

Leitlinie AWMF-Register Nr. 011/018, Klasse S2k

Behandlung der Thorakalen Aortendissektion Typ A

Federführung:

Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG)

Unter Mitwirkung von:

Deutsche Gesellschaft für Anaesthesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI), Deutsche Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin – Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG), Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK), Deutsche Röntgengesellschaft (DRG), Marfan Hilfe (Deutschland) e.V.

Mitwirkende an der Leitlinienerstellung (alphabetisch):

Thomas Bürger (1), Tim Berger (2), Martin Czerny (2), Holger Eggebrecht (3), Wolfgang Harringer (4), Thomas Helmberger (5), Matthias Heringlake (6), Klaus Kallenbach (7)*, Matthias Karck (8), Yskert v. Kodolitsch (9), Tobias Schürholz (10), Hendrik v. Tengg-Kobligk (11)

*Leitlinienkoordinator

- (1) Agaplesion Diakonie-Kliniken Kassel (DGG)
- (2) Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen (DGTHG)
- (3) Cardiologisches Centrum Bethanien (CCB), Frankfurt (DGK)
- (4) Klinikum Braunschweig (DGTHG)
- (5) Klinikum Bogenhausen, München (DRG)
- (6) Herz- und Diabeteszentrum Mecklenburg-Vorpommern – Klinikum Karlsburg (DGAI)
- (7) HaerzZenter Luxemburg, INCCI (DGTHG)
- (8) Universitätsklinikum Heidelberg (DGTHG)
- (9) Universitäres Herzzentrum Hamburg GmbH (Marfan Hilfe)
- (10) Universitätsmedizin Rostock (DGAI)
- (11) Inselspital, Universität Bern (DRG)

Inhaltsverzeichnis

A. ZUSAMMENFASSUNG DER EMPFEHLUNGEN

B. LEITLINIENTEXT

1. Definition
2. Epidemiologie, Inzidenz und Risikofaktoren
3. Klinisches Bild und Komplikationen
4. Diagnostik
5. Zeitpunkt des Eingriffes
6. Operatives Vorgehen
 - 6.1. Operatives Ziel
 - 6.2. Kanülierungsstrategien für das Einsetzen der HLM
 - 6.3. Organprotektion
 - 6.4. Intraoperatives Monitoring
 - 6.5. Ausmaß der Sanierung und zur Verfügung stehende chirurgische Verfahren
 - 6.5.1. Aortenwurzelbeteiligung
 - 6.5.2. Beteiligung des Aortenbogens
 - 6.5.3. Beteiligung der Aorta descendens
 - 6.5.4. Frozen Elephant Trunk (FET) Technik
7. Postoperative intensivmedizinische Behandlung
8. Rehabilitation und Nachsorge

C. LEITLINIENREPORT

1. Verantwortlichkeiten
2. Adressaten der Leitlinie
3. Zeitplan
4. Leitlinienerstellung
 - 4.1. Notwendigkeit der Leitlinie
 - 4.2. Ziele
 - 4.3. Verfügbare Leitlinien
 - 4.4. Systematische Literaturrecherche
 - 4.5. Bewertung der Literatur
 - 4.6. Strukturierte Konsensusfindung und Konsensuskonferenzen
 - 4.7. Gültigkeit der Leitlinie
 - 4.8. Finanzierung
 - 4.9. Verbreitung der Leitlinie

D. ANHANG

1. Literaturverzeichnis
2. Abkürzungsverzeichnis
3. Tabelle der Interessenerklärungen

A. ZUSAMMENFASSUNG DER FESTSTELLUNGEN UND EMPFEHLUNGEN

Feststellungen

1. Die Lokalisation des primären Entries hat einen entscheidenden Einfluss auf das klinische Bild des Patienten und auf den natürlichen Verlauf der Erkrankung. Die Lokalisationen müssen genauestens evaluiert werden, um durch die geplante chirurgische Behandlung eine vollständige Exklusion des primären Entries vom Blutstrom zu erzielen.
2. Die meisten Aorten weisen vor dem Zeitpunkt der Dissektion einen regulären Querdurchmesser auf, weswegen die Durchmesserbestimmung alleine keinen Hinweis auf das Risiko des Auftretens einer akuten Typ A Dissektion geben kann.
3. Jedes Organsystem kann von einem Malperfusionssyndrom -ausgelöst durch eine akute Typ A Dissektion- betroffen sein, wesentlich ist das Erkennen des Mechanismus und das gezielte Adressieren desselben im Rahmen des Behandlungskonzeptes.
4. Perikardtamponaden im Zuge der Grunderkrankung müssen nicht immer durch (gedeckte) Ruptur verursacht sein, sondern können auch eine ausgeprägte transsudative Komponente haben.
5. Das grundsätzliche chirurgische Ziel der Sanierung einer jeden akuten Typ A Dissektion ist der Verschluss des primären (bzw. proximalen) Entries, das bei 80% aller Patienten in der Aorta ascendens lokalisiert ist. In vielen Fällen ist deswegen aus chirurgischer Sicht ein Ersatz der Aorta ascendens sowie der proximalen Bogenkonkavität in der Akutsituation ausreichend.
6. Hinsichtlich der Wahl der primären Kanülierungsstelle kann keine Empfehlung ausgesprochen werden. Theoretische Überlegungen und Fallserien mit einem hohen Risiko für Bias legen nahe, dass die primäre Kanülierung der A. axillaris im Vergleich mit anderen Kanülierungsstellen Vorteile im Hinblick auf eine Optimierung der zerebralen Perfusion während des Kreislaufstillstandes bieten könnte.

Empfehlungen

1. Die Ausdehnung der retrograden Komponenten, die bei fast jeder Dissektion vorliegen, soll in die therapeutische Strategie miteinbezogen werden.
2. Bei der Risikoabschätzung zur Auftretenswahrscheinlichkeit einer akuten Typ A Dissektion sollten neben dem Aortendurchmesser andere Kriterien wie positive Familienanamnese, Ergebnisse einer genetischen Untersuchung, individueller Z-Score, Vorliegen einer bikuspiden Aortenklappe, Schwangerschaft und Patientenalter hinzugezogen werden.
3. Angeborene Bindegewebserkrankungen, das Vorliegen einer bikuspiden Aortenklappe und familiäre Häufungen von Aortendissektion Typ A stellen Risikofaktoren für das Auftreten dieser Erkrankung dar und sollten frühzeitiger prophylaktisch operiert werden.
4. Bei einem akuten Schmerzereignis mit heftigen, stechenden thorakalen Schmerzen sollte immer nach einer Wanderungscharakteristik gefragt werden, um differentialdiagnostisch das Vorliegen einer akuten Aortendissektion Typ A zu bedenken.
5. Mit einer initialen Perikardpunktion kann bei Eintreffen des Patienten eine akute Tamponade mit konsekutivem Schock entlastet werden, sie darf aber die sofortige Verbringung des Patienten in den OP nicht wesentlich verzögern.
6. Vor jeder chirurgischen Sanierung einer akuten Typ A Dissektion sollte bei stabilen Patienten möglichst eine CTA der gesamten Aorta mit EKG-Triggerung oder High Pitch Technik und, sofern machbar, des Circulus Willisi durchgeführt werden.
7. Die Bestimmung des D-Dimer-Wertes im Serum sollte bei unklarer Diagnose erfolgen. Dies gilt vor allem innerhalb der ersten 24 Stunden nach Symptombeginn.
8. Das TTE ist in geübten Händen eine wertvolle Methode und sollte so schnell wie möglich angewandt werden, um bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt den Diagnoseverdacht einer akuten Typ A Dissektion zu erhärten. Ein unauffälliges TTE schließt das Vorliegen einer akuten Aortendissektion Typ A aber nicht aus.
9. Eine akute Typ A Dissektion stellt einen herzchirurgischen Notfall dar und soll umgehend operiert werden, da die Mortalität ab dem Zeitpunkt des Akutereignisses 1-2% pro Stunde beträgt.
10. Bei Patienten mit bereits eingetretenen schweren neurologischen Schäden, insbesondere wenn diese bereits im Schädel CT sichtbar sind, zusätzlich Patienten mit schweren viszerale Malperfusionssyndromen, bei denen als erster Schritt kathetertechnische Maßnahmen zur unmittelbaren Behebung des Malperfusionssyndroms sinnvoll erscheinen, kann eine sofortige Operation zurück gestellt werden.

