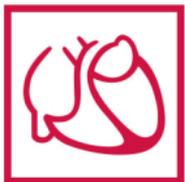


# ESC POCKET GUIDELINES



**DGK.**

Deutsche Gesellschaft für Kardiologie  
– Herz- und Kreislaufforschung e.V.

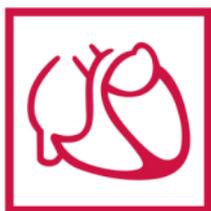


**EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®**

## Aortenerkrankungen

*Mehr Infos unter: [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)  
[www.dgk.org](http://www.dgk.org)*

Herausgegeben von



**DGK.**

## **Kommentar**

Erbel et al.:

Kommentar zur Leitlinie (2014)  
der Europäischen Gesellschaft für  
Kardiologie zur Diagnose und Therapie  
von Aortenerkrankungen

**[www.dgk.org](http://www.dgk.org)**

## **Verlag**

Börm Bruckmeier Verlag GmbH  
978-3-89862-959-1

## Präambel

Diese Pocket-Leitlinie ist eine von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislauf-Forschung e.V. (DGK) übernommene Stellungnahme der European Society of Cardiology (ESC), die den gegenwärtigen Erkenntnisstand wiedergibt und Ärzten die Entscheidungsfindung zum Wohle ihrer Patienten erleichtern soll. Die Leitlinie ersetzt nicht die ärztliche Evaluation des individuellen Patienten und die Anpassung der Diagnostik und Therapie an dessen spezifische Situation. Die Pocket-Leitlinie enthält gekennzeichnete Kommentare der Autoren der Pocket-Leitlinie, die deren Einschätzung darstellen und von der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie getragen werden.

Die Erstellung dieser Leitlinie ist durch eine systematische Aufarbeitung und Zusammenstellung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Evidenz gekennzeichnet. Das vorgeschlagene Vorgehen ergibt sich aus der wissenschaftlichen Evidenz, wobei randomisierte, kontrollierte Studien bevorzugt werden. Der Zusammenhang zwischen der jeweiligen Empfehlung und dem zugehörigen Evidenzgrad ist gekennzeichnet.

### Empfehlungsgrade

I	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme effektiv, nützlich oder heilsam ist.
II	Widersprüchliche Evidenz und/oder unterschiedliche Meinungen über den Nutzen/Effektivität einer Therapieform oder einer diagnostischen Maßnahme. IIa Evidenzen/Meinungen favorisieren den Nutzen bzw. die Effektivität einer Maßnahme. IIb Nutzen/Effektivität einer Maßnahme ist weniger gut durch Evidenzen/Meinungen belegt.
III	Evidenz und/oder allgemeine Übereinkunft, dass eine Therapieform oder eine diagnostische Maßnahme nicht effektiv, nicht nützlich oder nicht heilsam ist und im Einzelfall schädlich sein kann.

### Evidenzgrade

A	Daten aus mehreren, randomisierten klinischen Studien oder Meta-Analysen.
B	Daten aus einer randomisierten Studie oder mehreren großen, nicht randomisierten Studien.
C	Konsensusmeinung von Experten und/oder kleinen Studien, retrospektiven Studien oder Registern.

# ESC Pocket Guidelines Aortenerkrankungen\*

## 2014 ESC Pocket 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 on the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases  
of the European Society of Cardiology (ESC)

### Chairpersons

#### **Raimund Erbel, FAHA, FESC, FACC, FASE**

Department of Cardiology  
West-German Heart Center Essen  
University Duisburg-Essen  
Hufelandstrasse 55  
DE-45122 Essen, Germany  
Tel: +49 201 723 4801  
Fax +49 201 723 5401  
**Email:** erbel@uk-essen.de

#### **Victor Aboyans, MD, FESC**

Department of Cardiology  
CHRU Dupuytren Limoges  
2 Avenue Martin Luther King  
87042 Limoges, France  
Tel: +33 5 55 05 63 10  
Fax: +33 5 55 05 63 84  
**Email:**  
victor.aboyans@chu-limoges.fr

### Authors/Task Force Members:

Catherine Boileau (France), Eduardo Bossone (Italy), Roberto Di Bartolomeo (Italy), Holger Eggebrecht (Germany), Arturo Evangelista (Spain), Volkmar Falk (Switzerland), Herbert Frank (Austria), Oliver Gaemperli (Switzerland), Martin Grabenwöger (Austria), Axel Haverich (Germany), Bernard Jung (France), Athanasios John Manolis (Greece), Folkert Meijboom (Netherlands), Christoph Nienaber (Germany), Marco Roffi (Switzerland), Hervé Rousseau (France), Udo Sechtem (Germany), Per Anton Sirnes (Norway), Regula S von Allmen (Switzerland), Christiaan JM Vrints (Belgium)

### Other ESC entities having participated in the development of this document:

**ESC Associations:** Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI).

**ESC Council:** Council for Cardiology Practice (CCP).

**ESC Working Groups:** Cardiovascular Magnetic Resonance, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Hypertension and the Heart, Nuclear Cardiology and Cardiac Computed Tomography, Peripheral Circulation, Valvular Heart Disease.

### Bearbeitet von:

Raimund Erbel (Essen), Holger Eggebrecht (Frankfurt), Volkmar Falk (Berlin), Axel Haverich (Hannover), Udo Sechtem (Stuttgart)

### Für die Kommission für Klinische Kardiologie der DGK:

Christoph Nienaber (Rostock)

\*Adaptiert von 2014 ESC Guidelines on the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases (European Heart Journal 2014 – doi: 10.1093/eurheartj/ehu281).

# Inhalt

<b>1. Einleitung</b>	<b>5</b>
<b>2. Die normale und die alternde Aorta</b>	<b>6</b>
<b>3. Untersuchung der Aorta</b>	<b>7</b>
3.1 Klinischer Befund	7
3.2 Laboruntersuchungen	8
3.3 Bildgebende Diagnostik	8
3.4 Testung der Aortensteifigkeit	13
<b>4. Behandlungsoptionen</b>	<b>14</b>
4.1 Prinzipien der medikamentösen Therapie	14
4.2 Endovaskuläre Therapie	14
4.3 Chirurgische Therapie	14
<b>5. Das akute thorakale Aortensyndrom</b>	<b>23</b>
5.1 Definition und Klassifikation	23
5.2 Die akute Aortendissektion (AAD)	25
5.3 Das intramurale Hämatom (IMH)	34
5.4 Das penetrierende Aortenulcus (PAU)	35
5.5 Pseudoaneurysma der Aorta	36
5.6 Drohende Ruptur eines Aortenaneurysmas	36
5.7 Traumatische Aortenverletzung (TAV)	37
5.8 Die iatrogene Aortendissektion	38
<b>6. Aortenaneurysmen</b>	<b>38</b>
6.1 Thorakale Aortenaneurysmen (TAA)	39
6.2 Abdominelle Aortenaneurysmen (AAA)	41
<b>7. Genetische Erkrankungen der Aorta</b>	<b>45</b>
7.1 Thorakale Aortenaneurysmen und Dissektionen	46
7.2 Aortenerkrankungen bei bikuspider Aortenklappe (BAV)	49
7.3 Aortenisthmusstenose	51
<b>8. Atherosklerotische Erkrankungen der Aorta</b>	<b>52</b>
8.1 Thromboembolische Aortenerkrankungen	52
8.2 Mobile Aortenthromben	53
8.3 Atherosklerotischer Aortenverschluss	54
8.4 Kalzifizierende Aorta (Porzellanaorta)	54
8.5 Die Korallenriff-Aorta	54
<b>9. Aortitis</b>	<b>55</b>
<b>10. Tumorerkrankungen der Aorta</b>	<b>56</b>
<b>11. Langzeitverlauf von Aortenerkrankungen</b>	<b>56</b>
11.1 Die chronische Aortendissektion	56
11.2 Verlaufsuntersuchungen nach thorakaler Aortenintervention	57
11.3 Verlaufsuntersuchungen nach Behandlung von abdominellen Aortenaneurysmen	58

## Abkürzungen und Akronyme

<b>AAA</b>	Abdominelles Aortenaneurysma
<b>AAS</b>	Akutes Aortensyndrom
<b>AD</b>	Aortendissektion
<b>AO</b>	Aorta
<b>AOS</b>	Aortenaneurysma-Osteoarthritis-Syndrom
<b>ATS</b>	„Arterial tortuosity“-Syndrom
<b>BAV</b>	Bikuspide Aortenklappe
<b>CT</b>	Computertomographie
<b>EKG</b>	Elektrokardiogramm
<b>EDS</b>	Ehlers-Danlos-Syndrom
<b>ESC</b>	European Society of Cardiology
<b>EVAR</b>	Endovaskuläre Aortentherapie
<b>IMH</b>	Intramurales Hämatom
<b>KOF</b>	Körperoberfläche
<b>MRT</b>	Magnetresonanztomographie
<b>N/A</b>	Nicht anwendbar
<b>PET</b>	Positronen-Emissions-Tomographie
<b>PAU</b>	Penetrierendes Aortenulcus
<b>STEMI</b>	ST-Hebungsinfarkt
<b>TAA</b>	Thorakales Aortenaneurysma
<b>TAAD</b>	Thorakales Aortenaneurysma und Dissektion
<b>TAV</b>	Traumatische Aortenverletzung
<b>TEVAR</b>	Thorakale endovaskuläre Aortenreparatur
<b>TEE</b>	Transösophageale Echokardiographie
<b>TTE</b>	Transthorakale Echokardiographie

## 1. Einleitung

Aortale Erkrankungen sind Teil des breiten Spektrums arterieller Erkrankungen: Aneurysmen, akutes aortales Syndrom (AAS) einschließlich Aortendissektion (AD), intramuralem Hämatom (IMH), penetrierendem Aortenulcus (PAU) und traumatischen Aortenverletzungen (TAV), sowie Pseudoaneurysmen, aortale Rupturen, arteriosklerotischen und inflammatorischen Erkrankungen, ebenso wie genetischen (i.A. Marfan-Syndrom) und angeborenen (i.A. Aortenisthmusstenose) Erkrankungen. Die Untersuchung der Aorta beruht im Wesentlichen auf bildgebenden Verfahren: Ultraschall, Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT). Endovaskuläre Therapien gewinnen in der Behandlung aortaler Erkrankungen an Bedeutung, wobei chirurgische Eingriffe in vielen Situationen notwendig bleiben.

Dieses Dokument unterstreicht den Wert eines ganzheitlichen Ansatzes, mit der Aorta als „ganzem Organ“. In der Tat gibt es in vielen Fällen (i.A. bei genetischen Erkrankungen) komplexe Krankheitsbilder der Aorta. Dies zeigt sich u. a. an der erhöhten Wahrscheinlichkeit eines thorakalen Aortenaneurysmas (TAA) bei Patienten mit abdominellen Aortenaneurysmen (AAA), was zudem die Unterscheidung zwischen den beiden Regionen relativiert.

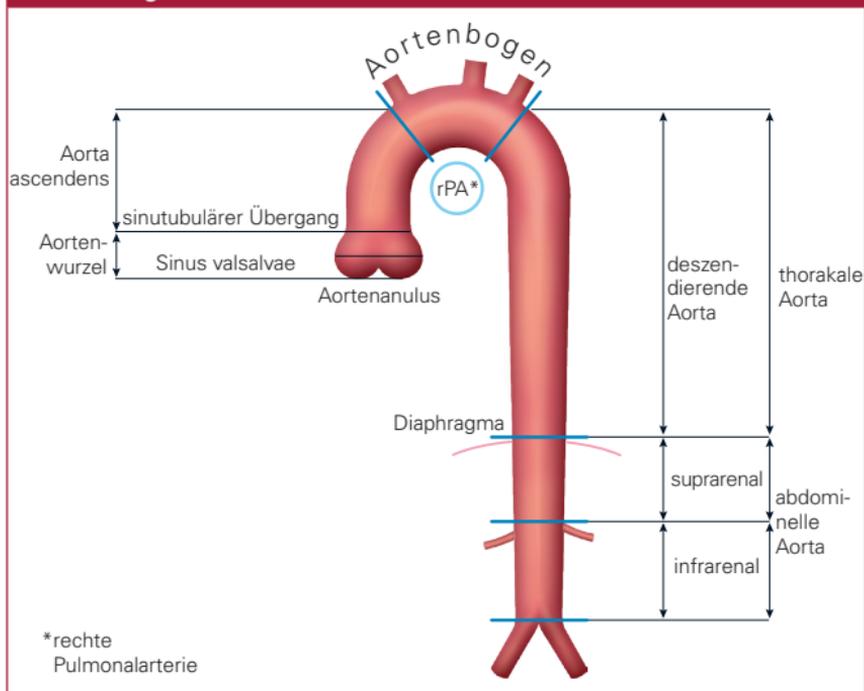
Diese Leitlinien entstanden auf der Basis einer engen Zusammenarbeit zwischen Ärzten verschiedener Fachgebiete: Kardiologie, Radiologie, Herz- und Gefäßchirurgie sowie Genetik. Unsere Zusammenarbeit hatte das Ziel, die Ärzteschaft mit einem Leitfaden zur schnellen Diagnose und Entscheidungsfindung bei aortalen Erkrankungen zu versorgen. In der Zukunft sollte die Behandlung von Patienten mit diesen Erkrankungen idealerweise in „Aortenzentren“ angesiedelt sein, wo ein multidisziplinäres Team zur Verfügung steht, um optimale klinische Entscheidungen für jeden individuellen Fall sicherzustellen, besonders während der chronischen Erkrankungsphasen.

## 2. Die normale und die alternde Aorta

Die Aorta ist das Leitungsgefäß, das während der Lebenszeit fast 200 Mio. Liter Blut durch den Körper befördert. Zusätzlich zu der Durchleitungsfunktion (Abb. 1) spielt die Aorta eine wichtige Rolle bei der Kontrolle des systemvaskulären Widerstands und der Herzfrequenz durch drucksensitive Rezeptoren, die in der Aorta ascendens und im Aortenbogen lokalisiert sind. Die Aorta hat während der Diastole die Rolle einer „Zweitpumpe“ (Windkesselfunktion), die (nicht nur) für die Koronarperfusion äußerst wichtig ist.

Bei gesunden Erwachsenen beträgt der Aortendurchmesser in aller Regel weniger als 40 mm, wobei er nach distal langsam abnimmt. Der Durchmesser wird durch verschiedene Faktoren, z. B. Alter, Geschlecht, Körpergröße und Blutdruck beeinflusst. Die Obergrenze (99. Perzentile) des Durchmessers in der Aortenwurzel ist 40 mm bei Männern und 34 mm bei Frauen. Die Aortendurchmesser nehmen etwa 0,9 mm bei Männern und 0,7 mm bei Frauen während jeder Lebensdekade zu.

**Abb. 1: Segmente der ascendierenden und deszendierenden Aorta**



### 3. Untersuchung der Aorta

#### 3.1 Klinischer Befund

Obwohl Erkrankungen der Aorta in vielen Fällen klinisch stumm verlaufen, gibt es doch ein breites Spektrum von Symptomen, die bei verschiedenen aortalen Erkrankungen auftreten können:

- Akuter, tief lokalisierter ziehender oder klopfender Brust- oder abdomineller Schmerz, der sich Richtung Rücken, Gesäß, Leiste oder Beine ausbreiten kann und damit auf eine mögliche Aortendissektion oder ein anderes akutes aortales Syndrom aufmerksam macht. Am besten wird dieser Schmerz als „Gefühl einer Ruptur“ beschrieben.

- Husten, Luftnot oder Schluckbeschwerden bei großen thorakalen Aortenaneurysmen.
- Konstanter oder intermittierender abdomineller Schmerz oder Missempfindungen, ein pulsierendes Gefühl im Bereich des Abdomens oder ein Völlegefühl nach minimaler Nahrungszufuhr bei großen AAA.
- Schlaganfall, transitorische ischämische Attacke oder Claudicatio infolge aortaler Arteriosklerose.
- Heiserkeit infolge einer Lähmung des linken N. recurrens bei schnell sich vergrößernden Aortenaneurysmen.

### 3.2 Laboruntersuchungen

Die Messung von Biomarkern kurz nach Symptombeginn kann zu einer schnelleren Bestätigung der Diagnose mit Hilfe bildgebender Verfahren und früheren Einleitung möglicherweise lebensrettender Maßnahmen führen (s.u.).

