

18 Akutes thorakales Aortensyndrom

18.1 Aortendissektion

18.1.1 Pathoanatomische Grundlagen

Eine Aortendissektion entsteht durch das Eindringen von Blut in die Media des Gefäßes nach einem Einriss der Intima. Häufigste Ursache der Aortendissektion bei Patienten über 40 Jahren sind in der Regel degenerative Veränderungen der Media als Folge einer langjährigen arteriellen Hypertonie. Bei jüngeren Patienten ist der Intimaeinriss meist Folge einer angeborenen Wandschwäche der Aorta, klassisches Beispiel ist die zystische Medianekrose des Marfan-Syndroms. Beim Marfan-Syndrom handelt es sich um eine autosomal dominant vererbte Bindegewebekrankung, bei der eine Mutation im Fibrillin-1-Gen identifiziert wurde. Weitere vererbte Faktoren finden sich beim Ehlers-Danlos-Syndrom und der familiären anulooortalen Ektasie. Zusätzlich spielen entzündliche, traumatische und toxische Ursachen eine Rolle.

Prädilektionsstellen für den Intimaeinriss sind der suprarekuläre Abschnitt der Aorta ascendens sowie die Aorta descendens nach Abgang der A. subclavia sinistra. Die Dissektion kann sowohl nach proximal als auch nach distal fortschreiten wie auch in die supraaortalen Gefäße.

Die **klassische Einteilung** der Aortendissektion erfolgt nach der DeBakey- oder Stanford-Einteilung (► Abb. 18.1).

DeBakey-Klassifikation:

- **Typ I:** Die Dissektion beginnt in der Aorta ascendens und reicht bis in die Aorta descendens, die Aorta abdominalis oder bis in die Iliakalarterien.
- **Typ II:** Die Dissektion ist auf die Aorta ascendens begrenzt.
- **Typ III:** Dissektion der Aorta descendens mit Beginn im Abgangsbereich der linken A. subclavia und variabler Ausdehnung nach kaudal, ganz selten mit retrograder Ausbreitung in den Aortenbogen.

Die **Stanford-Klassifikation** differenziert zwischen zwei unterschiedlichen Typen der Beteiligung der Aorta ascendens:

- **Typ A:** Dissektion mit Beteiligung der Aorta ascendens, unabhängig von der Lokalisation des Einrisses
- **Typ B:** Dissektion der Aorta descendens und des Bogens ohne Beteiligung der Aorta ascendens; in der Regel mit Beginn distal des Abgangs der A. subclavia links

Neuere Studien haben gezeigt, dass eine intramurale Einblutung, ein intramurales Hämatom oder ein Ulkus der Aortenwand Zeichen einer sich entwickelnden Dissektion oder Subtypen einer Dissektion sind. Konsequenterweise hat sich daraus eine **neue Einteilung der Aortendissektion** abgeleitet (► Abb. 18.2):

- **Typ 1:** klassische Aortendissektion mit Intima-Flap zwischen wahren und falschem Lumen
- **Typ 2:** Mediaruptur mit intramuralem Hämatom