11. Eine Herzkatheteruntersuchung soll bei akuter Aortendissektion Typ A nicht durchgeführt werden.
12. Der operative Zugang sollte über eine mediane Sternotomie erfolgen.
13. Die selektive antegrade Hirnperfusion soll bei allen Eingriffen am Aortenbogen, die im moderat hypothermen Kreislaufstillstand der unteren Körperhälfte durchgeführt werden, zur zerebralen Organprotektion zur Anwendung kommen.
14. Bei allen akuten Typ A Dissektionen, die über den kranialen Anteil der Aorta ascendens hinausgehen, soll der Aortenbogen eröffnet werden.
15. Bei Patienten mit einer akuten Aortendissektion Typ A sollte die arterielle Druckmessung über die linke A. radialis erfolgen. In Abhängigkeit der Operationstechnik können weitere arterielle Druckmessungen (rechte A. radialis, A. femoralis) in Absprache erforderlich sein.
16. Das intraoperative NIRS Monitoring kann als Surrogatparameter für die regionale Hirndurchblutung während der Operation routinemäßig zur Anwendung kommen.
17. Eine transösophageale Echokardiographie (TEE) sollte während des gesamten chirurgischen Eingriffs durchgeführt werden.
18. Wenn das primäre Entry in der Aorta ascendens lokalisiert ist, kann in der Akutsituation ein suprakoronarer Ersatz der Aorta ascendens und des partiellen Aortenbogens als das Verfahren der Wahl erfolgen.
19. Wenn die retrograde Dissektionskomponente über den nonkoronaren Sinus valsalvae hinausgeht und insbesondere wenn in der Aortenwurzel Kommunikationen zwischen den Lumina vorliegen, sollte ein Aortenwurzelersatz erfolgen.
20. Bei Patienten mit angeborenen Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys Dietz Syndrom u.a.) sollte die gesamte Aortenwurzel unter Erhalt der Aortenklappe ersetzt werden.

21. Wenn ein Aortenwurzelersatz notwendig ist, sollte eine klappenerhaltende Reimplantation nach David in Betracht gezogen werden.
22. Bei komplettem Ersatz des Aortenbogens bei Patienten mit angeborenen Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys Dietz Syndrom u.a.) sollten die supraaortalen Gefäße einzeln anastomosiert werden.
23. Wenn das primäre Entry nicht in der Aorta ascendens lokalisiert ist oder ein distales Re-Entry im Aortenbogen besteht, insbesondere in Zusammenhang mit einem klinisch apparenten Malperfusionssyndrom, kann eine Eingriffserweiterung -häufig im Sinn einer FET Technik- notwendig werden.
24. Kontinuierliches arterielles Blutdruckmonitoring an beiden Armen und ggf. an einem Bein, Serum-Laktatmonitoring sowie NIRS Monitoring können als wertvolle Instrumente zum Erkennen persistierender oder rezidivierender Malperfusionssyndrome während des postoperativen Verlaufes erwogen werden. Das hämodynamische Monitoring und die hämodynamische Therapie sollten sich nach den Empfehlungen der S3-Leitlinie für die postoperative Therapie herzchirurgischer Patienten richten.
25. Patienten nach stattgehabter chirurgischer Behandlung einer akuten Typ A Dissektion sollen an ein Nachsorgeprogramm angebunden werden, entweder im Erstbehandlungszentrum oder in einem überregionalen Aortenzentrum.
26. Zur Prophylaxe einer Aneurysmabildung der dissezierten Aorta soll eine konsequente Blutdruckeinstellung mit einem Betablocker als Grundpfeiler der Therapie erfolgen.
27. Eine CTA bzw. MRT und ein TTE sollten im ersten Jahr zweimal, und danach im Jahresabstand durchgeführt werden um Spätkomplikationen frühzeitig erfassen und behandeln zu können.

B. LEITLINIENTEXT

1. Definition

Die Aortendissektion ist definiert als eine Disruption der Tunica media, die durch Blutfluss in dieser Schicht ausgelöst wird und die zu einer Separation der Wandschichten führt. Dadurch kommt es zur Formation eines wahren und zumindest eines falschen Lumens mit oder ohne Kommunikation zwischen diesen Lumina (**Erbel et al., 2014; Hiratzka et al., 2010**). Ursächlich dafür ist so gut wie immer ein primärer Intimaeriss, dessen Lokalisation für das Ausmaß und den klinischen Verlauf eine große Rolle spielt. **Als Typ A Dissektion wird eine Dissektion bezeichnet, welche die Aorta ascendens involviert.** Hierbei richtet sich die Leitliniengruppe nach der Stanford Klassifikation (**Daily et al., 1970**). Dies bedeutet, dass das primäre Entry einer akuten Typ A Dissektion nicht zwingend in der Aorta ascendens lokalisiert sein muss, sondern, dass auch eine sogenannte retrograde Dissektion vorliegen kann. Es ist häufig, dass sich Dissektionen in der Aortenwand nicht nur entlang des Blutstroms ausbreiten, sondern eben auch retrograde Komponenten aufweisen (**Czerny et al., 2019; Erbel et al., 2014; Hiratzka et al., 2010**). Neben dem primären Entry liegen häufig Kommunikationen zwischen den Lumina vor, welche früher- terminologisch und pathophysiologisch eher verwirrend- als „multiple Entries und Reentries“ bezeichnet worden sind. Es gibt ein proximalstes Entry (das nicht zwingend das primäre Entry sein muss) und ein distalstes Entry, das die Verbindung zum ursprünglichen Gefäßlumen darstellt, dieses kann sehr weit proximal sein (Aortenbogen) oder erst in der Becken- oder Oberschenkeleage auftreten (**Czerny et al., 2019**). Eine Aortendissektion, bei welcher nur der Aortenbogen bzw. Aortenbogen und Aorta descendens, aber nicht die ascendierende Aorta betroffen ist, wird als „non-A-non-B-Dissektion“ bezeichnet (**Rylski et al., 2017b**). Für diesen seltenen lokalen Typ der Dissektion kann keine generelle Behandlungsempfehlung im Rahmen dieser Leitlinie ausgesprochen werden, eine Operationsindikation sollte für jeden Einzelfall geprüft werden.

Als akutes Aortensyndrom werden drei Aortenerkrankungen mit ähnlichen klinischen Charakteristika zusammengefasst: die Aortendissektion, das intramurale Hämatom (IMH) und das penetrierende atherosklerotische Ulcus (PAU). Über den Zeitpunkt und die Art der Behandlung der IMH und des PAU existiert kaum belastbare Literatur, in den amerikanischen Leitlinien wird als Class I, level of evidence C empfohlen, beide Entitäten wie die akute Aortendissektion zu behandeln (**Hiratzka et al., 2010**). Die hier vorliegende Leitlinie befasst sich daher nur mit der Aortendissektion.

Feststellung

Die Lokalisation des primären Entries hat einen entscheidenden Einfluss auf das klinische Bild des Patienten und auf den natürlichen Verlauf der Erkrankung. Die Lokalisationen müssen genauestens evaluiert werden, um durch die geplante chirurgische Behandlung eine vollständige Exklusion des primären Entries vom Blutstrom zu erzielen.

Empfehlung

1. Die Ausdehnung der retrograden Komponenten, die bei fast jeder Dissektion vorliegen, soll in die therapeutische Strategie miteinbezogen werden.

Konsensstärke: 100%

2. Epidemiologie, Inzidenz und Risikofaktoren

Die akute Typ A Dissektion hat eine Inzidenz von 6/100000 Einwohnern pro Jahr (**Erbel et al., 2014**). Wir unterscheiden die Akutphase (0-14 Tage), die subakute Phase (15-60 Tage) und die chronische Phase (darüber hinaus) (**Karck M et al. 2017**). Jede akute Typ A Dissektion stellt einen herzchirurgischen Notfall dar und muss grundsätzlich sofort behandelt werden (**Erbel et al., 2014**), da die Mortalität ab dem Zeitpunkt des Akutereignisses 1-2% pro Stunde beträgt.