### 3.3 Bildgebende Diagnostik

Vor- und Nachteile der bildgebenden Verfahren werden in Tabelle 3 verglichen. Obwohl die TTE nicht die Untersuchungsmethode der Wahl für die Untersuchung der gesamten Aorta ist, ist sie doch hilfreich für die Diagnose und die Nachuntersuchung einiger aortaler Segmente. TTE ist die am häufigsten eingesetzte Technik, um die proximalen aortalen Segmente im klinischen Alltag zu messen. Die Aortenwurzel wird im parasternalen Langachsen- und im modifizierten apikalen 5-Kammer-Blick sichtbar gemacht. Allerdings werden die aortalen Wände bei diesen Anlotungen nur mit suboptimaler lateraler Auflösung sichtbar gemacht (Abb. 2). TTE oder besser TEE erlaubt auch eine Untersuchung der Aortenklappe, die oft in Erkrankungen der ascendierenden Aorta einbezogen ist (Abb. 3). Die suprasternale Anlotung ist von größter Bedeutung für die Untersuchung des Aortenbogens. Der abdominelle Ultraschall (Abb. 4) bleibt das wesentliche bildgebende

Verfahren, um abdominelle Aortenerkrankungen zu entdecken. Dies liegt an der Fähigkeit des Verfahrens, die Ausdehnung der Aorta exakt zu messen oder Wandläsionen wie murale Thromben oder Plaques darzustellen und dabei weit verfügbar und schmerzlos anwendbar zu sein. Vorteilhaft sind auch die niedrigen Kosten.

Die CT spielt ebenfalls eine zentrale Rolle bei der Diagnose, Risikostratifikation und der weiteren Therapie von Aortenerkrankungen. Zu ihren Vorteilen im Vergleich zu anderen bildgebenden Verfahren zählen die kurzen Zeiten, die für Bildgebung und -verarbeitung notwendig sind, die Möglichkeit, einen vollständigen dreidimensionalen (3D) Datensatz der gesamten Aorta zu erhalten, sowie die breite Verfügbarkeit des Verfahrens (Abb. 5).

Standardisierte Messungen sind wichtig, um Veränderungen der Aortenweite über die Zeit präzise zu erfassen und den fälschlichen Eindruck einer Zunahme der Aortenweite zu vermeiden. Verlaufsuntersuchungen müssen direkt Seite-an-Seite miteinander verglichen werden. Bei seriellen Untersuchungen müssen die Messungen akribisch durchgeführt werden, um Zufallsfehler zu vermeiden. Wichtig ist auch, dass das gleiche bildgebende Verfahren mit der gleichen Messmethode Grundlage des Vergleichs ist. Eine verlässliche Wiederholungsmessung des Aortendurchmessers im gleichen aortalen Segment im Verlauf erfordert ein hohes Maß an Standardisierung. Diastolische Bilder erlauben die beste Reproduzierbarkeit. Es gibt für kein Verfahren einen Konsens, ob man die Aortenwand in die Diametermessungen einbeziehen soll oder nicht. Je nach Einschluss oder Ausschluss können die Unterschiede groß sein, z. B. wenn größere Mengen thrombotischen Materials an der Wand anhaften. Neue prognostische Daten (speziell für AAA) zeigen die Überlegenheit der Messungen unter Einbeziehung der Aortenwand in die Durchmesserbestimmungen.

**Tabelle 3: Vergleich bildgebender Verfahren der Aorta**

Vor-/Nachteile	TTE	TEE	CT <sup>c</sup>	MRT <sup>c</sup>	Aortographie
Benutzerfreundlichkeit	+++	++	+++	++	+
Diagnostische Verlässlichkeit	+	+++	+++	+++	++
Einsatz bettseitig/bei Interventionen <sup>a</sup>	++	++	-	-	++
Serielle Untersuchungen	++	+	++(+) <sup>b</sup>	+++	-
Darstellung der aortalen Wand <sup>c</sup>	+	+++	+++	+++	-
Kosten	-	-	---	---	---
Strahlenexposition	0	0	---	0	---
Nephrotoxizität	0	0	---	--	---

CT = Computertomographie; MRT = Magnetresonanztomographie; TEE = transösophageale Echokardiographie; TTE = transthorakale Echokardiographie.

+ bedeutet einen positiven Aspekt; - bedeutet einen negativen Aspekt. Die Anzahl der Zeichen ist als Hinweis auf den geschätzten möglichen Wert zu interpretieren.

<sup>a</sup>IVUS kann eingesetzt werden, um Interventionen zu steuern (s. Web Addenda [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)).

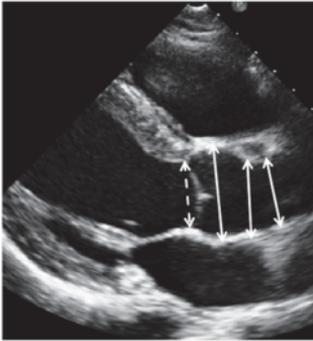
<sup>b</sup>+++ Nur für Follow-Up nach aortalen Stents (Metallstreben), ansonsten nach Möglichkeit Strahlung limitieren.

<sup>c</sup>PET kann eingesetzt werden, um eine vermutete inflammatorische Aortenerkrankung darzustellen.

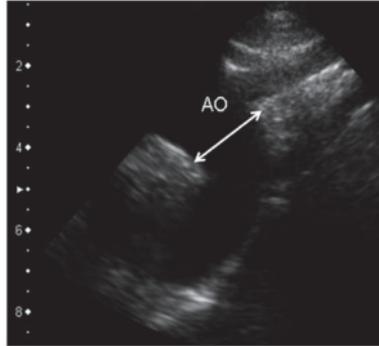
In der Akutsituation ist die MRT nur eingeschränkt nutzbar, aufgrund der begrenzten Verfügbarkeit, der Problematik instabile Patienten während der Untersuchung zu überwachen und der längeren Messdauer im Vergleich zum CT. Allerdings braucht man bei der MRT keine ionisierende Strahlung oder jodhaltigen Kontrastmittel. Das Verfahren ist daher sehr geeignet für serielle Nachuntersuchungen, besonders bei jüngeren Patienten mit bekannter Aortenpathologie.

**Abb. 2: Parasternaler Langachsen- und suprasternaler Schnitt der Aorta,** in dem die Punkte für die Durchmesserbestimmungen im Bereich der Aortenwurzel und des Aortenbogens für die transthorakale Echokardiographie gezeigt werden, namentlich Sinus valsalvae, der sinutubuläre Übergang und die ascendierende Aorta. Weiterhin wird die Messung des Aortenklappenrings dargestellt.

**Parasternaler Langachsen-Schnitt**



**Suprasternaler Langachsen-Schnitt**



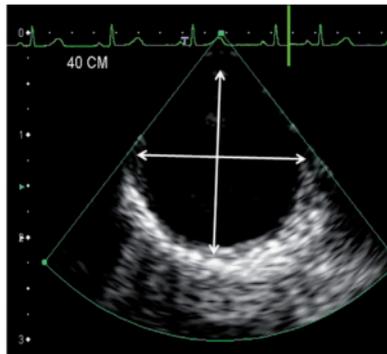
AO = Aorta. Kalibrationsmarker in „cm“

**Abb. 3: Transösophageales echokardiographisches Langachsen- und Querschnittsbild** der ascendierenden und descendierenden Aorta, in dem ebenfalls die Messpunkte eingezeichnet sind: Sinus valsalvae, Beginn der ascendierenden Aorta, ascendierende Aorta in Höhe der rechten Pulmonalarterie. Gestrichelt ist die Messung des Aortenklappenrings gezeigt.

**Ascendierende Aorta**

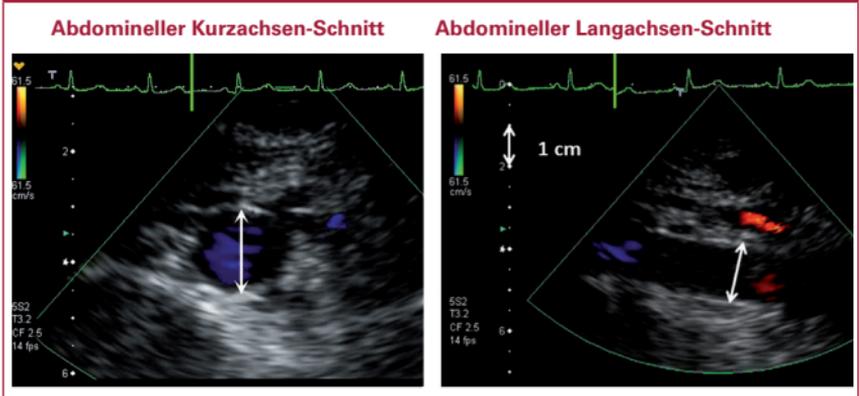


**Descendierende Aorta**

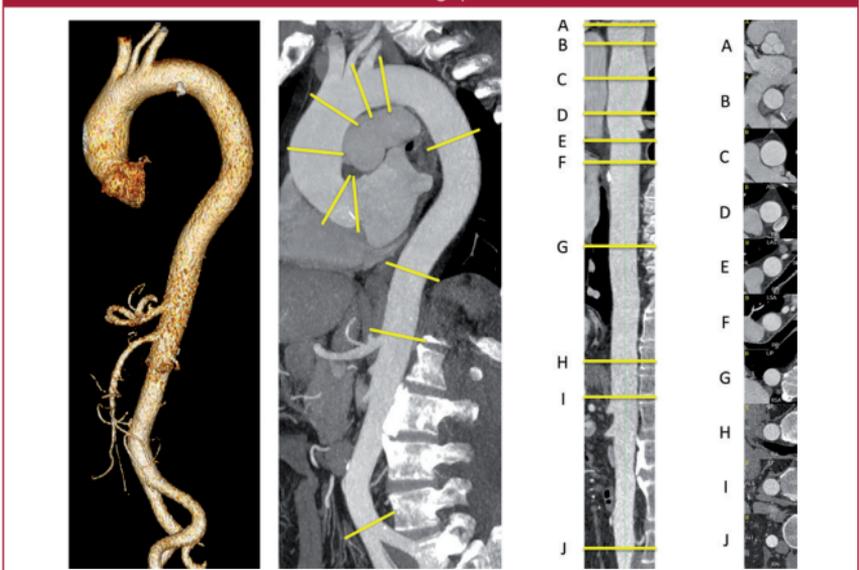


AO = Aorta; LA = linker Vorhof, LV = linker Ventrikel, rPA = rechte Pulmonalarterie. Kalibrationsmarker in „cm“

**Abb. 4: Querschnitts- und Langachsendarstellung der abdominellen Aorta mit Messpunkten für den abdominellen Ultraschall.**



**Abb. 5: Thorakale und abdominelle Aorta in einer 3D-Rekonstruktion (Bild links), parasagittal multiplanare Rekonstruktion (MPR) entlang der Mittellinie (zweites Bild von links), gestreckte MPR entlang der Mittellinie mit den typischen Orientierungspunkten (A-J) (rechts), orthogonal zur Mittellinie Querschnitte auf Höhe der Orientierungspunkte (A-J).**



Empfehlungen für die Bildgebung der Aorta		
	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, die aortalen Durchmesser bei festgelegten anatomischen Orientierungspunkten senkrecht zur Längsachse zu messen.	I	C
Im Falle wiederholter Darstellungen der Aorta im Verlauf wird empfohlen, Änderungen im aortalen Durchmesser mit dem bildgebenden Verfahren zu verfolgen, welches die niedrigste Belastung des Patienten zur Folge hat.	I	C
Bei wiederholten Messungen der Aorta im Verlauf wird empfohlen, das gleiche bildgebende Verfahren zur Einschätzung von Veränderungen des aortalen Durchmessers mit der gleichen Messmethode einzusetzen.	I	C
Es wird empfohlen, alle üblichen Aortendurchmesser und aortalen Auffälligkeiten im Befund mit Bezug auf das betreffende Aortensegment anzugeben.	I	C
Es wird empfohlen, die Nierenfunktion, die Möglichkeit einer Schwangerschaft zu prüfen und das Vorhandensein einer Kontrastmittelallergie auszuschließen, um die optimale Bildgebung für die Darstellung der Aorta mit minimaler Strahlenexposition zu wählen. Dies gilt nicht für Notfälle.	I	C
Das Risiko einer Strahlenexposition sollte insbesondere bei jüngeren Erwachsenen und bei denen, die regelmäßige Nachuntersuchungen benötigen, berücksichtigt werden.	IIa	B
Die aortalen Durchmesser können insbesondere dann auf die Körperoberfläche bezogen werden, wenn es sich um besonders große oder besonders kleine Menschen handelt.	IIb	B

### 3.4 Testung der Aortensteifigkeit

Die aortale Steifigkeit ist eine der am frühesten nachweisbaren Manifestationen ungünstiger struktureller oder funktioneller Veränderungen innerhalb der Gefäßwand. Die Steifigkeit wird zunehmend als Surrogat-Endpunkt für kardiovaskuläre Erkrankungen verwendet. Verschiedene nicht-invasive Verfahren werden derzeit eingesetzt, um die aortale Steifigkeit zu messen. Dazu gehören die Pulswellengeschwindigkeit und der Augmentationsindex. Die Pulswellengeschwindigkeit wird berechnet als die Entfernung, die die Pulswelle zurücklegt, dividiert durch die Zeit, die für das Zurücklegen dieser Distanz benötigt

wird. Eine zunehmende arterielle Steifigkeit führt zu einer höheren Geschwindigkeit der Pulswelle in der Arterie. Die Pulswellengeschwindigkeit zwischen der Karotis und der Arteria femoralis ist der Goldstandard zur Messung der aortalen Steifigkeit, da diese Messung einfach, genau, reproduzierbar und von hoher Vorhersagekraft für ungünstige Verläufe ist. Die 2013 veröffentlichten Leitlinien der ESC/ESH haben die Messung der arteriellen Steifigkeit als Teil einer umfassenden Evaluation von Patienten mit Hypertonus empfohlen.

## **4. Behandlungsoptionen**

### **4.1 Prinzipien der medikamentösen Therapie**

Eine hohe Zahl von Patienten mit aortalen Erkrankungen haben als Begleiterkrankung eine koronare Herzerkrankung, eine chronische Nierenerkrankung, einen Diabetes mellitus, eine Dyslipidämie oder einen Hypertonus. Spezifische Behandlungen für die unterschiedlichen aortalen Erkrankungen werden in jedem der folgenden speziellen Kapitel angesprochen.

### **4.2 Endovaskuläre Therapie**

Die (thorakale) endovaskuläre Aortenreparatur (T)EVAR beruht auf dem Konzept, die aortale Läsion (i. A. ein Aneurysma oder das falsche Lumen nach Aortendissektion) vom Kreislauf auszuschließen, indem ein mit einer Membran abgedichteter Stentgraft über die Läsion platziert wird, mit dem Ziel, eine weitere Größenzunahme und letztlich eine Aortenruptur zu vermeiden. Nach (T)EVAR können vaskuläre oder selten neurologische Komplikationen auftreten. Zusätzlich kann es zu Endoleaks kommen (Abb. 6).

