

## Zystische Adventitiadegeneration (CAD) als Ursache einer invalidisierenden Claudicatio intermittens

### Anamnese

Ein 45-jähriger Patient stellte sich bei uns mit einer seit 3 Monaten bestehenden invalidisierenden Wadenclaudicatio und einer limitierten Gehstrecke rechts von initial höchstens 50 m vor. Im Verlaufe der Wochen habe sich die Symptomatik gebessert bei verbleibendem Fontaine Stadium IIb (100 m). Als vaskuläre Risikofaktoren waren bei dem Patienten neben einer leichten arteriellen Hypertonie ein früherer mäßiger Nikotinabusus sowie eine familiäre Disposition zu eruieren.

### Befunde

In der klinischen Untersuchung war am rechten Bein der Poplitealpuls nicht palpabel. Die angiologische Untersuchung fiel dementsprechend pathologisch aus (ABI rechts 0,45, links normal; rechts schwer pathologisches Oszillogramm ab proximalem Unterschenkel, links vollständig normale Verhältnisse). Duplexsonographisch zeigte sich das pathognomonische Bild einer echoarmen Wandveränderung an der A. poplitea auf Gelenkspalthöhe (Abb. 1). Die Verdachtsdiagnose der CAD konnte dann durch das typische angiographische Bild einer hochgradigen, uhrglasförmigen glatten Stenose an der erwähnten Lokalisation ohne Zeichen einer generalisierten Arteriosklerose (Abb. 2) untermauert werden.

### Therapie und Verlauf

Der Patient wurde einem gefäßchirurgischem Eingriff zugeführt. Über einen

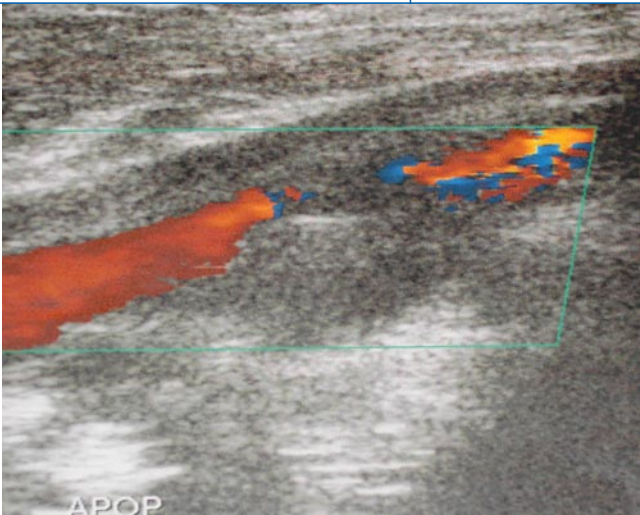
dorsalen Zugang zeigte sich ein langstreckiges wandverdicktes, zystisch aufgetriebenes erkranktes Poplitealsegment. Aus einer größeren Zyste entleerte sich eine gallertige, zähflüssige, gelbliche Flüssigkeit (Abb. 3). Aufgrund der langstreckigen Veränderung von 35 mm erfolgte die Segmentresektion der A. poplitea mit anschließender Rekonstruktion mittels eines autologen Veneninterponats (reversed V. saphena parva). Die histologische Untersuchung ergab Zysten in der Adventitia mit Zonen mukoider Degeneration (Abb. 4). Postoperativ wurde der Patient oral antikoaguliert (Phenprocoumon) mit einer Ziel-INR zwischen 2 und 3. Der stationäre Verlauf sowie die Verlaufskontrollen nach ein und zwei Jahren gestalteten sich komplikationslos mit kräftig palpablen Fußpulsen. Duplexsonographisch zeigten sich ebenfalls einwandfreie Verhältnisse am Interponat.

### Diskussion

Die zystische Adventitiadegeneration (CAD) ist ein eher seltenes gefäßchirurgisches Krankheitsbild und wurde erstmals 1947 von Atkins [1] im Bereich der A. iliaca externa beschrieben. 1954 folgte von Ejrup [3] eine Publikation über die CAD im Bereich der A. poplitea. Die bis heute noch gültige Bezeichnung wurde 1957 von Hierton u. Lindberg geprägt. In der Literatur sind bis heute weit über 350 Fälle dokumentiert, und es wird eine Inzidenz von 1:1100 der Patienten mit Claudicatio symptomatik angegeben. In etwa 80% der Fälle sind Männer betrof-

fen mit einem Durchschnittsalter von ca. 40–50 Jahren [4]. Typischerweise fehlen meist die üblichen vaskulären Risikofaktoren und bekannten Zeichen der generalisierten arteriellen Verschlusskrankheit. Die betroffenen Patienten haben eine normale Lebenserwartung, da in der Regel keine systemische Arteriosklerose vorliegt. Hauptlokalisation ist die A. poplitea, es können aber auch andere periphere Arterienabschnitte betroffen sein [8]. Selbst über eine Beteiligung der Venen wurde bereits berichtet [9].