Als klassischer Risikofaktor wird die arterielle Hypertonie betrachtet, jedoch steht die hohe Zahl an arteriellen Hypertonikern in keiner Relation zu den relativ wenigen Patienten, die letztlich eine akute Typ A Dissektion erleiden. Morphologische Risikofaktoren bilden Aneurysmen des Sinus valsalvae respektive der Aorta ascendens, das Vorhandensein einer bikuspiden Aortenklappe und Varianten der Abgänge aus dem Aortenbogen (**Dumfarth et al., 2017**). Das grundsätzliche Vorhandensein einer angeborenen Bindegewbserkrankung ist ein wesentlicher Risikofaktor für das Erleiden einer akuten Typ A Dissektion. Letztlich wissen wir aus retrospektiven bildgebenden Analysen, dass die Mehrheit der Patienten, die eine akute Typ A Dissektion erleiden, vor der Dissektion zwar im Wesentlichen einen regulären maximalen Querdurchmesser haben, der Abstand zwischen Sinu-tubulärem Übergang und Abgang des Truncus brachiocephalicus im Vergleich zu Patienten, die keine Typ A Dissektion entwickeln, jedoch deutlich länger ist (**Kruger et al., 2017; Rylski et al., 2014b**).

Wesentlich ist es zu erwähnen, dass es bei Typ A Dissektionen neben den genetisch bedingten Aortenerkrankungen wie Marfan-Syndrom, Loeys-Dietz-Syndrom u.ä. familiäre Häufungen gibt, bei denen sich keine kausative Genveränderung nachweisen lässt (**Albornoz et al., 2006; Ma et al., 2017**).

Feststellung

Die meisten Aorten weisen vor dem Zeitpunkt der Dissektion einen regulären Querdurchmesser auf, weswegen die Durchmesserbestimmung alleine keinen Hinweis auf das Risiko des Auftretens einer akuten Typ A Dissektion geben kann.

Empfehlung

2. Bei der Risikoabschätzung zur Auftretenswahrscheinlichkeit einer akuten Typ A Dissektion sollten neben dem Aortendurchmesser andere Kriterien wie positive Familienanamnese, Ergebnisse einer genetischen Untersuchung, individueller Z-Score, Vorliegen einer bikuspiden Aortenklappe, Schwangerschaft und Patientenalter hinzugezogen werden.

Konsensstärke: 100%

3. Angeborene Bindegewbserkrankungen, das Vorliegen einer bikuspiden Aortenklappe und familiäre Häufungen von Aortendissektionen Typ A stellen Risikofaktoren für das Auftreten dieser Erkrankung dar und sollten frühzeitiger prophylaktisch operiert werden.

Konsensstärke: 100%

3. Klinisches Bild und Komplikationen

Das klinische Leitsymptom ist akuter stechender und wandernder Thoraxschmerz mit Vernichtungscharakter. Es ist sehr anspruchsvoll und oft nicht möglich, die initiale klinische Präsentation einer akuten Typ A Dissektion von anderen Krankheitsbildern, die mit akutem Thoraxschmerz einhergehen, abzugrenzen. Zur Differentialdiagnose des akuten Koronarsyndromes sei auf die Nationale Versorgungsleitlinie KHK verwiesen (**Bundesärztekammer et al. 2019**). Ein wertvolles Detail bildet die gezielte Frage an den Patienten- so dies möglich ist- nach „wanderndem Schmerz“; dies darum, da sich die Dissektion ja sehr häufig von der Aorta ascendens über den Bogen hinaus thorakoabdominal bis in die Beckenetape fortsetzt. Diese Propagation der Dissektion kann anhand der Nozizeptoren in der Aorta von den Patienten sehr genau angegeben werden, eine klassische Aussage bildet „stechender Beginn hinter dem Brustbein mit Wandern zwischen die Schulterblätter und dann Absteigen entlang der Wirbelsäule bis ins Becken“.

Grundsätzlich kann jedes Organsystem von der Auswirkung einer akuten Typ A Dissektion betroffen sein. Die führende klinische Komplikation besteht in einem Perfusionsdefizit eines Endorgans. Wenn wir die Aorta in Ihrem Verlauf von proximal nach distal betrachten, ergeben sich hier folgende klinische Szenarien (**Czerny et al., 2015**):

1. Koronare Malperfusion; diese zeigt das klinische Bild eines ST- Hebungsinfarktes und wird auch häufig als solcher interpretiert, was aus diesem Grund zu einer häufigen Verzögerung der Diagnose führt, da -in der Antizipation eines Myokardinfarktes- zunächst eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt wird.
2. Zerebrale Malperfusion; durch funktionelle Obstruktion eines oder mehrerer Abgänge der Kopf-Hals-Gefäße kommt es zum klinischen Bild eines Schlaganfalles. Diese Interpretation führt zu einer häufigen Verzögerung der Diagnose, da oftmals zunächst die Einweisung in eine Stroke Unit erfolgt.
3. Extremitätenmalperfusion; durch denselben Mechanismus wie bei der zerebralen Malperfusion kann es zu einer funktionellen Obstruktion einer oberen oder unteren Extremitätenarterie kommen. Insofern ist das -oftmals undulierende- Pulsdefizit eine wichtige Komponente in der klinischen Beurteilung von Patienten mit Verdacht auf jedwede Form einer akuten Aortendissektion.
4. Spinale Malperfusion; in sehr seltenen Fällen kann es zu akut auftretenden symptomatischen Rückenmarksischämien, ausgelöst durch funktionelle Obstruktion wesentlicher thorakaler Segmentarterien (Interkostalgefäße), kommen, diese Symptome können von segmentalem Sensibilitätsverlust bis hin zur kompletten Paraplegie reichen.
5. Viszerale und renale Malperfusion; durch eine funktionelle Obstruktion der jeweiligen Ostien kommt es in etwa 20% aller Patienten mit akuter Typ A Dissektion zum Auftreten von viszeralen und renalen Malperfusionen. Aufgrund der Nähe der Ostien der jeweiligen Endorgane treten Viszeral- und Renalmalperfusion häufig kombiniert auf. In gerade diesen Fällen ist eine exakte Evaluation vor dem Festlegen des Ausmaßes der therapeutischen Strategie entscheidend, da gerade in dieser Konstellation das primäre Entry häufig nicht in der Aorta ascendens gelegen ist und es sich oftmals um eine retrograde Typ A Dissektion handelt.

Weitere wesentliche initiale Komplikationen beziehen sich auf Transsudation respektive (gedeckte) Rupturphänomene, die sich folgendermaßen darstellen:

1. Perikarderguss; nahezu jeder Patient mit akuter Typ A Dissektion entwickelt zu unterschiedlichen Zeitpunkten im klinischen Verlauf einen Perikarderguss, der sehr früh hämodynamisch wirksam sein und dementsprechend auch zur Perikardtamponade führen kann. Dieses Phänomen kann durch Transsudation oder auch durch (gedeckte) Ruptur der intraperikardialen Aortensegmente ausgelöst werden. Bei hämodynamischer Wirksamkeit eines Ergusses kann eine Punktion oder die subxyphoidale Entlastung die unmittelbare Akutsituation couplieren (**Bayegan et al., 2001; Cruz et al., 2015; Gilon et al., 2009; Hayashi et al., 2012**).

2. Hämatomediastinum; derselbe Mechanismus wie in 1. beschrieben kann zu einem Hämatomediastinum führen. Dieses kann sekundär, wenn es nicht im Zuge der Akutoperation entlastet wird, durch persistierende Kompressionsphänomene in sehr seltenen Fällen zu einer späten Oesophagusfistel führen.
3. Pleuraerguss; Pleuraergüsse sind, vor allem linksseitig aufgrund des zumeist links der Wirbelsäule verlaufenden Aorta descendens, eine häufige Begleitkomponente der Grunderkrankung. Auch hier können Transsudation oder auch (gedeckte) Ruptur ursächlich sein. Im Falle einer Ruptur zwingt dieser Umstand zu einer Ausweitung des Behandlungskonzeptes, wobei die Konsequenz hieraus oftmals eine offene oder endovaskuläre Stent-graft Implantation -zumindest in die proximale Aorta descendens- sein muss.

