

Akute Aortendissektion: Ein lebensbedrohlicher Notfall auch in der neurologischen Notfallmedizin

Acute aortic dissection: a life-threatening disease also in neurological emergency medicine

Einleitung

Die akute Aortendissektion (AAD) ist eine seltene Erkrankung des höheren Lebensalters. Die Inzidenz der Gesamtbevölkerung liegt bei 6/100.000 Personen pro Jahr, über 65 Jahren bei 30/100.000 Personen pro Jahr [1]. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 63 Jahren, zwei Drittel der Patienten sind männlich [2]. Das Durchschnittsalter betroffener Frauen liegt mit 67 Jahren signifikant höher, ihre Prognose ist auf Grund einer häufiger atypischen Symptommanifestation und verspäteten Diagnosestellung relevant schlechter [3]. Die Mortalität der Aortendissektion ist hoch. Ohne eine adäquate Behandlung versterben 90 % der Patienten innerhalb eines Jahres, davon 40-50 % in den ersten 48 Stunden [4]. Die Dauer von der Ankunft in der Notaufnahme bis zur Diagnosestellung beträgt durchschnittlich über vier Stunden [5, 6].

Dank moderner Therapieoptionen konnte die Mortalität deutlich reduziert werden. Patienten mit einer Typ A Aortendissektion (AD-A), die rasch in einem spezialisierten Zentrum operiert werden, haben eine 30-Tages-Überlebensrate von 80-85 % [3, 7]. Patienten mit einer unkomplizierten, medikamentös behandelten Typ B Aortendissektion (AD-B) überleben in über 90 % den ersten Monat [3, 7]. Die 10-Jahres-Überlebensrate im gesamten Patientenkollektiv beträgt um 55 % [3, 7, 8]. Dabei ist Mortalität der AD-A nach zehn Jahren abhängig von den Komorbiditäten, die Mortalität der AD-B ist assoziiert mit Komplikationen im Verlauf [9]. Hier stellt die aneurysmatische Degeneration des falschen Lumens den Hauptrisikofaktor dar.

Pathogenese

Die AAD ist definiert als eine Unterbrechung der Tunica media (Media) der Aortenwand durch eine intramurale Blutung. Infolge eines Intimaeinrisses (Entry) kommt es zu einer Einblutung in die Media mit Bildung eines zweiten "falschen" Aortenlumens, das sich nach distal und/oder proximal ausbreitet und durch einen zweiten Intimariss (Reentry) wieder Anschluss an das echte Lumen finden kann [10, 11]. Das falsche Lumen kann das echte Lumen dabei komprimieren oder sogar okkludieren. Die Folge ist eine Minderperfusion der nachgeschalteten Organe oder Extremitäten bis hin zur kompletten Ischämie. Neurologische Symptome treten im Rahmen einer Mitbeteiligung der hirnersorgenden und/oder spinalen Arterien sowie der Vasa nervorum auf oder können Folge einer globalen zerebralen Minderperfusion bei arterieller Hypotonie sein.

Die Einteilung der AAD erfolgt anhand von anatomischen Kriterien nach Stanford. Man unterscheidet je nach Beteiligung der Aortenabschnitte eine AD-A mit Beteiligung der Aorta ascendens und eine AD-B, die erst distal des Abgangs der Arteria subclavia sinistra beginnt. Eine AD-B, die sekundär retrograd in die Aorta ascendens disseziiert, wird als AD-A klassifiziert. AD-A treten etwa doppelt so häufig wie AD-B auf [2]. Anhand des zeitlichen Verlaufes unterscheidet man zwischen akuter (0-14 Tage), subakuter (15-90 Tage) und chronischer Dissektion (über 90 Tage nach Erstmanifestation) [12]. Die korrekte Klassifikation ist für die weitere Behandlung von grundlegender Bedeutung.

Risikofaktoren

Der häufigste Risikofaktor für die Entstehung einer AAD ist die arterielle Hypertonie (bis zu 75 %) [1, 5, 13], gefolgt von Nikotinabusus (bis zu 38 %) [1, 13]. Eine Korrelation mit einem Diabetes mellitus oder einer Adipositas konnte nicht nachgewiesen werden [1]. Laut den Daten des internationalen Registers für AAD (International Registry of Acute Aortic Dissection, IRAD) sind außerdem ein vorbestehendes Aortenaneurysma (16 %) und der Zustand nach stattgehabter Aortendissektion (6 %) mit einem erhöhten AAD-Risiko assoziiert [5]. Etwa 4 % der AAD treten iatrogen nach Operationen oder Katheteruntersuchungen auf [14]. Eine Komorbidität mit dem Marfan-Syndrom besteht in 5 % der Fälle, wobei diese Patienten mit einem mittleren Erkrankungsalter von 36 Jahren deutlich jünger sind [15]. Eine kongenital bikuspidale Aortenklappe ist ebenfalls ein eigenständiger Risikofaktor [15].

