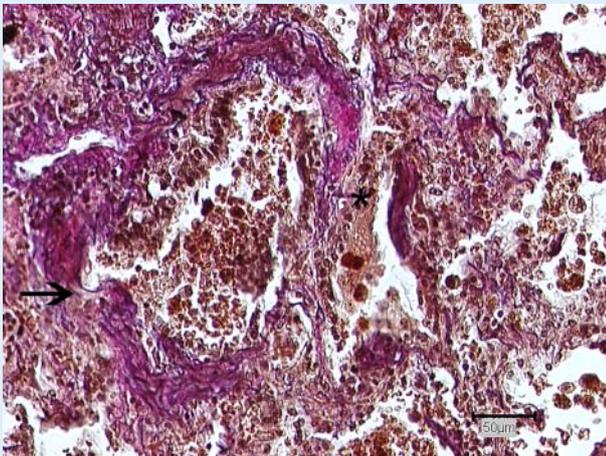


Abb. 3 ◀ Kleine Pulmonalarterie mit segmentaler Mediolyse (→) sowie umschriebener Zerreißung (*) der lytisch ausgedünnten Gefäßwand

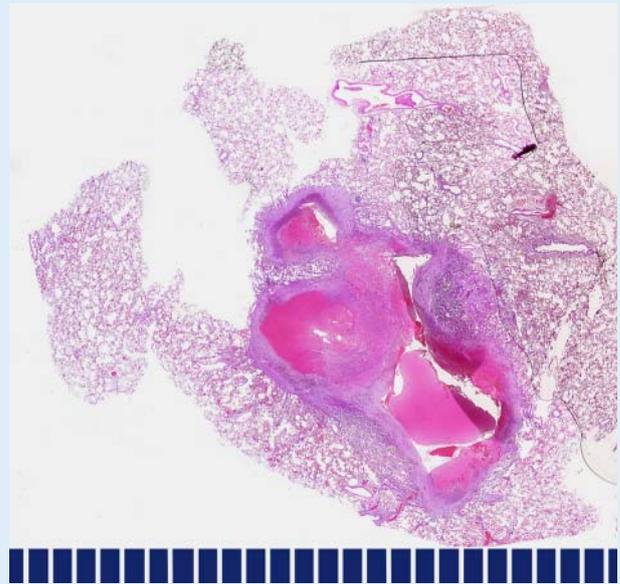


Abb. 2 ▲ Grosschnittpräparat des intrapulmonalen Hämatoms ohne Entzündungszeichen

Eine Probenentnahme mittels Bronchoskopie in starrer Technik offenbarte einzelne blande Defekte, die von einem schmalen Blut- und Fibrinsaum begrenzt wurden. Veränderungen im Sinne einer Angiodysplasie konnten nicht nachgewiesen werden. Unter der Fragestellung einer Gefäßerkrankung, insbesondere einer Autoimmunvaskulitis, wurde die Resektion eines der beiden Herde durchgeführt.

Pathomorphologie

Das bis knapp 3 cm messende Resektat zeigt auf der Schnittfläche ein bis zu 1,5 cm durchmessendes Hämatom (■ Abb. 2), das am Rand in Organisation befindlich ist. Im angrenzenden Lungengewebe sind intraalveolär Erythrozyten nachzuweisen. Am Rand befindet sich eine mittelgroße Arterie mit segmentaler hochgradiger Gefäßwandausdünnung mit Fehlen der Intima und innerer Anteile der Media. Des Weiteren ist eine segmental in der Zirkumferenz zerstörte Wandung einer kleinen

Arterie mit auch hier fokaler Mediolyse zu finden (■ Abb. 3). Hier ist bereits eine Granulationsgewebbildung mit reaktivem lockerem Entzündungsinfiltrat nachzuweisen. Im Übrigen sind keine entzündlichen Veränderungen in den Gefäßwänden zu sehen, ebenso keine im angrenzenden Lungengewebe.