### **4.3 Chirurgische Therapie**

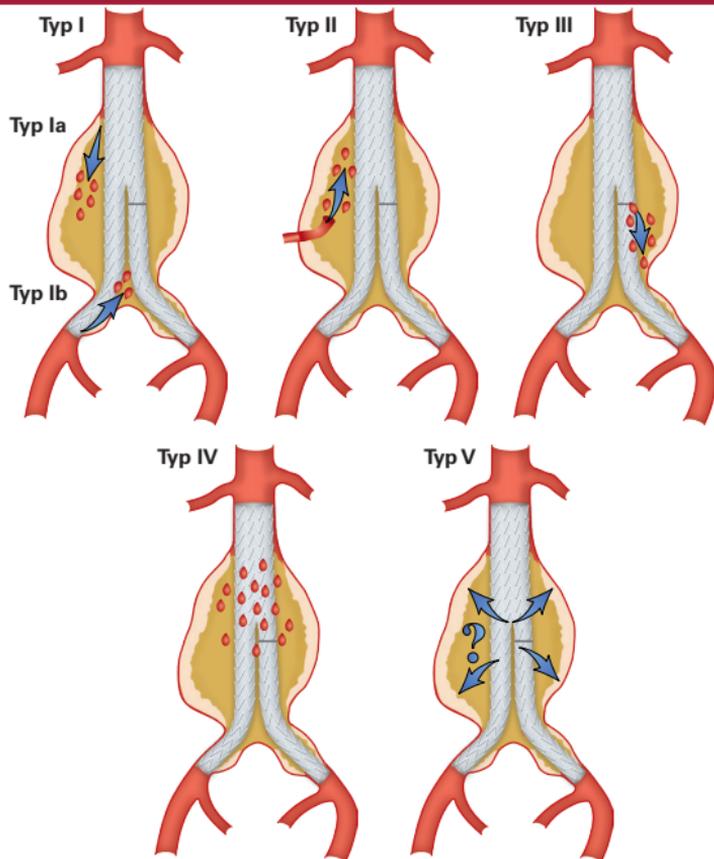
Das wesentliche Prinzip der chirurgischen Therapie bei Aneurysmen der ascendierenden Aorta besteht in der Reduktion des Dissektions-

oder Rupturrisikos, indem ein normaler Durchmesser der aufsteigenden Aorta wiederhergestellt wird. Wenn das Aneurysma proximal bis unterhalb des sinutubulären Übergangs reicht und einer oder mehrere aortale Sinus dilatiert sind, wird die chirurgische Reparatur vom Ausmaß der Einbeziehung des Aortenannulus und der Klappe bestimmt (Abb. 7). Verschiedene Prozeduren und Techniken haben zu einer signifikanten Senkung des chirurgischen Risikos bei Eingriffen am Aortenbogen geführt. Dies gilt sowohl für Aneurysmen als auch für die Aortendissektion (Abb. 8 und 9). Das chirurgische Vorgehen zur deszendierenden Aorta besteht in einer linksseitigen Thorakotomie zwischen dem vierten und siebten Zwischenrippenraum, je nachdem, wie ausgedehnt die aortale Pathologie ist (Abb. 10). Etablierte Methoden für den Eingriff an der deszendierenden Aorta beinhalten die Technik des Bypass des linken Herzens, den teilweisen Bypass und die Operation in tiefer Hypothermie mit Kreislaufstillstand. Wenn die Erkrankung sowohl die deszendierende thorakale als auch die abdominelle Aorta betrifft, ist der chirurgische Ansatz eine linkslaterale Thorakotomie, die zur paramedianen Laparotomie ausgedehnt wird (Abb. 10 und Abb. 11). Das Risiko einer Paraplegie nach thorakoabdomineller Reparatur liegt in der Größenordnung von 6-8%; prozedurale und systemische Maßnahmen können helfen, diese desaströse Komplikation zu verhindern. Die offene abdominelle Reparatur der Aorta beinhaltet üblicherweise eine Standardlaparotomie in der Medianlinie. Die Prozedur kann aber auch durch einen linksgelegenen retroperitonealen Ansatz erfolgen.

## Empfehlungen für die (thorakale) endovaskuläre Aortenreparatur ((T)EVAR)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Es wird empfohlen, die Indikation für TEVAR oder EVAR einzelfallbezogen zu entscheiden, wobei Anatomie, Pathologie, Komorbiditäten und die erwartete Haltbarkeit jedes Reparaturansatzes in Betracht gezogen werden sollen. Die Entscheidung sollte multidisziplinär getroffen werden.	I	C
Eine ausreichende proximale und distale Landezone von mind. 2 cm wird empfohlen, um den Stentgraft sicher und dauerhaft zu fixieren.	I	C
Bei Aortenaneurysmen wird empfohlen, einen Stentgraft zu wählen, dessen Durchmesser den Durchmesser der Landezone um mind. 10-15% übertrifft.	I	C
Während der Platzierung des Stentgrafts wird empfohlen, den Blutdruck invasiv zu überwachen und entweder pharmakologisch oder durch schnelles Pacing zu kontrollieren.	I	C
Eine präventive Drainage zerebrospinaler Flüssigkeit sollte bei Hochrisikopatienten in Erwägung gezogen werden.	Ila	C

**Abb. 6: Endoleak-Klassifikation** (modifiziert nach White GH, et al. Semin Interv Cardiol 2000;5:35-46)



Typ I: Leck an den Anheftungsstellen des Grafts (Ia: proximale Anheftungsstelle; Ib: distale Anheftungsstelle).

Typ II: Aneurysmasack, der retrograd über ein (IIa) oder multiple Seitengefäße (IIb) gefüllt wird.

Typ III: Leck durch mechanischen Defekt im Graft, mechanisches Versagen des Stent-Graft durch Separation der modularen Komponenten (IIIa) oder Frakturen bzw. Löcher im Endograft (IIIb).

Typ IV: Leck durch die Graftabdeckung i.S. einer Graftporosität.

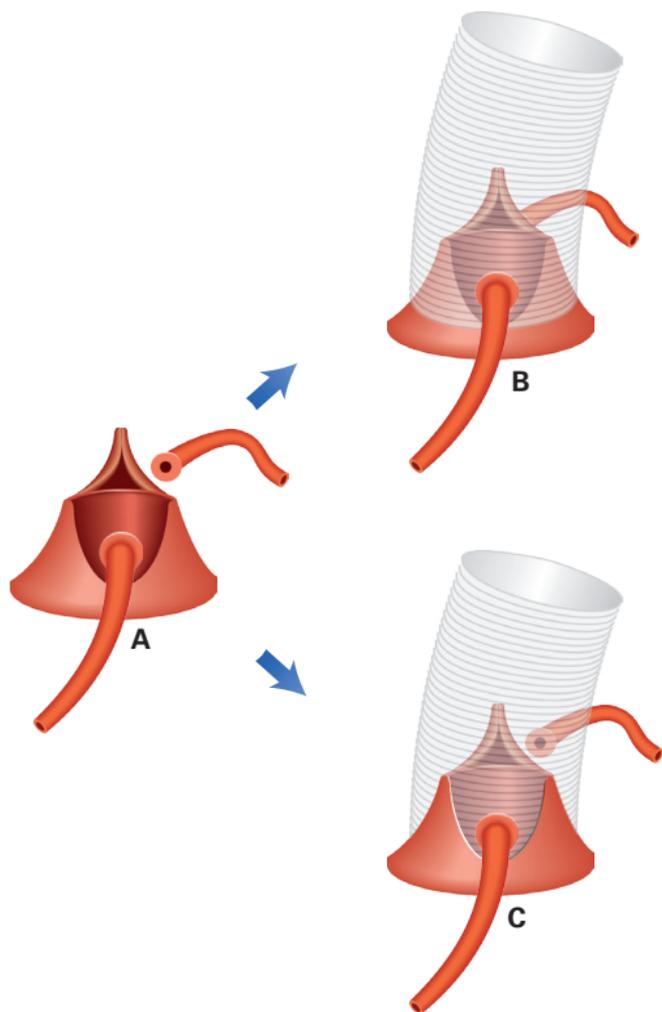
Typ V: Aneurysmaexpansion ohne sichtbares Leck bei der Bildgebung (Endotension, umstrittene Erklärung).

## Empfehlungen für chirurgische Techniken bei aortalen Erkrankungen

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Eine Drainage der zerebrospinalen Flüssigkeit wird empfohlen bei chirurgischen Eingriffen im Bereich der thorakoabdominellen Aorta, um das Paraplegierisiko zu reduzieren.	I	B
Eine Reparatur der Aortenklappe mit Reimplantationstechniken oder remodellierenden Verfahren mit aortaler Anuloplastie wird bei jungen Patienten mit Dilatation der Aortenwurzel und trikuspiden Aortenklappen empfohlen.	I	C
Für die Reparatur akuter Typ-A-Aortendissektionen (AD) wird eine offene distale Anastomosentechnik empfohlen, bei der ein Abklemmen der Aorta (Hemibogen/vollständiger Bogensatz) vermieden wird.	I	C
Bei Patienten mit Bindegewebserkrankungen <sup>a</sup> , die einen chirurgischen Eingriff an der Aorta benötigen, ist der Ersatz der aortalen Sinus indiziert.	I	C
Eine selektive anterogade Gehirnperfusion sollte bei Eingriffen im Bereich des Aortenbogens erwogen werden, um das Schlaganfallrisiko zu reduzieren.	Ila	B
Die Arteria axillaris sollte als erste Wahl für die Kanülierung bei chirurgischen Eingriffen im Bereich des Aortenbogens und bei Aortendissektion angesehen werden.	Ila	C
Ein Bypass des linken Herzens sollte bei Reparaturingriffen in der descendierenden Aorta oder der thorakoabdominellen Aorta erwogen werden, um die Perfusion der distalen Organe sicherzustellen.	Ila	C

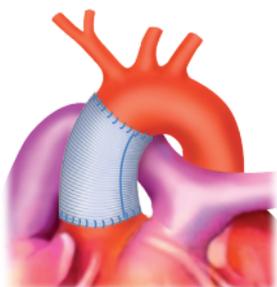
<sup>a</sup>Ehlers-Danlos IV-, Marfan-, Loeys-Dietz-Syndrome.

## Abb. 7: Aortenwurzelchirurgie bei Aortendissektion

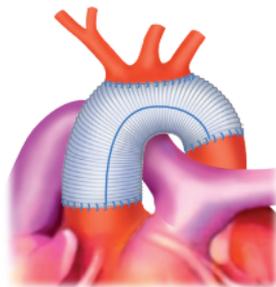


- (A) Konzept der klappenerhaltenden Aortenwurzelreparatur, Exzision der kranken Aorta und Isolation der Koronarostien.  
(B) Reimplantationstechnik mit Unterstützung des Aortenanus durch eine Dacron-Protze – David-Operation  
(C) Remodellierungstechnik ohne anuläre Unterstützung – Yacoub-Operation

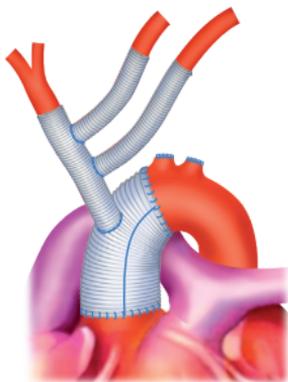
**Abb. 8: Chirurgie der Aorta ascendens und des Aortenbogens**



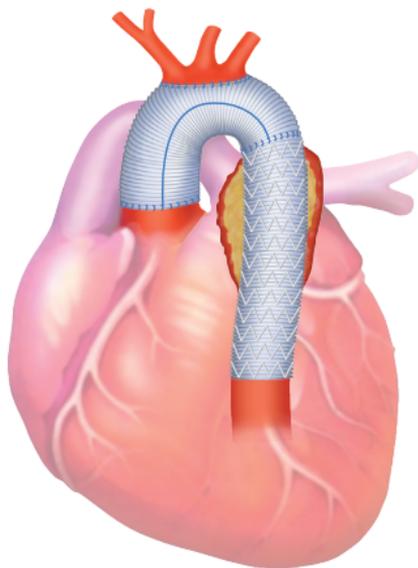
**A** – Suprakommissuraler Ersatz der Aorta ascendens



**C** – Totaler Aortenbogenersatz



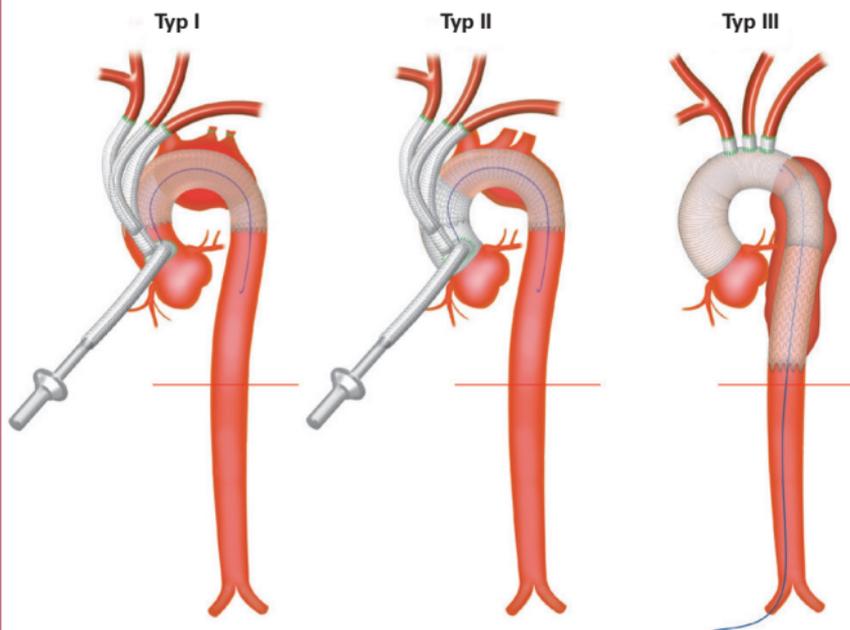
**B** – Halbbogenersatz mit Neuverzweigung der supraaortalen Gefäße (Trifurkationsgraft)



**D** – Gefrorener Elefantenrüssel (frozen elephant trunk)

- (A) Ersatz der Aorta ascendens vom sinutubulären Übergang zur kranialen Aorta ascendens  
(B) Halbbogenersatz, der die Konkavität des Aortenbogens beinhaltet.  
(C) Vollständiger Aortenbogenersatz mit Trifurkationsprothese der supraaortalen Gefäße  
(D) Technik des gefrorenen Elefantenrüssels mit vollständigem Aortenbogenersatz durch Inseltechnik.

**Abb. 9: Unterschiedliche Methoden des Absetzens der Aortenbogengefäße**



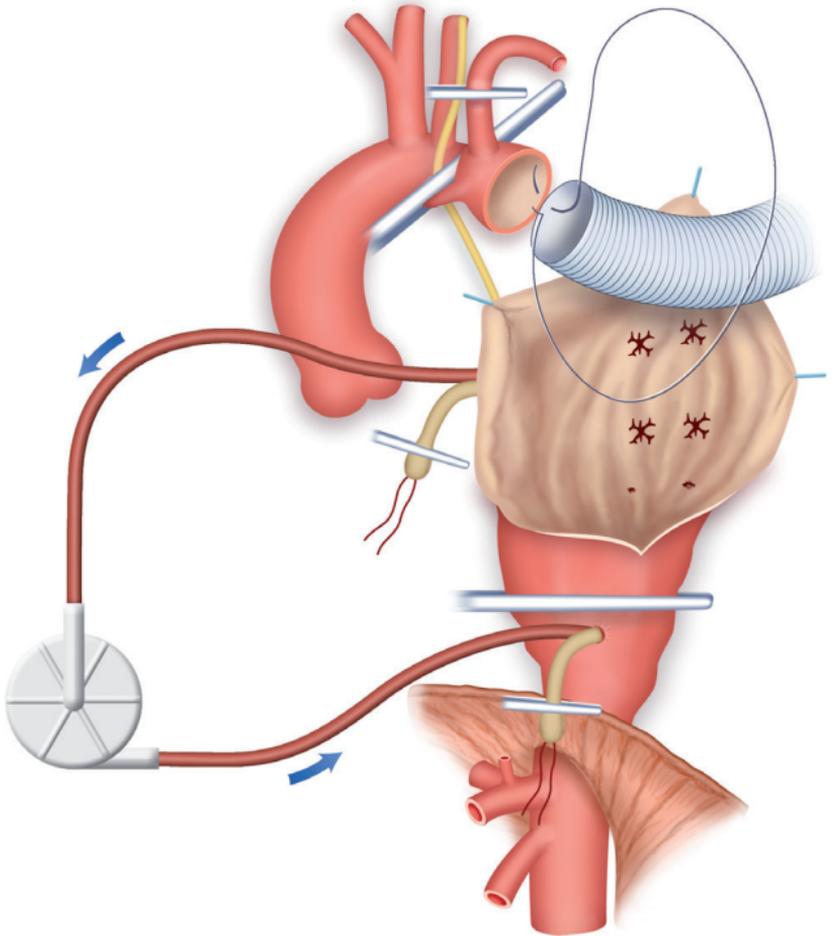
Typ I: Das vollständige Absetzen der Aortenbogengefäße vom Aortenbogen (debranching) und TEVAR für Off-Pump vollständigen Bogenersatz (Einsatz des kardiopulmonalen Bypass am schlagenden Herzen optional).

Typ II: Vollständiges Absetzen der Aortenbogengefäße und TEVAR in Kombination mit Ersatz der Aorta ascendens bei Patienten mit proximaler Ausdehnung der Erkrankung, so dass ein vollständiger Ersatz der thorakalen Aorta möglich ist.