Symptomatik

Symptome der AAD treten abhängig von der Lokalisation der Dissektion und der daraus resultierenden Minderperfusion(en) auf. Das resultierende Symptomspektrum ist dementsprechend variabel; man bezeichnet die AAD mitunter auch als das "Chamäleon der Medizin". Eine gezielte Schmerzanamnese sowie einer Begleitsymptomatik ist essentiell [16]. Die Leitsymptome sind akut auftretende, stärkste Schmerzen (in etwa 85 %) [4]. Brustschmerzen oder Schmerzen zwischen den Schulterblättern sind typisch für eine AD-A, Patienten mit AD-B geben häufiger Rücken- oder Bauchschmerzen an [3]. Patienten, die sich mit abdominellen Schmerzen vorstellen, werden dabei später diagnostiziert und zeigen eine erhöhte Mortalität im Vergleich zu Patienten mit einem thorakalem Symptombeginn [17]. Ein wandernder Schmerz kann in 15-20 % ein Hinweis für das Fortschreiten der Dissektion sein [18]. Akut einsetzende Schmerzen sind ein typisches, aber leider unspezifisches Symptom. Die Inzidenz einer AAD unter allen Patienten, die sich mit Brustschmerzen in einer Notaufnahme vorstellen, liegt unter 0,09 % [19]. Demgegenüber kann eine AAD in 5-15 % auch mit untypischem oder kaum vorhandenem Schmerzen assoziiert sein [3, 20, 21].

Die meisten Symptome einer AAD sind unspezifisch und deren Zuordnung besonders schwer, wenn sie isoliert auftreten. Eine Kombination verschiedener Symptome erhöht die diagnostische Wahrscheinlichkeit, charakteristisch ist dabei jede Akutsymptomatik mit Beteiligung zweier oder mehrerer, anatomisch entfernter Organe [22]. So ist beispielsweise die Kombination thorakaler Schmerzen und neurologischer Symptome hoch verdächtig auf eine Aortendissektion [23].

Neurologische Symptome treten in über 15 % aller Patienten mit AAD auf [4], bei einer AD-A sogar bei bis zu 30 % [20]. Dabei zeigten Patienten mit neurologischen Symptomen häufiger eine atypische Schmerzmanifestation, beispielweise mit akuten Kopf- oder Nackenschmerzen [20, 24-26]. Etwa die Hälfte der Patienten mit schmerzloser AAD präsentieren ein fokales neurologisches Defizit und umgekehrt berichten nur zwei Drittel der Patienten mit neurologischen Defiziten über Schmerzen [20]. Zusätzlich können neurologische Symptome wie eine akute Aphasie oder eine Bewusstseinsstörung die Schmerzanamnese deutlich erschweren. Eine unzureichende Anamnese stellt einen weiteren Risikofaktor für Fehldiagnosen dar [16].

Neurologische Symptome einer AAD können in vier verschiedene Gruppen eingeteilt werden [27]:

(a) Zerebrale Ischämien oder transitorische ischämische Attacken

(b) Hypoxische Enzephalopathie

(c) Spinale Ischämien

(d) Obstruktion der Vasa nervorum mit ischämischer Neuro- oder Plexopathie sowie Nervenkompressionssyndrome

Zerebrale Ischämien verursachen etwa die Hälfte aller neurologischen Symptome einer AAD. Das klinische Bild eines Schlaganfalles kann durch die initiale Einweisung auf eine Stroke Unit zu einer verzögerten Diagnosestellung führen. Zusätzlich kann die Akuttherapie einer systemischen Thrombolyse oder der Einleitung einer Antikoagulation zu lebensgefährlichen Komplikationen führen [28].

In einer retrospektiven japanischen Studie wurden die meisten Patienten (91 %) mit ischämischem Schlaganfall als Komplikation einer AD-A primär neurologisch triagiert [29]. Die Mehrheit (57 %) erfüllte dabei, abseits der Kontraindikation der AD-A, die Kriterien zur Einleitung einer systemischen Thrombolyse. Ein Patient verstarb nach Erhalt der intravenösen rt-PA-Therapie, die auf Grund einer verzögerten Diagnose der AD-A erfolgte [29]. Letale Thrombolyse-Komplikationen in weiteren Fallberichten umfassen Herzbeuteltamponaden, intrapleurale sowie intrazerebrale Blutungen [20, 30, 31]. Andere Patienten verschlechterten sich zunächst unter der Gabe von rekombinantem Plasminogenaktivator (rtPA), so dass die Akuttherapie gestoppt werden und nach verzögerter Diagnosestellung einer AAD die erfolgreiche Notfalloperation erfolgen konnte [32-34]. Trotz einer fehlenden systematischen Erfassung der Komplikationsraten, scheinen die Risiken einer systemischen Thrombolyse unter AAD dem Nutzen deutlich zu überwiegen, wenn auch vereinzelt über eine erfolgreiche Behandlung berichtet wird [35]. Passend dazu führte bei Patienten mit Myokardinfarkt bei AAD die Gabe von Thrombolytika zu einer erhöhten Morbidität und Mortalität [36].

Das Potenzial einer Thrombektomie im Rahmen eines proximalen zerebralen Gefäßverschlusses als Folge einer AAD ist noch unbekannt. Eine Fallserie identifizierte drei Patienten mit proximalen A. cerebri media-Verschlüssen in Folge einer Aortendissektion, die alle eine erfolgreiche Rekanalisation mittels endovaskulärer Therapie erhielten [37]. Nur ein Patient hatte dabei eine AD-B, zwei Patienten stellten sich mit einer chronischen Aortendissektion vor. Das Vorliegen einer AD-A sowie eines proximalen zerebralen Gefäßverschlusses bleibt weiterhin eine individuelle Entscheidung unter Mitbeurteilung aller Fachgebiete [38].

Eine hypoxische Enzephalopathie als Folge einer globalen zerebralen Minderperfusion bei arterieller Hypotonie oder Schock kann zu einer qualitativen oder quantitativen Bewusstseinsminderung führen (etwa 25 %). Zusätzlich können Synkopen (20 %) oder generalisierte epileptische Anfälle (10 %) auftreten. Sogar Symptome ähnlich einer transienten globalen Amnesie (TGA) wurden beschrieben [20].