Feststellung

Jedes Organsystem kann von einem Malperfusionssyndrom -ausgelöst durch eine akute Typ A Dissektion- betroffen sein, wesentlich ist das Erkennen des Mechanismus und das gezielte Adressieren desselben im Rahmen des Behandlungskonzeptes.

Perikardtamponaden im Zuge der Grunderkrankung müssen nicht immer durch (gedeckte) Ruptur verursacht sein, sondern können auch eine ausgeprägte transsudative Komponente haben.

Empfehlung

4. Bei einem akuten Schmerzereignis mit heftigen, stechenden thorakalen Schmerzen sollte immer nach einer Wanderungscharakteristik gefragt werden, um differentialdiagnostisch das Vorliegen einer akuten Aortendissektion Typ A zu bedenken.

Konsensstärke: 100%

5. Mit einer initialen Perikardpunktion kann bei Eintreffen des Patienten eine akute Tamponade mit konsekutivem Schock entlastet werden, sie darf aber die sofortige Verbringung des Patienten in den OP nicht wesentlich verzögern.

Konsensstärke: 100%

4. Diagnostik

In den US-amerikanischen Leitlinien zu Aortenerkrankungen wird als diagnostisches Instrument der „AHA pretest assessment algorithm“ zur frühzeitigen Erwägung des Vorliegens einer Aortendissektion empfohlen (**Hiratzka et al., 2010**). Schon bei der ersten Inspektion des Patienten mit einer möglichen Aortendissektion kann der „Seven-Signs-Score for Marfan-Syndrom“ helfen, in

der Notaufnahme junge Patienten ohne zuvor durchgeführter Marfan-Diagnostik als solche zu identifizieren **(Sheikhzadeh et al., 2012)**. Sobald die Verdachtsdiagnose erhoben ist, stellt die möglichst EKG-getriggerte Computer Tomographie Angiographie (CTA) das diagnostische Verfahren der Wahl dar. Dieses Verfahren erlaubt eine exakte Einschätzung des Ausmaßes der Grunderkrankung insbesondere in Bezug auf die Lokalisation des primären Entries, des proximalsten und des distalsten Entries sowie bezüglich der Kommunikationen zwischen den Lumina. Erst dadurch wird eine umfassende Operationsplanung möglich. Auch das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein von Organmalperfusionssyndromen (diese können sich entweder nur radiologisch darstellen oder eben aber auch klinisch manifest sein) respektive das Bestehen einer (gedeckten) Ruptur sind oft erkennbar. Zusätzlich erlaubt das Verfahren eine Beurteilung der arteriellen Zugangsmöglichkeiten für die Herz-Lungenmaschine (HLM) **(Erbel et al., 2014; Hiratzka et al., 2010; Nienaber, 2013; Quint et al., 1996; Roos et al., 2002; Shiga et al., 2006)**.

Eine weitere und sehr oft initial auf das Vorliegen einer Dissektion hinweisgebende Untersuchung ist der Herzultraschall, insbesondere das Transthorakale Echokardiogramm (TTE). Diese nichtinvasive und allseits verfügbare Methode, die zur weiterführenden Diagnostik bei akutem Thoraxschmerz breit eingesetzt wird, gibt häufig einen initialen Verdachtsmoment, da eine Dissektionsmembran, welche die Aorta ascendens und/oder die Aortenwurzel involviert, oftmals gut sichtbar ist. Hierdurch ist auch das Vorhandensein eines Perikardergusses, der schon sehr früh zu einer hämodynamischen Kompromittierung führen kann, sichtbar. Auch durch die Dissektion verursachte lokale Folgeschäden wie die akute Aortenklappeninsuffizienz, ausgelöst durch einen dissektionsbedingten Prolaps zumeist einer Kommissur der Aortenklappe, werden dadurch sichtbar. Idealerweise verfügt der Notarzt bereits über die Möglichkeit eines portablen TTEs, um hier bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt den Diagnoseverdacht zu erhärten. Im Falle einer Notfallsituation mit kritischer Kreislaufdepression oder sogar andauernder Reanimation reicht die Diagnose einer Aortendissektion Typ A mittels TTE aus, um die Operationsindikation zu stellen. In diesem Fall sollte auf die Durchführung einer CTA verzichtet werden, um als ultima ratio das Leben des Patienten zu retten, auch um den Preis der reduzierten Informationen für eine adäquate OP-Planung **(Cecconi et al., 2012; Erbel et al., 2014; Hiratzka et al., 2010; Nazerian et al., 2014)**. Ein unauffälliges TTE, insbesondere wenn es vom Ungeübten oder mit suboptimaler Technik durchgeführt werden muss, schließt das Vorliegen einer akuten Aortendissektion Typ A nicht aus. Beim intubierten Patienten ist die ösophageale Echokardiographie (TEE) eine geeignete Methode zur Sicherung der Verdachtsdiagnose in den einsehbaren Bereichen der Aorta

Ein laborchemisches Verfahren, welches eine akute Typ A Dissektion mit letzter Sicherheit ausschließt oder sie bestätigt, existiert nicht. Das Bestimmen des Serum D-Dimer-Wertes ist jedoch bei erhöhten Werten hinweisgebend, wobei differentialdiagnostisch die akute Lungenembolie abzugrenzen ist. Im Gegensatz dazu schließt ein D-Dimer-Wert $< 0,1 \mu\text{g/ml}$ das Vorliegen einer akuten Aortendissektion aus **(Sodeck et al., 2007)**.

Empfehlung

6. Vor jeder chirurgischen Sanierung einer akuten Typ A Dissektion sollte bei stabilen Patienten möglichst eine CTA der gesamten Aorta mit EKG-Triggerung oder High Pitch Technik und, sofern machbar, des Circulus Willisi durchgeführt werden.

Konsensstärke: 100%

7. Die Bestimmung des D-Dimer-Wertes im Serum sollte bei unklarer Diagnose erfolgen. Dies gilt vor allem innerhalb der ersten 24 Stunden nach Symptombeginn.

Konsensstärke: 100%

8. Das TTE ist in geübten Händen eine wertvolle Methode und sollte so schnell wie möglich angewandt werden, um bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt den Diagnoseverdacht einer akuten Typ A Dissektion zu erhärten. Ein unauffälliges TTE schließt das Vorliegen einer akuten Aortendissektion Typ A aber nicht aus.

Konsensstärke: 100%

5. Zeitpunkt des Eingriffes

Sobald die Diagnose gesichert ist, besteht die Indikation zur unmittelbaren chirurgischen Sanierung. Weiterführende diagnostische Maßnahmen, wie zum Beispiel eine Herzkatheteruntersuchung, wie sie bei jeder geplanten Herz- und/oder herznahen Gefäßoperation Standard ist, sollen aufgrund der sich dadurch ergebenden Zeitverzögerung und potentiellen Komplikationen nicht durchgeführt werden, da die Mortalität der Grunderkrankung 1-2% pro Stunde ab Akutereignis beträgt (**Chavanon et al., 2011; Froehlich et al., 2018; Harris et al., 2011; Motallebzadeh et al., 2004; Penn et al., 2000**). Sollte die initiale Diagnose durch ein TTE gestellt worden sein und der Zustand des Patienten ist stabil, ist das zusätzliche Durchführen einer CTA aus den oben genannten Gründen unter allen Umständen anzustreben. Klinische Szenarien, welche von einer unmittelbaren chirurgischen Sanierung Abstand nehmen lassen können, sind bereits eingetretene schwere neurologische Schäden, insbesondere wenn diese bereits im Schädel CT sichtbar sind respektive andere limitierende Grunderkrankungen, welche die Lebenserwartung und die Lebensqualität stark einschränken (**Berretta et al., 2016; Biancari et al., 2011; Conzelmann et al., 2016; Mehta et al., 2002; Trimarchi et al., 2005**).

Eine stattgehabte Reanimation oder noch weitergeführte Reanimationsbemühungen verschlechtern zwar die Prognose signifikant, stellen aber keine absolute Kontraindikation zum Notfalleingriff dar (**Berretta et al., 2016; Conzelmann et al., 2016**). In dieser Situation wird das weitere Vorgehen durch das Alter und die Komorbiditäten des Patienten bestimmt.

