

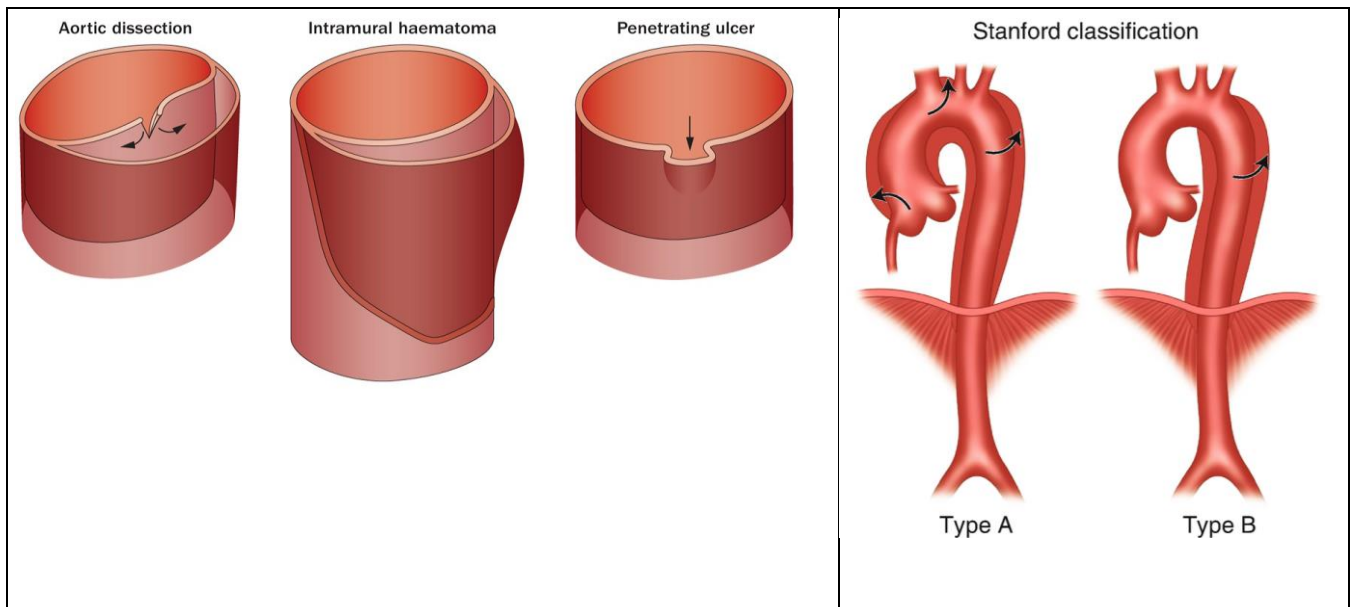
Erkrankungen der Aorta III

Akutes Aortensyndrom

1. Definition

Unter dem akuten Aortensyndrom (AAS) werden zusammengefasst ¹:

- Akute Aortendissektion (AD), je nach Lokalisation im Bereich der Aortenwand werden AAS nach der Stanford-Klassifikation eingeteilt:
 - **Typ A:** Aorta ascendens betroffen,
 - **Typ B:** Aorta ascendens nicht betroffen,
- Intramurales Hämatom (IMH),
- Symptomatisches penetrierendes Aortenulcus (PAU).



2. Epidemiologie

- AD sind mit 90% die häufigste Form des AAS.
- Die Inzidenz von AD liegt bei ca. 3-4/100.000 Einwohner (ca. 4000 Fälle pro Jahr deutschlandweit).
- Typ A AD sind häufiger als Typ B AD.
- Zwei Drittel der Patienten sind männlich.
- Der Altersgipfel liegt bei 65 Jahren.

¹ Clough RE, Nienaber CA. Management of acute aortic syndrome. Nature Reviews Cardiology. 2015;12(2):103-14.

3. Ätiologie und Pathophysiologie

- Schwächung der Gefäßwand (durch Degeneration oder Bindegewebserkrankungen) als Grundlage aller Formen des AAS.
- AD: Einriss der Intima der Gefäßwand, hierdurch Separation der Intima und Media und Bildung eines „wahren“ und „falschen“ Lumens.
- Risikofaktoren: Arterielle Hypertonie, Nikotinabusus, Drogenkonsum (Kokain), angeborene Bindegewebserkrankungen (Marfan-, Ehlers-Danlos-Syndrom, familiäre Aortendissektion), Entzündliche Gefäßerkrankungen.
- IMH: Aortenwandhämatom ohne Bildung eines falschen Lumens (durch Ruptur eines Vasa vasorum).
- PAU: Progressive Erosion artherosklerotischer Plaques.
- IMH und PAU gelten als Vorstufe von AD.

