

Leitlinie - S2K Typ B Aortendissektion

004-034



A. Oberhuber (Sprecher der Steuergruppe), A. Maßmann, S. Betge, A. Raddatz, C. Ott, C. Ploenes, W. Ito, R.A. Janosi, E. Langheim, M. Czerny, R. Puls, K. Zeyer, H. Schelzig

Deutsche Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin (DGG)

In Zusammenarbeit mit

Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V (DGAI)

Deutsche Gesellschaft für Angiologie - Gesellschaft für Gefäßmedizin e.V (DGA)

Deutsche Gesellschaft für Chirurgie (DGCH)

Deutsche Gesellschaft für Geriatrie (DGG)

Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin e.V. (DGIM)

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

Deutsche Gesellschaft für Nephrologie (DGfN)

Deutsche Gesellschaft für Prävention und Rehabilitation von Herz-Kreislaufferkrankungen e.V (DGPR)

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

Deutsche Röntgen-Gesellschaft (DRG)

Deutschen Gesellschaft für Interventionelle Radiologie und minimal-invasive Therapie (DeGIR)
Marfanhilfe e.V.

Stand: 19.05.2022

Abkürzungsverzeichnis

ACC	American College of Cardiology
AD	Aortendissektion
ADD-RS	Aortic Dissection Detection Risk Score
AHA	American Heart Association
BMT	best medical treatment
CT	Computertomographie
DD	D-Dimer-Test
DISSECT	Einteilung nach der Aortendissektion nach Duration, Intimaler Einriss, Segmental Extension, Clinical Complication, Thrombosis
dSINE	distale Stent-graft-induzierte neue Entry
EACTS	European Society for Cardio-thoracic Surgery
EKG	Elektrokardiogramm
ESC	European Society of Cardiology
ESVS	European Society for Vascular Surgery
fEVAR	fenestrated Endovascular Aortic Repair
IMH	Intramurale Hämatom
IRAD	International Registry of Acute Aortic Dissection
IVUS	intravaskuläre Ultraschall
KHK	koronare Herzkrankheit
MDCS	Malmö Diet and Cancer Study
MEP	motorisch evozierten Potentiale
MET	metabolisch Äquivalent
MRT	Magnetresonanztomographie
MSCT	Multislice-Computertomographie
NIRS	Nahinfrarotspektroskopie
NVL	Nationale Versorgungsleitlinie
OP	Operation
OR	open repair
OXVASC	Oxford Vascular Study
PETTICOAT	Provisional Extension To Induce Complete Attachment
PTBS	posttraumatische Belastungsstörung

RAAS	Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems
RöThorax	Röntgen Thorax
RPE	Received Perception of Exertion
SGB	Sozialgesetzbuch
SSEP	somatosensorisch evozierten Potentiale
STABILISE	Stent Assisted Balloon Induced Intimal Disruption and Relamination in Aortic Dissection Repair
STABLE	Study of Thoracic Aortic Type B Dissection Using Endoluminal Repair
STEMI	ST-Elevation myocardial infarction
STS PROM	Society of Thoracic Surgeons Predicted Risk of Mortality
STS	Society of Thoracic Surgeons
SVS	Society for Vascular Surgery
TAA	Thorakales Aneurysma
TAAA	Thorakoabdominales Aneurysma
TEE	Transoesophageale Echokardiographie
TEM	Einteilung nach der Aortendisektion nach Type, Entry und Malperfusion
TEVAR	Thoracic Endovascular Aortic Repair
TTE	Transthorakale Echokardiographie

Inhaltsverzeichnis

Inhalt

Abkürzungsverzeichnis.....	2
Inhaltsverzeichnis.....	4
1 Präambel	7
1.1 Ziel der Leitlinie	7
1.2 Leitlinienerstellung	7
1.3 Konsensusverfahren	9
1.4 Verabschiedung der Leitlinie	11
1.5 Finanzierung der Leitlinie	12
1.6 Erklärung von Interessen	12
1.7 Anwenderzielgruppe/Adressaten.....	13
1.8 Konzept zur Verbreitung und Implementierung	13
1.9 Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren.....	13
2 Was gibt es Neues	14
3 Definition und Klassifikation der Aortendissektion	15
3.1 Einteilung nach Lokalisation des primären Einrisses.....	15
3.2 Einteilung nach zeitlichem Verlauf	16
3.3 Einteilung nach Symptomen.....	16
3.4 Komplexere Einteilungen.....	17
4 Epidemiologie und Pathophysiologie.....	19
4.1 Inzidenz.....	19
4.2 Risikofaktoren und Pathophysiologie.....	19
5 Klinisches Bild und Komplikationen	22
5.1 Klinisches Bild	22
5.2 Komplikationen.....	22
5.2.1 Malperfusionssyndrome	23
6 Diagnostik.....	25
6.1 Anamnese	26
6.2 Symptomatik und klinische Befunde	26
6.3 Laboruntersuchung.....	27
6.4 Scoring-Systeme und Kombination der verschiedenen diagnostischen Werkzeuge	28

6.5	Präoperative Diagnostik	31
6.6	Intraoperative Diagnostik	32
6.7	Postoperative Diagnostik.....	33
7	Behandlung.....	35
7.1	Akute unkomplizierte Typ B Aortendissektion.....	35
7.1.1	Internationale Leitlinien- und Konsensusempfehlungen.....	35
7.1.2	Konservative Behandlung - best medical treatment (BMT).....	36
7.1.3	Endovaskuläre Behandlung.....	39
7.1.4	Indikation und Vergleich der Behandlungen.....	40
7.2	Akute komplizierte Typ B Aortendissektion	45
7.2.1	TEVAR vs. offene Behandlung	45
7.2.2	Spezielle Techniken	48
7.2.3	Hämodynamisches Monitoring	51
7.3	Subakute Typ B Aortendissektion.....	53
7.4	Chronische Typ B Aortendissektion.....	55
7.4.1	Offener Ersatz.....	56
7.4.2	Endovaskuläre Behandlung.....	57
7.5	Vergleich der Behandlungen	60
7.6	Distal stentgraft induced new entry (dSINE)	60
8	Die spinale Ischämie.....	62
8.1	Risiko der spinalen Ischämie.....	63
8.2	Vorbeugung der spinalen Ischämie	63
8.2.1	Liquordrainage	64
8.2.2	Neuromonitoring.....	65
8.2.3	Präoperatives Coiling von spinalen Segmentarterien.....	66
8.3	Therapie der spinalen Ischämie.....	66
8.3.1	Liquordrainage	67
8.3.2	Anheben des systemischen Druckes und Verbesserung des kardialen Outputs.....	67
8.3.3	Anheben des Hämoglobinlevel auf 10 g/dl	67
9	Rehabilitation	69
8.1.	Grundsätzliche Empfehlungen zur Rehabilitation	69
8.2.	Medikamentöse Einstellung während der Rehabilitation	70

8.3.	Trainingsintensität während der Rehabilitation:.....	71
8.4.	Sozialmedizinische Begutachtung und berufliche Wiedereingliederung.....	72
8.5.	Hochbetagte und geriatrische Patienten mit Typ B Aortendissektion.....	73
8.6.	Zusammenfassung	74
10	Psyche.....	76
10.1	Allgemeine Bemerkungen und Datenlage bezüglich psychischer Reaktionen nach Aortendissektion:	76
10.2	Screening zur psychischen Komorbidität nach Typ B Aortendissektion:.....	76
10.3	Allgemeine Empfehlungen bei psychischen Komorbidität im Zusammenhang mit einer Typ B Aortendissektion:	77
11	Unmet needs	79
12	Zusammenfassung der Empfehlungen.....	80
13	Literaturverzeichnis.....	86

1 Präambel

1.1 Ziel der Leitlinie

Die aktuelle Leitlinie hat das Ziel einer evidenz-basierten, optimalen Versorgung von Patienten mit Typ B Aortendissektionen. Es handelt sich hier um ein Update der letzten Leitlinie, welche im Mai 2021 ausgelaufen ist.

Neben einem Update mit Aktualisierung der Literatur bestand der Fokus in einer kompletten Reorganisation. Es sollte vermehrt Augenmerk auf die konkrete Versorgung des einzelnen Patienten gelegt werden. In den Bereichen, bei den keine Evidenz vorhanden ist, haben die Autoren versucht einen Expertenkonsens herzustellen. Schließlich wurde das Kapitel Epidemiologie durch die Pathophysiologie erweitert und die letzten beiden Kapitel, Rehabilitation und Psyche sind komplett neu hinzugekommen.

Die Leitlinienempfehlungen verstehen sich als Orientierungshilfe im Sinne von Handlungs- und Entscheidungskorridoren, von denen in begründeten Fällen abgewichen werden kann. Sämtliche Leitlinien der wissenschaftlichen medizinischen Fachgesellschaften sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung. Was im juristischen Sinne den ärztlichen Standard in der konkreten Behandlung eines Patienten darstellt, kann nur im Einzelfall entschieden werden. Analog zu bestehenden Leitlinien entbindet auch die vorliegende Leitlinie die behandelnden Ärztinnen und Ärzte nicht von der Verpflichtung, individuell unter Würdigung der Gesamtsituation des Patienten die adäquate Vorgehensweise zu prüfen. Die vorliegende Leitlinie hat zum Ziel, den Lesern die für die Behandlung der Typ B Aortendissektionen aktuellen Erkenntnisse und Informationen zusammenzufassen und zu werten, um so eine Handlungshilfe im klinischen Alltag zu geben.

Die Leitlinie deckt die Bereiche der Epidemiologie, Pathophysiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge inkl. Rehabilitation und Psyche ab. Die Leitlinie gilt nur eingeschränkt für Kinder.

1.2 Leitlinienerstellung

Die Erstellung der Leitlinie erfolgte auf Initiative der Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin, Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V.. Im Januar 2021 wurden alle beteiligte Fachgesellschaften aufgefordert entsprechende Mandatsträger zu benennen.