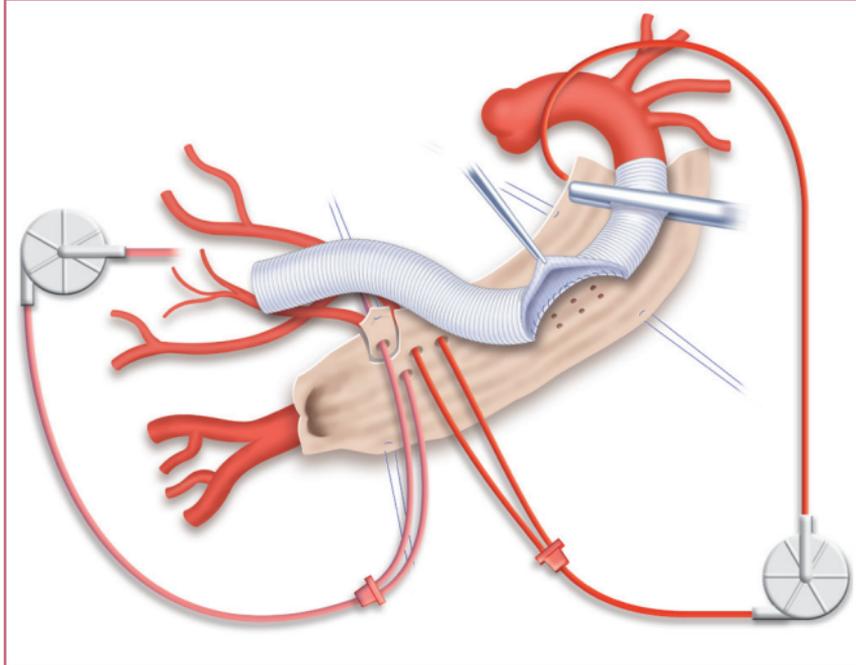
Typ III: Vollständiges Absetzen der Aortenbogengefäße mit konventioneller Elefantentechnik und distaler Ausdehnung des Eingriffs mit TEVAR bei Patienten mit nach distal fortgeschrittener Erkrankung, um einen vollständigen Ersatz der thorakalen Aorta zu ermöglichen.

TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur

**Abb. 10: Illustration eines Linksherz-Bypass** im Rahmen eines Ersatzes der thorakalen und thorakoabdominellen Aorta. Einfluss in den Bypass über die linksseitigen Pulmonalvenen und arterieller Rückstrom über ein beliebiges distales Aortensegment.



**Abb. 11: Illustration eines Linksherz-Bypasses** zum Ersatz der thorakalen und thorakoabdominellen Aorta, wobei sowohl die selektive viszerale Perfusion mit Blut als auch die selektive bilaterale Perfusion der Nieren mit kalter Salzlösung gezeigt wird.



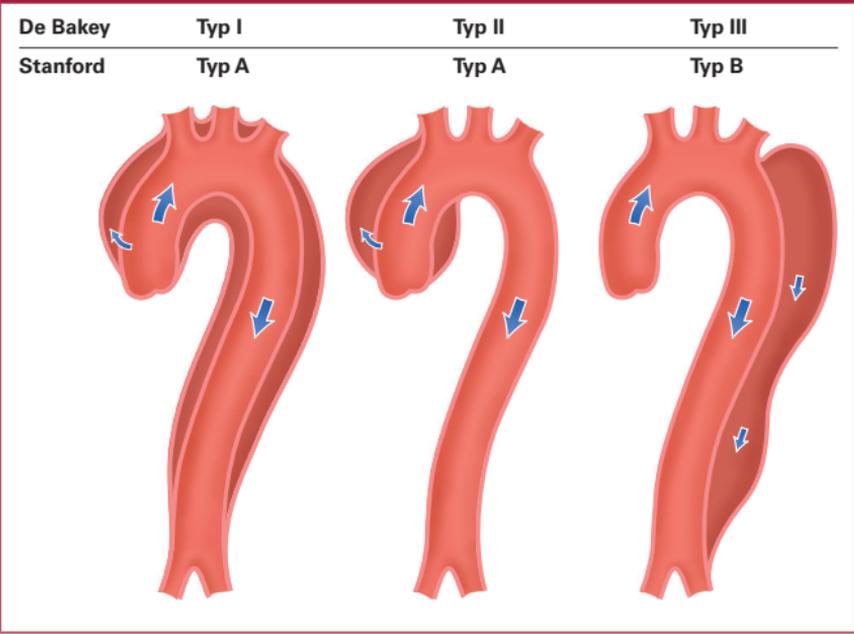
## 5. Das akute thorakale Aortensyndrom

### 5.1 Definition und Klassifikation

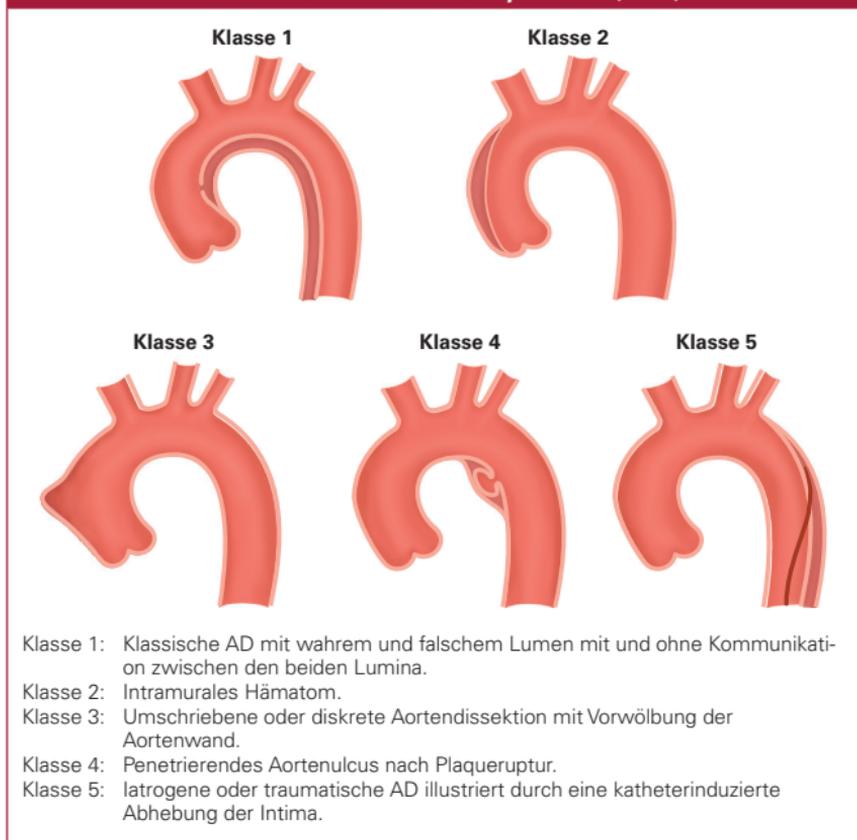
Akute Aortensyndrome (AAS) sind definiert als Notfallsituationen mit ähnlichen klinischen Charakteristika. Sie treten auf, wenn entweder ein Einriss oder ein Ulcus es dem Blut ermöglichen, vom aortalen Lumen in die Media zu penetrieren oder wenn eine Ruptur der Vasa vasorum eine Blutung innerhalb der Media verursacht. In Abb. 12 werden die Stanford- und die DeBakey-Klassifikationen gezeigt. Die aktuellen Leitlinien nutzen die Stanford-Klassifikation, wenn nicht anders ange-

geben. Die häufigsten Merkmale von AAS zeigt Abb. 13. Die akute Aortendissektion ( $\leq 14$  Tage) wird unterschieden von der subakuten (15-90 Tage) und der chronischen Form ( $> 90$  Tage).

**Abb. 12: Klassifikation der Lokalisation einer Aortendissektion.** Schemazeichnung der Aortendissektion unterteilt in die Typen DeBakey I, II und III. Auch die Stanford-Klassen A und B werden gezeigt. Der Typ III wird unterschieden in die Subtypen III A bis III C (der Subtyp hängt vom Ausmaß einer thorakalen oder abdominalen Einbeziehung nach Reul et al.).



**Abb. 13: Klassifikation der akuten Aortensyndrome (AAS).**



## 5.2 Die akute Aortendissektion (AAD)

Die Aortendissektion ist definiert als eine Unterbrechung der Media, die durch eine intramurale Blutung ausgelöst wird. Dies führt zu einer Trennung der Aortenwandschichten und anschließender Entstehung eines wahren und eines falschen Lumens mit oder ohne Kommunikation. Diese Klassifikation fokussiert auf das Ausmaß der Dissektion und nicht auf die Lokalisation des Einrisses, der den Bluteintritt in die Media ermöglicht. Die klinische Präsentation ist in Tabelle 4 zusammengefasst.

**Tabelle 4: Wesentliche klinische Präsentationen und Komplikationen bei Patienten mit akuter Aortendissektion**

	Typ A	Typ B
Brustschmerz	80%	70%
Rückenschmerz	40%	70%
Abruptes Einsetzen des Schmerzes	85%	85%
Wandern des Schmerzes	< 15%	20%
Aorteninsuffizienz	40-75%	N/A
Herztamponade	< 20%	N/A
Myokardiale Ischämie oder Myokardinfarkt	10-15%	10%
Herzinsuffizienz	< 10%	< 5%
Pleuraerguss	15%	20%
Synkope	15%	< 5%
Ausgedehnte neurologische Defizite (Koma/Schlaganfall)	< 10%	< 5%
Rückenmarksverletzung	< 1%	N/B
Mesenteriale Ischämie	< 5%	N/B
Akutes Nierenversagen	< 20%	10%
Ischämie der unteren Extremitäten	< 10%	< 10%

N/B = nicht berichtet; N/A = nicht anwendbar. Prozentzahlen approximiert.

Bei Verdacht auf ein akutes Aortensyndrom sind die in Tabelle 5 aufgelisteten Laboruntersuchungen erforderlich. Das Wichtigste für die Bildgebung bei akutem AAS ist die umfassende Darstellung der gesamten Aorta (Tabelle 6). CT, MRT und TEE sind zuverlässig zur Bestätigung oder zum Ausschluss der Diagnose einer akuten Aortendissektion (AAD) (Tabelle 7). CT und MRT sind dem TEE in Bezug auf die Einschätzung der Dissektionsausdehnung und der Einbeziehung von Seitenästen, ebenso wie für die Diagnose von IMH, PAU und traumatischen Aortenläsionen überlegen. Andererseits ist TEE besser zur Darstellung des Blutflusses zwischen den Lumina über Einrisse in der Membran, wenn Dopplertechniken eingesetzt werden, und zur Erkennung der Lokalisation von Einrissen. Die TEE eignet sich für sehr instabile Patienten und für die Überwachung von Veränderungen bei Patienten im OP sowie auf der Intensivstation.

**Tabelle 5: Laboruntersuchungen, die bei Patienten mit V.a. akute Aortendissektion erforderlich sind**

Laboruntersuchungen	Um Hinweise zu erhalten auf:
Zahl roter Blutkörperchen	Blutverlust, Blutung, Anämie
Zahl weißer Blutkörperchen	Infektion, Entzündung (SIRS)
C-reaktives Protein	Inflamatorische Antwort
Procalcitonin	Differentialdiagnose zwischen SIRS und Sepsis
Creatinkinase	Reperfusionsschaden, Rhabdomyolyse
Troponin I oder T	Myokardischämie, Myokardinfarkt
D-Dimere	Aortendissektion, Lungenembolien, Thrombose
Kreatinin	Nierenversagen (existent oder in Entwicklung)
Aspartat-Transaminase / Alanin-Aminotransferase	Leberischämie, Lebererkrankung
Laktat	Darmischämie, metabolische Störung
Glucose	Diabetes mellitus
Blutgase	Metabolische Störung, Oxygenierung

SIRS = „Systemic Inflammatory Response“-Syndrom

**Tabelle 6: Notwendige Informationen bei Aortendissektion, die durch Bildgebung gewonnen werden**

Aortendissektion
Darstellung der Dissektionsmembran
Ausdehnung der Erkrankung nach anatomischen Aortensegmenten
Identifikation von falschem und wahrem Lumen (falls vorhanden)
Lokalisation von Entry und Re-Entries (falls vorhanden)
Identifikation der antegraden und/oder retrograden Ausdehnung der Aortendissektion
Identifikation, Schweregradeinteilung und Mechanismus einer Aortenklappeninsuffizienz
Einbeziehung von Seitenästen
Erkennung einer Malperfusion (geringer oder kein Fluss)
Erkennung einer Organischämie (Gehirn, Myokard, Darm, Nieren, etc.)
Erkennung eines Perikardergusses und seiner Ausdehnung
Erkennung und Bestimmung der Ausdehnung eines Pleuraergusses
Erkennung einer periaortalen Blutung
Zeichen einer mediastinalen Blutung

**Tabelle 6: Notwendige Informationen bei Aortendissektion, die durch Bildgebung gewonnen werden (Forts.)**

Intramurales Hämatom
Lokalisation und Ausdehnung einer Aortenwandverdickung
Koexistenz atheromatöser Veränderungen (Verschiebung intimaler Verkalkungen lumenwärts)
Vorhandensein kleiner Einrisse der Intima
Penetrierendes Aortenulcus
Lokalisation der Läsion (Länge und Tiefe)
Koexistenz eines intramuralen Hämatoms
Einbeziehung periaortalen Gewebes und Einblutung
Wanddicke der erhaltenen Wandabschnitte
In allen Fällen
Koexistenz anderer aortaler Läsionen: Aneurysmen, Plaques, Zeichen einer Wandinflammation etc.

**Tabelle 7: Diagnostischer Wert der verschiedenen bildgebenden Verfahren bei akuten Aortensyndromen**

Läsion	TTE	TEE	CT	MRT
Dissektion in der Aorta ascendens	++	+++	+++	+++
Dissektion im Bogen	+	+	+++	+++
Dissektion in der Aorta descendens	+	+++	+++	+++
Größenbestimmung	++	+++	+++	+++
Wandthrombus	+	+++	+++	+++
Intramurales Hämatom	+	+++	++	+++
Penetrierendes Aortenulcus	++	++	+++	+++
Einbeziehung von abgehenden Gefäßen	+ <sup>a</sup>	(+)	+++	+++

+++ = exzellent; ++ = mittel; + = eingeschränkt; (+) = eingeschränkt und nicht konstant;

CT = Computertomographie; MRT = Magnetresonanztomographie;

TEE = transösophageale Echokardiographie; TTE = transthorakale Echokardiographie.

<sup>a</sup> Kann verbessert werden, wenn kombiniert mit Gefäßultraschall (Aa. carotis, subclavia, vertebralis, truncus coeliacus, mesentericae und renales).

Die diagnostische Aufarbeitung bei Verdacht auf ein akutes Aortensyndrom hängt stark von dem a-priori-Risiko (Vortestwahrscheinlichkeit) für die Erkrankung ab (Tabelle 8). Das Vorhandensein von 0, 1, 2 oder 3 Hochrisiko-Merkmalen ist mit steigender Vortestwahrscheinlichkeit assoziiert. Die Information über die Vortestwahrscheinlichkeit muss für die Wahl des diagnostischen Vorgehens bei allen AAS berücksichtigt werden, wie es im Flussdiagramm (Abb. 14) dargestellt ist.

<b>Empfehlungen für die diagnostische Aufarbeitung bei akuten Aortensyndromen (AAS)</b>		
	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenz-grad</b>
<b>Anamnese und klinische Untersuchung</b>		
Bei allen Patienten mit vermutetem akuten Aortensyndrom wird empfohlen, die Vortestwahrscheinlichkeit gemäß dem Zustand des Patienten, den Symptomen und den klinischen Merkmalen einzuschätzen.	I	B
<b>Laboruntersuchungen</b>		
Bei Verdacht auf AAS sollte die Interpretation der Biomarker-Werte immer unter Berücksichtigung der Vortestwahrscheinlichkeit erfolgen.	IIa	C
Für den Fall einer niedrigen klinischen Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen eines AAS soll die Bestimmung der D-Dimere bei nicht-erhöhtem Wert zum Ausschluss der Diagnose erwogen werden.	IIa	B
Bei mittlerer klinischer Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen eines AAS mit erhöhtem (Point-of-Care) D-Dimer-Wert soll die Durchführung weiterer bildgebender Untersuchungen erwogen werden.	IIa	B
Bei Patienten mit hoher Vortestwahrscheinlichkeit (Risiko-Score 2 oder 3) für das Vorliegen einer Aortendissektion wird die Untersuchung der D-Dimere nicht empfohlen.	III	C
<b>Bildgebung</b>		
TTE wird als initiales bildgebendes Verfahren empfohlen.	I	C
Bei instabilen <sup>a</sup> Patienten mit vermutetem AAS werden die folgenden bildgebenden Verfahren, je nach örtlicher Verfügbarkeit und Expertise, empfohlen:		
TEE	I	C
CT	I	C

## Empfehlungen für die diagnostische Aufarbeitung bei akuten Aortensyndromen (AAS) (Forts.)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Bildgebung</b>		
Bei stabilen Patienten mit vermutetem AAS werden die folgenden bildgebenden Verfahren, je nach lokaler Verfügbarkeit und Expertise, empfohlen (oder sollen erwogen werden):		
CT	I	C
MRT	I	C
TEE	IIa	C
Für den Fall einer zunächst negativen Bildgebung aber fortbestehendem Verdacht auf AAS wird eine erneute Bildgebung (CT oder MRT) empfohlen.	I	C
Ein Röntgenbild des Thorax kann für den Fall einer niedrigen klinischen Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen eines AAS erwogen werden.	IIb	C
Für den Fall einer unkomplizierten Typ-B Aortendissektion, die konservativ behandelt wurde, wird die Wiederholung der Bildgebung (CT oder MRT) <sup>b</sup> in den ersten Tagen empfohlen.	I	C

AAS = akutes Aortensyndrom; CT = Computertomographie; MRT = Magnetresonanztomographie; TEE = transösophageale Echokardiographie; TTE = transthorakale Echokardiographie.