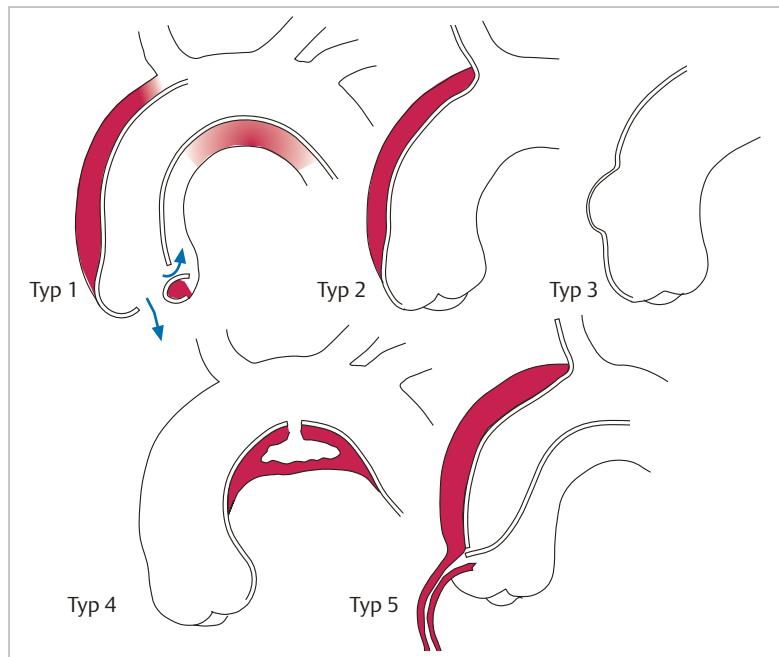


Abb. 18.2 Aortendissektion. Neue Einteilung nach Svensson.

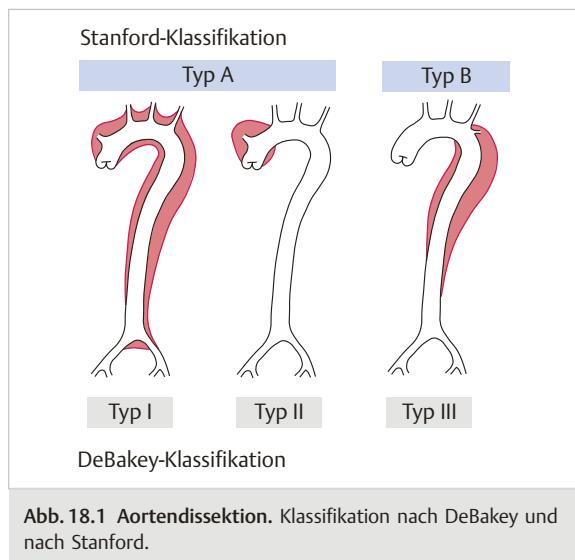


Abb. 18.1 Aortendissektion. Klassifikation nach DeBakey und nach Stanford.

- **Typ 3:** diskrete/geringe Dissektion ohne Hämatom mit Ausbuchtung an der Rupturstelle
- **Typ 4:** Plaque-Ruptur mit aortaler Ulzeration (penetrierend) und umgebendem, in der Regel subadventitialem Hämatom
- **Typ 5:** iatrogene oder traumatische Dissektion

Die Hauptgefahr im Akutstadium besteht in einer Ruptur in den Pleuraraum oder in das Perikard mit konsekutiver Perikardtamponade. Je nach Ausdehnung können die im Dissektionsbereich liegenden Abgänge der Koronararterien, der hirnversorgenden Gefäße, der Arterien der oberen und unteren Extremitäten, der Nierenarterien und der viszeralen Gefäße teilweise oder vollständig eingeengt sein und somit sekundär Myokard- oder Hirninfarkte sowie mesenteriale bzw. renale Ischämien zur Folge haben. Dissektionen im Bereich der Aortenwurzel und der Taschenklappen können eine akute Aortenklappeninsuffizienz verursachen.

Klinisch klagen die Patienten typischerweise über plötzlich auftretende heftige **Vernichtungs-Schmerzen** im Rücken und in der Brust. Häufig geraten die Patienten rasch in einen Schockzustand. Andere Zeichen können das Auftreten einer akuten Aortenklappeninsuffizienz, eine Myokardischämie, Pleura- oder Perikarderguss oder akute neurologische Symptome sein.



In der initialen hyperakuten Phase besteht ein Mortalitätsrisiko von 1 % pro Stunde.

18.1.2 Indikation

Die Aortendissektion ist eine akut lebensbedrohliche Erkrankung. Unbehandelt sterben ca. 50 % der Patienten innerhalb von 48 Stunden. Diagnostik und Therapie müssen daher rasch erfolgen. Die Diagnose und damit auch die Therapieentscheidung können zuverlässig anhand der nichtinvasiven Untersuchungsverfahren Computertomografie, MRT, Echokardiografie und transösophageale Echokardiografie sowie durch Bestimmung der D-Dimere erfolgen, sodass die angiografische Darstellung der Aortendissektion in der Regel nicht erforderlich ist (► Tab. 18.1, ► Abb. 18.3). Ist der Patient hämodynamisch instabil, sollte er intubiert und beatmet werden und die Diagnostik ohne weiteren Transport und Zeitverlust auf diebettseitige transösophageale Echokardiografie beschränkt bleiben. Beim stabilen Patienten sollte eine weitere nichtinvasive bildgebende Diagnostik zur genauen Planung der Operation erfolgen.