Diskussion

Pulmonale SMA

Eine pulmonale SMA ist eine Rarität. 1996 publizierte Lie [10] den ersten Fall einer pulmonalen SMA bei einem 69 Jahre alten Mann, der mit seit 3 Tagen zunehmender Luftnot und Thoraxschmerzen stationär aufgenommen wurde und am Tag der Aufnahme eine Synkope erlitt. Die Röntgenthoraxaufnahme zeigte eine komplette Verschattung der linken Lunge. Der Patient verstarb 8 Stunden nach Aufnahme, ohne dass eine Arbeitshypothese für seine respiratorische Insuffizienz erstellt

worden war. Lie [10] wies im Rahmen der Autopsie einen ausgedehnten Hämatothorax infolge massiver Lungenblutung bei streng linksseitiger Ruptur mittelgroßer und kleiner Arterien nach.

Im Gegensatz dazu handelt es sich bei dem hier vorgestellten Fall – dem bisher zweiten Bericht einer pulmonalen SMA – um eine junge Frau mit rechtsseitiger Ruptur vor allem kleiner Arterien und daraus resultierender einseitiger Lungenblutungssymptomatik. Retrospektiv muss allerdings bei der Patientin auch das im Vorjahr radiologisch im Rahmen der Hämoptysenabklärung nachgewiesene Infiltrat in der linken Lunge als eine Gefäßruptur gewertet werden. Wie bei dem von Lie beschriebenen Patienten waren auch hier keine weiteren klinischen oder morphologischen pathologischen Befunde zu erheben.

Epidemiologie

Die SMA, die beide Geschlechter etwa gleich häufig betrifft, ist für alle Altersgrup-

pen beschrieben [15]. Für die abdominelle SMA wird ein Patientenalter zwischen 39 und 87 Jahren (Durchschnittsalter: 64 Jahre) [17] bzw. 49–87 Jahre (Durchschnittsalter: 69 Jahre) [16] angegeben. Die zerebrale SMA ist bisher mehrheitlich bei jüngeren Patienten berichtet. Dies mag allerdings daran liegen, dass die Ursache eines Hirninfarkts bei diesen Patienten in der Regel diagnostisch intensiver abgeklärt wird als bei Patienten in höherem Lebensalter. Die SMA epikardialer Koronararterien ist bisher nur bei Neugeborenen und einem 24-jährigen Mann beschrieben [3, 4].

Klinik

Da die SMA selten ist, dürften ihre klinischen Charakteristika bisher erst unvollständig beschrieben sein.

Bei der von Lie [10] beschriebenen *pulmonalen SMA* lagen ausschließlich Lungenblutungen vor. Die hier vorgestellte Patientin fiel mit Hämoptysen und radiologisch als Einschmelzungen bewerteten Rundherden auf. Weitere klinische oder laborchemische Auffälligkeiten waren auch hier nicht nachweisbar.

Klinisches Leitsymptom der besonders jüngere Patienten betreffenden *zerebralen SMA* ist der plötzliche zerebrale Insult. Als einziges mehr oder weniger konstantes Prodromalsyndrom wird ein heftiger, 12–48 Stunden vor dem Ereignis auftretender Kopfschmerz angegeben.

Die klinischen Symptome der *abdominellen SMA* hängen von der Gefäßgröße ab [8]. Bei Ruptur mittelgroßer oder großer Gefäße werden dumpfe abdominale Schmerzen, abdominelles Völlegefühl bis hin zu Zeichen eines abdominalen Notfalls mit rasant abfallendem Hämatokrit und Übergang in einen hypovolämischen Schock angegeben. Bei Beteiligung kleiner Arterien und/oder Arteriolen werden – bedingt durch die lokale Zirkulationsbehinderung infolge thrombotischer Verschlüsse oder medialer Dissektionen – Symptome einer ischämischen Darm-erkrankung mit Hämokult-positivem Stuhl und Ileus beschrieben. Sind Arteriolen des Pankreas oder der Niere betroffen, finden sich klinische Befunde eines Organinfarktes [14].

Bei SMA in *epikardialen Koronarien* von Neugeborenen oder kleinen Kindern

Pathologie 2006 · 27:152–158
DOI 10.1007/s00292-006-0821-6
© Springer Medizin Verlag 2006

A. M. Müller · H. J. Kullmann

Pulmonale segmentale mediolytische Arteriopathie

Zusammenfassung

Die segmentale mediolytische Arteriopathie (SMA) ist definiert als eine nichtentzündliche Arteriopathie mit segmentalem Verlust der Media und konsekutiver Ausbildung arterieller Gefäßwandlücken. In den weniger als 40 bisher publizierten Berichten ist die viszerale SMA am häufigsten beschrieben, mit großem Abstand gefolgt von der zerebralen SMA. Zu einer pulmonalen Lokalisation existiert bisher erst ein Fallbericht.