Beteiligte Fachgesellschaften und deren Vertreter bei der Erstellung der S2k Leitlinie:

Fachgesellschaft/Verband	Vertreter
Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin, Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG) www.gefaesschirurgie.de (federführend)	Univ. Prof. Dr. med. A. Oberhuber (Leitlinienkoordination; alexander.oberhuber@ukmuenster.de)
Deutsche Gesellschaft für Nephrologie DGfN www.dgfn.de	Prof. Dr. med. C. Ott
Deutschen Gesellschaft für Interventionelle Radiologie und minimal-invasive Therapie (DeGIR) www.degir.de	Prof. Dr. A. Maßmann
Deutsche Röntgengesellschaft e.V. (DGR) www.drg.de	Prof. Dr. R. Puls
Deutsche Gesellschaft für Angiologie - Gesellschaft für Gefäßmedizin e.V. (DGA) info@dga-gefaessmedizin.de	Dr. S. Betge
Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V (DGAI) dgai@dgai-ev.de	PD Dr. A. Raddatz
Deutsche Gesellschaft für Chirurgie (DGCH) info@dgch.de	Univ. Prof. Dr. H. Schelzig
Deutsche Gesellschaft für Geriatrie geschaeftsstelle@dggeriatrie.de	Dr. C. Ploenes
Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin e.V. (DGIM) info@dgim.de	Prof. Dr. Wulf Ito
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK) info@dgk.org	PD Dr. R. A. Janosi

Deutsche Gesellschaft für Prävention und Rehabilitation von Herz-Kreislaufkrankungen e.V. (DGPR) info@dgpr.de	Dr. Eike Langheim
Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie e.V. (DGTHG) info@dgthg.de	Univ. Prof. Dr. Martin Czerny
Marfan Hilfe (Deutschland) e.V. kontakt@marfan.de	Karina Zeyer

Die DEGAM (Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin) wurden ebenfalls zur Mitarbeit angefragt, haben jedoch keinen Vertreter benannt.

Als Patientenvertretungen wurden die BAG (Bundesarbeitsgemeinschaft Selbsthilfe) angefragt, welche jedoch keinen Vertreter benannte. Nach einem ersten Onlinetreffen wurde die Marfanhilfe e.V. eingeladen, welche eine Vertreterin benannte.

1.3 Konsensusverfahren

Der Text der Leitlinie wurde auf Basis internationaler Leitlinienempfehlungen und eigenen Literaturrecherche und -bewertung aktualisiert.

In einem ersten Kick-off Meeting am 22.03.2021 wurden die relevanten Themen und Ziele der Leitlinie definiert. Anschließend wurden Arbeitsgruppen für die einzelnen Kapitel festgelegt. Eine erste Version der Leitlinie wurde bei einem ersten Online Arbeitstreffen am 14.06.2021 diskutiert und aktualisiert. Anhand dieser Empfehlungen wurden die Leitlinie weiterentwickelt. Die so erzielte Prä-Endversion wurde in einem erneuten Online Arbeitstreffen am 08.12.2021 erneut unter den Vertretern der Fachgesellschaften diskutiert. Inhaltsverzeichnis und geplante Kernsätze wurden dann der gesamten Leitliniengruppe rechtzeitig vor dem Konsensusverfahren zur Verfügung gestellt. Alle Teilnehmer konnten entsprechende Änderungsvorschläge einbringen, welche auch mehrfach umgesetzt wurden. Der Hintergrundtext wurde durch ein Umlaufverfahren abgestimmt. Auf eine Präsenzveranstaltung wurde einvernehmlich auf Grund der COVID-19 Pandemie verzichtet.

Für die Konsensusfindung mit Beschluss der Kernaussagen / Schlüsselempfehlungen wurde die Technik des Online Delphi eingesetzt. Alle Empfehlungen wurden durch die Vertreter der

beteiligten Fachgesellschaften formal abgestimmt. Bei den Empfehlungen wird zwischen 3 Empfehlungsgraden unterschieden, deren unterschiedliche Qualität bzw. Härte durch die Formulierungen „soll“, „sollte“ und „kann“ ausgedrückt wird (Tabelle 1). Die Empfehlungen wurden im "starken Konsens" (Zustimmung von $\geq 95\%$ der Teilnehmer) oder im Konsens (Zustimmung von $>75\%$ der Teilnehmer) verabschiedet (Bedeutung der Formulierungen siehe Tabelle 1). Zur Abstimmung war eine DELPHI Runde notwendig, alle Teilnehmer stimmten entweder mit „Zustimmung“ oder „Ablehnung“.

Die Beratung erfolgte durch Frau Dr. med. M. Nothacker - Institut für Medizinisches Wissensmanagement der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF-IMWi).

Die bisher gültige Textversion der Leitlinie wurde von der Leitliniensteuerungsgruppe unter Berücksichtigung der aktuellen Literatur überarbeitet. Die Abstimmung des Manuskripts durch die gesamte Leitliniengruppe erfolgte in mehreren informellen, schriftlichen Umlaufverfahren. Nach abschließender Überarbeitung erzielte die vorliegende Version einen Gesamtkonsens. Abschließend wurde die Leitlinie formal durch die Vorstände der mitherausgebenden Fachgesellschaften verabschiedet und autorisiert.

Tabelle 1: Empfehlungsstärken modifiziert nach AMWF

Formulierung	Bedeutung für Ärztinnen und Ärzte
„soll“	Die meisten Patienten sollten die empfohlene Intervention erhalten, da für die allermeisten Patienten der Nutzen einen möglichen Schaden überwiegt „definitely do it“
„sollte“	Da der Nutzen der Intervention einen möglichen Schaden überwiegt, ist die Intervention für die allermeisten Patienten sinnvoll „probably do it“
„kann“	Die Intervention ist optional, eine generelle Empfehlung kann nicht gegeben werden. Die Intervention kann erwogen werden bzw. es kann auf sie verzichtet werden „You may do it“
„sollte eher nicht“	Die Intervention ist optional, die Empfehlung tendiert aber zu verzichten. „probably don't do it“
„soll nicht“	Das Risiko überwiegt nicht dem Nutzen, so dass die Intervention bei den allermeisten Patienten nicht sinnvoll erscheint „definitely don't do it“

1.4 Verabschiedung der Leitlinie

Die endgültige Abstimmung des Gesamtmanuskripts durch die Leitliniengruppe erfolgte im Umlaufverfahren am 17.01.2022. Der gesamte Leitlinientext (Empfehlungen, Hintergrundtext, Leitlinienreport) wurde am 25.01.2022 allen beteiligten Fachgesellschaften zur endgültigen

Abstimmung vorgelegt. Änderungsvorschläge wurden gesammelt und durch die Leitliniengruppe gemeinsam bewertet. Konsensfähige Änderungsvorschläge wurden eingearbeitet. Am 19.05.2022 erhielt die Leitliniengruppe die Zustimmung der beteiligten Fachgesellschaften zur Veröffentlichung.

1.5 Finanzierung der Leitlinie

Die Finanzierung erfolgte über die Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin, Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. und die beteiligten Fachgesellschaften. Eine Vergütung für die Mitarbeit an der Leitlinie erfolgte nicht.

1.6 Erklärung von Interessen

Alle Mitglieder der Leitliniengruppe legten eine schriftliche Erklärung zu bestehenden Interessen, vor allem gegenüber der Industrie, vor. Erhoben wurden die Konflikterklärungen mit dem zum Zeitpunkt der Erstellung der Leitlinie gültigen Formblatt der AWMF. Im Rahmen der Konsensustreffen wurden alle Teilnehmer über die Empfehlungen der AWMF zum Umgang mit Interessenkonflikten informiert. Alle Interessenserklärungen wurden durch den Leitlinienkoordinator und mit einem unabhängigen Beteiligten, der keine Interessenskonflikte hat (PD Dr. A. Raddatz) bewertet. Interessenskonflikte wurde als gering, moderat und hoch eingeteilt.

Vorträge, die von relevanter Industrie finanziert sind, wurden als gering, Berater- und Gutachtertätigkeit/Drittmittelforschung als moderat (führt zur Stimmenthaltung) und Patente sowie eine überwiegende Tätigkeit für die Industrie als hoch) eingeteilt. Hohe Interessenskonflikte kamen nicht vor. Details sind in der „Tabelle zur Erklärung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten“ nachzulesen.

Vor Konsentierung der Schlüsselempfehlung wurden die Interessenkonflikte der Beteiligten unter Berücksichtigung der multidisziplinären Gruppenzusammensetzung insgesamt als gering in Bezug auf die Verzerrung des Gruppenurteils bewertet. Da es insgesamt eine sehr hohe Zustimmung zu den einzelnen Bewertungen gab, hätte eine Enthaltung einzelner Personen mit moderaten Interessenskonflikten keinen Einfluss auf die Abstimmungsergebnisse. Deswegen wurde auf Konsequenzen wie z.B. der Ausschluss an der Erstellung der Leitlinie wurde verzichtet.

1.7 Anwenderzielgruppe/Adressaten

Die Empfehlungen der Leitlinie richten sich an alle Berufsgruppen, die Patienten mit Typ B Aortendissektionen behandeln: Ärzte in der Niederlassung (Internisten, Chirurgen), Ärzte in Krankenhäusern (Intensivmediziner, Radiologie), aus allen Internistischen (insbesondere Angiologie, Kardiologie, Nephrologie) und chirurgischen Fächern (wie Gefäßchirurgie, Herz- und Thoraxchirurgie). Diese Leitlinie dient zur Information für Allgemeinmediziner und weitere Berufsgruppen.

1.8 Versorgungsbereich

Stationär; Diagnostik, Therapie, Rehabilitation; primärärztliche Versorgung, spezialärztliche Versorgung.

1.9 Konzept zur Verbreitung und Implementierung

Die Leitlinie soll über verschiedene Zugangswege verbreitet werden:

- Über die Homepage der AWMF (<https://www.awmf.org>)
- Kongresse, Workshops und Fortbildungen der einzelnen Fachgesellschaften
- Publikation von Teilbereichen in Fachzeitschriften

1.10 Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie gibt den aktuellen Wissensstand zum Zeitpunkt der Literaturrecherche (Dezember 2021) wieder. Auf Grund des deutlichen Progresses wissenschaftlicher Erkenntnisse wird davon ausgegangen, dass eine Überarbeitung in spätestens 5 Jahren notwendig wird, so dass von einer maximalen Gültigkeit ebenso von 5 Jahren auszugehen ist. Dazu ist eine Überarbeitung nach 5 Jahren (2026) notwendig.