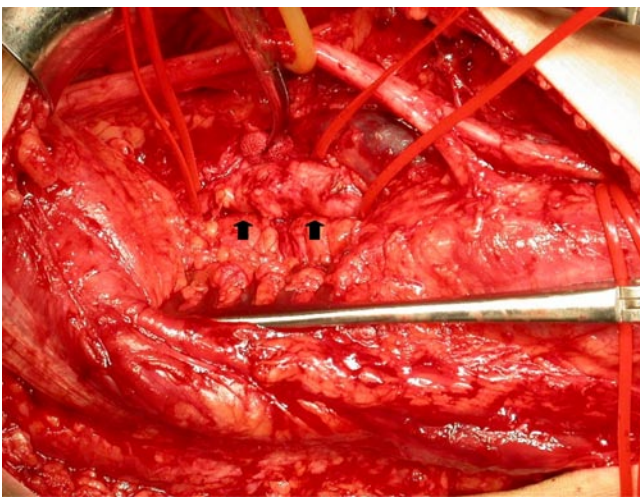
Gerade bei eher jungen Patienten mit sehr wechselhaften Ischämiebeschwerden ohne Arterioskleroserisiko muss differenzialdiagnostisch neben dem poplitealen Entrapmentsyndrom auch die zystische Adventitiadegeneration in Betracht gezogen werden. Aufgrund von adventitieller Zystenbildung gelenknaher Arterien führt die Erkrankung zu einer Kompression des Gefäßlumens mit Verschluss-symptomatik. Somit ist eine fluktuierende Symptomatik von beschwerdefreien Intervallen bis hin zu einer deutlichen Begrenzung der Gehstrecke auf wenige Meter nicht ungewöhnlich [11] und ist möglicherweise auf einen wechselnden Füllstatus der Zyste bei einem Verbindungsgang zum Gelenk zurückzuführen. Die zystischen Strukturen in der Adventitia können ein- oder mehrkammerig sein, solitär oder multipel auftreten [4]. Wegweisend für die Diagnose einer CAD sind die Gelenknähe der Läsion, das Alter der Patienten sowie der plötzliche Beginn der Beschwerden ohne sicheres unmittelbar vorausgehendes Trauma. Die Ätiologie



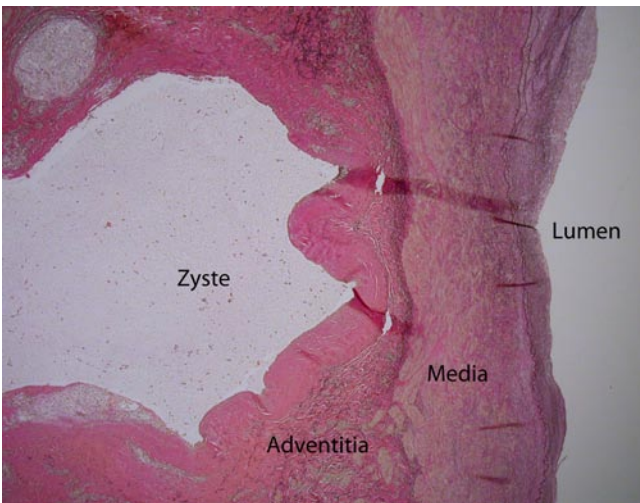
**Abb. 1** ◀ Duplexsonographischer Längsschnitt mit echoarmer Raumforderung und exzentrischer Stenose der A. poplitea mit homogenem Zysteninhalt



**Abb. 2** ▲ Angiographische Darstellung der hochgradigen uhrglasförmigen Stenose der A. poplitea



**Abb. 3** ◀ Intraoperativer Situs nach Eröffnen der Adventitiazyste



**Abb. 4** ◀ Histologie des Operationspräparates mit mukoidem Material

ist nach wie vor nicht vollständig geklärt; verschiedene Mechanismen werden diskutiert.

Zum einen kann aufgrund der Gelenknähe eine durch repetitive Mikrotraumen hervorgerufene adventitielle mukoider De-

generation in Frage kommen [4, 6]. Zum anderen wird eine intramurale Ganglienbildung durch versprengtes Synovialgewebe während der Embryonalperiode vermutet. Gangartige Verbindungen zwischen Zyste und Gelenk wurden mehr-

fach beschrieben [7, 8]. Gemäß einer weiteren Hypothese wird eine Herniation von Synovialgewebe in die Adventitia postuliert [8].