Eine spinale Ischämie ist eine seltene Folge der AAD. Eine akute Querschnittssymptomatik findet sich nur bei 3% der Betroffenen [20]. Die klinische Manifestation umfasst die komplette spinale Ischämie, das Spinalis-anterior- und Brown-Sequard-Syndrom sowie eine progressive Myelopathie [23, 27, 39]. Am häufigsten ist das mittlere thorakale Rückenmark im Versorgungsbereich der Arteria radicularis magna (Adamkiewicz-Arterie) betroffen [39].

Eine Mitbeteiligung peripherer Nerven ist häufig (37 %) und Folge einer ischämischen Neuropathie [20-21, 27, 39], einer Plexopathie [40] oder einer direkten Nervenkompression [39]. Klinisch manifestiert sich eine ischämische Neuro- oder Plexopathie mit Parästhesien und Paresen und ist meist Folge einer

Minderperfusion der großen Arterien (Aortenbifurkation, Iliakal- und Femoralarterien sowie der Subklaviaarterien) [20-21]. Begleitet wird die Symptomatik oft von einer akuten Extremitätenischämie mit starken Schmerzen und einem Pulsdefizit. Eine direkte Nervenkompression manifestiert sich unter anderem im Rahmen eines Horner-Syndroms sowie einer Kompression des linken Nervus recurrens mit nachfolgender Heiserkeit (kardiovokales Syndrom; Ortner-Syndrom) [27, 39, 41].

Hervorzuheben ist, dass bis zu 50 % der neurologischen Symptome nur transient auftreten [20]. Die Dauer der neurologischen Symptomatik ist dabei prognostisch bedeutend, bei anhaltender Symptomatik über vier Stunden überleben nur 10-20 % der Patienten [42].

Die Kenntnis weiterer und primär nicht neurologischer Erstsymptome ist für eine rasche Diagnosestellung auch für Neurologen essentiell. Daher werden diese im Folgenden zusammenfassend referiert:

Eine retrograde Ausdehnung der Dissektion auf die Aortenklappen kann zu einer Aorteninsuffizienz mit einem charakteristischen diastolischen Herzgeräusch führen. Dieses lässt sich in 40 % der AD-A [5] bei der Auskultation finden. Eine Verbindung der Dissektion mit dem Perikard kann zu einer Perikardtamponade mit den klassischen klinischen Zeichen Hypotension, Tachykardie, Pulsus paradoxus (systemischer Blutdruckabfall über 10 mmHg bei Inspiration), abgeschwächten Herzgeräuschen und Jugularvenenstauung führen. Eine Dissektionslamelle im Bereich der Aortenwurzel oder eine Dissektion bis in die Koronarien selbst kann zu einer Myokardischämie führen.

Synkopen treten in über 10 % aller AAD auf und in etwa 20 % der AD-A auf. Sie können die Folge einer zerebralen oder kardialen Minderperfusion, aber auch einer Perikardtamponade oder des akuten Schmerzereignisses sein. Synkopen sind assoziiert mit einer erhöhten Mortalität [43]. Nur ein sehr kleiner Teil dieser Patienten (2 %) präsentiert sich ohne initiales Schmerzereignis und ohne weitere fokalneurologische Symptome [44].

Patienten mit einer AAD können sich mit sehr variablen hämodynamischen Parametern präsentieren. Etwa die Hälfte der Patienten zeigt zum Teil therapierefraktäre hypertensive Blutdruckwerte [3]. Eine arterielle Hypertension tritt überwiegend bei AD-B auf, während bei über 25 % der Patienten mit AD-A eine arterielle Hypotension bis hin zu einer Schock-Symptomatik im Rahmen einer akuten Herzinsuffizienz beobachtet wird [2, 45]. Ein Pulsdefizit oder eine Blutdruckdifferenz zwischen den Extremitäten sind spezifische, aber leider seltene klinische Zeichen [22, 46]. Pulsdefizite finden sich nur in 30 % der Patienten mit AD-A und 20 % der Patienten mit AD-B [18, 30].

Malperfusionssyndrome treten etwa bei einem Drittel der Patienten auf. Sie sind häufig Ursache einer initialen Fehldiagnose und zeigen gleichzeitig einen komplizierten Verlauf mit drohenden Ischämien der Endorgane an [47]. Abdominelle Schmerzen (30 %) deuten auf eine viszerale Ischämie, insbesondere mit Verschluss der Arteria mesenterica superior hin. Einer Minderperfusion der Nierenarterien kann ein akutes Nierenversagen folgen.

Seltenere klinische Zeichen einer Aortendissektion können Hämoptoe oder Hämatemesis bei einer Fistelbildung zu den Bronchien oder zum Gastrointestinalum (meist Ösophagus und Duodenum) sowie eine Bronchuskompression, Rekurrens- und/oder Phrenikusparese sein.