Ansprechpartner: Univ. Prof. Dr. med. A. Oberhuber über die Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin, Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG); info@gefaesschirurgie.de

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.

2 Was gibt es Neues

Die Leitlinie wurde komplett überarbeitet und neu strukturiert. Im Vergleich zur Vorgängerversion wurden 2 komplett neue Kapitel, Rehabilitation und Psyche, eingeführt. Neben diesen neuen Kapiteln wurde alle bestehenden Kapitel ausgebaut, v.a das Kapitel zur Epidemiologie, welches um die Pathophysiology erweitert wurde. Bei allen Kapiteln wurde versucht, soweit möglich, klarere Handlungsanweisungen zu geben, bzw. Unterstützung im klinischen Alltag anzubieten.

Von redaktioneller Seite wurde die Leitlinie weiter unterteilt, so dass die einzelnen Kapitel schneller und besser gefunden werden und die einzelnen Empfehlungen wurden aufsummiert nochmal in einem eigenen Kapitel zusammengefasst. Für die besser und schneller Übersicht wurden alle Empfehlungsgrade mit entsprechenden Farben hinterlegt.

.

3 Definition und Klassifikation der Aortendissektion

Bei der Aortendissektion handelt es sich um eine Erkrankung der Aorta, bei der es durch einen Einriss in der Intima zu einer Separation der Wandschichten und zu einer Wühlblutung innerhalb der Wand kommt. Ausgehend vom primären Einriss (Entry) bildet sich ein falsches Lumen, welches die abgehenden Äste kompromittieren kann. Das Intramurale Hämatom (IMH), welches durch eine Ruptur der Vasa vasorum entsteht wird analog zur Aortendissektion behandelt ¹. Da das IMH in eine Dissektion übergehen kann, bzw. beide Entitäten auch gleichzeitig auftreten können ², ist eher von 2 Extremen einer Erkrankung auszugehen.

3.1 Einteilung nach Lokalisation des primären Einrisses

Die klinisch gängigsten Klassifikationen sind bereits vor mehreren Jahrzehnten durch M. DeBakey et al. 1965 ³ und von PO Dailey et al 1970 ⁴ definiert worden. Während bei der DeBakey nach Ausdehnung unterschieden wird, definiert die Stanford Klassifikation nur die Ausbreitung der Dissektion ohne Bezug zur Lokalisation des primären Entries.

Tabelle 2: DeBakey und Stanford Klassifikation der Aortendissektion

DeBakey Klassifikation	Stanford Klassifikation
<u>Typ I</u> : Primäres Entry in der Aorta ascendens mit Ausbreitung in den Aortenbogen und Aorta descendens	Stanford A: Dissektionen welche die Aorta ascendens betreffen, unabhängig von der Lokalisation des primären entrys. Am häufigsten findet sich dieses jedoch in der Aorta ascendens
<u>Typ II</u> : Primäres Entry in der Aorta ascendens ohne weitere Ausbreitung	
<u>Typ III</u> : Primäres Entry in der Aorta descendens	Stanford B: Dissektionen welche die Aorta descendens betreffen.
<u>Typ IIIa</u> : Ausbreitung bis oberhalb des Zwerchfells	
<u>Typ IIIb</u> : Ausbreitung bis unterhalb des Zwerchfells	

Im klinischen Alltag hat sich die Stanford Klassifikation durchgesetzt. Die Einteilung ist praktikabler, da eine Typ A Dissektion anders als eine Typ B Dissektion behandelt werden muss. In dieser Leitlinie soll auch nur die Typ B Aortendissektionen behandelt werden.

Diese Einteilung spiegelt jedoch nicht alle Patienten mit einer Aortendissektion wieder. Gerade in den letzten Jahren wurde die Einteilung um die Non-A-non-B Dissektion erweitert. Dieser Begriff beinhaltet alle Dissektionen, welche den Aortenbogen mit involvieren unabhängig ob das primäre Entry in der Aorta descendens oder im Aortenbogen direkt ist.

3.2 Einteilung nach zeitlichem Verlauf

Eine weitere Möglichkeit ist den zeitlichen Abstand zum Erstereignis als Klassifikationskriterium zu nehmen. Neben unterschiedlichen kaum voneinander abweichenden Klassifikationen^{5, 6} empfehlen die Autoren folgende Einteilung⁷:

Tabelle 3: Einteilung der Aortendissektion nach zeitlichem Verlauf

Einteilung	Zeit zwischen Beginn der Symptome
Akut	1-14 Tage
Subakut	15-90 Tage
Chronisch	>90 Tage

3.3 Einteilung nach Symptomen

Während die Einteilung über Lokalisation des primären Entrys und des zeitlichen Verlaufes noch relativ wenig über eine Therapieindikation bei Typ B Dissektionen aussagen, erlaubt es die Einteilung nach Symptomen auch Therapieentscheidungen zu treffen. Bereits 2013 hat ein internationales Experten-Konsensus-Dokument⁶ die komplizierte akute Typ B Aortendissektion von der unkomplizierten Typ B Dissektion wie folgt unterschieden:

- Malperfusion der aortalen Äste (spinal, iliakal, Viszeralarterien, Nierenarterien) zeigt ein drohendes Organversagen an und muss früh erkannt werden. Sie führt zu Paraparese oder Paraplegie, Ischämie der unteren Extremitäten, Abdominalschmerz, Übelkeit, Diarrhoe. Die Diagnose wird erhärtet durch Labormarker (Serumlaktat, Bilirubin, Amylase, Leberenzyme, Kreatinin) und Bildgebung.
- Refraktäre Hypertension. Sie wird als fortbestehende Hypertension trotz Gabe von 3 verschiedenen Klassen von Antihypertensiva mit maximal empfohlener oder maximal tolerierter Dosierung definiert und wird als Zeichen der Instabilität oder der renalen Malperfusion gewertet.

- Zunahmen des periaortalen Hämatoms und des hämorrhagischen Pleuraergusses in 2 aufeinanderfolgenden CT-Untersuchungen bei abwartender medikamentöser Therapie sind Hinweise auf eine drohende Ruptur.
- Patienten mit Falschkanalruptur, konsekutiver Kreislaufinstabilität, schwerer Hypotension oder Schock sollten als stark lebensgefährdet angesehen werden.

3.4 Komplexere Einteilungen

Alle Klassifikationen haben den Nachteil, dass sie die Komplexität der Erkrankung nicht erfassen und sich daraus keine eindeutigen Handlungsempfehlungen ableiten lassen, zumindest bezogen auf die Typ B Aortendissektion.

Dake et al. ⁸ haben - um die Indikation zur invasiven Behandlung besser definieren zu können - deshalb eine weitere neue Kategorisierung von Aortendissektionen vorgeschlagen (DISSECT).

Sie berücksichtigt neben morphologischen auch klinische Kriterien:

- **Duration** (Dauer) der Dissektion, definiert als Zeit seit Beginn der Symptome
- **Intimale Einriss-Lokalisation** (primär) innerhalb der Aorta
- **Size** (Größe) des maximalen transaortalen Durchmessers
- **Segmental extent** (Segmentale Ausdehnung) des Aortenbefalls von proximaler nach distaler Grenze
- **Clinical** (Klinische) Komplikationen aufgrund der Dissektion
- **Thrombosis** (Thrombose) des falschen Aortenlumens

Eine neuere Klassifikation, etwas einfacher als die DISSECT, ist die TEM Klassifikation ⁹, welche sich an die onkologische TNM Klassifikation anlehnt. Sie beinhaltet folgende drei Kriterien:

- **Type (T):** A, B und Non-A-Non-B- Aortendissektion
- **Entry (E):** lokalisiert in Zone 0-3 nach Ishimaru ¹⁰
- **Malperfusion (M):**
 - M0 – keine Malperfusion
 - M1 – koronare Malperfusion
 - M2 – supraaortale Malperfusion
 - M3 – spinale, viszerale oder iliaceale Malperfusion

- (-) keine Symptome
- (+) Symptome

Der Nachteil ist, dass die distale Ausdehnung nicht in die Klassifikation mit einfließt.

Die Society for Vascular Surgery (SVS) und die Society of Thoracic Surgeons (STS) haben sich 2020 auf reporting standards ⁷ geeinigt. Die Ausdehnung der Aortendissektion wird auch hier anhand der Ishimaru-Klassifikation gewählt, jedoch wird hier auch das distale Ende der Aortendissektion herangezogen. Der Nachteil der Klassifikation ist der, dass nur zwischen einer A Dissektion und einer B Dissektion unterschieden wird, wobei als B Dissektion alle Dissektionen bezeichnet werden, bei dem das primäre Entry nicht in Zone 0 nach Ishimaru ist.

Allen neuen Klassifikationen gemein ist, dass Untersuchungen zur Praktikabilität ausstehen.

Feststellungen

Die Einteilung nach Stanford ist die am meisten genutzte Klassifikation und die mit dem größten klinischen Nutzen

Während die TEM Klassifikation Vorteile bei der Therapieentscheidung hat, haben die reporting standards Vorteile bei der Nachuntersuchung, da auch die distale Ausdehnung einbezogen wird

Weitere Einteilungen erfolgen auf Grund klinischer Aspekte nach Zeit und nach Symptomatik

4 Epidemiologie und Pathophysiologie

4.1 Inzidenz

Olsson et al.¹¹ gaben in einer populationsbezogenen Untersuchung die Inzidenz an thorakalen aortalen Erkrankungen insgesamt (Aneurysmen und Dissektionen zusammengefasst) für das Jahr 2002 in Schweden mit 16,3 pro 100.000 pro Jahr für Männer und 9,1 pro 100.000 pro Jahr für Frauen an. Dissektionen machten 40% dieses Kollektivs aus. Eine populationsbezogene Erhebung liegt für die Region Oxford vor (Oxford Vascular Study, OXVASC). Dort betrug in den Jahren 2002 bis 2012 die Inzidenz an Aortendissektionen 6/100.000, wobei Stanford-Typ-B-Dissektionen deutlich seltener beobachtet wurden (28,8%) als Typ- A-Dissektionen mit 71,2%¹².