Zur Objektivierung des stenosierenden Gefäßprozesses ist die diagnostische Maßnahme der ersten Wahl zum einen die Duplexsonographie. Hierbei werden die Einengung des arteriellen Lumens sowie die Zystenwand mit dem echoarmen, meist homogenen Inhalt dargestellt. Zum anderen basiert die klinische Diagnostik auf der charakteristischen angiographischen Erscheinung der Läsion in Form einer glatten, bogenförmigen oder uhrglasförmigen Stenose bei einem ansonsten unauffälligen Gefäßsystem, dem Scimitar-Zeichen. MRI/CT-Untersuchungen geben zusätzliche Hinweise im Hinblick auf Ausmaß und Kammerung des zystischen Prozesses [11], stellen die angrenzenden Weichteil- und Knochenstrukturen genau dar und können zur Abgrenzung des Entrapmentsyndroms sinnvoll sein. Erschwert zeigt sich die Diagnostik bei geringem Füllungsstatus der Zysten.

Obwohl es Beschreibungen einer spontanen, kompletten Rückbildung der Erkrankung gibt [10], wird eine invasive

Therapie aufgrund von Persistenz oder Progredienz der Symptomatik in der Mehrzahl der Fälle notwendig. In den letzten Jahrzehnten wurden verschiedene Therapiekonzepte beschrieben. Von perkutanen, sonographisch gesteuerten oder offenen Zystaspirationen wurde mehrfach berichtet, wobei gerade das sonographisch gesteuerte Verfahren ohne Strahlenbelastung einfach und wenig zeintensiv durchführbar ist [2]. Dieses Vorgehen ist jedoch im Langzeitverlauf insgesamt mit einer hohen Rezidivgefahr verbunden [11]. Aufgrund der Muzinviskosität und ggf. bestehenden Kammerung der Zyste gelingt eine Evakuation unter Umständen nicht vollständig. Klassisch chirurgisch besteht die Option eines gefäßhaltenden oder -resezierenden Verfahrens. Bei intakter Media der Gefäßwand ohne Vorliegen eines arteriellen Verschlusses kann eine Resektion der Zyste oder eine partielle Wandresektion, ggf. mit Einbringung einer Patchplastik, vorgenommen werden [7]. Jedoch zeigt die alleinige Zystektomie ohne zusätzliche Resektion der angrenzenden betroffenen Adventitia ein hohes Rezidivrisiko. Gerade bei jungen Patienten sollte die gefäßhaltende Therapie mittels „Exarterektomie“ evaluiert werden [12]. In Spätstadien mit arteriellem Verschluss, bei mehrkammerigen Zysten oder nach PTA-bedingter Zystenruptur ist die Implantation eines autologen Veneninterponats erforderlich [4, 5, 6]. Eine bestehende Stielverbindung zum Gelenk muss identifiziert und ligiert werden.

In unserem Fall haben wir uns aufgrund der langstreckigen Veränderung bei persistierendem Stadium IIb und unter Berücksichtigung des bestehenden Leidensdruckes des beruflich körperlich sehr aktiven Patienten zur operativen Sanierung entschlossen. Die Läsion wurde reseziert und durch ein autologes Veneninterponat ersetzt. Der dorsale Zugang, wie wir ihn bei unserem Patienten gewählt haben, ermöglicht eine gute Kontrolle über das betroffene popliteale Segment. Die V. saphena parva bietet sich bei diesem Zugang direkt als Interponat an, sofern das Lumen weit genug ist. Bei fehlender Arteriosklerose ist mit einem Veneninterponat ein gutes Langzeitergebnis zu erwarten [6].

Gefäßchirurgie 2008 · 13:51–54 DOI 10.1007/s00772-007-0564-6  
© Springer Medizin Verlag 2007

S. Deyle · A. Leiser · M. Binkert · F. Bannwart · B. Lerf

### Zystische Adventitiadegeneration (CAD) als Ursache einer invalidisierenden Claudicatio intermittens

#### Zusammenfassung

Bei einem 45-jährigen Patienten mit wechselhaften Ischämiebeschwerden und initial limitierter Gehstrecke rechts von höchstens 50 m führten die duplexsonographischen und angiographischen Abklärungen zur Verdachtsdiagnose einer zystischen Adventitiadegeneration. Intraoperativ zeigte sich ein zystisch aufgetriebenes Poplitealsegment mit Entleerung von gallertiger Flüssigkeit. Aufgrund der langstreckigen Veränderung erfolgte die Segmentresektion der A. poplitea und Rekonstruktion mittels eines autologen Veneninterponats. Die CAD ist ein seltenes Krankheits-

bild, an das gerade bei jungen Patienten ohne systemische Arteriosklerose gedacht werden sollte. Die Therapie ist je nach Fall chirurgisch erhaltend durch Zystenresektion mittels „Exarterektomie“ oder gefäßresezierend, insbesondere bei langstreckigen Veränderungen bzw. vollständiger Okklusion mittels Ersatz durch ein Veneninterponat.