Laut IRAD-Register zeigten sich drei Hauptfaktoren für eine verzögerte Diagnosestellung: weibliches Geschlecht, atypische Symptompräsentation, und Vorstellung in einem Krankenhaus ohne Möglichkeiten der Maximalversorgung [6]. Wie schwierig es sein kann, frühzeitig die richtige Diagnose zu stellen, möchten wir anhand der wichtigsten Symptome und ihrer Differentialdiagnosen in Tabelle 1 sowie unserer Fallserie verdeutlichen. **Patient 6 veranschaulicht hier auf besondere Weise, dass die Diagnose einer AAD bei einer Erstmanifestation mit rein neurologischer Symptomatik häufig nur als Zufallsbefund in der CT-Angiographie oder Doppler-/Duplexsonographie möglich ist.**

Diagnostik

Unbehandelt erhöht sich die Letalität einer AAD in den ersten 48 Stunden pro Stunde um 1 % [5]. Eine rasche Diagnosestellung ist also essentiell. Die Leitlinien der American Heart Association (AHA) und die European Society of Cardiology (ESC) empfehlen daher einen Algorithmus, der sich nach dem individuellen Risiko für das Vorliegen einer AAD richtet. Zielgruppe sind Patienten, die sich mit akuten Brust-, Rücken- oder Bauchschmerzen, Synkopen sowie anderen Symptomen, die mit einem Malperfusionsyndrom vereinbar sind, in der Notaufnahme vorstellen [10, 11]. Berücksichtigt werden dabei prädisponierende Faktoren, Schmerzmerkmale und der klinische Untersuchungsbefund, wie im Folgenden aufgeführt. Die Anzahl der Risikomerkmale (0, 1, 2 oder 3) entscheidet über den weiteren diagnostischen Ablauf (Abbildung 1), pro Gruppe wird bei Vorhandensein mindestens eines der aufgelisteten Merkmale maximal ein Punkt vergeben. Laborchemische Parameter, wie beispielsweise die D-Dimere, werden in diesem Algorithmus nicht berücksichtigt.

(a) Prädisposition (1 Punkt)

- Prädisponierende Bindegewebserkrankung (Marfan-Syndrom, Loeys-Dietz-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Turner-Syndrom oder andere)
- Prädisponierende Genmutationen (FBN1, TGFBR1, TGFBR2, ACTA2 oder MYH11)
- Positive Familienanamnese
- Bekanntes Aortenaneurysma
- Bekannte Aortenklappenerkrankung
- Vorausgegangene aortale Manipulation

(b) Schmerzmerkmale (Brust-, Bauch- oder Rückenschmerzen) (1 Punkt)

- Plötzlicher Beginn
- Stärkste Intensität
- Reißender, stechender oder schneidender Schmerz

(c) Klinischer Untersuchungsbefund (1 Punkt)

- Pulsdefizit
- Systolische Blutdruckdifferenz über 20 mmHg
- Fokal-neurologisches Defizit
- Neues Diastolikum über der Aortenklappe
- Hypotension oder Schock

Daraus ergeben sich folgende Empfehlungen [11]:

- Alle Patienten mit einem plötzlichen thorakalen Schmerzereignis sollten bezüglich einer bekannten Erkrankung der Aortenklappe, einer kürzlich stattgehabten Manipulation an der Aortenklappe und einer positiven Familienanamnese befragt werden.
- Patienten unter 40 Jahren sollten nach einer Bindegewebserkrankung gefragt werden.

- Patienten mit einer stattgehabten Synkope sollten bezüglich eines (passageren) fokal-neurologischen Defizits oder Zeichen der Perikardtamponade untersucht werden.
- Patienten mit akut aufgetretenen fokal-neurologischen Defiziten sollten grundsätzlich nach plötzlich aufgetretenen Schmerzen gefragt werden und die peripheren Pulse getastet werden.

Sofern Risikomerkmale aller drei Gruppen vorliegen (Prädisposition, Schmerzmerkmale, klinische Manifestation; Tab. 2) ist eine Aortendissektion nahezu gesichert (Sensitivität über 95 %!) [48, 49]. Ein hohes Risiko (mindestens zwei Risikomerkmale) sollte eine sofortige chirurgische Konsultation und entsprechende Bildgebung der Aorta zur Folge haben. Bei einem mittleren Risiko (ein Risikofaktor) und nicht eindeutig geklärt anderer Ursache der zur Vorstellung führenden Symptome sollte ebenfalls eine Bildgebung der Aorta erfolgen. Ohne Risikofaktor sollte bei einer unklaren Hypotension oder einem verbreiterten Mediastinum im Röntgen Thorax eine weitere aortale Bildgebung erfolgen. Wichtig ist dabei die Darstellung der gesamten Aorta zur Identifikation des Intimarrisses, zur Einteilung in die Stanford-Klassifikation sowie zur Beurteilung der Aortenklappe und des Aortenbogens. Laut IRAD-Register war bei etwa 60 % der Patienten mehr als ein diagnostisches Verfahren notwendig, um eine akute Aortendissektion zu verifizieren [50].

Bei initialem Verdacht sollten eine orientierende transthorakale Echokardiographie (TTE) mit Darstellung der Aortenwurzel und der proximalen Aorta ascendens erfolgen [10]. Die Dissektionsmembran ist dabei oftmals gut sichtbar, insbesondere eine Aortenklappeninsuffizienz oder ein Perikarderguss sind hinweisend auf eine Aortendissektion. Im Falle einer Notfallsituation mit kritischer Kreislaufdepression oder sogar andauernder Reanimation reicht die Diagnose einer AD-A mittels TTE aus, um die Operationsindikation zu stellen [10, 11, 51]. Ein unauffälliges TTE schließt eine AD-A jedoch nicht aus.

Goldstandard zum Nachweis einer AAD bei hämodynamisch stabilen Patienten ist die EKG-getriggerte und kontrastmittelunterstützte Computertomographie (CT) [2], die von der Schädelbasis bis zu den Leistengefäßen durchgeführt werden muss. Auch das Vorliegen von Organmalperfusionssyndromen sowie das Bestehen einer (gedeckten) Ruptur sind hier oft erkennbar. Bei einer zerebralen Symptomatik sollte zusätzlich eine kraniale CT durchgeführt werden.