Auch in der populationsbezogenen Malmö Diet and Cancer Study (MDCS) wurden Typ A Dissektionen häufiger (58%) als Typ-B-Dissektionen gesehen¹³. Die Inzidenz der Aortendissektionen insgesamt war davon abhängig, ob es sich um Patienten mit Bluthochdruck handelte oder nicht (Inzidenz von 21 pro 100.000 bei Hypertonikern verglichen mit 5/100.000 bei normotonen Personen). In der Gruppe der 65-75 Jährigen beträgt die Inzidenz 35/100.000¹². In einer großen schwedischen Populationsstudie konnte zuletzt für den Zeitraum zwischen 2002-2016 eine durchschnittliche Jahresinzidenz von 7.2 pro 100.000 Einwohner errechnet werden, wobei Männer wesentlich häufiger betroffen waren (9.1 vs. 5.4)¹⁴. Allerdings ist weibliches Geschlecht mit schwereren Verläufen und höherer Mortalität assoziiert^{12, 15-17}

Unklar bleibt jedoch die Dunkelziffer der Patienten, welche eine Aortendissektion erleiden. Autopsiestudien zeigen, dass 50% der Aortendissektionen in Notaufnahmen unentdeckt bleiben¹⁸. In einer anderen Autopsiestudie über 20 Jahre aus Ungarn (dort werden alle Menschen die akut versterben einer Autopsie unterzogen) konnte gezeigt werden, dass nur 62% der Patienten mit einer rupturierten Aortendissektion das Krankenhaus erreichen¹⁹.

4.2 Risikofaktoren und Pathophysiologie

In OXVASC wiesen 67,3% der Patienten mit Aortendissektion einen bekannten Hypertonus auf, 61,5% der Patienten waren Raucher¹². Rauchen und Hypertonus waren auch in der MDCS signifikante Risikofaktoren für die Entwicklung einer Aortendissektion, neben zunehmendem Alter, männlichem Geschlecht und niedrigen Apolipoprotein-A-1- Spiegel¹³. In der viel beachteten internationalen International Registry of Aortic Dissection (IRAD) Studie war art.

Hypertonus mit 76.6% der dominanteste Risikofaktor für eine Typ A oder B Dissektion, zudem sind vorbeschriebene Atherosklerose, bekanntes Aortenaneurysma oder auch vorangegangene herzchirurgische Eingriffe zu nennen ¹⁶.

Es gibt eine genetische Prädisposition für eine Aortendissektion. In der IRAD Studie fanden sich unter 1049 Patienten mit Aortendissektion 53 (5%) mit Marfan-Syndrom ²⁰. Patienten mit Marfan-Syndrom waren signifikant jünger, ein Hypertonus und eine Arteriosklerose waren bei ihnen signifikant seltener zu beobachten als bei den Patienten ohne Marfan-Syndrom. Die Typ A Aortendissektion wurde bei Marfanpatienten signifikant häufiger (76%) als bei Patienten ohne Marfan-Syndrom gesehen (62%).

Nicht nur das Marfan Syndrom ist ein Risikofaktor, sondern auch andere Bindegewbserkrankungen (Loeys-Dietz Syndrom, Ehlers Danlos Syndrom) ²¹. Neben diesen syndromalen Erkrankungen gibt es weitere genetische Erkrankungen, welche zu einer Aortendissektion führen können und werden unter dem Begriff nicht-syndromale oder familiäre Erkrankungen zusammengefasst. Diese umfassen Mutationen in ACTA2, MYH11, MYLK, PRKG1, MAT2A, MFAP5, FOXE3, THSD4, SMAD, LOX ^{22, 1}. All diesen Genen gemeinsam ist, dass sie entweder direkt für Wandkomponenten der Aorta (z.B. Fibrillin1 bei Marfan Patienten) oder wandmodifizierende Proteine (z.B. LOX, Degradierung von Kollagen oder Elastin, Komponenten des TGF- β -Signalweges) codieren ²³. Ein Screening Test auf 21 Kandidatengene ist bereits 2015 publiziert worden ²⁴, aber bis jetzt wurden keine weiteren Ergebnisse publiziert.

Sowohl bei genetischer Prädisposition, als auch erworbenen Risikofaktoren ist die Veränderung der aortalen Wandstruktur zentral. Dabei weisen Aorten von Dissektionspatienten eine veränderte Mikrostruktur der extrazellulären Matrix, einhergehend mit Degradation von elastischen Fasern auf ²⁵⁻²⁷. Zudem zeigt sich eine vermehrte Infiltration von Immunzellen, einhergehend mit einer lokalen Inflamationsreaktion ²⁸. Ebenso spielt die Interaktion der Proteine der extrazellulären Matrix mit verschiedenen Wachstumsfaktoren wie TGF- β oder BMP eine zentrale Rolle bei der Entstehung von Aortenaneurysmata und -dissektionen. Dies geschieht entweder durch exzessive Freisetzung von TGF- β aufgrund von fehlerhafter Sequestrierung durch verändertes Fibrillin-1 beim Marfan-Syndrom oder durch Mutationen in den verschiedenen Komponenten des TGF- β Signalweges beim Loeys-Dietz-Syndrom ²⁹⁻³². Durch diverse Studien in Tiermodellen für Aortendissektion konnten die dabei

in der Aortenwand ablaufenden komplexen Pathomechanismen weiter vertieft werden ^{1, 33-35}. Allerdings sind klar identifizierbare, auslösende Trigger noch nicht gefunden worden.

Inwieweit Patienten mit einer positiven Familienanamnese besonders gefährdet sind, eine Aortendissektion zu entwickeln, haben Ma et al. ³⁶ untersucht. In dieser Erhebung wiesen 32 von 100 Patienten mit Aortendissektion Verwandte 1. Grades mit einer Aortendissektion auf. Die jährliche Wahrscheinlichkeit für einen Verwandten 1. Grades, eine Aortendissektion zu entwickeln, war in der Gruppe mit positiver Familienanamnese 2,77-mal höher als in der Gruppe mit negativer Familienanamnese. Gemäß Ma et al. ist eine positive Familienanamnese der bedeutendste Risikofaktor, eine Aortendissektion zu erleiden.

Gerade bei jüngeren Patienten muss neben diesen Risikofaktoren und der genetischen Komponente auch an Substanzabusus gedacht werden. Dahingehend ist berichtet, das Kokain das Risiko eine Aortendissektion zu erleiden deutlich erhöht ³⁷, wobei die Verteilung auf Typ A und Typ B Aortendissektion hierbei in etwa gleich sind ³⁸. Das Outcome ist bei beiden Entitäten schlechter als bei Patienten ohne Substanzabusus ^{39, 40}. Neben Kokain spielen Amphetamine eine Rolle.

Feststellung

Zu den Risikofaktoren einer Typ B Aortendissektion gehören positive Familienanamnese, männliches Geschlecht, Rauchen und vor allem arterieller Hypertonus. Bei jungen Patienten sollte neben genetischen Ursachen auch an ein Substanzabusus gedacht werden.

5 Klinisches Bild und Komplikationen

5.1 Klinisches Bild

In Analogie zum akuten Koronarsyndrom werden plötzliche Thorax- bzw. Rückenschmerzen, häufig mit einem scharfen, reißenden Charakter, welche durch eine aortale Erkrankung hervorgerufen werden, unter dem Begriff „Akutes Aortensyndrom“ zusammengefasst. Neben der klassischen Aortendissektion gehören hierzu weitere potenziell lebensbedrohliche Erkrankungen der Aorta, wie z.B. das intramurale Hämatom und das penetrierende Aortenulkus.

In einer Analyse von 5638 Patienten mit akuter Aortendissektion (darunter 1891 mit einer akuten Typ B Aortendissektion) wurden in der International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) folgende Symptome und diagnostische Befunde beobachtet ⁴¹:

Tabelle 4: Symptome und Befunde einer akuten Aortendissektion nach IRAD Register

Symptom	Typ B
Schwerer oder stärkster jemals erlebter Schmerz	88,7 %
Brust- oder Rückenschmerz	88,7 %
Plötzlich beginnender Schmerz	85,4 %
Wandernder Schmerz	16,8 %
Synkope	2 – 6 %
Bluthochdruck	64,6 %
Pulsdefizit	26,3 %
Erweitertes Mediastinum	42,6 %

Ein unauffälliges Röntgenthoraxbild findet sich in 30%, ein unauffälliges EKG findet sich bei mehr als einem Drittel der Fälle (40,7%). Sie schließen daher eine Dissektion nicht aus.

Erwähnenswert ist weiterhin, dass Frauen mitunter seltener typische Schmerzen sowie eine geringe Schmerzintensität berichten ⁴².

5.2 Komplikationen

Wesentlich für das weitere therapeutische Management ist die Unterscheidung zwischen einer unkomplizierten und komplizierten Aortendissektion. Nach einem internationalen Experten-Konsensus Dokument wurde eine komplizierte Typ B Aortendissektion im

Wesentlichen durch das Vorliegen von Malperfusionssymptomen, einer refraktären Hypertension oder einer drohenden Aortenruptur definiert: ⁶

5.2.1 Malperfusionssyndrome

Die Inzidenz der Malperfusion von aortalen Seitenästen wird zwischen 25 und 50 % angegeben. Die Ursache dieser liegt letztendlich in der Kompression bzw. Verlegung des wahren Lumens. Diese können durch dynamische oder statische Mechanismen erfolgen: So kann z.B. das Ostium eines aortalen Seitenasts durch eine prolabierende Dissektionsmembran dynamisch verlegt werden, wenn die Membran intermittierend pulsatil über das Ostium prolabiert und so den Blutfluss behindert. Reicht die Dissektionsmembran bis in einen Seitenast hinein und erzeugt auf diese Art eine signifikante Stenose, wird dies als statische Kompression bezeichnet. Langfristig kann dies auch zu einer Thrombosierung des Gefäßes und einer dauerhaften Ischämie bis hin zum Infarkt des Endorgans führen ^{43, 44}.