#### Schlüsselwörter

Claudicatio intermittens · Poplitealstenose · Adventitiadzyste · Duplexsonographie · Angiographie

### Cystic adventitial degeneration (CAD) as a cause of disabling intermittent claudication

#### Abstract

Duplex sonography and angiography revealed cystic adventitial degeneration (CAD) in a 45-year-old patient with intermittent claudication of the right calf and an initial maximum walking distance of 50 m. Intraoperatively we found a cystic lesion containing gelatinous fluid in the adventitial layer of the popliteal artery. Because of the extended lesion, resection of the involved segment was performed, followed by autologous venous reconstruction. CAD is a rare disease and should be considered in young patients

without systemic atherosclerosis. The surgical treatment is, depending on the case, either nonresectional by circumferential removal of adventitial cysts or resectional followed by autologous reconstruction in extended lesions or total occlusion of the artery.

#### Keywords

Intermittent claudication · Popliteal artery stenosis · Intramural cyst · Duplex sonography · Angiography

Hier steht eine Anzeige.



## Fazit für die Praxis

**Die zystische Adventitiadegeneration ist ein seltenes Krankheitsbild, welches jedoch gerade bei Männern mittleren Alters ohne systemische Arteriosklerose mit wechselhaften Ischämiebeschwerden in Betracht gezogen werden sollte. Die Diagnostik basiert auf der klinischen, sonographischen und – insbesondere bei vorgesehener gefäßchirurgischer Maßnahme – der angiographischen Untersuchung. Die Therapie der Wahl ist je nach Fall die chirurgische gefäßerhaltende Zystenresektion („Exarterektomie“) oder bei langstreckigem Befall bzw. arteriellem Verschluss der Ersatz des betroffenen Gefäßabschnittes durch ein Veneninterponat. Kathetertechnische interventionelle Verfahren kommen bei dieser Erkrankung ebenfalls zur Anwendung, jedoch besteht ein erhöhtes Rezidivrisiko.**

## Korrespondenzadresse

**Dr. S. Deyle**  
Klinik für Viszerale und  
Transplantationschirurgie,  
Inselspital Bern,  
3010 Bern, Schweiz  
simone.deyle@insel.ch

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

1. Atkins HJB, Key JA (1947) A case of myxomatous tumour arising in the adventitia of the left external iliac artery. *Br J Surg* 34: 426–427
2. Do DD, Braunschweig M, Baumgartner I et al. (1997) Adventitial cystic disease of the popliteal artery: Percutaneous US-guided aspiration. *Radiology* 203: 743–746
3. Ejrup B, Hierton T (1954) Intermittent claudication. Three cases treated by free vein graft. *Acta Chir Scand* 108: 217–230
4. Flanigan PD, Burnham SJ, Goodreau JJ, Bergan JJ (1974) Summary of cases of adventitial cystic disease of the popliteal artery. *Ann Surg* 189: 165–175
5. Fox CJ, Rasmussen TE, O'Donnell SD (2004) Cystic adventitial disease of the popliteal artery. *J Vasc Surg* 39: 1351
6. Hierton T, Karacagil S, Bergquist D (1995) Long term follow-up of autologous vein grafts. 40 years after reconstruction for cystic adventitial disease. *Vasa* 24: 250–252
7. Largiadèr J, Leu HJ (1984) Sogenannte zystische Adventitiadegeneration der Arteria poplitea mit Stielverbindung zum Kniegelenk. *Vasa* 13: 267–271
8. Leu HJ, Largiadèr J, Odermatt B (1984) Pathogenesis of the so-called cystic adventitial degeneration of the peripheral blood vessels: *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 404: 289–300
9. Paty PS, Kaufmann JJ, Koslow AR et al. (1992) Adventitial cystic disease of the femoral vein: a case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 15: 214–217
10. Pursell R, Torrie EP, Gibson M, Galland RB (2004) Spontaneous and permanent resolution of cystic adventitial disease of the popliteal artery. *J R Soc Med* 97: 77–78
11. Schaeberle W, Eisele R (1996) Die sonographische Diagnostik, Verlaufskontrolle und Therapie der zystischen Adventitiadegeneration. *Ultraschall Med* 17: 131–137
12. Stierli P, Mauch J, Koella C et al. (2005) Circumferential removal of the adventitia for cystic degeneration of the popliteal artery. *Br J Surg* 92: 56–57