<sup>a</sup> Instabil bedeutet sehr starker Schmerz, Tachykardie, Tachypnoe, Hypotension, Zyanose und/oder Schock.

<sup>b</sup> Bei jungen Patienten vorzugsweise MRT, um die Strahlenexposition zu begrenzen.

**Tabelle 8: Klinische Daten**, die hilfreich sind, um die a-priori-Wahrscheinlichkeit (Vortestwahrscheinlichkeit) für das Vorliegen eines akuten Aortensyndroms einzuschätzen

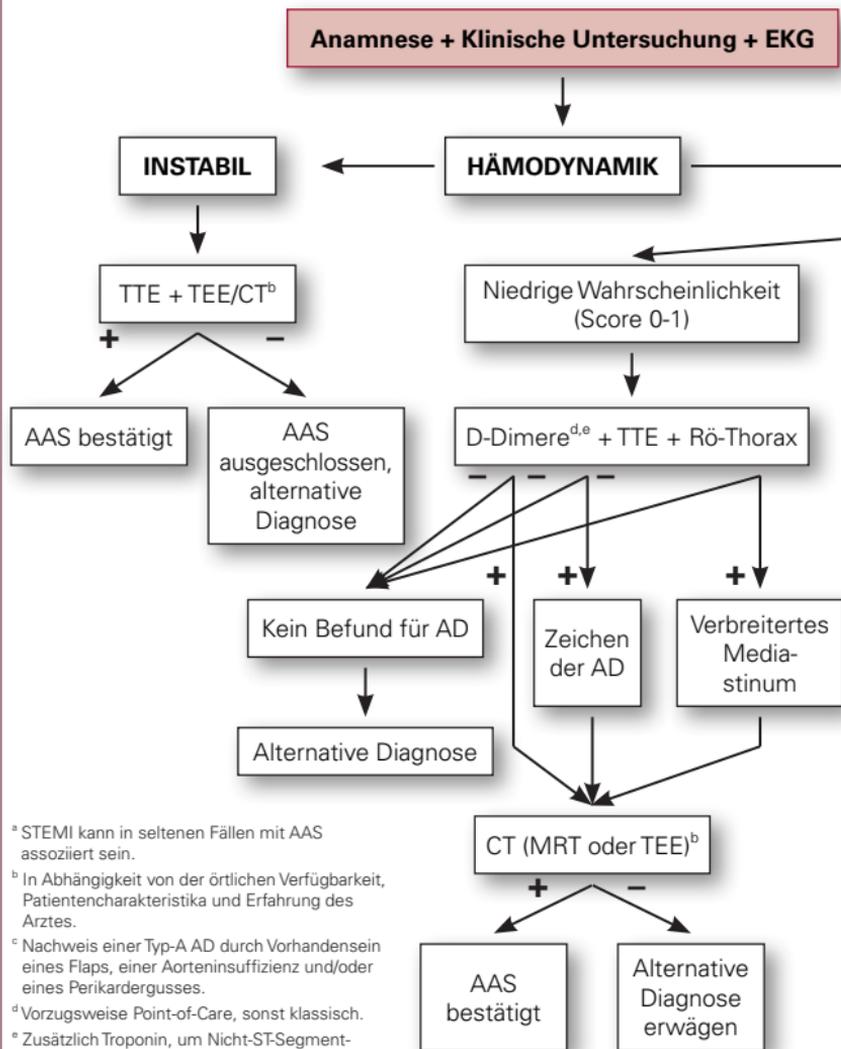
Hochrisiko-Anamnese	Hochrisiko-Schmerzmerkmale	Hochrisiko-Untersuchungsmerkmale
<ul style="list-style-type: none"> <li>› Marfan-Syndrom (oder andere Bindegewebs-erkrankungen)</li> <li>› Familienanamnese für Aortenerkrankungen</li> <li>› Bekannte Aortenklappen-erkrankung</li> <li>› Bekanntes thorakales Aortenaneurysma</li> <li>› Vorgegangene Manipulation im Bereich der Aorta (einschließlich herzchirurgischer Eingriff)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>› Brust-, Rücken- oder abdominelle Schmerzen, die eine der folgenden Eigenschaften haben:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Abrupter Beginn</li> <li>- Hohe Schmerzintensität</li> <li>- Zerreißender Charakter</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>› Evidenz eines Perfusionsdefizits:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pulsdefizit</li> <li>- Unterschiede im systolischen Blutdruck</li> <li>- Fokale neurologische Defizite (im Zusammenhang mit entsprechendem Schmerz)</li> </ul> </li> <li>› Diastolisches Geräusch über Erb (neu und im Zusammenhang mit entsprechendem Schmerz)</li> <li>› Hypotension oder Schock</li> </ul>

Tabelle modifiziert von Rogers AM et al. Circulation 2011; 123: 2213-8.

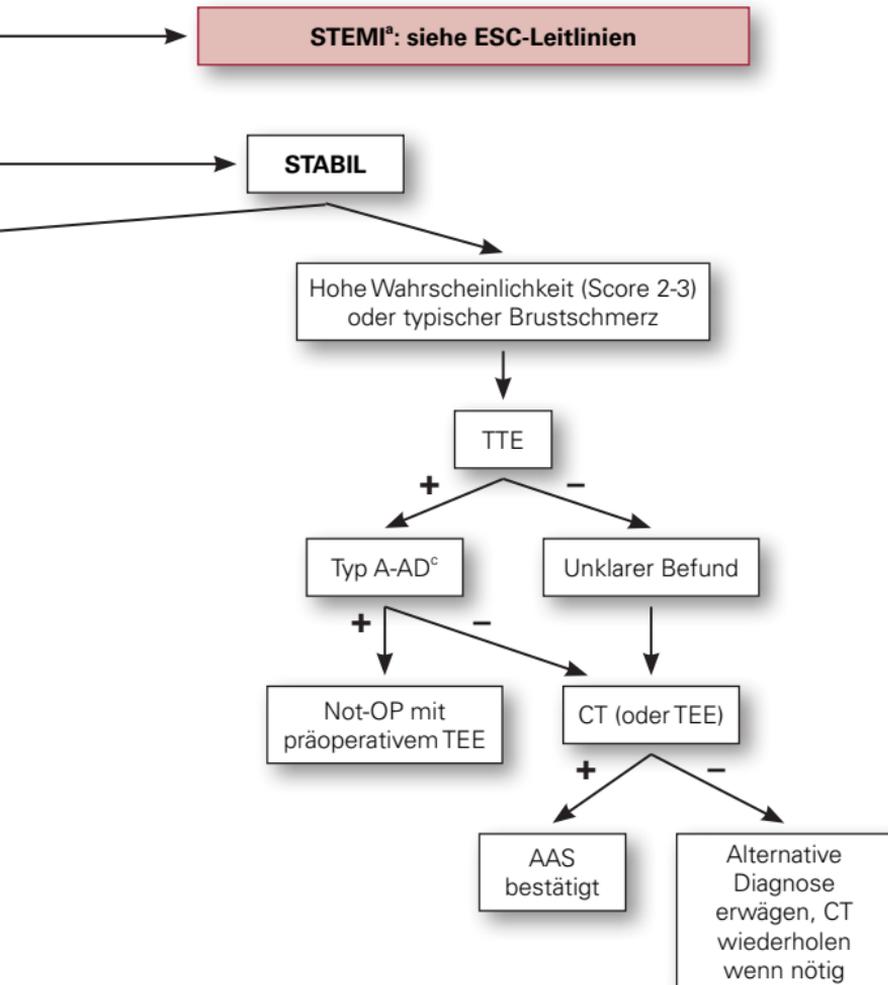
Der Risiko-Score variiert von 0-3 je nach Anzahl der positiven Kategorien (1 Punkt pro Spalte).

Abbildung 14: Flussdiagramm zur Entscheidungsfindung basierend auf der

## AKUTER THORAXSCHMERZ



## Vortestwahrscheinlichkeit einer Aortendissektion.



## Empfehlungen für die Behandlung der Aortendissektion

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit AD wird eine medikamentöse Therapie einschließlich Schmerzstillung und Blutdruckeinstellung empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit Typ-A AD wird ein dringlicher chirurgischer Eingriff empfohlen.	I	B
Bei Patienten mit akuter Typ-A AD und einer Malperfusion von Organen sollte ein Hybrid-Eingriff (d. h. Ersatz der Aorta ascendens und/oder des Aortenbogens zusammen mit einer perkutanen zusätzlichen aortalen oder arteriellen Seitenastprozedur) erwogen werden.	IIa	B
Bei unkomplizierter Typ-B AD wird empfohlen, immer eine medikamentöse Therapie durchzuführen.	I	C
Bei unkomplizierter Typ-B AD sollte zusätzlich TEVAR erwogen werden.	IIa	B
Bei komplizierter Typ-B AD wird TEVAR empfohlen.	I	C
Bei komplizierter Typ-B AD kann ein chirurgischer Eingriff erwogen werden.	IIb	C

AD = Aortendissektion; TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur.

### 5.3 Das intramurale Hämatom (IMH)

Das aortale IMH gehört zum Spektrum des AAS. Ein Hämatom entsteht in der Media der Aortenwand ohne Bildung eines falschen Lumens oder ohne Nachweis eines Intimaeinrisses. CT und MRT sind die wesentlichen Untersuchungstechniken zur Diagnose und Klassifikation des IMH. Prädiktoren für Komplikationen durch IMH in der akuten Phase sind in Tabelle 9 beschrieben.

**Tabelle 9: Prädiktoren von Komplikationen durch IMH**

Persistierender oder wiederkehrender Schmerz trotz intensiver medikamentöser Therapie
Schwierige Blutdruckkontrolle
Beteiligung der Aorta ascendens
Maximaler Aortendurchmesser $\geq 50$ mm
Zunehmen der maximalen Dicke der Aortenwand ( $> 11$ mm)
Zunehmender aortaler Durchmesser
Wiederkehrender Pleuraerguss
Penetrierendes Ulcus oder ulcusartige Ausstülpungen sekundär nach begrenzten Dissektionen im betroffenen Segment
Auftreten einer Organischämie (Gehirn, Myokard, Darm, Nieren etc.)

**Empfehlungen zum Management bei intramuralem Hämatom (IMH)**

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit IMH wird eine medikamentöse Therapie einschließlich Schmerzstillung und Blutdruckkontrolle empfohlen.	I	C
Im Falle eines Typ-A IMH ist ein chirurgischer Eingriff dringlich indiziert.	I	C
Im Falle eines Typ-B IMH wird eine initiale medikamentöse Therapie unter sorgfältiger Überwachung empfohlen.	I	C
Bei unkompliziertem <sup>a</sup> Typ-B IMH ist eine Wiederholung der Bildgebung (MRT oder CT) indiziert.	I	C
Bei kompliziertem <sup>a</sup> Typ-B IMH sollte TEVAR erwogen werden.	IIa	C
Bei kompliziertem <sup>a</sup> Typ-B IMH kann ein chirurgischer Eingriff erwogen werden.	IIb	C

CT = Computertomographie, IMH = intramurales Hämatom; MRT = Magnetresonanztomographie; TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur.

<sup>a</sup> Unkompliziertes/kompliziertes IMH bedeutet das Fehlen oder Vorhandensein eines erneuten Schmerzereignisses, Ausweitung des IMH, periaortales Hämatom, Ausbildung von Einrissen.

## 5.4 Das penetrierende Aortenulcus (PAU)

PAU wird definiert als Ulzeration einer arteriosklerotischen Aortenplaque, die durch die Tunica elastica interna in die Media penetriert. Die häufigste Lokalisation eines PAU ist die mittlere oder distale descendierende thorakale Aorta. Eine Ausbreitung des ulzerativen Prozesses kann entweder zum Pseudoaneurysma, zur Aortenruptur oder einer akuten AD führen.

## Empfehlungen zum Management eines penetrierenden Aortenulcus (PAU)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit PAU wird eine medikamentöse Therapie einschließlich Schmerztherapie und Blutdruckkontrolle empfohlen.	I	C
Im Falle eines Typ-A PAU sollte ein chirurgischer Eingriff erwogen werden.	IIa	C
Im Falle eines Typ-B PAU wird eine initiale medikamentöse Therapie unter sorgfältiger Überwachung empfohlen.	I	C
Bei einem unkomplizierten Typ-B PAU wird eine Wiederholung der Bildgebung (MRT oder CT) empfohlen.	I	C
Beim komplizierten Typ-B PAU sollte TEVAR erwogen werden.	IIa	C
Beim komplizierten Typ-B PAU kann ein chirurgischer Eingriff erwogen werden.	IIb	C

CT = Computertomographie; MRT = Magnetresonanztomographie; PAU = penetrierendes Aortenulcus; TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur.

## 5.5 Pseudoaneurysma der Aorta

Ein aortales Pseudoaneurysma (falsches Aneurysma) wird als Dilatation der Aorta mit Unterbrechung einiger Wandschichten definiert. Das Pseudoaneurysma wird nur durch periaortales Bindegewebe begrenzt. Wenn der Druck auf der Wand des aortalen Pseudoaneurysmas die maximal tolerierte Wandspannung des umgebenden Gewebes übersteigt, kommt es zur fatalen Ruptur. Primär sind unabhängig von der Weite der Aorta interventionelle oder offene chirurgische Interventionen indiziert.

## 5.6 Drohende Ruptur eines Aortenaneurysmas

Eine drohende Ruptur sollte bei allen Patienten in Erwägung gezogen werden, die sich mit akutem Schmerz vorstellen und bei denen die Integrität der aortalen Wand nicht mehr erhalten ist. Die drohende Ruptur eines TAA ist ein Zustand, der eine dringliche Behandlung erfordert, da die Mortalität hoch ist, sobald eine freie Ruptur auftritt.

## Empfehlungen bei (drohenden) Rupturen von thorakalen Aortenaneurysmen

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei allen Patienten mit vermuteter Ruptur eines TAA wird eine dringliche CT-Angiographie zur Bestätigung der Diagnose empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit drohender Ruptur eines TAA wird eine dringliche chirurgische Reparatur empfohlen.	I	C
Wenn die Anatomie geeignet und die notwendige Expertise vorhanden ist, ist eine endovaskuläre Reparatur (TEVAR) dem offenen chirurgischen Eingriff vorzuziehen.	I	C

CT = Computertomographie; TAA = thorakales Aortenaneurysma;  
TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur.

## 5.7 Traumatische Aortenverletzung (TAV)

Eine stumpfe TAV ereignet sich am häufigsten nach einer plötzlichen Dezeleration infolge eines Frontal- oder seitlichen Zusammenstoßes. Meist handelt es sich um Autounfälle bei hoher Geschwindigkeit oder einem Fall aus großer Höhe. Ein Klassifikationsschema für TAV liegt vor: Typ 1 (Intimaeinriss), Typ 2 (IMH), Typ 3 (Pseudoaneurysma) und Typ 4 (Ruptur).

### Empfehlungen für traumatische Aortenverletzungen

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Verdacht auf TAV wird ein CT empfohlen.	I	C
Wenn ein CT nicht verfügbar ist, sollte eine TEE erwogen werden.	Ila	C
Bei TAV mit geeigneter Anatomie und Notwendigkeit einer Intervention sollte TEVAR gegenüber einem chirurgischen Eingriff bevorzugt werden.	Ila	C

CT = Computertomographie; TAV = traumatische Aortenverletzung; TEVAR = thorakale endovaskuläre Aortenreparatur; TEE = transösophageale Echokardiographie.

## 5.8 Die iatrogene Aortendissektion

Eine iatrogene AD kann im Rahmen katheterbasierter Koronarprozeduren, kardiologischer Eingriffe, als Komplikation bei endovaskulären Interventionen, intraaortaler Ballonpumpenanlage und neuerdings auch bei Transkatheter-Aortenklappenimplantationen auftreten. Üblicherweise ist die Diagnose einer iatrogenen AD während der Aortographie unproblematisch. Charakteristisch ist ein Kontrastmitteldepot auf Höhe der Aortenwurzel oder der ascendierenden Aorta. Falls nötig kann die Ausdehnung des Schadens mit TEE oder CT näher charakterisiert werden.