Eine schwere Malperfusion ist eine der Hauptursachen für die hohe Morbidität und Letalität bei Patienten mit akuter Aortendissektion. In einer weiteren Analyse aus dem IRAD Register (1996 bis 2013) wurde die Inzidenz von Komplikationen von 1034 Patienten mit akuter Typ B Aortendissektion untersucht: ⁴⁴

- Akutes Nierenversagen 17,9 %
- Hypotension 9,7 %
- Beinischämie 9,5 %
- Mesenterialischämie oder -infarkt 7,4%
- Spinale Ischämie 2,5 %

Diese Komplikationen waren darüber hinaus auch unabhängige Prädiktoren für die Krankenhausletalität. So lag die Odds Ratio für die Mesenterialischämie bei 9,03 (95% Konfidenzintervall 3,49 – 23,38), für eine Hypotension/Schock bei 6,43 (95% Konfidenzintervall 2,18 – 18,98), für ein Akutes Nierenversagen bei 3,61 (1,68 – 7,75) und für die Beinischämie bei 3,02 (1,05 – 8,68). Bemerkenswert ist ferner, dass die Odds Ratio für einen Aortendiameter $\geq 5,5$ cm bei 6,04 (2,87-12,73) lag., aber nur 17,2 % der Patienten die eine Dissektion erlitten, hatten tatsächlich einen Aortendiameter $\geq 5,5$ cm ⁴⁴.

Eine akute Typ B Aortendissektion wird demnach zusammenfassend als kompliziert bezeichnet, sofern bestimmte klinische oder diagnostische Merkmale vorliegen ^{43, 45}:

- Ruptur und/oder Hypotension/Schock
- Malperfusion mit

- Ischämie der Viszeralorgane
- oder Ischämie der Extremitäten
- oder spinale Ischämie
- bzw. Hochrisikopatienten mit
 - therapieresistenten Schmerzen
 - therapieresistenten arterieller Hochdruck
 - schneller Expansion der Aortendurchmesser

Empfehlung 1: Klinisches Bild und Komplikationen

Empfehlungen

Bei akuten Thoraxschmerzen soll nicht nur an das Akute Koronarsyndrom, sondern auch an ein Akute Aortendissektion gedacht werden. ***Starker Konsens (13/13)***

Eine Typ-B Aortendissektion sollte als kompliziert bezeichnet werden, bei Vorliegen von refraktärem Schmerz, progredientem Aortendiameter, nicht einstellbarem, erhöhten Blutdruck, Organmalperfusion, Vorliegen von Hochrisikomerkmale und/oder sogar einer Aortenruptur. ***Starker Konsens (13/13)***

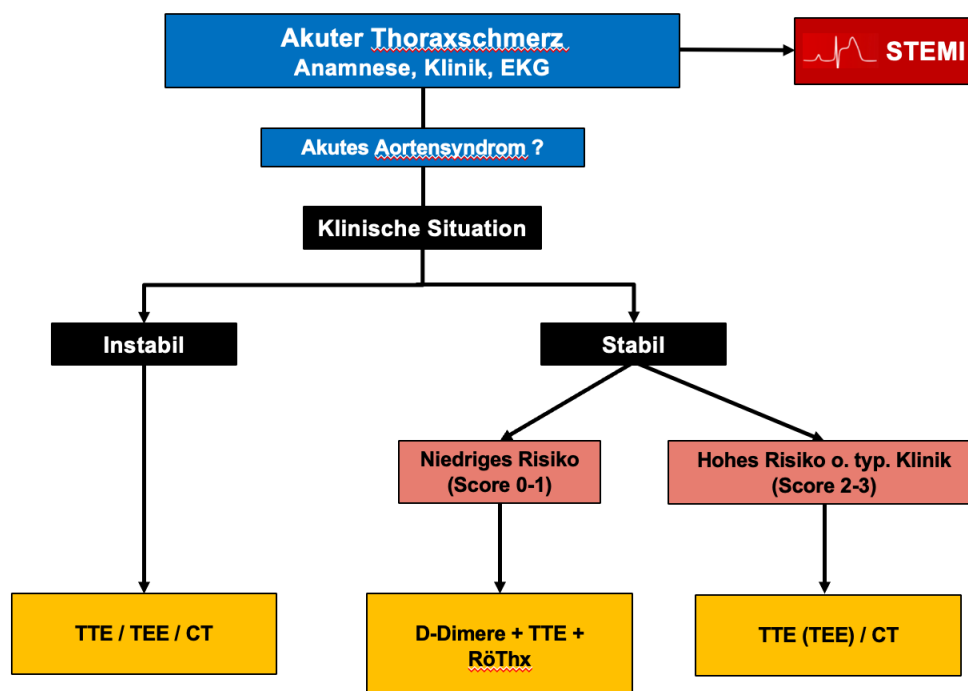
6 Diagnostik

Die wichtigste Untersuchung zur Diagnosestellung und Therapieplanung stellt die EKG-getriggerte Multislice-Computertomographie (MSCT) dar.

Diese sollte bei hämodynamisch instabilen Patienten umgehend erfolgen (Klasse I, Level C). Sofern ohne Zeitverzögerung in der Aufnahmesituation in der Klinik vorhanden, wird eine vorherige transthorakale Echokardiographie zur Einschätzung der kardialen Funktion, der Beteiligung der Aortenwurzel sowie Beteiligung des Perikardraumes empfohlen.

Für hämodynamisch stabile Patienten wird empfohlen, einen diagnostischen Algorithmus zu etablieren, der 1) an eine Aortendissektion denken lässt, 2) eine zügige Diagnostik, ein zügiges Durchlaufen erlaubt und dabei aber 3) unnötige bildgebende Diagnostik mit entsprechender Strahlenbelastung und Kontrastmittelexposition vermeidet.

Im Folgenden werden anwendbare diagnostische Werkzeuge vorgestellt, deren sinnvolle Kombination einen zielführenden diagnostischen Algorithmus ermöglichen kann.



modifiziert nach ESC Guidelines, EHJ 2014

Abbildung 1: Diagnostischer Algorithmus

6.1 Anamnese

Wie im Kapitel Epidemiologie ausgeführt besteht bei zwei Drittel der Patienten mit diagnostiziertem Akuten Aortensyndrom eine arterielle Hypertonie. Hier sind die Anzahl der Medikamente, die Häufigkeit hypertensiver Entgleisungen bzw. das Vorhandensein eines Selbst-Monitorings zu erfragen.

Der Nikotinkonsum stellt einen relevanten Risikofaktor dar und sollte quantifiziert werden.

Sind ein Aortenklappenvitium oder eine Erweiterung der Aorta bekannt? Ist der Patient an den zentralen Arterien voroperiert?

Auf der anderen Seite sind eine Vielzahl von genetischen Prädispositionen für das Auftreten eines Akuten Aortensyndroms identifiziert. Bei diesen Patienten tritt ein akutes Aortensyndrom auch ohne das Vorliegen einer arteriellen Hypertonie oder Nikotinkonsums auf, und diese Patienten sind jünger. Hier sollten die wichtigsten Bindegewebserkrankungen bekannt sein und aktiv erfragt werden.

Sehr wichtig ist in diesem Zusammenhang der genetischen Prädisposition die ausführliche Erhebung einer Familienanamnese hinsichtlich bekannter Erweiterungen der Aorta oder stattgehabter Dissektions- oder Rupturereignisse.

6.2 Symptomatik und klinische Befunde

In der diagnostischen Prozedur gilt es, eine Aortenerkrankung in jeglicher Höhe zu erfassen, dementsprechend ist hier die ascendierende thorakale Aorta miterfasst. Das Leitsymptom des Akuten Aortensyndroms ist der Schmerz. Am eindrücklichsten wird hier ein plötzlich auftretender, starker, reißender Schmerz beschrieben. Je nach Dynamik des Geschehens können aber auch rezidivierend auftretende mildere Attacken oder ein Dauerschmerz beschrieben werden. Die Projektion des Schmerzes hängt von der Lokalisation des akuten Geschehens im Verlauf der Aorta ab. Die Schmerzlokalisierung kann wandern.

Je nach Lokalisation und Ausbreitung der Aortendissektion reißt der Aortenbulbus ein, kommt es zum Hämoperikard und/oder im weiteren Verlauf der Aorta zu einer verminderten Perfusion der Seitenäste und Endarterien, entweder als Folge der Einbeziehung in das falsche Lumen oder auch als thrombembolische Komplikationen. Diese Vorgänge haben eine Vielfalt von Symptomen zur Folge: Beginnend mit hämodynamischer Instabilität, prähospital oft letal, folgt die Symptomatik dem Verlauf der Aorta mit neurologischem Defizit, ischämischem Hirninfarkt, Muskelschwäche/Schmerzsymptomatik in den Armen, akuter mesenterialer oder

renaler Ischämie, Paraplegie bei spinaler Ischämie, Schmerzen im kleinen Becken und/oder einer Ischämiesituation beider oder einer der unteren Extremitäten.

Alle diese Symptome sollten an eine Aortendissektion denken lassen.

Als Untersuchungsbefunde sind Herzgeräusche, Strömungsgeräusche über den zentralen Arterien, abgeschwächte Pulse, Blutdruckdifferenzen im Seitenvergleich oder im Vergleich der oberen zu den unteren Extremitäten zu erheben.

Auch wenn in dieser Leitlinie die Typ B- Dissektion im Vordergrund steht, wird im Sinne einer ganzheitlichen Versorgung der Patienten noch einmal auf das Leitsymptom eines akuten neurologischen Defizites oder einer stattgehabten Synkope im Rahmen einer Dissektion des Aortenbogens hingewiesen. Die neurologischen Symptome sind oft dramatisch, dominieren das klinische Bild und verschleiern damit letztlich die zugrundeliegende Erkrankung ^{46, 47}. Deshalb sollten alle Patienten mit akuten neurologischen Beschwerden nach dem Vorhandensein von Brust-, Rücken- und/oder Bauchschmerz befragt und hinsichtlich peripherer Pulsdefizite untersucht werden, da Patienten mit dissektionsbezogener neurologischer Pathologie seltener über den klassischen aortalen Schmerz berichten als der typische Dissektionspatient (Klasse I / Evidenzgrad C) ⁴⁷.