Die **Indikation zur Herzkatheterdiagnostik** ergibt sich nur noch bei unklarer Morphologie und hochgradigem Verdacht auf bedeutsame kardiale Begleiterkrankungen vor geplanter operativer Therapie der Aortendissektion oder bei Verdacht auf Typ-3-Dissektion (s.o.) zur Erhebung folgender Befunde:

- Koronarangiografie bei Patienten über 40 Jahren
- Evaluierung einer begleitenden Aortenklappeninsuffizienz
- Beginn und Ausdehnung der Dissektion sowie Beurteilung der im Dissektionsbereich abgehenden Gefäße, insbesondere der supraaortalen Gefäße
- Klärung der exakten Anatomie vor geplanter interventioneller Therapie einer Aortendissektion (Aorten-Stentgraft)

Ist aufgrund der nichtinvasiv erhobenen Befunde eine primär konservative Behandlung geplant, kann von einer invasiven Diagnostik abgesehen werden.

18.1.3 Durchführung

- Die Herzkatheteruntersuchung erfolgt im Allgemeinen nach Judkins mit Punktion der A. femoralis.
- Punktiert wird die Seite mit dem am besten tastbaren Leistenpuls. Nur wenn beidseits keine Leistenpulse tastbar sind, kann bei gut tastbarem Puls die A. radialis als Zugangsweg genommen werden.
- Platzierung einer 5-F- (radial) bzw. 7-F-Schleuse (femoral). Zur Darstellung der Dissektion und der beteiligten Gefäßabgänge sind große Kontrastmittelmengen sowie hohe Flussraten und damit großlumige Katheter erforderlich.
- Koronarangiografie (Katheterwechsel über langem Draht). Zunächst wird der lange J-Draht unter Sicht bis in die Aortenwurzel vorgeführt.

Tab. 18.1 Bildgebung bei V. a. Aortendissektion.

Methode	Empfehlung	Vorteile	Limitationen
Computertomografie (CT)	1. Wahl	<ul style="list-style-type: none"> • hohe Verfügbarkeit, schnelles Verfahren • hohe diagnostische Sicherheit • untersucherunabhängig 	<ul style="list-style-type: none"> • Kontrastmittelmenge • Strahlenbelastung • Pulsationsartefakte
transösophageale Echokardiografie (TEE)	1. Wahl	<ul style="list-style-type: none"> • hohe diagnostische Sicherheit • hohe Verfügbarkeit • sicher • Bed-side-Diagnostik 	<ul style="list-style-type: none"> • untersucherabhängig • zerebrale Gefäße nicht einsehbar • Reverberationsartefakte
transthorakale Echokardiografie (TTE)	2. Wahl	<ul style="list-style-type: none"> • bereits in der Notaufnahme verfügbar • Beurteilung von LV-Funktion, Perikard, Aortenklappe 	<ul style="list-style-type: none"> • Aortenbogen und Aorta descendens nicht einsehbar • PAU nicht darstellbar
Magnetresonanztomografie (MRT)	3. Wahl	<ul style="list-style-type: none"> • hohe diagnostische Sicherheit • kein Kontrastmittel, keine Strahlenbelastung 	<ul style="list-style-type: none"> • schwieriges Monitoring während der Untersuchung • instabile Patienten nicht untersuchbar • Längere Untersuchungszeit
Angiografie	4. Wahl	<ul style="list-style-type: none"> • nur in Ausnahmen 	<ul style="list-style-type: none"> • Morbidität, Risiken • weniger sensitiv als CT und TEE • Kontrastmittelgabe erforderlich

PAU = penetrierendes Aortenulkus



Abb. 18.3 Aortendissektion. Typ-A-Dissektion im TEE und CT mit Perikardtamponade.

- a Dissektion im TEE.
- b CT mit Dissektion der Aorta ascendens.
- c Perikardtamponade.