Eine weitere Ausnahme für eine sofortige Operationsindikation bilden Patienten mit schweren viszeralem Malperfusionssyndromen. Diese Patienten haben eine sehr hohe perioperative Mortalität eben aufgrund der fortgeschrittenen Organmalperfusion, die dann trotz adäquater chirurgischer Sanierung nicht reversibel ist. In diesen Situationen ist ein schrittweises Konzept überlegenswert, welches zunächst aus einer Behebung der viszeralem/ renalen Malperfusion besteht (als Beispiel durch TEVAR- thoracic endovascular aortic repair oder in Ausnahmefällen durch nichtgecoverte Aortenstents), um damit eine Erholungsphase dieser Dissektions-induzierten Komplikation einzuleiten und dann die chirurgische Sanierung im Intervall durchführen zu können. Dem behandelnden Team muss bewusst sein, dass in dieser Erholungsphase ein Fortschreiten der Grunderkrankung möglich ist und dass ein Versterben des Patienten (insbesondere durch Ruptur im Perikard) möglich ist. Dieses Restrisiko steht immer in Relation zur Chance, die man mit der Behebung des schweren viszeralem/ renalen Malperfusionssyndroms erreichen kann, um dadurch die Rahmenbedingungen für die definitive Operation zu verbessern (**Berretta et al., 2018; Charlton-Ouw et al., 2013; Czerny et al., 2015; Deeb et al., 1997, 1997; Geirsson et al., 2007; Girardi et al., 2004; Pacini et al., 2013; Patel et al., 2008; Tsagakis et al., 2008, 2013; Yagdi et al., 2006**).

Bei Vorliegen einer gesicherten chronischen Typ A Dissektion kann die Operationsindikation und Operationszeitpunkt im Einzelfall geprüft werden.

Empfehlung

9. Eine akute Typ A Dissektion stellt einen herzchirurgischen Notfall dar und soll umgehend operiert werden, da die Mortalität ab dem Zeitpunkt des Akutereignisses 1-2% pro Stunde beträgt.

Konsensstärke: 100%

10. Bei Patienten mit bereits eingetretenen schweren neurologischen Schäden, insbesondere wenn diese bereits im Schädel CT sichtbar sind, zusätzlich Patienten mit schweren viszeralem Malperfusionssyndromen, bei denen als erster Schritt kathetertechnische Maßnahmen zur unmittelbaren Behebung des Malperfusionssyndroms sinnvoll erscheinen, kann eine sofortige Operation zurück gestellt werden.

Konsensstärke: 100%

11. Eine Herzkatheteruntersuchung soll bei akuter Aortendissektion Typ A nicht durchgeführt werden.

Konsensstärke: 100%

6. Operatives Vorgehen

6.1. Operatives Ziel

Das chirurgische Ziel der Sanierung einer jeden akuten Typ A Dissektion ist der Verschluss des primären (bzw. proximalen) Entries (die Exklusion des primären Entries von der Zirkulation), das bei 80% aller Patienten in der Aorta ascendens lokalisiert ist (**Conzelmann et al., 2016**). In vielen Fällen ist deswegen aus chirurgischer Sicht ein Ersatz der Aorta ascendens sowie der proximalen Bogenkonkavität in der Akutsituation ausreichend. Durch den Verschluss des primären Entries, der so gut wie immer durch einen prothetischen Gefäßersatz des betreffenden Segments erreicht wird, wird eine Rupturprophylaxe erreicht und auch Malperfusionssyndrome können korrigiert werden. Zur Umsetzung dieses operativen Zieles erfolgt der Zugang über eine komplette mediane Sternotomie.

Feststellung

Das grundsätzliche chirurgische Ziel der Sanierung einer jeden akuten Typ A Dissektion ist der Verschluss des primären (bzw. proximalen) Entries, das bei 80% aller Patienten in der Aorta ascendens lokalisiert ist. In vielen Fällen ist deswegen aus chirurgischer Sicht ein Ersatz der Aorta ascendens sowie der proximalen Bogenkonkavität in der Akutsituation ausreichend.

Empfehlung

12. Der operative Zugang sollte über eine mediane Sternotomie erfolgen.

Konsensstärke: 100%

6.2. Kanülierungsstrategien für das Einsetzen der HLM

Die heute am häufigsten genutzte arterielle Kanülierungsstelle bei akuter Aortendissektion Typ A ist die rechte Arteria axillaris (**Benedetto et al., 2015; Ren et al., 2015; Rylski et al., 2016; Ghoreishi et al. JTCVS 2020**). Der Zugang erfolgt über eine zusätzliche Inzision unter dem Schlüsselbein, meist vor der Sternotomie. Der Grund für die bevorzugte Nutzung der A. axillaris besteht darin, dass das Gefäß sehr selten von der Grunderkrankung betroffen ist, das gesamte Herzzeitvolumen -auch bei kleinem Gefäßdurchmesser- so gut wie immer einwandfrei darüber zu bewältigen ist und nach Erreichen der intendierten Körperkerntemperatur durch das Abklemmen des Truncus brachiocephalicus sofort eine selektive antegrade Hirnperfusion zur zerebralen Organprotektion etabliert werden kann, ohne dass im Aortenbogenbereich installierte Perfusionsleitungen die chirurgische Sanierung erschweren. Der

venöse Abstrom erfolgt zumeist über den rechten Vorhof so wie bei einer Routineherz- oder herznahen Gefäßoperation.

Es gibt eine Reihe von alternativen arteriellen Kanülierungsstellen, die ebenfalls geeignet sind, den Einstrom des Blutes aus der Herzlungenmaschine sicher zu stellen (Arteria carotis communis, Arteria femoralis communis, Punktion der Aorta ascendens in Seldinger-Technik oder in offener Technik, Kanülierung über die rechte obere Lungenvene) (**Conzelmann et al., 2009; Fusco et al., 2004; Inoue et al., 2007; Khaladj et al., 2008**). Obwohl die arterielle Kanülierungsstelle Gegenstand zahlreicher Studien ist und mehrere Studien die Kanülierung der A. axillaris propagieren, kann eine sichere Empfehlung für den besten arteriellen Kanülierungsort nicht ausgesprochen werden. Auch zu geeigneten arteriellen Kanülierungsstellen liegen nur Fallstudien und wenige Metaanalysen vor, die ein relativ hohes Risiko für Bias tragen. Prospektiv randomisierte Studien (RCTs) sind zu diesem Thema nicht verfügbar. Daher hat sich die Leitliniengruppe nicht für eine Empfehlung, sondern für eine Feststellung entschieden.

Feststellung

Hinsichtlich der Wahl der primären Kanülierungsstelle kann keine Empfehlung ausgesprochen werden. Theoretische Überlegungen und Fallserien mit einem hohen Risiko für Bias legen nahe, dass die primäre Kanülierung der A. axillaris im Vergleich mit anderen Kanülierungsstellen Vorteile im Hinblick auf eine Optimierung der zerebralen Perfusion während des Kreislaufstillstandes bieten könnte.