6.3 Laboruntersuchung

Eines der großen Hindernisse einer frühzeitigen Diagnose einer akuten Aortendissektion ist das Fehlen eines hoch-spezifischen Biomarkers ⁴⁸. Wie in dem Kapitel Epidemiologie beschrieben, können in spezialisierten Laboren spezifische Marker der Aortenwanddegeneration gemessen werden. Diese Methoden sind aber nicht flächendeckend etabliert. Routine ist hingegen die Bestimmung der D-Dimer-Konzentration, dies vor allem auch als Point-of-Care-Test. Wie aber in allen anderen Bereichen der Medizin, in denen der D-Dimer-Test zur Diagnostik eingesetzt wird, liegt das Problem in der mangelnden Spezifität des Tests. Marill ⁴⁸ fand eine hohe Sensitivität des D-Dimer Testes von 94%, die Spezifität lag allerdings bei 40% bis 100%. Cui et al. ⁴⁹ berichteten über eine Sensitivität von 94,5% und Spezifität von 69,1%, Watanabe et al. ⁵⁰ dokumentierte eine Sensitivität von 95,2% und Spezifität von 60,4%. Ein D-Dimer <500 ng/ml ist daher sehr selten mit einer akuten Aortendissektion vergesellschaftet.

Das Ergebnis dieser Metaanalysen wurde nachfolgend in einer konsekutiven Erhebung bei 790 Patienten mit akutem Brustschmerz verschiedener Ursachen bestätigt. Der D-Dimer-Test

wurde in diesem Kollektiv innerhalb 24 Stunden nach akuter Symptomatik durchgeführt, mit einer Sensitivität von 94% und Spezifität von 56,8%. Eine akute Aortendissektion ließ sich in dieser Erhebung mit Hilfe des Tests zwar weitgehend ausschließen, bei der mäßigen Spezifität war der Test aber nicht geeignet, die Verdachtsdiagnose zu verifizieren, das D-Dimer-Niveau war zwischen Patienten mit akuter Aortendissektion und solchen mit Lungenarterienembolie nicht signifikant unterschiedlich.

Die alleinige Messung der D-Dimer-Konzentration, um in einer Aufnahme-Station um ein Akutes Aortensyndrom abzudecken führt zu einer erhöhten Rate an weiteren bildgebenden Maßnahmen, vornehmlich CT-Angiographien mit entsprechender Strahlenbelastung und Kontrastmittelexposition.

Nur wenn der Cut-off-Wert der D-Dimer-Konzentration sehr niedrig angesetzt wird, dann könnte er eventuell als alleiniges diagnostisches Werkzeug verwendet werden, wie 2007 in einer einzelnen Studie publiziert wurde: Unter Verwendung eines, aus einem systematischen Review von bis dato 16 Studien mit 437 eingeschlossenen Patienten heraus erarbeiteten Grenzwertes der D-Dimer-Konzentration von $< 0,1 \mu\text{g/ml}$ konnte in einer prospektiven Kohorte von 65 Patienten eine Sensitivität von 100% erreicht werden, um eine akute Aortendissektion auszuschließen⁵¹. Dieses Vorgehen wurde bis dato aber nicht weiter in größeren Studien validiert.

6.4 Scoring-Systeme und Kombination der verschiedenen diagnostischen Werkzeuge

Anamnese	Schmerzcharakteristik	Klinische Untersuchung
<p>Familienanamnese</p> <p>Bindegewebserkrankungen</p> <p>Aortenerkrankungen</p> <p>Aortenklappenerkrankungen</p> <p>Thorakales Aortenaneurysma</p> <p>Z.n. Operationen an der Aorta</p>	<p>Brust-, Rücken, oder abdominelle Schmerzen</p> <p>mit</p> <ul style="list-style-type: none"> • abrupten Beginn • starker Intensität • reißenden Charakter 	<p>Nachweis eines Perfusionsdefizit:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pulsdefizit • systolische Blutdruckdifferenz • fokales neurologisches Defizit <p>Aortales Diastolikum</p> <p>Hypotension / Schock</p>

Abbildung 2: Klinische Abschätzung von Risikofaktoren bei V.a. Akuten Aortensyndrom (AHA Aortic Dissection Risk Score; ADD-RS)

In der 2010 erschienen ACC/AHA Leitlinie zu Erkrankungen der thorakalen Aorta wurde eine Liste von a) anamnestischen Angaben / Vorerkrankungen, b) akuten Symptomen und c) erhobenen klinischen Befunden erarbeitet, die allesamt als jeweils mit einem hohen Risiko für das Vorliegen eines Akuten Thorakalen Aortensyndroms vergesellschaftet gelten ⁵.

Aus dieser Auflistung heraus wurde im Verlauf -nach Reduktion der Anzahl der Items in den Gruppen- ein sogenannter Aortic Dissection Detection Risk Score (ADD-RS) vorgeschlagen (siehe Abbildung 2), in dem jede der für den einzelnen Patienten zutreffende Gruppe mit je einem Punkt bewertet wird und so Patienten stratifiziert werden können in Patienten mit einem niedrigem Risiko (0 Punkte), intermediärem Risiko (1 Punkt) und einem hohen Risiko (2-3 Punkte) für ein thorakales Aortensyndrom. In einer ersten retrospektiven Analyse von 2538 Patienten aus dem International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) zeigte sich, dass das Konzept einer solchen Risikoabschätzung von klinischem Nutzen sein kann. So wiesen in diesem Krankengut lediglich 108 Patienten (4,3%) einen niedrigen Score (= geringe klinische Wahrscheinlichkeit einer Aortendissektion) auf ⁴⁷. In anderen Analysen finden sich bei 5,9% der Patienten mit 0 Punkten im ADD-RS eine Aortendissektion ⁵¹. Die Hinzunahme der konventionellen Röntgen-Thorax-Aufnahme mit Messung der Mediastinalbreite reduzierte die Anzahl falsch negativ eingeschätzter Patienten mit einem Score von 0 nur geringgradig ⁵². In einer retrospektiven Analyse von Daten zweier Krankenhäuser der Grund- und Regelversorgung, dementsprechend einer Patientenpopulation mit einer niedrigen Prävalenz für ein Akutes Aortensyndrom zeigte sich für einen ADD-RS ≥ 1 zwar eine Sensitivität von 100 %, hingegen aber eine Spezifität von nur 12,3 % ⁵³.

Um die in dieser Zahl abgebildete Überdiagnostik mit CT-Untersuchungen zu reduzieren, wurden zum einen die Risikoklassen neu definiert. So wurden in der letzten ESC Leitlinie bezüglich der Aortenerkrankungen die ersten beiden Risikoklassen in eine Niedrig-Risikoklasse subsummiert (0-1 Punkt). Zum anderen wurde versucht, durch die Kombination aus dem ADD-RS mit anderen Items die Spezifität zu erhöhen.

In einer prospektiven Multicenter Beobachtungsstudie (ADViSED-Study) wurden 1850 Patienten mit dem Verdacht auf ein akutes Aortensyndrom unter Verwendung der in der ESC Leitlinie von 2014 vorgeschlagenen Items mit dem ADD-RS stratifiziert (0-3) und gleichzeitig die D-Dimerkonzentration bestimmt (Grenzwert negativer D-Dimer-Test (DD-): <500 ng/ml). Ein positive D-Dimer-Test hatte eine Sensitivität von 96,7% und eine Spezifität von 64%. Die Fehlerrate der Kombination ADD-RS=0/DD- lag bei 0.3%, ebenso die der Kombination ADD-RS

$\leq 1/DD-$. Die Effektivität der Strategie $ADD-RS=0/DD-$ lag bei 15,9%, die der Strategie $ADD-RS \leq 1/DD-$ bei 49,9% ⁵⁴.

In einer Single-Center-Studie mit retrospektiver Analyse von 376 Patientendaten mit thorakalen Schmerzen und verfügbarem D-Dimer-Test bei Aufnahme zeigte sich unter den Patienten mit einer $ADD-RS$ von niedriger Wahrscheinlichkeit für den D-Dimertest mit derselben Grenzkonzentration ein negativer Vorhersagewert von 98,9% und eine Fehlerrate von 1,1% ⁵⁵.

Eine kürzlich erschienene Meta-Analyse stellte an über 9 Studien mit insgesamt 26598 Patienten für den AAD Risiko-Score und 3421 Patienten mit gemessenen D-Dimerkonzentrationen die hohe Sensitivität des AAD Risiko-Scores allein oder in Kombination mit der D-Dimer Bestimmung dar ⁵⁶.

Aus demselben Datensatz wurden von der Arbeitsgruppe mittels multivariater Regressionsanalyse sechs einzelne Items aus dem $ADD-RS$ (Vorbekanntes thorakales Aortenaneurysma, starke Schmerzen, plötzlicher Beginn der Schmerzen, Pulsdefizit, neurologische Ausfälle, Hypotension/Schock) als unabhängige Risikoprädiktoren für das Vorliegen eines Akuten Aortensyndroms identifiziert und - in Kombination mit der altersadjustierten Bestimmung der D-Dimerkonzentration- zu einem vereinfachten nicht-kategorialen Diagnose-Werkzeug integriert. Die externe Validierung erfolgte dann in einer retrospektiven Analyse der Patientendaten zweier Zentren mit einem Patientenkollektiv mit hoher Prävalenz und einer prospektiven Analyse der Patientendaten zweier Zentren mit einem Patientenkollektiv mit niedriger Prävalenz eines Akuten Aortensyndroms. Anhand der gewonnenen Daten erfolgte eine Gewichtung der Punkte (Hypotension/Schock 2 Punkte, die anderen Items jeweils 1 Punkt). Der so entwickelte vereinfachte Score (AORTAs) beschreibt bei einem Wert ≤ 1 in dieser Studie eine Wahrscheinlichkeit von 4,6% für das Vorliegen eines Akuten Aortensyndroms und wurde dann mit dem altersadjustierten D-Dimerkonzentration weiter stratifiziert. Ein Wert ≥ 2 beschreibt eine hohe Wahrscheinlichkeit mit der empfohlenen Konsequenz der weiteren Bildgebung ⁵⁷. Dieser vereinfachte Score muss noch in weiteren größeren Kollektiven prospektiv untersucht werden und wird hier als Ausblick in die Zukunft beschrieben.