Die transösophageale Echokardiographie (TEE) ist bei instabilen, nicht transportfähigen Patienten die alternative Methode der Wahl zum Nachweis einer Aortendissektion. Mittels TEE können (im Vergleich zur TTE) auch weiter distal gelegene Abschnitte der Aorta ascendens sowie die thorakale Aorta descendens beurteilt werden. Der Aortenbogen ist dabei aber nicht immer sicher darstellbar. Zusätzlich sollten die Funktion der Aortenklappe, das Ausmaß eines Perikardergusses und die Myokardfunktion beurteilt werden.

In der Akutsituation ist die Magnetresonanztomographie (MRT) aufgrund der begrenzten Verfügbarkeit, der schwierigen Überwachung instabiler Patienten und der relativ langen Messdauer nur eingeschränkt nutzbar. Sie eignet sich zur Darstellung der Dissektionslamelle und des Flusses im wahren und falschen Lumen. Prinzipiell sind TEE, CT und MRT gleichwertige Methoden zum Nachweis einer akuten Aortendissektion [52]. Routineuntersuchungen wie EKG oder Röntgen des Thorax sind nicht ausreichend zum sicheren Ausschluss einer AAD. Eine konventionelle Angiographie ist zur primären Diagnostik nicht indiziert.

Eine AAD geht mit überdurchschnittlich hohen D-Dimer-Werten einher (Sensitivität über 94 %, Spezifität etwa 60-70 %) [53, 54]. Ein normwertiger D-Dimer-Wert unter Berücksichtigung der Altersgrenzen schließt eine AAD nahezu aus [55, 56]. Die Wertigkeit ist dabei innerhalb der ersten 6 Stunden nach Symptombeginn am höchsten [56]. Andere Biomarker der vaskulären Inflammation (C-reaktives Protein, Interleukin-6) und der kardialen Schädigung (Troponin, Creatinkinase) sowie Laktat können pathologisch sein, sind jedoch ebenfalls nicht spezifisch für eine AAD. Weitere Laborparameter, wie z.B. Bilirubin, Amylase, Leberenzyme, Kreatinin, können helfen, weitere Organbeteiligungen festzustellen.

Die AAD ist nach dem akuten Koronarsyndrom und der Lungenarterienembolie die dritthäufigste Differentialdiagnose des akuten Thoraxschmerzes. In der Notfallaufnahme können mit einem Triple-Rule-Out-Protokoll neben Aorta und Koronargefäßen auch die Pulmonalarterien beurteilt werden und somit auch die wichtigsten Differentialdiagnosen Myokardinfarkt und Lungenembolie geprüft werden. Diese Technik ist allerdings nicht an allen CT-Geräten verfügbar.

Eigene Fallserie: Warnsymptome, mögliche Fehldiagnosen und Anwendung des Algorithmus

Patientin 1 (AD-A)

72-jährige Patientin mit akut aufgetretenen Schmerzen der unteren Halswirbelsäule (HWS) mit Ausstrahlung in die linke Schulter und einer akut aufgetretenen distalen Armparese links.

Mögliche Fehldiagnose: HWS-Syndrom.

Wegweisende Befunde: Pulsdefizit im linken Arm, zusätzlich Angabe eines ungerichteten Schwindelgefühls.

AHA/ESC-Algorithmus: Risikopatientin (Rückenschmerzen, zerebrales Malperfusionssyndrom), AAD-Score: 2 Punkte (plötzliche Schmerzen, fokales neurologisches Defizit).

Patientin 2 (AD-A)

65-jährige Patientin mit erstem bilateral tonisch-klonischen Anfall. Prolongierte Bewusstlosigkeit und Ateminsuffizienz, Intubation im Rahmen der initialen Notfallversorgung.

Mögliche Fehldiagnose: Generalisierter epileptischer Anfall mit prolongierter postiktaler Bewusstseinsstörung.

Bei Ankunft in der Notfallaufnahme hypotone, kreislaufinstabile Patientin. D-Dimere > 30 mg/l (Referenz < 0,5).

Mögliche Fehldiagnose: Lungenembolie.

Wegweisender Befund: erweiterte CT-Angiographie (inklusive supraaortaler Gefäße).

AHA/ESC-Algorithmus: Risikopatientin (zerebrales Malperfusionssyndrom), AAD-Score: 1 Punkt (Hypotension).

Patient 3 (AD-A)

51-jähriger Patient mit ziehenden Schmerzen im linken Kieferwinkel und thorakalem Engegefühl bei vorbekannter arterieller Hypertonie.

Mögliche Fehldiagnose: Akutes Koronarsyndrom.

Wegweisender Befund: erweiterte Anamnese ergab Hinweise auf eine passagere Hemiparese links.

AHA/ESC-Algorithmus: Risikopatient (kardiales Malperfusionssyndrom), AAD-Score: 1 Punkt (fokales neurologisches Defizit).

Patient 4 (AD-A)

67-jähriger Patient mit plötzlich aufgetretener Hypästhesie im linken Arm und rechten Bein.

Mögliche Fehldiagnose: embolische zerebrale Ischämien.

Wegweisender Befund: Pulsdefizit im linken Arm und im rechten Bein.

AHA/ESC-Algorithmus: Risikopatient (zerebrales Malperfusionssyndrom), AAD-Score: 2 Punkte (Pulsdefizit, fokale-neurologisches Defizit).