- Dann Einwechseln eines Pigtail-Katheters: Der Pigtail-Katheter wird mit eingelegtem Führungsdräht (langer [260 cm] J-Draht mit weicher Spitze) bis in die Aorta ascendens vorgebracht, anschließend Platzierung in den linken Ventrikel wie üblich.
- Laevokardiografie
- Katheterrückzug LV-Aorta mit Druckregistrierung
- Aortografie (40–60 ml Kontrastmittel; Flussrate 12–20 ml/s). Injektion 1–2 cm oberhalb der Aortenklappe: Beurteilung der Aortenklappeninsuffizienz in 30–40° RAO, Beurteilung des Aortenbogens in 40–50° LAO. Weitere Injektionen sind erforderlich, falls Entry und Reentry nicht ausreichend zur Darstellung kommen.

18.1.4 Besonderheiten/Problemlösung

Als Gefäßzugang sollte die am besten tastbare Femoralarterie genommen werden. Beim Vorgehen von der A. radialis/brachialis aus wird besonders bei Dissektionen vom Typ Stanford A mit relevanter Wahrscheinlichkeit das falsche Lumen sondiert.

Möglichst **großlumige Katheter** für die Aortografie wählen ($\geq 7\text{F}$), da zur Darstellung der Dissektion und der Gefäßabgänge meist große Kontrastmittelmengen erforderlich sind.

Das Vorführen des Pigtail-Katheters von der A. femoralis in die Aorta ascendens sollte mit herausragendem J-Draht unter Durchleuchtung erfolgen und gestaltet sich in der Regel problemlos. Ein Widerstand im Bereich des Aortenbogens kann durch **Sondierung des falschen Lumens** bedingt sein. Bei entsprechendem Verdacht erfolgt die vorsichtige Gabe von Kontrastmittel, das dann meist verzögert abfließt und keine Seitäste darstellt. Der Katheter wird bis zum wahren Lumen zurückgezogen (erneute KM-Gabe). Durch Drehung wird erneut versucht, das wahre Lumen zu erreichen.

Die Koronarangiografie bereitet vor allem dann Probleme, wenn zusätzlich zur Dissektion eine **aneurysmatische Erweiterung** der Aorta ascendens vorliegt. Stabile Katheter mit entsprechend großem Judkins-Bogen erleichtern die Darstellung. Jeder Katheterwechsel sollte grundsätzlich über einen langen Draht erfolgen.

18.1.5 Herzkatheterbefunde

Bei der angiografischen Befundung der Aortendissektion unterscheidet man zwischen direkten und indirekten Zeichen:

- direkte Zeichen:
 - Darstellung des wahren und falschen Lumens sowie der Dissektionsmembran als dünne bandförmige Kontrastmittelaussparung (► Abb. 18.3a, ► Video 18.1)
 - Darstellung der Eintrittsstelle
 - Stase von Kontrastmittel bei Injektion in das falsche Lumen
- indirekte Zeichen:
 - Diskrepanz zwischen der angiografisch dargestellten Lumenweite der Aorta und der Breite des Nativschattens der Aorta
 - langstreckige, meist glatt begrenzte Kaliberschwankungen oder Deformierungen des dargestellten Aortenlumens
 - ungleichmäßige Kontrastmitteldichte
 - abnormale Katheterlage, besonders im Bereich der Aorta ascendens und des Aortenbogens (► Abb. 18.4b)



Video 18.1 Supravalvuläre Aortografie, 30°-LAO. Der Abgang der supravalvulären Gefäße ist von der Dissektion nicht betroffen. Nierenkelche sind kontrastmittelgefüllt, d. h. die Nieren sind perfundiert.

In über 80 % der Fälle ist es möglich, wahres und falsches Lumen mit Eintrittsstelle sowie die Dissektionsmembran darzustellen. Ist dies nicht der Fall, muss streng auf die indirekten Zeichen geachtet werden, bevor eine Ausschlussdiagnose gestellt wird.

Mögliche Ursachen einer fehlenden Darstellung des falschen Lumens können sein:

- Thrombosierung des falschen Lumens
- fehlender Reentry
- proximal des Injektionsortes gelegene Eintrittsstelle der Dissektion

Auch können ungünstige Projektionsbedingungen die Erkennung der Dissektionsmembran erschweren. Im Zweifelsfall ist eine Katheterwechsel über einen langen Draht zu empfehlen.