Wir berichten über eine pulmonale SMA einer 21-jährigen Patientin, die mit rezidivierenden Hämoptysen, im Übrigen jedoch subjektivem Wohlbefinden stationär aufgenommen wurde. Das Blutbild war unauffällig, insbesondere ohne laborchemische Hinweise auf eine Vasculitis. In der Computertomographie fanden sich in der

rechten Lunge 2 als Einschmelzungen interpretierte Herde. Weitere pathologische Befunde waren – auch in Bronchoskopie und Tuberkulosedagnostik – nicht zu erheben. Die mittels diagnostischer Thorakotomie gewonnenen histologischen Präparate erbrachten die Diagnose einer SMA ohne Hinweise für eine Vasculitis.

Die Ätiologie dieser Erkrankung ist unbekannt. Neben der Hypothese einer Gefäßläsion infolge akutem Vasospasmus ist zu diskutieren, ob die SMA als Vorläufer- bzw. Sonderform der fibromuskulären Dysplasie und damit als eine Entwicklungsanomalie anzusehen ist.

Schlüsselwörter

Mediolytische Arteriopathie · Lunge · Aneurysma · Hämoptyse

Pulmonary segmental mediolytic arteriopathy

Abstract

Segmental mediolytic arteriopathy (SMA) is defined as non-inflammatory arteriopathy with mediolysis due to segmental loss of media and consecutive formation of vascular gaps. Up to now, less than 40 cases of visceral and cerebral SMA and, to our knowledge, only one case of pulmonary SMA have been reported.

We present the history of a 21 year old female patient, admitted to hospital with hemoptysis, but without other symptoms. Apart from two lesions in the sixth and tenth pulmonary segment, documented by CT and interpreted as colliquations, there were no other clinical and laborato-

ry findings. Repeated bronchoscopy supplied no further information. Histomorphology of the resected lesion revealed SMA without evidence of vasculitis. Wegener's disease could be excluded. The aetiology of the disease is still unknown. Acute vasospasm (due to inappropriate reactions to catecholamine or endothelial dysfunction), as well as SMA as a precursor or subtype of fibromuscular dysplasia, are two theories still under discussion.

Keywords

Mediolytic arteriopathy · Lung · Aneurysm · Hemoptysis

ist von klinischen Zeichen einer kardialen Ischämie auszugehen [16], ein akuter Herztod infolge Myokardinfarkt bei SMA einer epikardialen Koronararterie ist beschrieben [11].

Diagnostik

Die Angiographie erlaubt die Darstellung der aneurysmatischen Gefäßwandaussackungen. Laborchemische Befunde sind – unter der Voraussetzung fehlender Begleiterkrankungen – unauffällig, insbesondere gibt es keine Hinweise auf eine Vaskulitis. Bei abdomineller Gefäßruptur zeigen CT-Bilder oft abdominelle Flüssigkeitspiegel, Angiogramme eine arterielle Blutung.

Ätiologie

Die Ätiologie der SMA ist bisher unklar. Die Erstbeschreiber vermuteten als Ursache einen Autoimmunprozess [14]. Dazu passend wiesen Juvonen et al. [7] Immunglobuline, Fibrinogen, Komplement C3a und Faktor VIII in SMA-Wand nach. Bei inkonstanter Assoziation mit einer Entzündung der betroffenen Arterien, nicht-systemischer Natur der arteriellen Läsionen, Fehlen einer Präferenz für Verzweigungsstellen, generellem Fehlen klinischer und laborchemischer Hinweise einer Vaskulitis und Auftreten überwiegend nach hypoxischen Zuständen wurde diese Hypothese jedoch verlassen [16].

Da gegen eine vererbte Gefäßanomalie das Fehlen genetischer Erkrankungen (z. B. Marfan-Syndrom, Homozystinurie) und das lokal begrenzte Auftreten im arteriellen System spricht [15], werden heute 2 Konzepte kontrovers diskutiert:

- SMA als Variante der fibromuskulären Dysplasie, d. h. einer Entwicklungsanomalie [9],
- SMA als umschriebene, vasospastisch bedingte akute Gefäßwandläsion [16].