4. Symptome und klinische Stadien

- Leitsymptom des AAS ist starker thorakaler Schmerz (typischerweise reissend oder „wie ein Messerstich“).
- Hinzukommen können Symptome der Malperfusion durch Verlegung von Gefäßabgängen (je nach Ausdehnung der Pathologie Coronargefäße, hirnversorgende Gefäße, obere-/untere Extremität oder viszero-renal).
- Selten kann eine Paraplegie beobachtet werden (spinale Ischämie durch Verlegung von Intercostalarterien).
- Häufig zeigt sich eine ausgeprägte, schwierig einzustellende Hypertonie.
- Nach 2 Wochen geht das AAS in eine subakute Phase über, nach 4 Wochen spricht man von der chronischen Phase.
- Von einer **komplizierten AAS** spricht man beim Auftreten folgender Faktoren:
 - ➔ Ruptur, Malperfusion, Hämorrhagischer Pleuraerguss, periaaortales Hämatom, Therapierefraktärer Schmerz/Hypertonus, rasche Zunahme des Aortendurchmessers.

5. Apparative Diagnostik

- In der Notfallsituation stellt die CT-Angiographie den diagnostischen Goldstandard zur Diagnosestellung und Klassifizierung des AAS (Hierbei auch Beurteilung der Hauptäste der Aorta!).
- Das Herzecho kann wichtige Zusatzinformationen zum funktionellen Status liefern.
- In der Nachsorge gewinnt die MR-Angiographie zunehmend an Bedeutung.



6. Therapieregime in der akuten Phase

Pathologie	Therapie
AAS Typ A	Offene Chirurgie (Aorta Ascendens-Ersatz mit/ ohne Klappenersatz/Bogenersatz (siehe Lehrinhalt der Herzchirurgie))
AAS Typ B unkompliziert	Intensivüberwachung, Schmerztherapie, Blutdrucksenkung
AAS Typ B kompliziert	Endovaskuläre Behandlung, ggf. mit Maßnahmen für Aortenäste

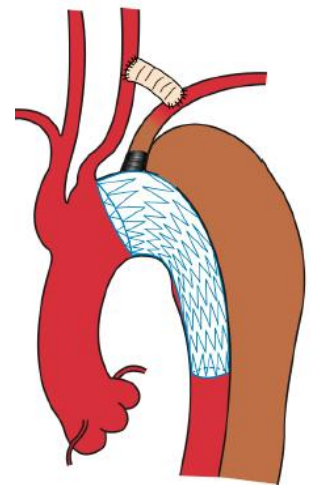
Im Rahmen der medikamentösen Therapie des AAS sofortige i.v. Betablockade (Ziel syst. RR <130 mmHg). Häufig ist eine Kombination verschiedener Antihypertensiva notwendig.

Invasive Therapie bei Akuten Aorten-Syndrom Typ B

Durch das deutlich geringere operative Risiko haben endovaskuläre Maßnahmen bei der Behandlung der Stanford Typ B Pathologien die offene Aorten Chirurgie bei dieser Entität fast ersetzt.

Prinzip der endovaskulären Behandlung (thorakales endovaskuläres Aortenrepar=TEVAR):

- Versiegelung des Intimarisses (bei AD), bzw. des PAUs durch Implantation einer beschichteten Stentprothese (Zugang über Leistengefäße);
- Ggf. zusätzliche Maßnahmen (Umsetzen, Bypass, Stents) für supraaortale und viszerale Äste;
- Ggf. Stabilisierung der Dissektionsmembran mit unbeschichteten Stents.



7. Aktuelle Leitlinienempfehlungen zum Akuten Aorten-Syndrom ²

Aortendissektion Typ B	Grad*	LoE**
Betablocker sind erste Wahl der medikamentösen Therapie.	↑	C
Die endovaskuläre Therapie ist erste Wahl für akute komplizierte Aortendissektion Typ B.	↑↑	C
Bei unkomplizierter akuter Aortendissektion Typ B kann die endovaskuläre Therapie erwogen werden, um spätere sekundäre Komplikationen zu vermindern.	↔	B
PAU und IMH		
Unkomplizierte IMH und PAU Typ B sollen medikamentös behandelt werden.	↑↑	C
Bei komplizierten IMH und PAU sollte die endovaskuläre Behandlung erfolgen.	↑	C

*Grad der Empfehlung: ↑↑ = starke Empfehlung („soll“), ↑ = Empfehlung („sollte“), ↔ = Empfehlung offen („kann“)

** Level of Evidence: A= aus multiplen randomisierten Studien, B= eine randomisierte oder große nicht randomisierte Studie, C= Expertenkonsensus oder kleine Studien/Register

8. Nachsorge

Alle Formen des AAS- ob interventionell oder konservativ versorgt- sollten jährlich mittels Schnittbildgebung nachkontrolliert werden. Hierbei muss insbesondere auf die sekundäre Aneurysmabildung geachtet werden. Postdissektionsaneurysmen werden weitgehend Analog zu arteriosklerotischen Aneurysmen behandelt (siehe hierzu Fact-Sheet thorakales und thorakoabdominales Aneurysma).

Des Weiteren ist lebenslang auf die RR-Einstellung zu achten, hierdurch wird das Risiko der Aneurysmentwicklung vermindert.

² Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G, et al. Editor's Choice – Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). European Journal of Vascular and Endovascular Surgery. 2017;53(1):4-52.