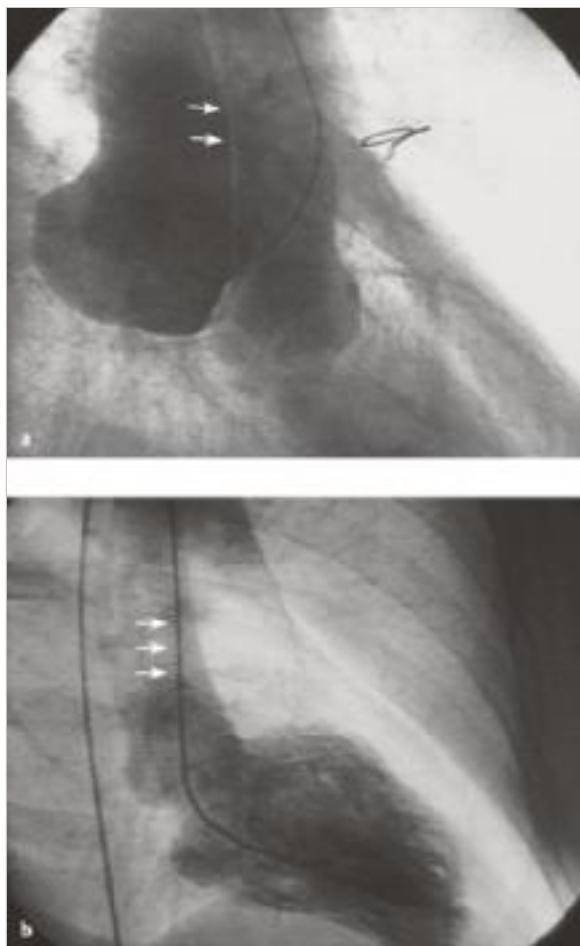


Abb. 18.4 Aortendissektion. Direkte und indirekte Zeichen.

- a Direkte Zeichen: Aortografie (RAO-Projektion) mit Nachweis einer Dissektionsmembran als dünne bandförmige Kontrastmittelaussparung (Pfeile) bei aneurysmatischer Aufweitung der Aorta ascendens. Aortenklappeninsuffizienz.
- b Indirekte Zeichen (Aortendissektion Typ A): Laevokardiografie (RAO-Projektion) mit abnormaler Lage des Katheterschaftes des Pigtail-Katheters (Pfeile), Dissektionsmembran angiografisch nicht erkennbar.

felsfall sollte daher bei entsprechender Klinik der angiografische Befund immer durch weitere nichtinvasive Untersuchungsmethoden ergänzt werden, falls dies nicht – wie in vielen Fällen – bereits vorab geschehen ist.

Die Aortografie wird daher immer in Zusammenhang mit den übrigen Befunden bewertet. Der Schwerpunkt der Herzkatheterdiagnostik liegt dagegen in der Darstellung der Koronararterien und der angiografischen Schwergradeinteilung einer begleitenden Aortenklappeninsuffizienz.

18.1.6 Befund und Therapie

Bei akuten Dissektionen der Aorta ascendens besteht bei vitaler Bedrohung der Patienten die Indikation zur sofortigen chirurgischen Therapie (► Tab. 18.2). Präoperative Diagnostik und Therapie sollten daher in enger Koordination mit dem weiterbehandelnden herz- und gefäßchirurgischen Zentrum erfolgen, und die Patienten sollten möglichst rasch dorthin verlegt werden.

Umstritten ist die Entscheidung über konservative oder chirurgische Behandlung bei Patienten mit Dissektionen der Aorta descendens sowie mit chronischen Dissektionen, die älter sind als zwei Wochen. Hier erfolgt die Therapieentscheidung in der Regel in Abhängigkeit vom klinischen Verlauf – wiederum in enger Absprache mit einem Herz- und Gefäßchirurgen.

Tab. 18.2 Therapie der akuten Aortendissektion in Abhängigkeit von ihrer Lokalisation.