## 6. Aortenaneurysmen

Die Ausbildung von Aneurysmen ist die zweithäufigste Erkrankung der Aorta nach der Arteriosklerose. In diesen Leitlinien fokussiert das Management bei Aortenaneurysmen vor allem auf die Lokalisation der Läsion, wobei zwischen TAA und AAA unterschieden wird.

Empfehlungen bei Patienten mit Aortenaneurysmen		
	Empf.-grad	Evidenz-grad
Wenn ein Aortenaneurysma an irgendeiner Stelle der Aorta gesehen wird, wird empfohlen, die gesamte Aorta einschließlich der Aortenklappe sowohl zum Zeitpunkt der Diagnose als auch bei der Nachuntersuchung in Augenschein zu nehmen.	I	C
Bei Aneurysmen der abdominalen Aorta sollte der Einsatz von Duplex-Ultraschall zum Screening auf das Vorliegen einer peripheren arteriellen Verschlusskrankung und peripherer Aneurysmen erwogen werden.	IIa	C
Patienten mit Aortenaneurysmen haben ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer kardiovaskulären Erkrankung: Die grundlegenden Prinzipien der kardiovaskulären Prävention sollten daher in Betracht gezogen werden.	IIa	C

## 6.1 Thorakale Aortenaneurysmen (TAA)

TAA können in verschiedenen Abschnitten der thorakalen Aorta auftreten, typischerweise im Bereich der aufsteigenden Aorta als Folge einer Aortenwanddegeneration. Patienten mit TAA sind meist asymptomatisch und werden im Rahmen von Screening-Untersuchungen diagnostiziert. Der Nutzen eines Screenings von Risikopatienten ist beim Marfan-Syndrom belegt. Ein Screening kann auch erwogen werden bei Angehörigen ersten Grades von Patienten mit bikuspidaler Aortenklappe. TAA wird weniger häufig durch das Vorhandensein klinischer Zeichen (Brustschmerzen, Herzgeräusch von der Aortenklappe, Kompression benachbarter Strukturen oder im Rahmen einer Komplikation) entdeckt. Der Durchmesser eines Aortenaneurysmas ist ein entscheidender Faktor für die therapeutische Entscheidungsfindung. Das Risiko einer Dissektion oder Ruptur steigt steil an, wenn der aortale Durchmesser 60 mm für die aufsteigende und 70 mm für die absteigende Aorta übersteigt. Das Vorhandensein anderer Risikofaktoren kann die Entscheidung für die Wahl des Interventionszeitpunktes beeinflussen.

Empfehlungen für das Management von Patienten mit thorakalem Aortenaneurysma (TAA)		
	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein chirurgischer Eingriff ist bei Patienten mit Marfan-Syndrom indiziert, wenn ein Aortenwurzelaneurysma <sup>a</sup> vorliegt und der Aortendurchmesser $\geq 50$ mm beträgt.	I	C
Ein chirurgischer Eingriff sollte erwogen werden bei Patienten, die ein Aortenwurzelaneurysma haben mit einem maximalen Durchmesser der Aorta ascendens von: $\geq 45$ mm für Patienten mit Marfan-Syndrom und Risikofaktoren <sup>b</sup> $\geq 50$ mm für Patienten mit bikuspidaler Klappe mit Risikofaktoren <sup>c,d</sup> $\geq 55$ mm für andere Patienten ohne Elastopathie <sup>e,f</sup>	IIa	C
Niedrigere Schwellenwerte für eine Intervention können erwogen werden je nach Körperoberfläche bei Patienten mit kleinen Körpermaßen oder im Falle einer schnellen Progression, einer Aortenklappeninsuffizienz, einer geplanten Schwangerschaft und nach Präferenz des Patienten.	IIb	C

## Empfehlungen für das Management von Patienten mit thorakalem Aortenaneurysma (TAA) (Forts.)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Interventionen bei Aortenbogenaneurysmen</b>		
Ein chirurgischer Eingriff sollte bei Patienten erwogen werden, die ein isoliertes Aortenbogenaneurysma mit einem maximalen Durchmesser $\geq 55$ mm haben.	Ila	C
Die zusätzliche Reparatur des Aortenbogens kann erwogen werden bei Patienten mit einem Aortenbogenaneurysma, wenn sie bereits eine Indikation für die chirurgische Reparatur eines benachbarten Aneurysmas in der Aorta ascendens oder Aorta descendens haben.	Ilb	C
<b>Interventionen bei Aneurysmen der descendierenden Aorta</b>		
TEVAR sollte eher als ein chirurgischer Eingriff erwogen werden, wenn die Aortenanatomie geeignet ist.	Ila	C
TEVAR sollte bei Patienten erwogen werden, die ein Aneurysma der Aorta descendens mit einem maximalen Durchmesser $\geq 55$ mm haben.	Ila	C
Wenn TEVAR technisch nicht möglich ist, sollte ein chirurgischer Eingriff bei Patienten erwogen werden, die ein Aneurysma der Aorta descendens mit einem maximalen Durchmesser $\geq 60$ mm haben.	Ila	C
Wenn eine Intervention bei Patienten mit Marfan-Syndrom oder anderen Elastopathien indiziert ist, sollte der chirurgische Eingriff einer TEVAR vorgezogen werden.	Ila	C

<sup>a</sup> Die Entscheidung sollte auch die Form der verschiedenen Abschnitte der Aorta einbeziehen. Niedrigere Schwellenwerte können verwendet werden bei Patienten, die bereits eine Indikation für einen chirurgischen Eingriff an der Aortenklappe haben, um diesen mit einem Eingriff an der Aorta ascendens zu kombinieren.

<sup>b</sup> Familienanamnese einer Aortendissektion und/oder einer Zunahme des Aorten-Durchmessers um  $> 3$  mm/Jahr (bei wiederholten Messungen mit demselben bildgebenden Verfahren, auf der gleichen Höhe der Aorta mit direktem Vergleich der Bilder nebeneinander und bestätigt durch eine andere Technik), schwere Aorten- oder Mitralsuffizienz oder Wunsch nach einer Schwangerschaft.

<sup>c</sup> Aortenisthmusstenose, arterielle Hypertonie, Familienanamnese einer Dissektion oder Zunahme des aortalen Durchmessers  $> 3$  mm/Jahr (bei wiederholten Messungen mit dem gleichen bildgebenden Verfahren, auf der gleichen Höhe der Aorta mit direktem Vergleich der Bilder nebeneinander und bestätigt durch eine andere Technik).

<sup>d</sup> Je nach Komorbiditäten bei älteren Patienten.

<sup>e</sup> Siehe Text in Kapitel 8.

<sup>f</sup> Für Patienten mit Loeys-Dietz-Syndrom oder EDS vom vaskulären Typ sollten niedrigere Schwellenwerte in Betracht gezogen werden, möglicherweise sogar niedrigere als beim Marfan-Syndrom. Es gibt aber keine Daten, die exakte Zahlen liefern; ein vernünftiger fallbezogener Entscheidungsansatz ist daher die einzige gangbare Möglichkeit.

## 6.2 Abdominelle Aortenaneurysmen (AAA)

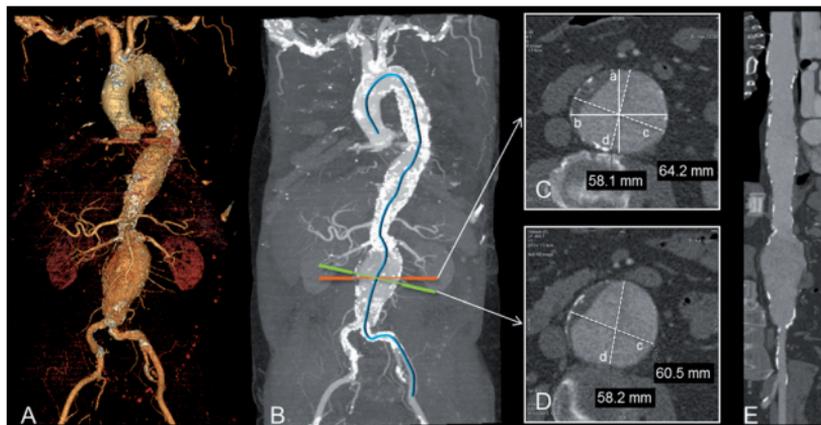
Ein AAA, meist ausschließlich infrarenal lokalisiert, wird üblicherweise als eine Aufweitung der Aorta über einen Durchmesser  $\geq 30$  mm definiert. Die Hauptätiologie ist degenerativ. Alter, männliches Geschlecht, Rauchen, arterielle Hypertonie und das Vorhandensein arteriosklerotischer Veränderungen in anderen Gefäßbezirken sind mit dem Vorhandensein eines AAA assoziiert. Eine Familienanamnese von AAA ist ein wichtiger Prädiktor für das Vorhandensein eines AAA. Das Risiko eines AAA nimmt exponentiell mit der Zahl der Geschwister, die betroffen sind, zu. Bevor es zur verhängnisvollen Ruptur kommt, ist das AAA meist klinisch stumm. In den meisten Fällen wird das AAA zufällig entdeckt. Die präoperative Untersuchung von AAAs schließt die Messung des maximalen Durchmessers senkrecht zur Längsrichtung und die Beziehung des AAA zu den Nierenarterien ein (Abb. 15). Eine koronare Herzkrankheit ist der führende Grund einer frühen Sterblichkeit nach einem chirurgischen Eingriff wegen des AAA. Die offene Reparatur eines AAA ist mit einem hohen Risiko ( $> 5\%$ ) für perioperative kardiovaskuläre Komplikationen assoziiert. Endovaskuläre Prozeduren zur Reparatur eines AAA tragen ein niedrigeres perioperatives Risiko (1-5%) im Vergleich zum offenen chirurgischen Eingriff. Die Notwendigkeit für eine präoperative Risikostratifikation vor der Reparatur eines AAA hängt vom Risiko der Prozedur ab (d. h. offener Eingriff vs. endovaskuläre Reparatur) sowie klinischen patientenspezifischen Risikofaktoren. Eine detailliertere Beschreibung der Algorithmen zur Risikostratifikation findet sich in den entsprechenden ESC-Leitlinien des Jahres 2014.

## Empfehlungen zum Screening auf abdominelle Aortenaneurysmen (AAA)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Ein Bevölkerungsscreening für AAA mit Ultraschall: Wird empfohlen bei allen Männern älter als 65 Jahre. Kann erwogen werden bei Frauen älter als 65 Jahre, wenn eine Raucheranamnese besteht. Es wird nicht empfohlen, ein Screening bei weiblichen Nichtrauchern ohne Familienanamnese durchzuführen.	I	A
	IIb	C
	III	C
Ein gezieltes Screening auf AAA mit Ultraschall sollte bei Verwandten ersten Grades eines Patienten mit AAA erwogen werden.	IIa	B
Ein Gelegenheitscreening auf AAA während einer TTE: Sollte erwogen werden bei Männern älter als 65 Jahre. Kann erwogen werden bei Frauen älter als 65 Jahre mit einer Anamnese aktiven bzw. zurückliegenden Rauchens.	IIa	B
	IIb	C

AAA = abdominelles Aortenaneurysma; TTE = transthorakale Echokardiographie.

## Abbildung 15: CT-Untersuchung bei Aortenaneurysma



(A) Räumliche 3D-Rekonstruktion zur qualitativen Abschätzung von Aneurysmen und Erkennung einer Seitenastbeteiligung.

(B) Für die Auswertung werden spezielle 3D-Computer-Arbeitsplätze, empfohlen, um eine Mittellinie entlang von geschlängelten oder abgewinkelten Gefäßverläufen zu generieren.

(C) Aortenquerschnitt Darstellung zur Visualisierung der Bestimmung (a) des anterior-posterioren Durchmessers, (b) des transversalen Durchmessers, (c) des maximalen und (d) minimalen Durchmessers.

Die Messung des maximalen Aneurysmadurchmessers sollte senkrecht zur Mittellinie des Gefäßes erfolgen (D) und nicht auf einem axialen Querschnitt (v.a. Dingen bei gewundenen Aneurysmen), um eine Überschätzung des maximalen Durchmessers zu vermeiden, wie in (C) gezeigt wird. In diesem Beispiel ist der maximale Durchmesser im axialen Querschnitt (c in C) 64,2 mm, während der wirklich maximale Durchmesser lediglich 60,5 mm beträgt (c in D). Vor allen Dingen bei thrombosierte Aneurysmen ist es wichtig, bis zur Außenkontur des Aneurysmas zu messen (C und D).

(E) Gerade multiplanare Reformatierungen können automatisch erzeugt werden, wenn eine Mittellinie vorliegt, was eine automatische Durchmesserbestimmung entlang des gesamten Gefäßverlaufs ermöglicht.

## Empfehlungen zum Management asymptomatischer Patienten mit erweiterter Aorta oder abdominellem Aortenaneurysma (AAA)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit abdominellem Aortenaneurysma von 25-29 mm Durchmesser sollte eine erneute Darstellung der Aorta 4 Jahre später erwogen werden.	IIa	B
Eine klinische Überwachung ist indiziert und sicher bei Patienten mit AAA bei einem maximalen Durchmesser < 55 mm und langsamer Zunahme des Durchmessers (< 10 mm/Jahr). <sup>a</sup>	I	A
Bei Patienten mit kleinem AAA (30-55 mm) sollten die folgenden Zeitintervalle für die erneute bildgebende Darstellung erwogen werden: <sup>a</sup> Alle 3 Jahre für AAA mit einem Durchmesser von 30-39 mm. Alle 2 Jahre für AAA mit einem Durchmesser von 40-44 mm. Jedes Jahr für AAA mit einem Durchmesser von > 45 mm. <sup>b</sup>	IIa	B
Das Einstellen des Rauchens wird empfohlen, um das Wachstum des AAA zu verlangsamen.	I	B
Um die Zahl aortaler Komplikationen bei Patienten mit kleinem AAA zu reduzieren, kann der Einsatz von Statinen und ACE-Hemmern erwogen werden.	IIb	B
Die Reparatur eines AAA ist indiziert wenn: AAA-Durchmesser > 55 mm. <sup>c</sup> Aneurysmawachstum mehr als 10 mm/Jahr.	I	B
Wenn ein großes Aneurysma anatomisch für EVAR geeignet ist, wird entweder eine offene Reparatur oder eine endovaskuläre Reparatur der Aorta empfohlen, wenn das chirurgische Risiko des Patienten akzeptabel ist.	I	A
Wenn ein großes Aneurysma anatomisch nicht für EVAR geeignet ist, wird eine offene chirurgische Reparatur empfohlen.	I	C
Bei Patienten mit asymptomatischem AAA, die für einen offenen chirurgischen Eingriff nicht gut geeignet sind, kann EVAR zusätzlich zu optimalen medikamentösen Behandlung erwogen werden. <sup>d</sup>	IIb	B

AAA = abdominelles Aortenaneurysma; ACE = Angiotensin-Conversions-Enzym; EVAR = endovaskuläre Aortenreparatur.

<sup>a</sup> Dabei ist das Risiko der Ruptur zwischen zwei Untersuchungen < 1%.

<sup>b</sup> Dieses Intervall kann bei Frauen oder für den Fall eines schnellen Wachstums zwischen vorangegangenen Untersuchungen verkürzt werden.

<sup>c</sup> Die individuelle Entscheidung für eine operative Aneurysmakorrektur sollte auch vom Geschlecht des Patienten abhängen. Für einen bestimmten Durchmesser ist ein AAA bei Frauen bis zu 4x mehr rupturgefährdet. Daher kann ein Eingriff bei einem niedrigeren Schwellenwert von etwa 50 mm erwogen werden. Die Lebenserwartung des Patienten sollte ebenfalls vor der Entscheidung für eine Intervention berücksichtigt werden.

<sup>d</sup> Da lediglich die aneurysmabezogene und nicht die Gesamtsterblichkeit verbessert wird, sollte der Patient über Möglichkeiten und Risiken besonders gut aufgeklärt werden.

## Empfehlungen zum Management von Patienten mit symptomatischem abdominellen Aortenaneurysma (AAA)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit vermuteter Ruptur eines AAA wird eine sofortige abdominelle Ultraschall- oder CT-Untersuchung empfohlen.	I	C
Im Fall eines rupturierten AAA ist eine notfallmäßige Reparatur indiziert.	I	C
Im Fall eines symptomatischen aber noch nicht rupturierten AAA ist eine dringliche Reparatur indiziert.	I	C
Im Fall eines symptomatischen AAA, welches anatomisch für EVAR geeignet ist, wird entweder die offene oder die endovaskuläre Reparatur empfohlen. <sup>a</sup>	I	A

AAA = abdominelles Aortenaneurysma; CT = Computertomographie; EVAR = endovaskuläre aortale Reparatur.