Patient 5 (AD-A)

36-jähriger Patient mit akut aufgetretenen, stechenden Schmerzen im linken Kieferwinkel, thorakalem Engegefühl und Luftnot, zusätzlich Kühle und Blässe des rechten Beines.

Mögliche Fehldiagnose: Akutes Koronarsyndrom und arterielle Embolie im rechten Bein.

Wegweisender Befund: erweiterte CT-Angiographie.

AHA/ESC-Algorithmus: Risikopatient (kardiales Malperfusionssyndrom sowie der Extremitäten), AAD-Score: 1 Punkt (plötzliche Schmerzen).

Patient 6 (AD-A)

76-jähriger Patient mit akut aufgetretenem Drehschwindel und Kopfschmerzen.

Mögliche Fehldiagnose: peripher-vestibuläre Störung.

Wegweisender Befund: **Zufallsbefund in der CT-Angiographie (durchgeführt bei fingerperimetrischem Nachweis einer Hemianopsie nach rechts).**

AHA/ESC-Algorithmus: kein Risikopatient anhand des Algorithmus.

Therapie

Bei Diagnose oder dem dringenden Verdacht auf eine AAD sollte auf schnellstem Wege eine Behandlung unter den Möglichkeiten der Maximalversorgung angestrebt werden, was eine rasche Verlegung erforderlich machen kann. Nach Diagnosestellung muss unmittelbar die Akuttherapie eingeleitet werden. Eine Monitorüberwachung mit kontinuierlicher Kontrolle der Vitalparameter ist obligat.

Das wichtigste initiale Ziel der medikamentösen Therapie ist die Senkung des arteriellen Blutdrucks (systolisch < 100-120 mmHg) und der Herzfrequenz (< 60 /min), um die Aortenwandbelastung zu senken. Intravenöse Betablocker (Metoprolol, Propranolol, Labetolol oder Esmolol) sind Mittel der Wahl [57]. Kalziumkanalblocker (Verapamil, Diltiazem) sind eine zusätzliche Option, die Gabe sollte aber aufgrund der resultierenden Schlagvolumenerhöhung bei Reduktion des peripheren vaskulären Widerstands nicht in Monotherapie erfolgen. Wichtig ist, dass unter der Blutdrucksenkung eine suffiziente Organperfusion erhalten bleibt (Prüfung von Bewusstsein und Ausscheidung etc.). Die analgetische Therapie sollte mit Opioiden erfolgen, da diese zusätzlich die schmerzinduzierte Freisetzung von Katecholaminen mindern und so den sympathikotonen Anstieg der Herzfrequenz und des Blutdrucks reduzieren. Eine Hypotension sollte primär durch Volumensubstitution therapiert werden, da inotrope Substanzen die Wandspannung der Aorta erhöhen. Differentialdiagnostisch muss hier ein an einen Perikarderguss oder eine Koronarokklusion gedacht werden.

Die AD-A ist ein chirurgischer Notfall. Die offene Operation ist die Therapie der Wahl. Die klassische Operation besteht aus Resektion des Intimaeinrisses und Rekonstruktion der aufsteigenden Aorta je nach Destruktion der Aorta mit Klappenersatz, Koronarreimplantation und Bogenersatz. Bei zusätzlichen Intimarrissen im distalen Aortenbogen und der Aorta descendens erfolgt eine konsekutive

endovaskuläre Platzierung eines Stentgrafts "Frozen-elephant-trunk" [58]. Für die AD-B besteht neben der besten medikamentösen Therapie (BMT) nach den zuvor genannten Richtlinien die Möglichkeit einer endovaskulären Stentgraftversorgung als thorakales endovaskuläres Aortenreparaturverfahren (TEVAR). Dabei wird der Intimarriss in der Aorta mit einem Stent abgedeckt, um den Blutfluss ins falsche Lumen zu unterbinden, den anterograden Fluss innerhalb des wahren Lumens wiederherzustellen und eine konsekutive Thrombosierung des falschen Lumens herbeizuführen. Gerade das Ausbleiben der Thrombosierung des falschen Lumens stellt den Hauptrisikofaktor für die Zunahme des Aortendurchmessers bei rein medikamentös behandelter AD-B dar [9].

Die Entscheidung über eine konservativ medikamentöse oder interventionelle Therapie erfolgt mittels Abschätzung des Risikos für einen akut komplizierten Verlauf. Die Merkmale einer komplizierten AD-B lauten:

- Rezidivierende oder persistierende Schmerzen
- Therapierefraktäre arterielle Hypertonie
- Malperfusion
- Zeichen einer drohenden Ruptur (periaortales Hämatom, hämorrhagischer Pleuraerguss)
- Expansion oder Größenzunahme der Aorta

Liegt ein entsprechendes Merkmal vor, ist die Mortalität bei rein konservativer Therapie hoch und ein TEVAR aus prognostischer Sicht indiziert. Eine wichtige Komplikation dieser Art der operativen Versorgung ist die periprozedurale spinale Ischämie.

Zusammenfassung

Eine akute Aortendissektion ist ein lebensbedrohlicher Notfall. Die Kombination einer (transienten) neurologischen Symptomatik mit thorakalen Schmerzen, Schocksymptomatik, Pulsdifferenz oder neu aufgetretenem Herzgeräusch sollte insbesondere bei älteren Patienten mit vorbekannter arterieller Hypertonie und Nikotinabusus unmittelbar an eine Aortendissektion denken lassen. Der empfohlene Algorithmus der AHA und ESC unter Berücksichtigung der Prädisposition, Schmerzmerkmale und klinischen Manifestation ist dabei hilfreich, um Fehldiagnosen zu vermeiden und rasch die adäquate medikamentöse und operative Akut-Therapie einzuleiten.