Zusammenfassend ist keines der oben genannten diagnostischen Werkzeuge für sich alleine geeignet, Patienten mit einem niedrigen Risiko für das Vorliegen eines Akuten

Aortensyndroms ausreichend sicher zu identifizieren und die Kombination der Werkzeuge ist noch nicht ausreichend prospektiv validiert.

Es wird für jedes Krankenhaus die Etablierung eines diagnostischen Algorithmus empfohlen, um eine Überdiagnostik mit Strahlenbelastung und Kontrastmittelexposition zu vermeiden, es bleiben aber individuelle Entscheidungen.

6.5 Präoperative Diagnostik

Risikokonstellationen von Patienten mit Aortenerkrankungen sind sehr heterogen. Die bisherigen Risikoscores für das perioperative Risiko wie z.B. der STS PROM (Society of Thoracic Surgeons Predicted Risk of Mortality) ⁵⁸ oder der EuroSCORE I und II ⁵⁹ sind zwar für die konventionelle Herzchirurgie aber nicht für Aortenerkrankungen und ihre chirurgischen sowie endovaskulären Methoden validiert ⁶⁰.

Diese Scores bilden die Gebrechlichkeit („Frailty“) von älteren Patienten bisher nur ungenügend ab ^{54, 61-63}. Das Ziel sollte daher sein, mittels eines systematischen Untersuchungsalgorithmus begleitende kardiale und vaskuläre Erkrankungen sowie die klinischen Zustände aller Patienten, die für eine Behandlung vorbereitet werden müssen, standardisiert zu erkennen: Die Anamnese sollte Hinweise auf das Vorliegen einer ischämischen Herzerkrankung ⁶⁴, vorherigen koronaren Stentimplantation ⁶⁵, Herzinsuffizienz ⁶⁶, Arrhythmien ⁶⁶, Herzklappenerkrankungen ⁶⁷, systemischer arterieller Hypertonie oder pulmonalen Hypertonie ⁶⁸ nachgehen ⁶⁹.

Bei jeglichem V.a. eine Aortendissektion werden EKG, Röntgen- Thorax und TTE eingesetzt, um andere Erkrankungen, die Brustschmerz als Primärsymptom beinhalten, wie z.B. Herzinfarkt, auszuschließen. Differentialdiagnostisch ist zu berücksichtigen, dass Ischämiezeichen im EKG auch durch eine Typ A Aortendissektion hervorgerufen werden können. Zeichen einer Typ-B-Aortendissektion im Röntgen-Thorax können eine Mediastinalverlagerung, eine atypische Aortenkontur- bzw. Verlagerung oder Pleuraergüsse sein.

Die Leitlinien der ESC ⁴⁶ empfehlen die transthorakale Echokardiographie (TTE) in allen Verdachtsfällen als initiale bildgebende Untersuchung (Klasse-I-Empfehlung / Evidenzgrad C), da diese ubiquitär und schnell verfügbar ist. In jeder zertifizierten Notfallambulanz sollte daher ein TTE kurzfristig verfügbar sein.

Für die definitive Diagnostik sind transösophageale Echokardiographie (TEE), EKG-getriggertes CT und MRT klinisch von gleicher Zuverlässigkeit, eine thorakale Aortendissektion zu bestätigen oder auszuschließen ⁷⁰. Der distale Anteil der ascendierenden Aorta und die Äste des Aortenbogens können mit der TEE nicht komplett eingesehen und ggf. nicht adäquat beurteilt werden. Weiterhin ist die TEE von der Erfahrung des Untersuchers abhängig, bietet aber den Vorteil des Farbdopplers, welches helfen kann, wahres und falsches Lumen bei einer Dissektion zu unterscheiden und ein Entry ggf. einfacher nachzuweisen. Daher ist eine EKG-getriggerte CT-Angiographie weiterhin der Goldstandard bei Verdacht auf akute Aortendissektion und stellt die am häufigsten genutzte bildgebende Diagnostik mit der meisten Erfahrung dar. Diese erlauben ferner die gleichzeitige Erhebung möglicher Komplikationen (siehe Kapitel 6). Der Einsatz der EKG-Triggerung führt zu einer deutlichen Reduktion von Pulsationsartefakten in der thorakalen Aorta ⁷¹.

Eine deutlich präzisere Planung der TEVAR ist darüber hinaus durch eine multiplanare Reformation möglich ⁷². Um dies zu ermöglichen sollten Datensätze mit isotropen Voxeln generiert werden.

Für die Planung einer TEVAR sollte die CT die gesamte Aorta und die Iliakal- und Femoralarterien miteinschließen. Ebenso sollte ein Kopf-Hals-CT erwogen werden, um die Anatomie der Vertebralarterien zu beurteilen ^{71, 72}.

6.6 Intraoperative Diagnostik

Die TEE hat ihren Stellenwert neben der bettseitigen Notfalldiagnostik insbesondere in der weiteren perioperativen Diagnostik ⁷³.

Der intravaskuläre Ultraschall (IVUS) ist eine wichtige erweiterte invasive Untersuchungsmöglichkeit, insbesondere im Rahmen der TEVAR Behandlung geworden. Es ermöglicht eine präzise Messung der Aortendiameter und der Landezonen und ist besonders hilfreich in Notfallsituationen, wenn ggf. keine aktuellen präoperativen CT-Bilder vorliegen ^{71, 74-76}.

In diesen Fällen hat IVUS durch die korrekte Wahl der Stentgraftgröße günstige Effekte auf das aortale Remodelling und in der Reduktion von Reinterventionen ⁷⁶⁻⁷⁸.

Der Einsatz von IVUS wird empfohlen, um Landezonen oder den Abgang von aortalen Seitenästen genauer zu identifizieren oder den Kontrastmittelverbrauch zu reduzieren. In der intraoperativen Diagnostik ist IVUS eine wertvolle Erweiterung, da hiermit nicht nur die

abdominellen Äste der Aorta einsehbar, sondern auch wichtige Informationen über das wahre und das falsche Lumen erhoben werden könne.

6.7 Postoperative Diagnostik

Unabhängig von der primären Behandlung entwickeln über 60% aller Patienten im Verlauf nach einer Aortendissektion eine Progredienz des Aortenaneurysmas ⁶.

CT-Kontrollen (alternativ MRT-Kontrollen, insbesondere bei jungen Patienten) sollten nach 30 Tagen, 3 oder 6 Monaten und 12 Monaten nach TEVAR, sowie anschließend lebenslang jährlich erfolgen ^{7, 72}.

Sofern die Monatskontrolle Hinweise auf bestehende morphologische Veränderungen ergeben, welche keine unmittelbare Therapie nach sich ziehen, sollte eine erneute Verlaufskontrolle nach 3 Monaten erfolgen.

Die Verlaufskontrollen können auf 18 bis 24 monatige Intervalle erweitert werden, wenn die Befunde über 5 Jahre stabil sind. Die optimalen zeitlichen Abstände sind unklar und sollten als sehr befund- und patientenspezifisch betrachtet werden.

Alle Befunde sollten die Ausbreitung der Aortendissektion, den Thrombosierungsgrad bzw. die verbliebene Perfusion des falschen Lumens, das aortale Remodelling und die Progredienz oder Regredienz der Aortendiameter beschreiben ⁷².

Die CT Untersuchungen sollten mehrphasig, inklusiv nativer, arterieller und venöser Phasen, sein ^{71, 79}. Verzögerte Phasen sind wichtig, um persistierenden Fluss im falschen Lumen darstellen zu können. Insbesondere das intramurale Hämatom kann so besser dargestellt werden ⁷⁹.

Wesentlicher Inhalt der CT-Kontrollen sollten die Beschreibung von Endoleaks, die Thrombosierung des falschen Lumens, das Ausmaß der verbliebenen retrograden Perfusion des falschen Lumens sein bzw. ein bereits nachweisbares aortales Remodelling sein. Dies sollte als positives (Abnahme des Aortendiameters) oder negatives (Zunahme des Aortendiameters) Zeichen beschrieben werden ⁸⁰.

Auf besondere mögliche Komplikationen müssen geachtet werden, wie dem bird-beak-Zeichen (Nicht komplettes Anliegen der Stentprothese an der Aortenwand an der inneren Kurvatur des Aortenbogens) ⁸¹, Verschluss von aortalen Seitenästen, dem Auftreten einer retrograden Aortendissektion oder einem distale Stent-graft-induzierten neue Entry (dSINE)

^{82, 83}. dSINE treten ungefähr 12 bis 36 Monate nach TEVAR auf, sind normalerweise asymptomatisch und werden erst durch Routine-CT Kontrollen festgestellt ^{82, 84}.

Die Lokalisation des dSINE ist entscheidend für die Beurteilung des Zusammenhangs der Aortenverletzung mit dem Stentgraft. Das Auftreten des dSINE sollte als früh (≤ 30 Tage) oder spät (≥ 30 Tage) bezeichnet werden ⁷.