Nach der zuletzt genannten Hypothese wäre die SMA ein klar definierter Krankheitsprozess mit voraussagbarem klinischen Bild und pathomorphologischen Befund einer akuten Mediolyse [16]. Der Vasospasmus wird dabei auf eine unangemessene Reaktion auf erhöhte Katecholaminwerte oder Gabe exogener Vasopressoren

zurückgeführt [16]. Tatsächlich zeigen vasospastische Gefäßläsionen, wie man sie z. B. bei maligner Hypertonie findet, Merkmale der SMA (Fibrin, intramurale und periadventitielle Erythrozytenablagerungen, in einigen Fällen Medianekrose). Experimentell in Arterien appliziertes Norepinephrin bewirkt ultrastrukturell eine der SMA sehr ähnliche zytoplasmatische Glattmuskulenzellvakuolisierung [16]. In situ tritt eine der SMA vergleichbare Mediolyse in Arterien auf, die vermehrt gegenüber Katecholaminen exponiert sind (z. B. Vakuolisierung und Mediolyse uteriner Arterien in Uteri mit Placenta accreta nach Gabe potenter Vasopressoren – einschließlich Oxytozin, Pitressin, Methergin und Prostaglandin F_{2α}) [16].

Bereits 1949 assoziierte Grünwald [4] die SMA in epikardialen Koronargefäßen bei Neugeborenen mit Hypoxie bzw. Asphyxie infolge intrauteriner oder postpartaler Stresssituation. Auch de Sa [3] führte die koronararterielle SMA bei Neonaten auf eine Katecholamin-induzierte Hypertonie zurück. Allerdings wurde von Grünwald [4] und de Sa [3] nicht berücksichtigt, dass hohe Katecholaminwerte unter der Geburt physiologisch sind und so gut wie nie von spastischen Gefäßläsionen begleitet werden. Darüber hinaus waren alle von Slavin et al. [16] postmortal untersuchten Katecholaminserumwerte nicht erhöht.

Bisher nicht widerlegt ist die Hypothese, dass der zu SMA führende Vasospasmus durch eine Dysfunktion des endothelialen parakrinen Systems verursacht wird [16]. Mit der regionalen Selektivität der endothelialen Antwort auf bestimmte Stimuli ist die Beschränkung der SMA auf einzelne arterielle Betten erklärlich [1, 5], allerdings nicht der oft isolierte Befall eines Gefäßes.

Die Hypothese, dass SMA auf einen Hypoperfusionsschaden zurückzuführen ist, ist unwahrscheinlich, da SMA in Organsegmenten auftreten kann, die weder ischämische Veränderungen noch Infarkte aufweisen. Des Weiteren ist die segmentale Verteilung der SMA nicht mit einem diffusen ischämischen Schaden vereinbar. Ischämisch verursachte Schäden in glatten Muskelzellen entsprechen eher koagulativen Nekrosen und keiner Mediolyse.

Form der fibromuskulären Dysplasie?

Die von Lie [10] erstmals formulierte Theorie der SMA als einer Variante der arteriellen fibromuskulären Dysplasie, also einer nichthereditären Entwicklungsanomalie, beruht darauf, dass die von ihm initial als fibromuskuläre Läsion beschriebene Veränderung die typischen Merkmale der SMA zeigte. Das Auftreten der SMA bei Patienten jeden Alters, einschließlich junger Erwachsener, Kindern, Neugeborenen und Totgeburten [3, 4, 11, 16] stützt diese Hypothese.

Slavin et al. [16] widersprachen dieser Hypothese, weil

1. die initiale Morphologie der SMA morphologisch keine Ähnlichkeit mit der klassischen Beschreibung der verschiedenen fibromuskulären Dysplasieformen trägt [10],
2. die fibromuskuläre Dysplasie eine rein morphologische Beschreibung sei, die verschiedene histologisch unterschiedliche Entitäten umfasst.

Zum ersteren Argument ist anzufügen, dass die jetzige Bezeichnung ebenfalls beschreibend den *segmentalen Charakter* der medialen *Glattmuskulenzytolyse* (mediolytisch) dieser arteriellen Erkrankung (*Arteriopathie*) charakterisiert [10].