Konsensstärke: 78%

6.3. Organprotektion

Das Hauptaugenmerk richtet sich hier auf die Hirnprotektion, da das Gehirn das Organ mit der geringsten Ischämietoleranz ist. Das Prinzip der Operation besteht in den meisten Fällen in einem Ersatz der Aorta ascendens sowie der proximalen Aortenbogenkonkavität, dies bedingt eine sogenannte „offene“ Aortenbogenanastomose, die letztlich nur durch Kreislaufstillstand der unteren Körperhälfte möglich ist. Ein Abklemmen einer dissezierten Aorta ascendens, um dadurch einen hypothermen Kreislaufstillstand zu vermeiden, wird nicht empfohlen (**Danner et al., 2007; Malvindi et al., 2016; Stamou et al., 2011**). Hypothermie stellt eine wesentliche Komponente der Organprotektion dar und senkt den Sauerstoffbedarf des Organismus um ca. 7% pro Grad Celsius (**Algarni et al., 2014; Ehrlich et al., 2002**). Traditionell wurden daher diese Eingriffe über viele Jahre in tiefer Hypothermie bei 16-18°C durchgeführt. In vielen Zentren wurde dieses Konzept zwischenzeitlich zugunsten einer moderaten hypothermen Kreislaufstillstandstemperatur der unteren Körperhälfte um die 26°C aufgegeben, da dies für alle beteiligten Organsysteme einen guten Kompromiss zwischen Organprotektion und negative Auswirkungen der tiefen Hypothermie auf z.B. das Gerinnungssystem darstellt. Prospektiv, randomisierte Studien zur „optimalen“ Körpertemperatur im Rahmen des Kreislaufstillstandes liegen nicht allerdings gegenwärtig nicht vor. Die topische Kühlung des Kopfes von außen durch den Anästhesiologen kann erwogen werden. Der

Nutzen bei Verwendung der antegraden Kopfperfusion ist jedoch nicht belegt. Nach Erreichen der intendierten Körperkerntemperatur, welche idealerweise über eine Temperatursonde im Blasenkatheter gemessen werden sollte, wird durch Klemmen des Truncus brachiocephalicus und Reduktion des HLM-Sollflusses auf maximal 10ml/kg KG eine kontinuierliche Blutversorgung des Gehirns erreicht, da das über die HLM in die rechte A. subclavia zufließende Blut nun automatisch in die A. carotis communis und weiter ins Gehirn gelangt.

Das Etablieren einer bilateralen antegraden Hirnperfusion mit einer zusätzlichen Kanüle, welche offen in die linke A. carotis communis inseriert wird (bihemispherielle Perfusion), ist empfohlen, da bei > 15% aller Patienten der Circulus Willisi nicht komplett angelegt ist (**Cilliers et al., 2018**). Allerdings zeigt die bihemispherielle antegrade Hirnperfusion in Metaanalysen keinen eindeutigen Vorteil zur monohemispheriellen Perfusion (**Kruger et al., 2011**). In den seltenen Fällen, in denen die linke A. vertebralis keine Verbindung zur Gegenseite oder zur vorderen Hirnstrombahn hat (unterbrochener Circulus Willisi) empfiehlt sich ggf. das Etablieren einer trilateralen Hirnperusionsstrategie, insbesondere bei ausgedehnten Eingriffen am Aortenbogen. Alternativ kann die A. subclavia sinistra am Ursprung mit einem Fogarty-Katheter geblockt werden, um das abfließende Blut der antegraden Hirnperfusion sowohl aus dem OP-Feld als auch in die A. vertebralis sinistra und über die A. basilaris in die A. spinalis anterior zu dirigieren. Man verspricht sich davon eine bessere Perfusion des Rückenmarkes auch in der Phase des Kreislaufstillstandes der unteren Körperhälfte (**Reuthebuch et al., 2004**).

Empfehlung

13. Die selektive antegrade Hirnperfusion soll bei allen Eingriffen am Aortenbogen, die im moderat hypothermen Kreislaufstillstand der unteren Körperhälfte durchgeführt werden, zur zerebralen Organprotektion zur Anwendung kommen.

Konsensstärke: 100%

14. Bei allen akuten Typ A Dissektionen, die über den kranialen Anteil der Aorta ascendens hinausgehen, soll der Aortenbogen eröffnet werden.

Konsensstärke: 100%

6.4. Intraoperatives Monitoring.

Hier soll in erster Linie auf das taktisch-chirurgische Monitoring eingegangen werden. Die arterielle Druckmessung sollte über den linken Arm (Aa. Radiales oder brachiales) erfolgen, im Idealfall und in Abhängigkeit der Operationstechnik zusätzlich über die rechte A. radialis/brachiales und ggf. linke A. femoralis. Die linke A. femoralis bietet sich an, um die rechte Leistenregion für ggf. notwendige extrakorporale Perfusionsverfahren frei zu halten. Die Sinnhaftigkeit dieser Strategie der Druckmessung besteht in erster Linie darin, dass die Messung über die rechte A. radialis während der HLM Phase nur sehr bedingt für das Abschätzen des Systemdrucks verwertbar ist (sehr geringer Druck bei direkter arterieller Kanülierung der A. axillaris dextra, sehr hoher Druck bei Kanülierung

über eine z.B. 8mm Dacron Prothese, die End-zu-Seit auf die native rechte A. axillaris aufgenäht wird). Das Ableiten des arteriellen Blutdrucks über die linke A. radialis erlaubt eine korrekte Einschätzung des zentralen Perfusionsdruckes und erlaubt auch eine Abschätzung der Durchgängigkeit des Circulus Willisi in der Phase der selektiven antegraden Hirnperfusion. Das Ableiten eines arteriellen Femoralisdruckes erlaubt eine Abschätzung der distalen Perfusionssituation, was insbesondere bei präoperativen Malperfusionssyndromen sowohl für Einschätzung, Planung und letztlich Qualitätskontrolle der therapeutischen Strategie zur Behebung des Malperfusionssyndroms wesentlich ist.

Für das Abschätzen der Frontalhirndurchblutung als Surrogat für die gesamte Hirndurchblutung während des Eingriffes und ggf. auch darüber hinaus auf der Intensivstation, hat sich in den letzten Jahren die NIRS (Near Infra Red Spectroscopy)- Messung als zuverlässiges Verfahren etabliert. Durch zwei kutan angebrachte frontale Elektroden kann eine unmittelbare Abschätzung der Durchblutungssituation der vorderen Hirnhälfte erfolgen und bei Grunderkrankungs- oder perfusionsbedingter Unterversorgung unmittelbar reagiert werden. Dieses Verfahren hat einen wesentlichen Beitrag zur Senkung der Schlaganfallsrate bei diesen Eingriffen beigetragen (**Urbanski et al., 2013**).

Das transösophageale Echokardiogramm (TEE) stellt ebenfalls einen Grundpfeiler des intraoperativen Monitorings dar. Hierdurch ist eine unmittelbare Beurteilung nicht nur der Herzfunktion, sondern auch des Klappenstatus (ggf. vor und nach Rekonstruktion/ Ersatz) möglich und insbesondere auch eine Beurteilung der distalen Organperfusion durch Beurteilung des Blutflusses in den jeweiligen Lumina in der Aorta deszendens, was auch entscheidende therapeutische Konsequenzen (im Kontext mit dem femoral abgeleiteten arteriellen Blutdruck) nach sich ziehen kann (**Czerny et al., 2019; Kyo et al., 1992**). Die akute Aortendissektion Typ A stellt eine Klasse I-Indikation für intraoperative TEE in den Empfehlungen der SCA/ASE/STS dar (**Nicoara et al., 2020**).

Das erweiterte hämodynamische Monitoring, wie es für Patienten mit akuter Aortendissektion Typ A zur Anwendung kommen sollte, ist in der „S3-Leitlinie zur intensivmedizinischen Versorgung herzchirurgischer Patienten“, erstellt durch DGAI und DGTHG, zu entnehmen [https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/001-016l_S3_Intensivmedizinische_Versorgung-Haemodynamisches-Monitoring_2018-06.pdf].

Empfehlung

15. Bei Patienten mit einer akuten Aortendissektion Typ A sollte die arterielle Druckmessung über die linke A. radialis erfolgen. In Abhängigkeit der Operationstechnik können weitere arterielle Druckmessungen (rechte A. radialis, A. femoralis) in Absprache erforderlich sein.

Konsensstärke: 100%

16. Das intraoperative NIRS Monitoring kann als Surrogatparameter für die regionale Hirndurchblutung während der Operation routinemäßig zur Anwendung kommen.

Konsensstärke: 100%

17. Eine transösophageale Echokardiographie (TEE) sollte während des gesamten chirurgischen Eingriffs durchgeführt werden.

Konsensstärke: 100%

6.5. Ausmaß der Sanierung und zur Verfügung stehende chirurgische Verfahren.

Das Ausmaß des chirurgischen Vorgehens richtet sich nach der Lokalisation des primären (bzw. proximalen Entries), nach dem Ausmaß der Propagation der Dissektion (insbesondere auch retrograd in die Aortenwurzel) und nach ggf. bestehenden Organmalperfusionssyndromen.