Fazit

- Eine akute Aortendissektion ist ein lebensbedrohlicher Notfall.
- Hauptrisikofaktoren sind die arterielle Hypertonie, Rauchen, männliches Geschlecht sowie eine genetische oder familiäre Disposition.
- Das Leitsymptom ist der akut aufgetretene, stärkste Brust-, Rücken- oder Bauchschmerz; aber auch neurologische Symptome können sich als Erstmanifestation präsentieren.
- Goldstandard der Diagnostik ist die CT-Angiographie des Thorax und Abdomens mit Darstellung der Aorta und ihrer Äste.
- Therapie der Wahl bei der AD-A ist die offene Operation mit Rekonstruktion der Aorta ascendens, die AD-B kann medikamentös (Blutdrucksenkung, Schmerzmittelapplikation) und zusätzlich endovaskulär behandelt werden.

Abbildungs- und Tabellenlegenden

Tabelle 1. Symptome der akuten Aortendissektion und deren Häufigkeiten sowie differentialdiagnostische Überlegungen [10].

Abbildung 1. Diagnostischer Algorithmus der akuten Aortendissektion [11].

Finanzielle Unterstützung

Es besteht keine finanzielle Unterstützung.

Interessenskonflikte

Burghaus: keine

Fink: keine

Madlener: keine

Müller-Ehmsen: keine

Onur: keine

Literaturhinweise

1. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*. 2013; 127(20): 2031-2037.
2. Pape LA, Awais M, Woznicki EM et al. Presentation, diagnosis, and outcomes of acute aortic dissection: 17-year trends from the international registry of acute aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(4): 350-358.
3. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA*. 2000; 283(7): 897-903.
4. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA*. 2002; 287(17): 2262-2272.
5. Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E et al. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection: A 20-Year Experience of Collaborative Clinical Research. *Circulation*. 2018; 137(17): 1846-1860.
6. Harris KM, Strauss CE, Eagle KA et al. Correlates of delayed recognition and treatment of acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2011; 124: 1911-1918.
7. Nienaber CA, von Kodolitsch Y. Meta-analysis of changing mortality pattern in thoracic aortic dissection. *Herz*. 1992; 17: 398-416.
8. Masuda Y, Yamada Z, Morooka N. et al. Prognosis of patients with medically treated aortic dissections. *Circulation*. 1991; 84(suppl 5): III7-III13
9. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S et al. International Registry of Acute Aortic Dissection. Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2006; 114(21): 2226-2231.
10. Erbel R, Aboyans V, Boileau C et al. ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014. 35: 2873-2926
11. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA et al. Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease, A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. 2010.
12. Fattori R, Cao P, De Rango P et al. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 61(16): 1661-1678.
13. Landenhed M, Engström G, Gottsäter A et al. Risk profiles for aortic dissection and ruptured or surgically treated aneurysms: a prospective cohort study. *J Am Heart Assoc*. 2015; 4(1): e001513.
14. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA et al. Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol*. 2002; 89(5): 623-626.
15. Januzzi JL, Marayati F, Mehta RH et al. Comparison of aortic dissection in patients with and without Marfan's syndrome (results from the International Registry of Aortic Dissection). *Am J Cardiol*. 2004; 94(3): 400-402.
16. Rosman HS, Patel S, Borzak S et al. Quality of history taking in patients with aortic dissection. *Chest* 1998; 114: 793-795.
17. Upchurch GR Jr, Nienaber C, Fattori R, et al. Acute aortic dissection presenting with primarily abdominal pain: a rare manifestation of a deadly disease. *Ann Vasc Surg*. 2005; 19(3): 367-373.