In einer Artikelüberschrift nennen Slavin et al. [16] SMA allerdings einen „Vorläufer“ der fibromuskulären Dysplasie. Hierzu passt, dass es verschiedene klinisch signifikante Unterschiede zwischen der SMA und der klassischen fibromuskulären Dysplasie gibt. So tritt die SMA etwa 6-mal häufiger in Ästen der oberen und unteren mesenterialen Arterien auf als in Nieren- und Karotisgefäßen, während das Umgekehrte bei der klassischen Variante der fibromuskulären Dysplasie der Fall ist [9, 16]. Arterielle mediale Dissektion, Aneurysmbildung und Ruptur und die daraus resultierende viszerale Blutung und Infarzierung treten ebenfalls wesentlich häufiger bei SMA als bei den klassischen Varianten der fibromuskulären Dysplasie auf.

Bisher noch nicht abschließend geklärt ist die Frage, ob die SMA den degenerativen Mediaerkrankungen der arteriellen Gefäße zuzurechnen sind, die als

Medianekrosis Erdheim Gsell oder als mukoide Mediadegeneration der Aorta bekannt sind, an den Arterien des muskulären Bautyps aber bisher wenig beobachtet wurden.

Pathogenese

Die formale Pathogenese der SMA ist bis heute unbekannt. Offenbar entwickelt sich zunächst in den glatten Muskelzellen ein Netzwerk aus Vakuolen. Wenn diese Vakuolen und die Zellmembran zerreißen, tritt der flüssige Inhalt aus, und es kommt über diese Mediolyse zur segmentalen Gefäßwandausdünnung, bei der oft nur noch die Adventitia intakt bleibt [15].

Lokalisation

Bisher am besten beschrieben ist die SMA der abdominellen Gefäße [16, 17]. Hier sind die zöliakalen Arterienäste mit 60% am häufigsten betroffen, gefolgt von Ästen der A. mesenterica superior (17%), Nierenarterienästen (14%) und Ästen der A. mesenterica inferior (9%) [16]. Neben großen Muskelgefäßästen sind SMA-Befunde auch für kleinere serosale, subserosale und intramurale Arterien des Intestinaltraktes und intrapancreatischen und intrahepatischen Arterien sowie Arteriole beschrieben [16]. Die SMA kann dabei auf ein oder mehrere Segmente einer einzigen Arterie beschränkt sein oder mehrere Arterien betreffen.

Makroskopie

Die Gefäßwandlücken können zu aneurysmatischen Gefäßwandaussackungen führen, mit in der Gefäßaufsicht ggf. an Polyarteriitis nodosa erinnernden, wenn auch quantitativ geringer ausgeprägten perlschnurartigen Gefäßwandaussackungen.

Histologie

Es kommt durch die Mediolyse zur Erosion der muskulären Media bis hinab zur Lamina elastica externa [10] mit fokaler Zerstörung der Elastica interna und der darüber liegenden Intima. Daneben ist eine Kontraktion glatter Muskelzellen mit feingranulär bis verwaschenem eosinophilen

Zytoplasma und Kernpyknose mikroskopisch nachweisbar [14].

Die Läsion wird begleitet von der Ablagerungen fibrinösen Materials entlang der Media-Adventia-Übergangszone und Auffüllung der durch lysierte Muskelfasern entstandenen Lücken durch Fibrin, Erythrozyten und Granulationsgewebe. Letzteres kann das Bild einer nekrotisierenden Arteriitis vortäuschen. Konsekutive Thrombosen können sich intraluminal ausbilden, neben dissezierenden Hämatomen und Aneurysmen.

Entzündliche Wandinfiltrate fehlen. Geringe Lymphozyteninfiltrate können jedoch bei Thrombosen und intramuralen Hämatomen als so genannte reaktive sekundäre Entzündung auftreten.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch auszuschließen sind in erster Linie verschiedene Formen der *nekrotisierenden Arteriitis* mit fibrinoiden Nekrosen, Thrombose und entzündlichem Exsudat, das meist pleomorph ist und in der Regel in der Arterieninnenwand beginnt [15]. Diese Läsionen münden in einer intimalen Vernarbung und konsekutiv luminalen Stenosierung [14].