Da nahezu 80% aller primärer Entries in der Aorta ascendens lokalisiert sind, ist ein Ersatz der Aorta ascendens und des proximalen Aortenbogens im Sinne einer offenen Aortenbogenanastomose im moderat hypothermen Kreislaufstillstand der unteren Körperhälfte in der Akutsituation oftmals ausreichend. Als Gefäßersatzmaterial kommen üblicherweise Dacronprothesen unterschiedlicher Länge und unterschiedlichen Durchmessers zum Einsatz. Wesentlich ist es, die jeweiligen Nahtreihen zwischen der Gefäßprothese und der Nativaorta mit zusätzlichem Material zu unterfüttern (als Beispiel seien hier Teflonstreifen genannt). Meistens besteht eine sehr fragile Gewebssituation. Die Nahtreihe kann erneut einen Intimaeinriss verursachen und dadurch können funktionell neue primäre Entries entstehen. Diese wiederum können die Grundlage für eine rasche Durchmesserzunahme der Aorta in diesem Bereich bilden und damit Anlass zu Folgeeingriffen geben. Im Aortenbogenbereich kann die Integrität der Aortenwandung vor der Erstellung der Anastomose durch Readaption der Wandschichten mit Gewebeklebern wieder hergestellt werden.

6.5.1. Aortenwurzelbeteiligung. Nahezu jede Aortendissektion weist eine retrograde Komponente auf, die sehr häufig bis in die Aortenwurzel reicht, zumindest in den non-koronaren Sinus valsalva. Wenn diese Komponente nicht mitbehandelt wird, kann dies Anlass für eine Aneurysmabildung der Aortenwurzel geben und auch Anlass für eine Aortenklappeninsuffizienz durch Prolaps der Kommissur zwischen (zumeist) rechts- und nonkoronarer Tasche sein. Je nach Ausmaß der Beteiligung kann eine in diesem Bereich etwas tiefer angesetzte Nahtreihe (ggf. mit Einlage eines Gewebstreifens zur Unterstützung der Gefäßwand oder Resektion im non-koronaren Bereich mit zungenförmiger Verlängerung der Rohrprothese nach Yacoub (**Subramanian et al., 2012**) das Problem beheben und einem Rezidiv vorbeugen. Akut auftretende Aortenklappeninsuffizienzen im Rahmen der Grunderkrankung weisen sehr häufig genau diesen Mechanismus auf (Abkippen der Kommissur durch retrograde Propagation der Dissektion in den nonkoronaren Sinus valsalva) und können eben durch diese Maßnahme behoben werden.

Sollte die Aortenklappe selber ein morphologisches und funktionelles Problem aufweisen, ist in der Akutsituation ein primärer Ersatz respektive in ausgewählten Fällen auch ein aortenklappenerhaltendes Verfahren angezeigt.

Sind die Ostien der Herzkranzgefäße vom Dissektionsprozess betroffen, was zumeist mit einer nahezu zirkumferenten Dissektionsbeteiligung der Aortenwurzel einhergeht, muss eine Reevaluierung der Situation insofern erfolgen, da hier eine Eingriffserweiterung zu einem Aortenwurzelersatz in vielen Fällen notwendig und sinnvoll ist. Das Pexieren der Gewebsschichten durch Gewebekleber kann in ausgewählten Situationen den Eingriff auf einen suprakoronaren Ersatz beschränken lassen, ist aber wegen der toxischen Wirkung der verfügbaren Kleber, wodurch langfristig eine zusätzliche Schwächung und damit Aneurysmabildung der Aortenwurzel einhergeht, nicht empfohlen (**Fukunaga et al., 1999; Kazui et al., 2001; Suzuki et al., 2006**). In allen Fällen, in denen in der Aortenwurzel eine Kommunikation zwischen den Lumina feststellbar ist, sollte jedoch ein Aortenwurzelersatz durchgeführt werden.

Für den Aortenwurzelersatz kommen mehrere Verfahren in Betracht. Methode der Wahl war über mehrere Dekaden die Bentall-Operation mit einem klappentragenden Conduit, wobei je nach Alter des Patienten eine mechanische oder biologische Klappenprothese verwendet werden kann. Mittlerweile zeigen neuere Untersuchungen, dass die klappenerhaltende Reimplantationsmethode nach David zu besseren Langzeitergebnissen führt (**Kallenbach et al., 2004; Mosbahi et al., 2018**). Diese Methode kommt insbesondere bei jungen Patienten und bei allen Patienten mit angeboren Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys-Dietz Syndrom u.a.) in Betracht. Ein suprakoronarer Ersatz der Aorta ascendens bei diesen Patienten muss vermieden werden (**Rylski et al., 2014a; Schoenhoff and Carrel, 2017**).

Ist es durch den Dissektionsprozess zu einer funktionellen Obstruktion eines Koronarostiums gekommen (dies ist rechts häufiger der Fall als links), sollte eine primäre Venenbypassüberbrückung angestrebt werden, da dies zumeist die sicherere Variante darstellt.

6.5.2. Beteiligung des Aortenbogens. Zerebrale Malperfusionssyndrome, bei denen keine Kommunikationen zwischen den Lumina im Aortenbogen bestehen, sind von Seiten der Organperfusion zumeist mit dem Verschluss des primären Entries korrigiert. Die Ausnahme bilden klinische Szenarien, bei denen entweder das primäre Entry im Aortenbogen lokalisiert ist oder eine oder mehrere Kommunikationen zwischen den Lumina im Aortenbogen bestehen, wo trotz Verschluss des primären Entries weiterhin eine Kompression des wahren Lumens besteht und das Malperfusionssyndrom persistiert. Aufgrund dieser Szenarien ist die präoperative CTA so wesentlich, da eine Antizipation zumeist durch die CTA im Vorfeld möglich ist und damit auch die chirurgische Strategie zu einem frühen Zeitpunkt darauf ausgerichtet werden kann. In diesen Situationen muss ein partieller oder sogar kompletter Ersatz des Aortenbogens zumindest bis über diese Stelle des Entries hinaus erfolgen. Die Reinsertion der supraaortalen Abgänge in den tubulären Graft kann nacheinander oder gemeinsam erfolgen. Hierbei bietet sich die sogenannte „Insellösung“ an, bei der eine die Abgänge tragenden Gewebeinsel des Aortenbogens in die Rohrprothese anastomosiert wird. Diese Technik ist mit einer einzigen Nahtreihe zu realisieren, hat aber den Nachteil, dass häufig das Inselgewebe ebenfalls disseziiert ist und zuvor readaptiert werden muss. Die isolierte Anastomosierung der drei supraaortalen Abgänge in End-zu-End-Technik ist zeitaufwändiger, erlaubt aber die Reperfusion der unteren Körperhälfte über einen separaten Perfusionsschenkel nach Komplettierung der A. subclavia-Anastomose und Zwischenklemmung (Berger et al., 2019; Shrestha et al., 2017). Bei Patienten mit angeborenen Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys Dietz Syndrom u.a.) empfiehlt sich grundsätzlich die separate Anastomosierung der Kopfgefäße, da es hier im Langzeitverlauf unter Verwendung der Insellösung häufiger zur Aneurysmabildung kommt (Schoenhoff and Carrel, 2017). Eine sichere Evidenz findet sich für diese Experten-Empfehlung in der Literatur allerdings nicht.

6.5.3. Beteiligung der Aorta descendens. Ob des Umstandes, dass nahezu 80% aller Typ A Dissektionen eine Ausdehnung zumindest in die abdominale Aorta aufweisen, ist eine Beteiligung der Aorta descendens häufig. Entscheiden für die Therapieplanung ist, ob das primäre Entry oder funktionell bedeutsame Kommunikationen zwischen den Lumina in der Aorta descendens vorhanden sind oder nicht. Im Falle des Vorliegens einer viszeralen/ renalen Malperfusion ist die Wahrscheinlichkeit, dass das primäre Entry nicht in der Aorta ascendens lokalisiert ist, sondern sich entweder im distalen Aortenbogen oder in der proximalen Aorta descendens befindet, sehr hoch. Diese klinische Konstellation muss dazu anregen, die Lokalisation des primären Entries genau zu analysieren, da in diesen Situationen ein Aorta ascendens und Hemibogenersatz das Grundproblem nicht ausreichend adressiert.