18. Yuan X, Mitsis A, Tang Y et al. The IRAD and beyond: what have we unravelled so far? *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2019; 67(1): 146-153.
19. Kohn MA, Kwan E, Gupta M, Tabas JA. Prevalence of acute myocardial infarction and other serious diagnoses in patients presenting to an urban emergency department with chest pain. *J Emerg Med.* 2005; 29(4):383-90.
20. Gaul C, Dietrich W, Friedrich I et al. Neurological symptoms in type A aortic dissections. *Stroke* 2007; 38: 292-297.
21. Mészáros I, Mórocz J, Szlávi J et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest.* 2000; 117(5): 1271-1278.
22. von Kodolitsch Y, Schwartz AG, Nienaber CA. Clinical prediction of acute aortic dissection. *Arch Intern Med.* 2000; 160(19): 2977-2982.
23. Beggs AD, Al-Rawi H, Parfitt A. Chest pain fleeting neurological signs. *Lancet* 2005; 365: 1514
24. Mathys J, Lachat M, Herren T. Headache as a manifestation of a life-threatening vascular disorder. *Headache* 2004; 44: 706-709.
25. Nohe B, Ernemann U, Tepe G et al. Aortic dissection mimicking subarachnoidal hemorrhage. *Anesth Analg* 2005; 101: 233-234.
26. Singh S, Huang JY, Sin K et al. Headache: an unusual presentation of aortic dissection. *Eur J Emerg Med* 2007; 14: 47-49.
27. Blanco M, Díez-Tejedor E, Larrea JL et al. Neurologic complications of type I aortic dissection. *Acta Neurol Scand* 1999; 99: 232-235.
28. Gaul C, Dietrich W, Erbguth FJ. Neurological symptoms in aortic dissection: a challenge for neurologists. *Cerebrovasc Dis.* 2008; 26(1): 1-8.
29. Koga M, Iguchi Y, Ohara T et al. Acute ischemic stroke as a complication of Stanford type A acute aortic dissection: a review and proposed clinical recommendations for urgent diagnosis. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018; 66(8): 439-445. Reznik ME, Espinosa-Morales AD, Jumaa MA, Zaidi S, Ducruet AF, Jadhav AP. Endovascular thrombectomy in the setting of aortic dissection. *J Neurointerv Surg.* 2017 Jan;9(1):17-20.
30. Fessler AJ, Alberts MJ: Stroke treatment with tissue plasminogen activator in the setting of aortic dissection. *Neurology* 2000; 54: 1010.
31. Ibaraki T, Fukumoto H, Nishimoto Y et al. Surgical management of acute type A aortic dissection with a complaint of disturbance of consciousness; report of a case. *Kyobu Geka* 2002; 55: 1053–1056.
32. Chua CH, Lien LM, Lin CH, et al. Emergency surgical intervention in a patient with delayed diagnosis of aortic dissection presenting with acute ischemic stroke and undergoing thrombolytic therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1222-4.
33. Hong KS, Park SY, Whang SI, et al. Intravenous recombinant tissue plasminogen activator thrombolysis in a patient with acute ischemic stroke secondary to aortic dissection. *J Clin Neurol.* 2009; 5: 49-52.
34. Shivkumar V, Nemade D. Intravenous tPA in the treatment of acute stroke related to aortic dissection. *BMJ Case Rep.* 2019;12(6): e229982.
35. Noel M, Short J, Farooq MU. Thrombolytic therapy in a patient with acute ischemic stroke caused by aortic dissection. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112(8):695-6.
36. Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA et al. Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. *Am Heart J.* 1994; 128 (6 Pt 1): 1234-7.
37. Reznik ME, Espinosa-Morales AD et al. Endovascular thrombectomy in the setting of aortic dissection. *J Neurointerv Surg.* 2017; 9(1): 17-20.
38. Pawlukiewicz AJ, Long D, Mehta S. Large Vessel Occlusion Stroke Secondary to Acute Aortic Dissection. *Cureus.* 2020; 12(7): e9278.

39. Khan IA, Nair CK: Clinical, diagnostic, and management perspectives of aortic dissection. *Chest* 2002; 122: 311–328.
40. Lefebvre V, Leduc JJ, Choteau PH: Painless ischemic lumbosacral plexopathy and aortic dissection (letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 641.
41. Khan IA, Wattanasauwan N, Ansari AW: Painless aortic dissection presenting as hoarseness of voice: cardiovascular syndrome; Ortner's syndrome. *Am J Emerg Med* 1999; 17:361-363.
42. Elefteriades JA, Feldman M. Acute type A aortic dissection: surgical intervention for all: CON. *Cardiol Clin.* 2010; 28(2): 325-31.
43. Park SW, Hutchison S, Mehta RH et al. Association of painless acute aortic dissection with increased mortality. *Mayo Clin Proc.* 2004; 79(10): 1252-1257.
44. Nallamothu BK, Mehta RH, Saint S et al. Syncope in acute aortic dissection: diagnostic, prognostic, and clinical implications. *Am J Med.* 2002; 113(6): 468-471.
45. Tsai TT, Bossone E, Isselbacher EM et al. Clinical characteristics of hypotension in patients with acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2005; 95: 48-52.
46. Chua M, Ibrahim I, Neo X et al. Acute aortic dissection in the ED: risk factors and predictors for missed diagnosis. *Am J Emerg Med* 2012; 30: 1622-1626.
47. Crawford TC, Beaulieu RJ, Ehler BA et al. Malperfusion syndromes in aortic dissections. *Vasc Med* 2016; 21: 264-273.
48. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation.* 2011; 123(20): 2213-2218.
49. Ohle R, Anjum O, Bleeker H et al. What is the specificity of the aortic dissection detection risk score in a low prevalence population? *Acad Emerg Med* 2019; 26(6): 632-638.
50. Moore AG, Eagle KA, Bruckman D et al. Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Am J Cardiol.* 2002; 89(10): 1235-1238.
51. Cecconi M, Chirillo F, Costantini C et al. The role of transthoracic echocardiography in the diagnosis and management of acute type A aortic syndrome. *Am Heart J.* 2012; 163(1): 112-118.
52. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC et al. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med.* 2006; 166(13): 1350-1256.
53. Marill KA. Serum D-dimer is a sensitive test for the detection of acute aortic dissection: a pooled meta-analysis. *J Emerg Med.* 2008; 34(4): 367-376.
54. Watanabe H, Horita N, Shibata Y et al. Diagnostic test accuracy of D-dimer for acute aortic syndrome: systematic review and meta-analysis of 22 studies with 5000 subjects. *Sci Rep.* 2016; 6: 26893.
55. Sodeck G, Domanovits H, Schillinger M et al. D-dimer in ruling out acute aortic dissection: a systematic review and prospective cohort study. *Eur Heart J.* 2007; 28(24): 3067-3075.
56. Suzuki T, Distant A, Zizza A et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation.* 2009; 119(20): 2702-2707.
57. Suzuki T et al. Type-selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]). *Am J Cardiol.* 2012; 109(1): 122-127.
58. Grabenwöger M, Alfonso F, Bachet J et al. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European

Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; 42(1): 17-24.