Da sich bei der SMA als Folge des Wanddefekts Mikrosaneurysmen bilden, kann die SMA angiographisch und makroskopisch als *Polyarteriitis nodosa* fehldiagnostiziert werden [6]. Histologisch ist jedoch nachweisbar, dass die SMA im Bereich der äußeren Media beginnt und lytischer Natur ist, mit nur wenigen oder gar keinen Entzündungszeichen [14]. Patienten mit einer (symptomatischen) *systemischen Vasculitis* zeigen stets eine beschleunigte Blutsenkungsgeschwindigkeit oder erhöhtes Akute-Phase-Protein (CRP), möglicherweise antineutrophile zytoplasmatische Antikörper, klinische Zeichen einer Mononeuritis multiplex und eine Muskel- und/oder Hautbeteiligungen, die bei Biopsie die Diagnose einer Vasculitis erlaubt.

Bei der differenzialdiagnostisch ebenfalls zu erwägenden zystischen Medianekrose sind die Vakuolen extrazellulärer saurer Mukopolysaccharide in der Media lokalisiert, während die Vakuolen bei der SMA im Zytoplasma der glatten Muskelzellen liegen und sich nur schwach, wenn überhaupt mit Alcianblau anfärben [14].

Die *zystische adventitielle arterielle Erkrankung* umfasst die Arterien der Extremitäten [14]. Sie tritt typischerweise (aber nicht immer) bei erwachsenen Männern in der 3. oder 4. Lebensdekade auf und ist durch Zysten saurer Mukopolysaccharide in der Adventitia charakterisiert, die die Media und Intima komprimieren [14]. Darüber hinaus ist eine Manifestation der in jedem Lebensalter auftretenden SMA in Extremitätenarterien bisher nicht beschrieben [14]. Des Weiteren ist der Inhalt der Mediavakuolen nicht Alcianblau-positiv, die Media lysiert und nicht komprimiert.

Die SMA sollte differenzialdiagnostisch des Weiteren abgegrenzt werden von *traumatischen Gefäßläsionen*.

Komplikation

Eine Ruptur der arteriellen Gefäßwanddefekte verursacht die symptomatischen – nach den bisher beschriebenen Fällen oft letalen – Blutungen oder Organinfarkte.

Therapie

Die korrekte Behandlung der SMA und ihrer Komplikationen besteht in einer zeitgerechten chirurgischen Resektion einzelner (aneurysmatischer) Gefäßwandläsionen, insbesondere in Milzarterien mit einem Durchmesser von >2,5 cm [2, 10]. Daneben stellen Gefäßinterventionen wie die Coil-Embolisation – bisher beschrieben für eine hepatische SMA [13] – oder Stentgrafts Therapieoptionen dar.

Fazit für die Praxis

Die SMA ist eine bisher vermutlich zu selten diagnostizierte arterielle Vasculopathie, deren Diagnose nur histopathologisch gestellt werden kann. Während Kliniker und Radiologen diese Diagnose als Differenzialdiagnose einer nekrotisierenden Vasculitis berücksichtigen sollten, sollte der Pathologe die SMA dann differenzialdiagnostisch erwägen, wenn es sich um parenchymale Einblutungen aufgrund einer Gefäßruptur ohne Zeichen einer Vasculitis oder Hinweise auf ein Trauma handelt.

Korrespondierender Autor

PD Dr. A. M. Müller

Abt. für Kinderpathologie,
Johannes Gutenberg-Universität,
Langenbeckstraße 1, 55101 Mainz
E-Mail: mueller@kinderpatho.klinik.uni-mainz.de

Danksagung

Die Autoren danken Herrn Prof. Wierich, Recklinghausen, für die Überlassung des thorakoskopischen Untersuchungsgutes.

Interessenkonflikt: Es besteht kein Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen. Die Präsentation des Themas ist unabhängig und die Darstellung der Inhalte produktneutral.