Dissektionslokalisation	Therapie
akute Dissektion mit Beteiligung der Aorta ascendens (DeBakey I und II, Stanford A)	sofortige operative Therapie
akute Dissektion der Aorta descendens (DeBakey III, Stanford B)	umstritten: primär konservativ, ggf. interventionell mit Stent in der Akutsituation oder aber auch sekundär nach Abheilung der Akutphase operativ bei: <ul style="list-style-type: none"> • Organischämien • drohender Ruptur • Marfan-Syndrom • Progredienz alternative bei ausgewählten Patienten: Stentgraft-Implantation
chronische Dissektion (14 Tage) der Aorta descendens	konservative Therapie bei Entwicklung eines Aneurysmas: Stentgraft-Implantation (TEVAR)
chronische Dissektion der Aorta ascendens	elektive Operation bei: <ul style="list-style-type: none"> • Aneurysmabildung • Aortenklappeninsuffizienz konservative Therapie bei unkompliziertem Verlauf

18.2 Perforiertes Sinus-Valsalvae-Aneurysma

18.2.1 Pathoanatomische und pathophysiologische Grundlagen

Das Sinus-Valsalvae-Aneurysma ist eine lokale, meist sakkuläre Aussackung der Aortenwand im Bereich der Aortenklappentaschen bei sonst normalem Aortendurchmesser. In über 90% der Fälle ist es in der Tiefe der rechtskoronaren und der akoronaren Tasche direkt am Klappenansatzring lokalisiert, entsprechend dem embryonalen Schluss der Bulbussepten am Truncus arteriosus.

In 50% der Fälle mit rechtskoronarem Aneurysma besteht gleichzeitig ein hoher Ventrikelseptumdefekt. Bei der selteneren erworbenen Form sind die bakterielle Endokarditis, die Syphilis und die Tuberkulose die häufigsten Ursachen. Nach langjährigem asymptomatischem Verlauf manifestiert sich ein Sinus-Valsalvae-Aneurysma meist erst im Erwachsenenalter durch Ruptur in die angrenzenden Herzhöhlen oder Kompression anliegender Strukturen. Typisch ist die Ruptur in die rechtsventrikuläre Ausflussbahn (RVOT) bei einem Aneurysma des rechtskoronaren Sinus bzw. Ruptur in den rechten Vorhof bei einem Aneurysma des nichtkoronaren Sinus, jeweils mit Links-Rechts-Shunt.

Klinisch bedingt die Ruptur je nach Ausmaß des Shunts eine therapierefraktäre akute oder langsam progrediente Rechtsherzinsuffizienz, wobei zusätzlich Lungenstauungszeichen vorhanden sein können als Folge der Volumenüberladung der Lungenstrombahn.

Andere seltene Manifestationsmöglichkeiten sind:

- Ruptur in den linken Vorhof und Ventrikel bei Aneurysma des linkskoronaren Sinus
- Kompression des RVOT mit Rechtsherzversagen
- Kompression und Torsion der Koronararterien mit instabiler Angina pectoris und Myokardinfarkt
- zerebrale Embolien

18.2.2 Indikation

Diagnosestellung und morphologische Beurteilung des Defektes gelingen in der Regel mit der transthorakalen oder der transösophagealen Echokardiografie. Neuerdings erlaubt insbesondere die MRT eine genaue Untersuchung sowohl der Anatomie als auch des Shunts und bietet mit der einfachen dreidimensionalen Darstellung eine Entscheidungshilfe für das operative Vorgehen. In solchen Fällen besteht keine Indikation zur invasiven Diagnostik.

Die Rechtsherzkatheterisierung ermöglicht zwar die zusätzliche Quantifizierung des Links-Rechts-Shunts, die Op.-Indikation ist jedoch vom Shuntvolumen unabhängig. Die Indikation zur simultanen Links-/Rechtsherzkatheterisierung ist jedoch in folgenden Fällen gegeben:

- wenn die nichtinvasiven Befunde keine ausreichende Diagnosesicherung ermöglichen
- zum sicheren Nachweis und zur Quantifizierung eines begleitenden Ventrikelseptumdefektes
- zum Ausschluss oder Nachweis einer koronaren Herz-erkrankung