<sup>a</sup> In Abhängigkeit von der Expertise des interventionellen Teams und dem Risiko des Patienten für perioperative Komplikationen.

## 7. Genetische Erkrankungen der Aorta

Die genetischen Erkrankungen werden in Syndrome und nicht-syndromale Erkrankungen aufgeteilt, die beide mit einer autosomal-dominanten Vererbung einhergehen. In den letzten Jahrzehnten wurden für beide Kategorien neue Gendefekte entdeckt, die zu einer homogenen molekularbasierten Einteilung der thorakalen Aortenaneurysmen und Dissektion (TAAD) geführt haben. Klinische und bildgebende Studien deckten auf, dass diese Erkrankungen häufig nicht nur auf die thorakale Aorta beschränkt waren, sondern das gesamte Gefäßsystem betrafen. Eine große klinische Variabilität wird in den Familien gesehen, die identische Genmutationen tragen, aber eine inkomplette Penetranz zeigen („skipped generation“). Pathologisch-anatomische Studien können zur Differenzierung der Kategorien und chromosomalen und molekularen Krankheitseinheiten nicht genutzt werden, da sie einheitlich zu einer zystischen Medianekrose führen.

## 7.1 Thorakale Aortenaneurysmen und Dissektionen

### 7.1.1 Turner Syndrom (TS)

Das Turner Syndrom wird im Wesentlichen verursacht durch eine partielle oder komplette x-chromosomale Monosomie. Betroffene Frauen zeigen eine kleine Statur, verschiedene kongenitale kardiale Defekte, Erkrankungen der Aorta und metabolische und hormonelle Veränderungen, die zu Übergewicht, pathologischer Glukosetoleranz, Hyperlipidämie und ovarieller Insuffizienz führen. Eine Hypertonie und eine Aortenisthmusstenose finden sich bei 12 % der Fälle, eine bikuspidale Aortenklappe bei 30 % der Patienten. In 75 % der Fälle zeigen sich pathologische kardiovaskuläre Anatomien. Bei erwachsenen Frauen mit Turner-Syndrom spielt die Bildgebung (TTE und MRT) und das Erfassen von kardiovaskulären Risiken eine wichtige Rolle. Die Verlaufskontrolle wird von der Risikokategorie (Feststellung der Zahl der kardiovaskulären Risikofaktoren) gesteuert: eine transthorakale Echokardiographie alle 5 Jahre bei niedrigem Risiko, ein thorakales MRT alle 3-5 Jahre bei mittlerem Risiko und die Überweisung an einen Kardiologen für ein thorakales MRT alle 1-2 Jahre bei Hochrisikopersonen.

### 7.1.2 Marfan-Syndrom

Das Marfan-Syndrom ist die häufigste erbliche Erkrankung des Bindegewebes. Die Vererbung ist autosomal-dominant. Das Marfan-Syndrom ist verbunden mit einer Mutation im FBNI-Gen, welches Fibrillin-1 kodiert. Die Empfehlungen bezüglich der Führung und Behandlung sind in den ESC-Leitlinien zu kongenitalen Herzerkrankungen von 2010 niedergelegt.

### 7.1.3 Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV oder vaskulärer Typ

Dies ist eine seltene Erkrankung mit dominanter autosomaler Vererbung, hervorgerufen durch eine Mutation im COL3A1-Gen, das Prokollagen Typ III kodiert. Bei dieser Erkrankung ist das gesamte vaskuläre System, aber auch das Herz betroffen. Die Bildung von fusiformen Aneurysmen wird berichtet. Vaskuläre Komplikationen betreffen die

großen und mittleren Arterien. Häufig sind die thorakale und abdominelle Aorta betroffen. Die chirurgische Therapie ist limitiert auf potentielle schwerwiegende Komplikationen, da eine erhebliche Blutungsneigung und schlechte Wundheilung bestehen.

Die Entscheidung zur Therapie sollte grundsätzlich ein multidisziplinäres Team fällen.

#### **7.1.4 Loeys-Dietz-Syndrom (LDS)**

Die Erstbeschreibung geht auf das Jahr 2005 zurück. Das LDS-Syndrom ist eine autosomal-dominante Erkrankung mit Ausbildung von Aortenaneurysmen, kombiniert mit starken arteriellen Schlingelungen, Aneurysmenbildung im gesamten Gefäßsystem, Hypertelorismus und geteilter Uvula wie beim Marfan-Syndrom. Weitere Studien zu diesem Krankheitsbild sind notwendig.

#### **7.1.5 „Arterial-tortuosity“-Syndrom (ATS)**

Charakterisiert durch eine starke Schlingelung der Gefäße, Elongation, Stenosen und Aneurysmen der großen und mittelgroßen Arterien stellt das ATS-Syndrom eine sehr seltene, autosomal, rezessiv vererbte Erkrankung dar. Fokale Stenosen der Pulmonalarterie und Aorta werden vorgefunden. In der Diagnostik stehen zu Beginn Darstellungen des gesamten Gefäßsystems im Vordergrund. Die Verlaufskontrolle sollte individuell zugeschnitten sein, orientiert an der Progression die Gefäßgröße und der familiären Vorgeschichte.

#### **7.1.6 Aneurysma-Osteoarthritis-Syndrom (AOS)**

Dieses neue Syndrom einer autosomal dominanten erbten thorakalen Aortenerkrankung mit Dissektion (TAAD) macht etwa 2% der familiären TAAD-Erkrankungen aus und ist charakterisiert durch ein frühes Auftreten von Gelenkveränderungen, Aneurysmabildungen und Dissektionen. Das Syndrom ist verbunden mit einer Mutation im SMAD3-Gen, das für die Kodierung interzellulärer TGF-Beta-Signalgebung steht. Die Diagnose basiert auf dem typischen klinischen Bild

und der Identifizierung einer SMAD3-Genmutation. Eine Betablockertherapie scheint auch bei dieser Erkrankung günstig zu sein, da die Aortenveränderungen, wie die bei Marfan-Syndrom und Loeys-Dietz-Syndrom, von dieser Medikation günstig beeinflusst werden können.

### **7.1.7 Familiäre thorakale Aortenaneurysma und Dissektion**

Die meisten Patienten mit TAAD haben kein bekanntes genetisches Syndrom. Bei diesen Patienten findest sich in bis zu 19% der Fälle eine familiäre Belastung mit einem betroffenen Verwandten 1. Grades. Diese nicht-syndromalen Formen der TAAD (nsTAAD) können mit einer bikuspiden Aortenklappe verbunden sein und/oder einem persistierenden Ductus Botalli und zeigen die typische zystische Medianekrose in der Pathologie. Das nsTAAD repräsentiert eine autosomal dominante Vererbung mit sehr großer klinischer Variabilität (besonders bei Frauen) und geringer Penetranz.

### **7.1.8 Genetik und Vererbung des abdominellen Aortenaneurysmas**

Die Entwicklung des AAA ist sehr wahrscheinlich nicht auf die Mutation eines einzelnen Gens zurückzuführen. Multiple genetische Faktoren scheinen beteiligt zu sein. Wenn ein AAA bei jungen Menschen auftritt, ohne dass ein offenkundiger Risikofaktor vorhanden ist und noch andere Familienmitglieder betroffen sind, sollte nach weiteren Veränderungen auch in der thorakalen Aorta gesucht werden.

## Empfehlungen zur genetischen Testung bei Aortenerkrankungen

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Personen mit TAAD wird die Prüfung aller Verwandten 1. Grades (Geschwister und Eltern) empfohlen, um eine familiäre Form der Erkrankung zu identifizieren, bei der 50 % der Verwandten Träger einer Mutation oder Erkrankung sein können.	I	C
Wenn eine familiäre Form der TAAD sehr wahrscheinlich ist, wird die Vorstellung des Patienten bei einem Humangenetiker empfohlen und eine molekulare Testung empfohlen.	I	C
Die Variabilität der Manifestation der Erkrankungen macht ein Screening alle 5 Jahre bei „gesunden“ Verwandten mit Risiko notwendig bis klinisch oder molekulargenetisch die Diagnose bestätigt oder ausgeschlossen worden ist.	I	C
Bei einer familiären, nicht syndromalen TAAD ist ein Screening nicht nur im Bereich der thorakalen Aorta, sondern im gesamten Arterienbereich einschließlich der Kopfgefäße mittels Bildgebung notwendig.	Ila	C

TAAD=thorakale Aortenaneurysmen und Dissektion.

## 7.2 Aortenerkrankungen bei bikuspider Aortenklappe (BAV)

Die Thematik der bikuspiden Aortenklappe ist in den ESC-Guidelines zum Management zu valvulären Herzerkrankungen von 2012 abgehandelt worden. Bei Patienten mit bikuspider Aortenklappe (BAV) werden häufig Aortendilatationen gefunden (Aortendurchmesser > 40 mm unabhängig von der Körperoberfläche oder > 27,5 mm/m<sup>2</sup> KOF für Patienten mit kurzer Statur). Die verschiedenen Formen der BAV werden nach der Fusion der einzelnen Taschenklappen unterschieden (NCC, LCC und RCC, nicht koronartragendes, links-koronar- und rechts-koronartragendes Segel). Bei Patienten mit Fusion der Segel LCC-RCC ist die Dilatation der ascendierenden Aorta und eine Erweiterung der Aortenwurzel häufig. Bei der Fusion von RCC/NCC-Segel wird die Aortenwurzel selten betroffen. Nur die Dilatation der Aorta ascendens findet sich häufiger. Die Aortendilatation ist maximal beim tubulären Aortentyp. Der Aortenbogen wird selten mitbetroffen. Nur der LCC/RCC-Fusionstyp ist mit einer Aortenisthmusstenose vergesellschaftet. Neben der Aortendilatation und Aortenaneurysmbildung treten auch Aortendissektionen und Rupturen auf. Ein Screening der Verwandten

1. Grades sollte erwogen werden. Die Indikation zur OP ergibt sich bei Aortendilatation in ähnlicher Weise wie bei anderen Erkrankungen mit Ausnahme des Marfan-Syndroms. Das Risiko für eine Dissektion oder Ruptur steigt sehr stark an, wenn die Weite der Aorta > 60 mm beträgt.

<b>Empfehlungen für Patienten mit Aortendilatation bei bikuspider Aortenklappe (BAV)</b>		
	<b>Empf.-grad</b>	<b>Evidenz-grad</b>
Patienten mit bekannter BAV sollten mittels TTE untersucht werden, um den Durchmesser der Aortenwurzel und der ascendierenden Aorta zu bestimmen.	I	C
Ein kardiales MRT oder CT ist bei Patienten mit BAV indiziert, wenn die Morphologie der Aortenwurzel und der Aorta ascendens mittels TTE nicht erfasst werden kann.	I	C
Serielle Messungen der Weite der Aortenwurzel und Aorta ascendens sind bei jedem Patienten mit BAV angezeigt. Das Intervall ist abhängig von der Aortenweite, der Zunahme des Aortendurchmessers und der familiären Vorgeschichte.	I	C
Im Falle einer Weite der Aortenwurzel oder der ascendierenden Aorta von > 45 mm oder aber beim Anstieg der Aortenweite um > 3 mm pro Jahr, gemessen mittels Echokardiographie, ist die jährliche Messung der Aortenweite notwendig.	I	C
Im Falle einer Aortenweite von > 50 mm oder einer Zunahme um > 3 mm pro Jahr im Echokardiogramm sollte die Messung mit einer anderen bildgebenden Methode (CT oder MRT) überprüft werden.	I	C
Eine OP der ascendierenden Aorta bei BAV ist indiziert		
bei einer Weite der Aortenwurzel oder der Aorta ascendens > 55 mm	I	C
bei einer Weite der Aortenwurzel oder der ascendierenden Aorta von > 50 mm und Vorhandensein von Risikofaktoren*	I	C
bei einer Weite der Aortenwurzel oder der Aorta ascendens von > 45 mm, wenn ein chirurgischer Klappenersatz geplant ist.	I	C
Betablocker können bei BAV erwogen werden, wenn die Weite der Aortenwurzel > 40 mm beträgt.	IIb	C
Auf Grund der häufigen familiären Belastung ist ein Screening der Verwandten 1. Grades empfehlenswert.	IIa	C

## Empfehlungen für Patienten mit Aortendilatation bei bikuspider Aortenklappe (BAV) (Forts.)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Patienten mit einer Bindegewebschwäche oder BAV mit Aortenweite (> 40 mm) ist ein isometrisches Training mit hohen statischen Belastungen (wie z. B. Gewichtheben) nicht empfehlenswert und sollte vermieden werden.	III	C

BAV=bikuspide Aortenklappe, CT=Computertomographie, MRT=Magnetresonanztomographie, TTE-transthorakale Echokardiographie

\*Aortenisthmusstenose, Hypertonie, familiäre Vorbelastung mit Dissektion oder Anstieg des Aortendurchmessers > 3 mm pro Jahr (bei wiederholten Messungen ist auf eine gleiche Bildgebung zu achten mit Bestimmung des Durchmessers der Aorta auf gleichem Niveau mit direkter Gegenüberstellung und Bestätigung durch andere Techniken).

### 7.3 Aortenisthmusstenose

Die Aortenisthmusstenose ist ausgiebig in den ESC-Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie zu angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter von 2010 besprochen worden. Die Aortenisthmusstenose findet sich üblicherweise an der Insertionsstelle des Ductus Botalli, kann aber auch ektopisch gefunden werden (aszendierende, deszendierende oder abdominelle Aorta).

## Empfehlungen zur Behandlung der Aortenisthmusstenose

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Unabhängig von den Symptomen wird bei einem Blutdruck an den oberen Extremitäten von > 140/90 mmHg und einer Druckdifferenz zwischen oberen und unteren Extremitäten von > 20 mmHg, pathologischer Blutdruckregulation während Belastung oder signifikanter linksventrikulärer Hypertrophie eine Intervention als indiziert angesehen.	I	C
Unabhängig vom Druckgradienten sollte bei hypertensiven Patienten mit > 50 % Einengung der Aorta relativ im Vergleich zum Aortendurchmesser auf Höhe des Diaphragmas (bestimmt mittels MRT, CT oder invasiv mit der Angiographie) eine Intervention erwogen werden.	Ila	C
Unabhängig vom Druckgradienten und Nachweis einer Hypertonie kann bei einer Einengung der Aorta von > 50 % relativ zum Aortendurchmesser auf Höhe des Diaphragmas (gemessen mittels MRT, CT oder invasiv mit der Angiographie) eine Intervention erwogen werden.	Ilb	C

CT=Computertomographie, MRT=Magnetresonanztomographie

## 8. Atherosklerotische Erkrankungen der Aorta

### 8.1 Thromboembolische Aortenerkrankungen

Die Risikofaktoren der Aortensklerose entsprechen denen der Atherosklerose von anderen Blutgefäßen: Alter, Geschlecht, Rauchen, Hochdruck, Diabetes, Hypercholesterinämie und ungesunder Lebensstil. Thromboembolien sind gewöhnlich ausgedehnt und betreffen die mittleren und großen Gefäße, verursachen Schlaganfälle, transitorisch-ischämische Attacken, Niereninfarkte und periphere Thromboembolien. Embolien durch Cholesterinkristalle tendieren dazu, kleinste Gefäße und Arteriolen zu verschließen und können Ursache für das „blue toe“-Syndrom, eine neue oder sich verschlechternde Niereninsuffizienz sowie mesenteriale Ischämien sein. Embolische Komplikationen können nach Passage einer atherosklerotischen Aortenwand bei einer Herzkatheteruntersuchung, einer intraaortalen Ballonpulsation und Operation hervorgerufen werden. Atherome der Aorta können unterteilt werden in kleine, mittlere und schwere atherosklerotische Veränderungen oder semiquantitativ in 4 Schweregrade (Tabelle 10).