Literatur

1. Aird WC (2005) Spatial and temporal dynamics of the endothelium. *J Thromb Haemost* 3:1392–1406
2. Carr SC, Pearce WH, Vogelzang RL et al. (1996) Current management of visceral artery aneurysms. *Surgery* 120:627–663
3. de Sa DJ (1979) Coronary arterial lesions and myocardial necrosis in stillbirths and infants. *Arch Dis Child* 54:918–990
4. Grünwald P (1949) Necrosis in the coronary arteries of newborn infants. *Am Heart J* 38:889–897
5. Haddock RE, Hill CE (2005) Rhythmicity in arterial smooth muscle. *J Physiol* 566:645–666
6. Inayama Y, Kitamura H, Kitamura H et al. (1992) Segmental mediolytic arteritis. Clinicopathologic study and three-dimensional analysis. *Acta Pathol Jpn* 42:201–220
7. Juvonen T, Rasanen O, Reinila A et al. (1994) Segmental mediolytic arteritis – electronmicroscopic and immunohistochemical study. *Eur J Vasc Surg* 8:70–77
8. Kato T, Yamada K, Akiyama Y et al. (1996) Ruptured inferior mesenteric artery aneurysm due to segmental mediolytic arteritis. *Cardiovasc Surg* 4:644–664
9. Lie JT (1992) Segmental mediolytic arteritis. Not an arteritis but a variant of arterial fibromuscular dysplasia. *Arch Pathol Lab Med* 116:238–241
10. Lie JT (1996) Systemic, cerebral, and pulmonary segmental mediolytic arteriopathy: villainous masqueraders of vasculitis. *Cardiovasc Pathol* 5:305–314
11. Lie JT, Berg KK (1987) Isolated fibromuscular dysplasia of the coronary arteries with spontaneous dissection and myocardial infarction. *Hum Pathol* 18:654–656
12. Luscher TF, Lie JT, Stanson AW et al. (1987) Arterial fibromuscular dysplasia. *Mayo Clin Proc* 62:931–952
13. Ryan JM, Suhocki PV, Smith TP (2000) Coil embolization of segmental arterial mediolysis of the hepatic artery. *J Vasc Interv Radiol* 11:865–868
14. Slavin RE, Gonzalez-Vitale JC (1976) Segmental mediolytic arteritis: a clinical pathologic study. *Invest* 35:23–29
15. Slavin RE, Cafferty L, Cartwright J Jr (1989) Segmental mediolytic arteritis. A clinicopathologic and ultrastructural study of two cases. *Am J Surg Pathol* 13:558–568
16. Slavin RE, Saeki K, Bhagavan B, Maas AE (1995) Segmental arterial mediolysis: a precursor to fibromuscular dysplasia? *Mod Pathol* 8:287–294
17. Takagi C, Ashizawa N, Eishi K et al. (2003) Segmental mediolytic arteriopathy involving celiac to splenic and left renal arteries. *Intern Med* 42:818–823

Wie HIV infizierte Zellen vor weiteren Erregern schützt

Es ist bekannt, dass einmal in eine Zelle eingedrungene HI-Viren eine Superinfektion dieser Zelle verhindern. Wie dieser Mechanismus funktioniert war bisher jedoch unklar.

Jetzt konnten zwei Forschergruppen der Abteilung für Virologie des Universitätsklinikums Heidelberg zeigen, dass das HIV- Protein Nef eine Superinfektion mittels zweier unterschiedlicher Mechanismen effektiv verhindert. Die Arbeit wurde jetzt in der aktuellen Ausgabe der Fachzeitschrift „Current Biology“ veröffentlicht (N. Michel, I. Allespach, S. Venzke et al. (2005) The Nef Protein of Human Immunodeficiency Virus Establishes Superinfection Immunity by a Dual Strategy to Downregulate Cell- Surface CCR5 and CD4. *Curr Biol* 15:714-723).

Das virale Nef-Protein ist ein Schlüsselmolekül für HIV. Nef ist entscheidend für die Fähigkeit des Virus, sich im Körper auszubreiten und die Immunschwächekrankheit AIDS auszulösen.

Das Virus dockt an passenden Aufnahme-Rezeptoren auf der Zielzelle an, und dringt über diese in die Zelle ein.

HIV benötigt hierfür sowohl den Bindungs-Rezeptor CD4 als auch einen zweiten Ko-Rezeptor. Bekannt war, dass Nef in infizierten Zellen den CD4-Rezeptor von der Zelloberfläche entfernt.

Es wurde vermutet, dass hierüber die Superinfektion durch weitere Viren verhindert und somit die Voraussetzung für eine ungestörte Virusvermehrung geschaffen wird.

Die Wissenschaftler konnten zeigen, dass durch Nef jedoch beide Rezeptoren, also CD4 und der Ko-Rezeptor, von der Zelloberfläche ins Innere der befallenen Zelle abtransportiert und dort abgebaut werden. Nef dirigiert zwei verschiedene Transportmaschinerien der Zelle, um dies zu erreichen. Nur so ist die infizierte Zelle vor einer Superinfektion optimal geschützt

Quelle: Universitätsklinikum Heidelberg