18.2.3 Durchführung

- venöse und arterielle Punktion (5- bis 7-F-Schleusen)
- Rechtsherzsondierung mit Platzierung des Katheters in PC-Position (Ballonkatheter)
- rechtskardialer Katheterrückzug (PCWP-PA-RV-RA) mit Druckregistrierung und gleichzeitiger Etagen-Oxymetrie im kleinen Kreislauf
- arterielle Oxymetrie
- Aortografie mit Darstellung des Defektes (LAO- und RAO-Projektion)
- Laevokardiografie (LAO-Projektion)
- evtl. Koronarangiografie

18.2.4 Besonderheiten

Patienten mit perforiertem Sinus Valsalvae sind kritisch krank. Die Untersuchungsdauer sollte daher kurz gehalten werden und die Messungen und Darstellungen auf das Notwendigste beschränkt bleiben. Bei der Erkrankung besteht eine direkte Verbindung zwischen der Aorta und dem Niederdrucksystem des kleinen Kreislaufs.

Merke

M!

Die Flussgeschwindigkeiten durch den Defekt sind hoch; Katheter können den Defekt relativ leicht und auch unabsichtigt passieren und damit in den rechten Vorhof oder rechten Ventrikel gelangen, z. B. bei der Sondierung der rechten Koronararterie mit dem Judkins-Katheter oder bei geplanter Sondierung des linken Ventrikels mit dem Pigtail.

18.2.5 Herzkatheterbefunde

Druckkurven

Abhängig von der Lokalisation der Perforation und der Größe des Shunts findet sich eine deutliche Erhöhung sowohl des systolischen als auch des diastolischen RV-Drucks und/oder des mittleren rechtsatrialen Drucks (► Abb. 18.5). Bei Perforation in den rechten Ventrikel und großem Shunt kann der mittlere Vorhofdruck auch sekundär in Folge der Rechtsherzinsuffizienz erhöht sein. Vielfach kann die perforierte Höhle des rechten Herzens über die Aorta sondiert und durch entsprechende Druckkurven der Druckrückzugregistrierung dokumentiert werden (► Abb. 18.5).

Oxymetrie

Deutlicher Sättigungssprung im rechten Ventrikel oder im rechten Vorhof, abhängig von der Lokalisation des Shunts (s. Kap. 12). Die Berechnung des Links-Rechts-Shunts erfolgt mit der üblichen Formel.

Aortografie

Die Aortografie ermöglicht die angiografische Shundarstellung mit Lokalisation der Perforationsstelle. Es zeigt sich ein rascher Kontrastmittelfluss in den rechten Ventrikel oder in den rechten Vorhof. Wegen des meist sehr hohen Herzzeitvolumens sind größere Kontrastmittelmengen zur Shundarstellung erforderlich (60–80 ml mit einer Flussrate von 16–20 ml/min). An der Aortenwurzel kann auch die Größe des Defekts beurteilt werden.

Laevokardiografie

Die Laevokardiografie dient vor allem zum Ausschluss eines begleitenden Ventrikelseptumdefekts und zeigt ansonsten keine Besonderheiten.

18.2.6 Therapie

Bei dem perforierten Sinus-Valsalvae-Aneurysma handelt es sich um einen **kardiologischen Notfall** mit Indikation zur **dringenden operativen Versorgung des Defektes** unabhängig von der Größe des Defektes oder vom Shuntvolumen. Die Prognose nach Operation ist gut. In neueren, kleineren Studien wurde auch ein interventionelles Vorgehen mit der Implantation eines Verschluss-Systems als passageres Verfahren zur Stabilisierung des Patienten bis zu einer operativen Versorgung als praktikabel vor gestellt.