6.5.4. Frozen Elephant Trunk (FET) Technik. Die FET Technik hat sich in den letzten 10 Jahren zur Behandlung verschiedenster akuter und chronischer Erkrankungen der thorakalen Aorta etabliert. Das Prinzip des Verfahrens besteht in der simultanen Behandlungsmöglichkeit mehrerer thorakaler Aortensegmente vom sinutubulären Übergang bis zum Übergang des proximalen zum mittleren Drittel der Aorta descendens. Distal befindet sich ein Stent-graft, proximal eine reguläre Dacronprothese. Diese dadurch entstandene Hybridprothese wird offen während des hypothermen Kreislaufstillstandes der unteren Körperhälfte in die Aorta descendens eingebracht und entfaltet.

Dadurch schient der Stent-graft-Anteil die proximale Aorta deszendens, also den Bereich, in dem das primäre Entry oder eine große Kommunikationen zwischen den Lumina bestehen, diese aber chirurgisch über eine Sternotomie aus nicht adequat erreicht werden können. Der Aortenbogen und die Aorta ascendens werden mit dem normalen Dacronprothesenanteil der Hybridprothese ersetzt **(Berger et al., 2019; Czerny et al., 2019; Shrestha et al., 2015; Karck et al., 2003)**. Zusätzliche organprotektive Maßnahmen, wie das Einlegen einer Liquordrainage zur Rückenmarksprotektion sind routinemäßig bei diesem Verfahren nicht notwendig und bleiben Ausnahmesituationen vorbehalten.

Die Proximalisierung der Aorta deszendens Anastomose vor den Abgang der linken Arteria subclavia (in die Landezone 2 nach der Ishimaru-Klassifikation) hat den Eingriff technisch deutlich vereinfacht und bietet eine hervorragende chirurgische Übersicht, die zu jedem, späteren Zeitpunkt des Eingriffs einen ungehinderten Zugang auf die gesamte Zirkumferenz der Anastomose erlaubt **(Berger et al., 2019; Leone et al., 2019)**. Durch diese Vereinfachung der FET-Technik, ggf. in Kombination mit einem extraanatomischen Bypass, kann die Kreislaufstillstandzeit signifikant reduziert werden (Detter et al., 2019).

Empfehlung

18. Wenn das primäre Entry in der Aorta ascendens lokalisiert ist, kann in der Akutsituation ein suprakoronarer Ersatz der Aorta ascendens und des partiellen Aortenbogens als das Verfahren der Wahl erfolgen.

Konsensstärke: 100%

19. Wenn die retrograde Dissektionskomponente über den nonkoronaren Sinus valsalvae hinausgeht und insbesondere wenn in der Aortenwurzel Kommunikationen zwischen den Lumina vorliegen, sollte ein Aortenwurzelersatz erfolgen.

Konsensstärke: 100%

20. Bei Patienten mit angeborenen Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys Dietz Syndrom u.a.) sollte die gesamte Aortenwurzel unter Erhalt der Aortenklappe ersetzt werden.

Konsensstärke: 100%

21. Wenn ein Aortenwurzelersatz notwendig ist, sollte eine klappenerhaltende Reimplantation nach David in Betracht gezogen werden.

Konsensstärke: 100%

22. Bei komplettem Ersatz des Aortenbogens bei Patienten mit angeborenen Aortenerkrankungen (Marfan Syndrom, Loeys Dietz Syndrom u.a.) sollten die supraaortalen Gefäße einzeln anastomosiert werden.

Konsensstärke: 100%

23. Wenn das primäre Entry nicht in der Aorta ascendens lokalisiert ist oder ein distales Re-Entry im Aortenbogen besteht, insbesondere in Zusammenhang mit einem klinisch apparenten Malperfusionssyndrom, kann eine Eingriffserweiterung -häufig im Sinn einer FET Technik- notwendig werden.

Konsensstärke: 100%

7. Postoperative intensivmedizinische Behandlung und Erkennen von Komplikationen

Die postoperative Therapie von Patienten mit akuter Typ-A Dissektion wird wesentlich von der präoperativen Ausgangslage (hämodynamisch stabil versus im Schock operiert), dem intraoperativen Verlauf und der Dauer des kardiopulmonalen Bypasses und des Kreislaufstillstandes sowie dem Vorliegen von Organmalperfusion bestimmt. Neben der Detektion persistierender oder neu aufgetretener ipsi- oder kontralateraler Blutdruckdifferenzen und ggf. der kontinuierlichen Überwachung der zerebralen Sauerstoffsättigung mittels NIRS sollte insbesondere ein besonderer Augenmerk auf den Verlauf des Plasma-Laktats gerichtet werden, da postoperativ sich nur langsam oder nicht normalisierende Laktat-Werte auf persistierende Organmalperfusionen hinweisen können.

Das hämodynamische Monitoring und die hämodynamische Therapie sollten sich nach den Empfehlungen der S3-Leitlinie für die postoperative Therapie herzchirurgischer Patienten richten [https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/001-016l_S3_Intensivmedizinische_Versorgung-Haemodynamisches-Monitoring_2018-06.pdf].

Empfehlung

24. Kontinuierliches arterielles Blutdruckmonitoring an beiden Armen und ggf. an einem Bein, Serum-Laktatmonitoring sowie NIRS Monitoring können als wertvolle Instrumente zum Erkennen persistierender oder rezidivierender Malperfusionssyndrome während des postoperativen Verlaufes erwogen werden. Das hämodynamische Monitoring und die hämodynamische Therapie sollten sich nach den Empfehlungen der S3-Leitlinie für die postoperative Therapie herzchirurgischer Patienten richten.

Konsensstärke: 100%

8. Rehabilitation und Nachsorge

Die Rehabilitation von Patienten nach stattgehabter chirurgischer Behandlung einer akuten Typ A Dissektion unterscheidet sich nicht wesentlich von Patienten nach elektiver Herz- oder herznaher Gefäßoperation. Eine engmaschige und effiziente Blutdruckkontrolle ist Fundament einer jeden weiterführenden Therapie. Der Betablocker ist dabei die Basis einer jeden medikamentösen Blutdruck-Einstellung (**Chen et al., 2019**).

Alle Patienten nach stattgehabter Aortendissektion Typ A müssen an ein engmaschiges Nachsorge-Programm im Erstbehandlungszentrum oder in einem überregionalen Aortenzentrum angebunden sein. Dies soll aus einer klinischen Untersuchung, einem TTE und einer CTA bzw. Magnet-Resonanz Tomographie (MRT) vor Entlassung, nach 6 Monaten, nach 12 Monaten und bei regulärem Verlauf ab dann jährlich bestehen. Diese stringente Nachsorge ist deswegen unerlässlich, da 2 von 5 Patienten

auf der Basis der residualen Dissektion nach chirurgischer Behandlung einer akuten Typ A Dissektion ein behandlungswürdiges Aneurysma an einem noch nicht behandelten Aortensegment entwickeln (**Rylski et al., 2017a; Zierer et al., 2007**). Als stärkster unabhängiger Prädiktor für Langzeitsterblichkeit bei Patienten nach überlebter Aortendissektion Typ A wurde in einer Studie die Nicht-Durchführung des CT-Follow-Ups identifiziert (**v.Kodolitsch et al., 2017**).

Empfehlung

25. Patienten nach stattgehabter chirurgischer Behandlung einer akuten Typ A Dissektion sollen an ein Nachsorgeprogramm angebunden werden, entweder im Erstbehandlungszentrum oder in einem überregionalen Aortenzentrum.

Konsensstärke: 100%

26. Zur Prophylaxe einer Aneurysmabildung der dissezierten Aorta soll eine konsequente Blutdruckeinstellung mit einem Betablocker als Grundpfeiler der Therapie erfolgen.

Konsensstärke: 100%

27. Eine CTA bzw. MRT und ein TTE sollten im ersten Jahr zweimal, und danach im Jahresabstand durchgeführt werden um Spätkomplikationen frühzeitig erfassen und behandeln zu können.

Konsensstärke: 100%