**Tabelle 10: Semiquantitative Graduierung des Schweregrads der Aortensklerose**

Grad	
Grad I	Normale Aorta
Grad II	Verstärkte Intima-Dicke ohne unregelmäßige Lumenoberfläche
Grad III	Einzelne oder mehrere Atherome mit Vorwölbung ins Lumen
Grad IV	Atherome mit mobilen und ulcerierenden (komplizierenden) Strukturen

Das TTE bietet eine gute Möglichkeit der Bildgebung für die Aortenwurzel und der proximalen ascendierenden Aorta. Das TEE ist eine sichere und reproduzierbare Methode, um Atherome der Aorta zu erfassen. Multiplanes 3D-Echtzeit-TEE bietet weitere Vorteile. Intraoperativ kann die epiaortale Sonographie (2D oder 3D) die Diagnostik von Aortenatheromen verbessern. Das CT bietet eine exzellente Bildgebung für den Nachweis von aortalen Atheromen, beschreibt die Anatomie und erlaubt den Nachweis von Kalzifizierungen. Das MRT kann Informationen über die Plaquezusammensetzung liefern.

**Empfehlungen zum Management bei Nachweis von Aortenatheromen**

	Empf.-grad	Evidenz-grad
Bei Nachweis von atherosklerotischen Veränderungen der Aorta gelten die allgemeinen präventiven Maßnahmen um die Risikofaktoren zu reduzieren	I	C
Werden in der Aorta Plaques im Rahmen des diagnostischen Work-ups nach Schlaganfall oder peripherer Verschlusskrankung nachgewiesen, so ist eine Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung indiziert. Die Auswahl zwischen beiden Strategien hängt von den Komorbiditäten und möglichen anderen Indikationen für diese Therapie ab	IIa	C
Eine prophylaktische Operation, um Hochrisikoplaques zu entfernen, wird nicht empfohlen	III	C

## 8.2 Mobile Aortenthromben

Der reguläre Einsatz der TEE bei Patienten mit zerebralen und peripheren Embolien hat zum Nachweis von mobilen Thromben der Aorta auch bei jungen Patienten geführt, die keine diffuse Aortensklerose

aufzeigen. Sowohl medikamentöse Therapie (Heparinisierung), als auch endovaskuläres Stenting, und Chirurgie wurden vorgeschlagen, es fehlt aber an Vergleichsstudien.

### **8.3 Atherosklerotischer Aortenverschluss**

Der Verschluss der Aorta im Bereich des Abdomens ist sehr selten und resultiert in einer schweren Durchblutungsstörung mit der Gefahr von Beinamputation und Tod. Ausgedehnte Kollateralisierungen verhindern meist die Manifestation von akuten ischämischen Situationen. Die Behandlung kann in einer Bypass-Operation oder in einer aorto-iliacalen Endarterektomie bestehen. Endovaskuläre Therapien werden ebenfalls diskutiert.

### **8.4 Kalzifizierende Aorta (Porzellanaorta)**

Die sogenannte „Porzellanaorta“ ist bereits auf einem konventionellen Thorax-Röntgenbild sichtbar und bedeutet das Vorhandensein einer schweren, ausgedehnten Verkalkung der Aortenwand (Eierschalenform). Eine Kanülierung der Aorta, ein cross-clamping der Aorta, der Anschluss von koronaren Bypass-Gefäßen erhöhen deutlich das Schlaganfall- und Embolierisiko. Die „off-pump“-Bypass-Operation oder die Implantation von Aortenklappen mittels Katheter stellen eine Alternative zur konventionellen koronaren Bypass-Operation oder zum chirurgischen Aortenklappenersatz dar.

### **8.5 Die Korallenriff-Aorta**

Die Korallenriff-Aorta ist eine sehr seltene Erkrankung nicht nur der Aortenwand, sondern auch des Aortenlumens bis hin zur Verschlussbildung in Höhe des thorako-abdominellen Überganges mit Einbeziehung aller oder einzelner abdominellen Seitenäste. Diese schwere, kalzifizierende Plaquebildung wächst von der Wand in das Lumen der Aorta hinein und kann durch die Ausbildung von Stenosen der abdominellen Gefäße zu chronischer mesenterialer Ischämie, Niereninsuffizienz und Hochdruck führen.

## 9. Aortitis

Aortitis ist ein genereller Begriff und umschreibt die entzündliche Erkrankung der Aortenwand. Die häufigsten Erkrankungen werden in Tabelle 11 dargestellt.

Tabelle 11: Entzündliche Erkrankungen mit Begleitaortitis		
Erkrankung	Diagnostische Kriterien	Definitive Diagnose
Riesenzell-Arteriitis	<ul style="list-style-type: none"> <li>› Erkrankungsbeginn &gt; 50 Jahre</li> <li>› neu aufgetretene lokalisierte Kopfschmerzen</li> <li>› temporalarterielle Spannungen und Pulsationen</li> <li>› erhöhte Erythrozytensedimentationsrate &gt; 50 mm/h</li> <li>› Nachweis der nekrosierenden Vaskulitis in einer Arterienbiopsie</li> </ul>	Drei oder mehr Kriterien erfüllt (Sensitivität > 90%, Spezifität > 90%)
Takayasu-Arteriitis	<ul style="list-style-type: none"> <li>› Erkrankungsbeginn &lt; 40 Jahre</li> <li>› intermittierende Claudicatio</li> <li>› Verminderte Pulsation am Arm</li> <li>› Gefäßgeräusche über der A. subclavia oder Carotis</li> <li>› Systolischer Blutdruck &gt; 10 mmHg Unterschied zwischen rechtem und linken Arm</li> <li>› aortographischer Nachweis einer Stenose der Aorta oder Seitenastaorta</li> </ul>	Drei oder mehr Kriterien erfüllt (Sensitivität 90,5%, Spezifität 97,8%)
Behcet-Krankheit	<ul style="list-style-type: none"> <li>› orale Ulcerationen</li> <li>› wiederholte Ulcerationen im Genitalbereich</li> <li>› Uveitis oder retinale Vaskulitis</li> <li>› Hautläsionen, Erythema nodosum, Pseudofolliculitis oder Pathergie</li> </ul>	Orale Ulcerationen und 2 der 3 anderen Kriterien erfüllt
Ankylosierende Spondylitis	<ul style="list-style-type: none"> <li>› Beginn der Schmerzen &lt; 40 Jahre</li> <li>› Rückenschmerzen für &gt; 3 Monate</li> <li>› Morgendliche Gelenksteifigkeit</li> <li>› unauffälliger Symptombeginn</li> <li>› Beschwerdebesserung unter Belastung</li> </ul>	Vier der diagnostischen Kriterien sind nachweisbar

## 10. Tumorerkrankungen der Aorta

Primär maligne Tumoren der Aorta sind eine sehr seltene Klasse von Sarkomen mit einer sehr breiten histopathologischen Heterogenität. Intima-Sarkome stammen in der Regel von Endothelzellen (Angiosarkom) oder Fibromyoblasten ab. Leiosarkome und Fibrosarkome entwickeln sich aus Media oder Adventitiazellen. Die häufigste klinische Manifestation eines intimalen Angiosarkoms ist die embolische Verschlussbildung einer Mesenterial- oder peripheren Arterie. Empirisch wird die en-bloc-Resektion des Tumors mit allen Teilen der Aortenwand empfohlen mit Ersatz durch Graft-Interposition. Da die Diagnose aber häufig erst gestellt wird, wenn Metastasen vorliegen, ist die Intervention aufgrund von Metastasen oder Lokalisation der Tumoren oder Komorbiditäten häufig nicht möglich. Andere Therapieansätze sind die Endarterektomie oder das endovaskuläre Grafting der betroffenen Segmente der Aorta. Eine adjuvante oder palliative Chemotherapie und Bestrahlung sind in Einzelfällen diskutiert worden.

## 11. Langzeitverlauf aortaler Erkrankungen

Patienten mit Aortenerkrankungen benötigen eine lebenslange Betreuung unabhängig von der initialen Therapiestrategie (medikamentös, interventionell oder chirurgisch). Die Betreuung besteht in der klinischen Bewertung, der wiederholten Prüfung der medikamentösen Therapie, der Behandlungsziele sowie der Morphologie der Aorta im Verlauf.

### 11.1 Die chronische Aortendissektion

Im Zeitverlauf einer Aortendissektion wird unterschieden zwischen einer akuten ( $\leq 14$  Tage), subakuten (15-90 Tage) und einer chronischen ( $> 90$  Tage) Phase. Die chronische Aortendissektion kann einen unkomplizierten Verlauf nehmen, oder gekennzeichnet sein von Komplikationen mit progressiver Aneurysmabildung, chronischer viszeraler oder Gliedmaßenmalperfusion und persistierenden oder wiederholt auftretenden Schmerzen oder selbst einer Ruptur. Patienten mit chro-

nischer Aortendissektion können auch Patienten sein, die vorher an einer Typ A-Dissektion operiert wurden und bei denen das falsche Lumen persistiert. Zwei klinische Bilder sollten unterschieden werden:

Patienten mit initial akuter Aortendissektion, die in die chronische Phase der Erkrankung eintreten und solche, bei denen erstmals die Diagnose einer Aortendissektion gestellt wurde. Patienten mit neu diagnostizierter, bereits im chronischen Stadium befindlicher Aortendissektion sind meist asymptomatisch. Die Diagnose wird zufällig gestellt. Die Diagnose muss gesichert werden durch Bildgebung mittels Kontrast-CT, TEE oder MRT. Die Chronizität der Aortendissektion wird durch bildgebende Charakteristika gekennzeichnet wie verdickte, unbewegliche Intima, Nachweis von Thromben im falschen Lumen oder Aneurysmen der thorakalen Aorta. Bei symptomatischen Patienten muss an eine drohende Ruptur gedacht werden; Anzeichen sind mediastinale Hämatome oder Pleuraergüsse.

## **11.2 Verlaufsuntersuchungen nach thorakaler Aortenintervention**

Bei Patienten, die sich einer TEVAR oder einer chirurgischen thorakalen Aortenbehandlung unterziehen, sollte die erste Kontrolle nach 1 Monat erfolgen, um früh auftretende Komplikationen auszuschließen. In der Folge sollte eine Bildgebung nach 6 Monaten, 12 Monaten und dann jährlich erfolgen. Bei Patienten, die primär medikamentös behandelt werden, erfolgt die erste Kontrolle nach 6 Monaten. Für die Bildgebung nach TEVAR ist das CT die ideale Methode. Um Strahlenbelastung zu vermeiden, sollte die MRT-Bildgebung häufiger eingesetzt werden. Sie ist aber nicht kompatibel bei Stentgrafts aus Stahl aufgrund der auftretenden Artefakte. Das MRT kann sicher eingesetzt werden, um Nitinol-basierte Gefäßstützen zu überprüfen. Das MRT hat aber keine Möglichkeit der Darstellung von metallischen Stentstreben und muss dann nicht selten durch eine reguläre Thoraxaufnahme ergänzt werden, um strukturelle Disintegrationen des Metallskeletts der Stents aufzudecken. TEE in Kombination mit dem Röntgen-Thorax

kann bei schwerer renaler Insuffizienz eine Alternative sein, wenn CT oder MRT nicht möglich sind. Nach Aorten Chirurgie ist das Bildgebungsintervall nicht so stringent wie nach TEVAR, solange ein stabiler Verlauf im ersten Jahr dokumentiert werden kann.

## 11.3 Verlaufsuntersuchungen nach Behandlung von abdominalen Aortenaneurysmen

### 11.3.1 Follow-up nach endovaskulärer Therapie

Das CT ist die Methode der Wahl für die Bildgebung nach EVAR. Es ist jedoch teuer und setzt die Patienten einer erheblichen Strahlenbelastung und potentiell nierentoxischen Substanzen aus. Duplex-Ultraschall mit oder ohne Kontrastmittel ist spezifisch für die Aufdeckung von Endoleaks nach EVAR.

### 11.3.2 Follow-up nach offener Chirurgie

Alle Patienten sollten die bestmögliche medikamentöse Therapie erhalten. Die postoperative Überwachung nach chirurgischer Therapie kann in 5-Jahres-Abschnitten erfolgen, um Aneurysmabildungen an der Anastomose aufzudecken mittels Farbdopplerultraschall oder CT-Bildgebung. Patienten mit AAA scheinen ein hohes Risiko für die Entwicklung von Inzisionshernien zu haben.

Empfehlungen zur Verlaufsbetreuung und Management chronischer Aortenerkrankungen		
	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Chronische Aortenerkrankungen</b>		
Kontrast-CT oder MRT wird empfohlen, um die Diagnose der chronischen Aortendissektion zu verifizieren.	I	C
Initial ist eine enge Verlaufskontrolle bei Patienten mit chronischer Aortendissektion notwendig, um das Auftreten von frühen Komplikationen zu erkennen.	I	C
Bei asymptomatischen Patienten mit chronischer Dissektion der ascendierenden Aorta sollte eine elektive OP erwogen werden. <sup>a</sup>	Ila	C

## Empfehlungen zur Verlaufsbetreuung und Management chronischer Aortenerkrankungen (Forts.)

	Empf.-grad	Evidenz-grad
<b>Chronische Aortenerkrankungen</b>		
Bei Patienten mit chronischer Aortendissektion ist eine enge Blutdruckkontrolle (RR < 130/80 mmHg) notwendig.	I	C
Eine chirurgische Behandlung oder TEVAR wird empfohlen bei komplizierter Typ B-Dissektion (Aortendurchmesser > 60 mm, > 10 mm Wachstum pro Jahr, Malperfusion und wiederholte Schmerzen).	I	C
<b>Langzeitverlauf nach endovaskulärer Therapie für Aortenerkrankungen</b>		
Nach TEVAR oder EVAR ist nach 1 Monat, 6 Monaten, 12 Monaten und dann jährlich eine Verlaufsuntersuchung notwendig. Kürzere Intervalle werden eingesetzt, wenn auffällige Befunde erhoben werden.	I	C
CT wird als Methode der Wahl für die Verlaufsbearbeitung von TEVAR oder EVAR empfohlen.	I	C
Wenn weder ein Endoleak noch eine AAA-Sackerweiterung innerhalb des ersten Jahres nach EVAR nachweisbar ist, sollte eine Verlaufsuntersuchung mittels Farbdoppler-Ultraschall mit oder ohne Kontrastmittel jährlich und ein CT alle 5 Jahre erfolgen.	IIa	C
Für Patienten mit TAA < 45 mm wird eine jährliche Verlaufsuntersuchung empfohlen, während bei Patienten mit einem TAA ≥ 45 mm und < 55 mm eine Bildgebung alle 6 Monate empfohlen ist, bis die Stabilität der Läsion nachweisbar ist.	I	C
Für die Verlaufsbearbeitung nach (T)EVAR bei jungen Patienten wird das MRT bevorzugt vor dem CT, wenn magnetresonanzkompatible Stentgrafts verwendet wurden, um die Strahlenbelastung zu reduzieren.	IIa	C
Die Langzeitbeobachtung von offenen abdominalen Aortenrupturen kann in loser Folge alle 5 Jahre mittels Farbdopplerultraschall und CT-Bildgebung erfolgen.	IIb	C

AAA=abdominelles Aortenaneurysma, CT=computertomographie, EVAR=endovaskulärer Aortenbehandlung, MRT=Magnetresonanztomographie, TAA=transthorakales Aortenaneurysma, TEVAR=thorakale endovaskuläre Aortenbehandlung

<sup>a</sup> Abhängig von Komorbidität und perioperativem Risiko.













**EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®**

© **2014** The European Society of Cardiology

Dieser Kurzfassung liegen die “2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases” der European Society of Cardiology zugrunde.  
European Heart Journal (2014) 35, 2873–2926

Herausgeber ist der Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie;  
bearbeitet wurden die Leitlinien im Auftrag der Kommission für Klinische  
Kardiologie.

Die Langfassung der Leitlinien findet sich auch im Internet unter  
[www.dgk.org](http://www.dgk.org)

Diese Pocket-Leitlinie darf in keiner Form, auch nicht auszugsweise, ohne  
ausdrückliche Erlaubnis der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie vervielfältigt  
oder übersetzt werden.

Die Leitlinien geben den derzeit aktuellen wissenschaftlichen Forschungsstand wieder und  
wurden zusammengestellt unter sorgfältiger Berücksichtigung evidenzbasierter Kriterien.  
Ärzten wird empfohlen, dass sie diese Leitlinien in vollem Maße in ihre klinische Beurteilung  
mit einbeziehen. Die persönliche ärztliche Verantwortung und Entscheidung wird dadurch  
jedoch nicht außer Kraft gesetzt..

**Deutsche Gesellschaft für Kardiologie**  
**– Herz- und Kreislaufforschung e.V.**  
*German Cardiac Society*

Grafenberger Allee 100 · D-40237 Düsseldorf  
Tel.: +49 (0)211600692-0 · Fax: +49 (0)211600692-10  
E-Mail: [info@dgk.org](mailto:info@dgk.org) · Internet: [www.dgk.org](http://www.dgk.org)

Börm Bruckmeier Verlag GmbH  
978-3-89862-959-1



9 783898 629591