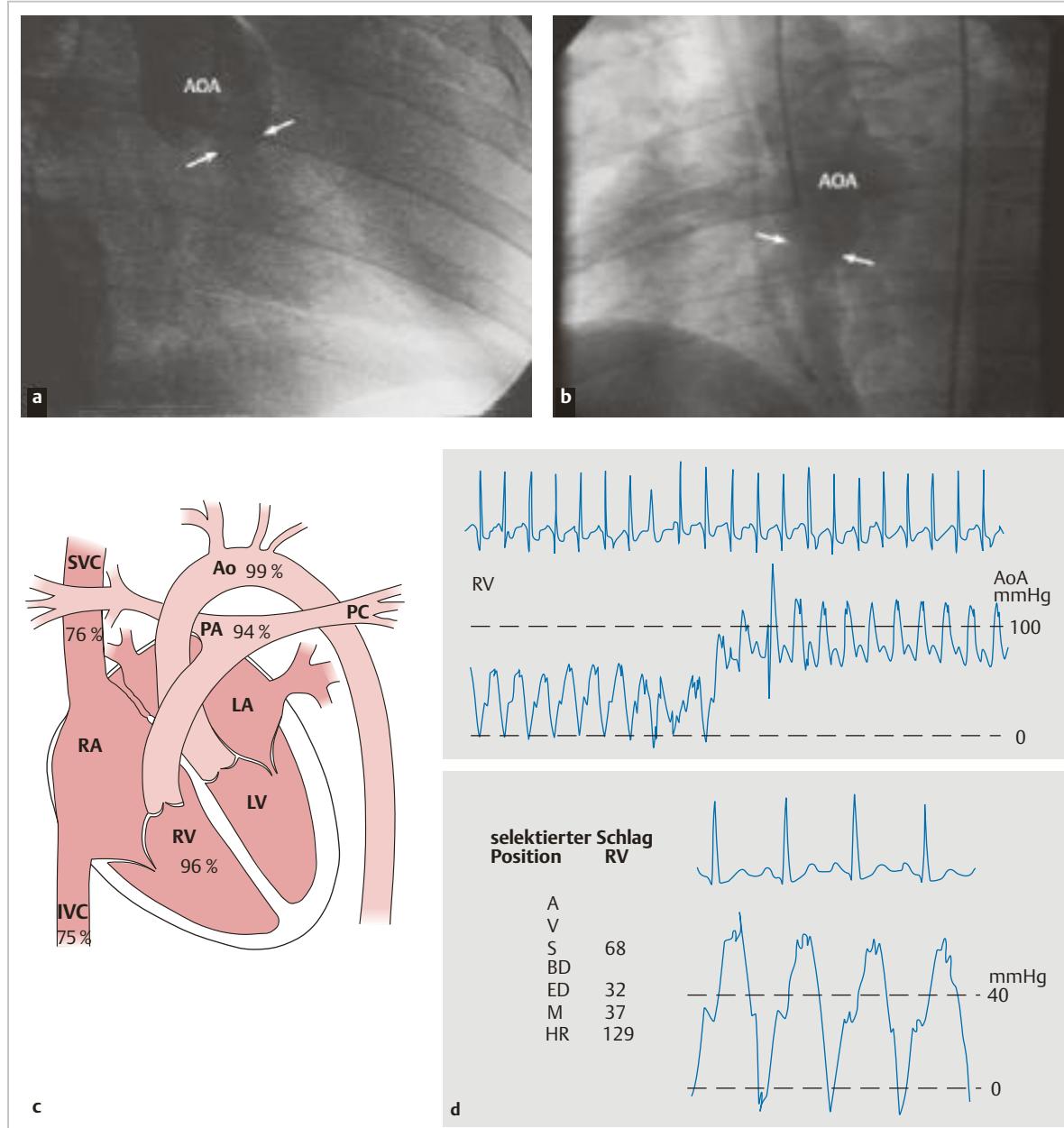


Abb. 18.5 Perforiertes Sinus-Valsalvae-Aneurysma. Hämodynamik und Aortografie eines 37-jährigen Patienten; breite Kontrastmittelregurgitation in den rechten Ventrikel.

- a RAO-Projektion.
- b RAO-Projektion.
- c Oxymetrie.
- d Katheterrückzug RV-AoA (oben) und RV-Druck (unten).

Hämodynamik

Aorta: 122/70 mmHg

RV: 68/–8–32 mmHg

RAm: 18 mmHg

HZV – großer Kreislauf: 9,5 l/min

HZV – kleiner Kreislauf: 44,5 l/min

Links-Rechts-Shunt: 79 % oder $Q_{\text{pulm}}/Q_{\text{syst}} 4,7$