Empfehlung 2: Diagnostik

Empfehlung

Bei V.a. Akutes Aortensyndrom sollen die Hoch-Risikomerkmale der klinischen Anamnese, Schmerzcharakter und der klinischen Untersuchung geprüft werden ***Starker Konsens (13/13)***

Bei Patienten mit akuten Thorax- und/oder Rückenschmerzen und/oder abdominellen Schmerzen sollte die Bestimmung des AAD Risiko-Scores und ein D-Dimer-Test erfolgen ***Starker Konsens (13/13)***

Bei Verdacht auf akute Typ B Aortendissektion soll umgehend eine CT-Angiographie des Thorax und Abdomens mit Darstellung der gesamten Aorta und ihrer Äste erster Ordnung, wenn möglich EKG-getriggert durchgeführt werden ***Starker Konsens (13/13)***

CT-Kontrollen (alternativ MRT-Kontrollen, insbesondere bei jungen Patienten) sollten nach 30 Tagen, 3 oder 6 Monaten und 12 Monaten nach TEVAR sowie anschließend lebenslang jährlich erfolgen ***Starker Konsens (13/13)***

7 Behandlung

7.1 Akute unkomplizierte Typ B Aortendissektion

7.1.1 Internationale Leitlinien- und Konsensusempfehlungen

Seit der letzten Veröffentlichung der aktuellen S2k Leitlinie gab es international keine neuen Leitlinien und auch keine neuen Expertenempfehlungen. Lediglich die Amerikanische Society of Vascular Surgery (SVS) hat in einer Leitlinie zur TEVAR bei Aortenaneurysmen der Aorta descendens auch kurz Stellung zu Aortendissektionen genommen. Ein eigenes Dokument hierzu soll publiziert werden, liegt aber noch nicht vor.

Viele dieser Leitlinien bzw. Empfehlungen (AHA ⁵, Fattori et al. ⁶, ESC ⁴⁶, japanische Leitlinie ⁸⁵) sind mittlerweile über 10 Jahre alt. Einigermaßen aktuell sind hingegen noch die Empfehlungen der European Society for Vascular Surgery (ESVS). Jedoch hat die SVS gemeinsam mit der American Society of Thoracic Surgeons (STS) eine Empfehlung zu Aortendissektionen publiziert, diese beinhaltet jedoch nur sog. „reporting standards“ und keine Handlungsempfehlungen ⁷.

Von der European Society of Cardiology (ESC) und der European Association of Cardiothoracic Surgeons (EACTS) gibt es jedoch aus 2021 ein Positionspapier zum Einsatz einer endovaskulären Behandlung ⁸⁰.

- Die Empfehlung zur endovaskulären Entryabdeckung bei einer akuten unkomplizierten Typ B AD liegt bei einem primären Entry >10mm, primären Entry an der inneren Kurvatur, Gesamtdurchmesser >40mm und/oder Durchmesser des falschen Lumens >25mm vor. Die Behandlung soll in der chronischen Phase (15-90 Tage nach Indexereignis) erfolgen. Eine Zentralisierung der Aortentherapie wird empfohlen. Auch ein geringer Abstand des primären Entries zur A. subclavia wird als Risikofaktor gewertet und sollte in die Therapiestrategie miteinbezogen werden ().

Die Clinical Practice Guidelines der European Society for Vascular Surgery (ESVS) (Riambau et al. 2017)⁸⁶ empfehlen:

- Um bei unkomplizierter akuter Typ B Aortendissektion aortale Komplikationen zu vermeiden, kann das frühe thorakale Endografting selektiv in Betracht gezogen werden. (Klasse IIb-Empfehlung / Evidenzgrad B)

Die ESVS hat in Kooperation mit der EACTS eine neue Leitlinie über Pathologien des Aortenbogens publiziert ⁸⁷. Diese tangiert die Typ B Aortendissektion aber nur am Rande.

7.1.2 Konservative Behandlung - best medical treatment (BMT)

Alle Patienten, bei denen eine akute Aortendissektion vermutet oder diagnostiziert wird, sollten in ein Zentrum weitergeleitet werden, das auf die Diagnosestellung und Behandlung der Aortendissektion spezialisiert ist und entsprechende Fachrichtungen vorhält ^{1, 46, 80, 87-90}. Diese sollen Erfahrungen in der offenen, endovaskulären und konservativen Therapie von Aortendissektionen haben. Ist die Diagnose gesichert, müssen die Patienten auf einer Überwachungsstation behandelt werden, wo Hämodynamik und Urinausscheidung zuverlässig kontrolliert werden können.

Ziel der medikamentösen Therapie ist die Verhinderung einer Ruptur und/oder Verschlechterung der Dissektion mit konsekutiver Verschlechterung der Organperfusion. Dies wird erreicht durch Kontrolle des Blutdruckes und der Herzfrequenz und schlussendlich der kardialen Kraftentfaltung (dp/dt). Der angestrebte Zielblutdruck ist 100 - 120 mmHg, die maximal angestrebte Herzfrequenzrate ist 60 ⁸⁹. Dies geschieht durch die intravenöse Gabe von Betablockern ^{89, 91}. Bei nicht ausreichender Senkung des Blutdruckes oder Intoleranz gegenüber Betablockern (Asthma, Bradykardie oder beginnender Herzinsuffizienz) sollten Kalzium-Kanalantagonisten zum Einsatz kommen, um eine Reflextachykardie zu vermeiden. Esmolol ist wegen seiner kurzen Halbwertszeit hier besonders geeignet, Alternativen wären Metoprolol oder Labetalol ⁸⁹. Groß angelegte Studien haben ergeben, dass Betablocker und Kalzium-Kanalantagonisten das Langzeitüberleben verbessern und die aortale Expansionsrate verringern ⁹¹⁻⁹⁴. Bei nicht ausreichender Senkung des Blutdruckes sind Vasodilatoren Therapie der ersten Wahl (z.B. Nitroprossidnatrium). Dies sollten jedoch nicht als Monotherapie gegeben werden, da diese die kardiale Kraftentfaltung und damit den Aortenwandstress erhöhen ⁸⁹. Im weiteren Verlauf muss das Ziel sein, die intravenöse Therapie zu oralisieren. Auch hier ist den Betablockern und Kalziumantagonisten der Vorzug zu geben, gefolgt von Inhibitoren des Renin-Angiotensin-Systems und Alpha-1-Rezeptorblocker ⁸⁸. Die strikten Grenzen der Blutdruckeinstellung müssen bei beginnendem Organversagen (z.B.: akutes Nierenversagen) soweit angehoben werden, dass die Perfusion der Endorgane gewährleistet ist ^{5, 46}.

Bei Patienten, die auf einer Überwachungsstation liegen und eine i.v. Medikation zur Blutdruckeinstellung benötigen, sollte eine invasive Blutdruckmessung erfolgen. Diese sollte so lange fortgesetzt werden, bis das systolische Blutdruckziel von 100 bis 120 mmHg und eine

Herzfrequenz von $< 60/\text{min}$ erreicht ist und keine Anzeichen für Organminderperfusionen (sistierende Urinausscheidung, abnehmende Darmgeräusche, ansteigende Laktatwerte, neu aufgetretene neurologische Defizite) bestehen.

Neben der Kontrolle und Therapie der Vitalparameter beinhaltet die zweite Säule der konservativen Therapie die Behandlung der Schmerzen. Schmerzen und der damit verbundene emotionale Stress können zur weiteren Erhöhung des Blutdrucks und damit zur Progredienz der Aortendissektion führen. Die Behandlung soll primär durch intravenöse Opiate erfolgen ⁹⁵. Persistierender, schlecht zu beeinflussender Schmerz sollte jedoch als Warnsignal gewertet werden und kann auf eine Progredienz bzw. bevorstehende Ruptur hinweisen.

Im chronischen Bereich sollte ein Dauerzieldruck von $< 130/80 \text{ mmHg}$ angestrebt werden. Zusätzlich sollte eine Statintherapie begonnen werden ^{88, 96}.

Die Evidenzlage zur Dauer der Intensivüberwachung und dem frühesten Zeitpunkt der Rehabilitation ist gering. In einer aktuellen retrospektiven Studie ⁹⁷ aus Japan wurden 73 aufeinanderfolgende Patienten mit einer unkomplizierten Typ B Dissektion entsprechend ihrem Outcome untersucht. Die ersten 39 Patienten, welche von 2009-2017 behandelt wurden, erhielten eine traditionelle Behandlung. Dieses wurde in der japanischen Leitlinie publiziert ⁸⁵. Dazu gehört eine relativ lange Zeit an Bettruhe und nur sehr langsame Mobilisation mit Verlassen des Bettes ab Tag 7. Alle Patienten ($n=34$) welche ab 2013 behandelt wurden, wurden einem Fast track Programm unterzogen. Dieses beinhaltet eine frühe Mobilisation. Am 2. Tag erfolgte dies an die Bettkante, am 3. und 4. Tag Stand vors Bett und Tag 5 und Tag 6 Bewegung im Raum. Diese wurde dann ab Tag 7 bis Tag 13 langsam bis zur Vollmobilisation gesteigert. Die Defäkation erfolgte ab Tag 3 im Toilettenstuhl und ab Tag 5 in der Toilette. Alle Maßnahmen erfolgten unter Blutdruckkontrolle. Die Komplikationsrate in der Fast track Gruppe war deutlich geringer. Aortale Ereignisse traten nur in der konventionellen Gruppe ($n=6$) auf, in der Fast Track Gruppe gar nicht (Ergebnis statistisch aber nicht signifikant). Signifikant reduziert war die Rate an Pneumonien, Dauer der i.v. antihypertensiven Therapie (3.8 ± 1.4 vs. 3.0 ± 1.4) und die Länge des stationären Aufenthalts und damit auch die Kosten des Aufenthaltes. Die Rate an Delir war niedriger, aber nicht signifikant. In einer etwas älteren Studie aus 2009 ⁹⁸ aber ähnlichem Fast track Programm konnten ähnliche Ergebnisse erzielt werden. Die Gruppenstärke war aber dtl. größer (90 konservativ behandelte Patienten vs. 120 Fast Track Patienten). Pneumonien und Delir traten

in der konventionellen Behandlung signifikant häufiger auf, die aortale Mortalität und Dilatationsrate nach 1 Monat waren nicht unterschiedlich. Wenn im Rahmen von fast-track-Konzepten eine frühe Mobilisierung angestrebt wird, macht es Sinn, die Medikamente zu oralisieren und auf eine nicht-invasive Blutdruckmessung zu wechseln.

Wie lange die Intensivüberwachung fortgeführt werden muss ist unklar, Konsens unter den Autoren dieser Leitlinie besteht zumindest, dass diese so lang notwendig ist, bis ein stabiler Blutdruck ohne i.v. Medikation erreicht werden kann und zudem Bildgebung und Klinik stabil sind.

Über Langzeitergebnisse nach initial medikamentös behandelter unkomplizierter Typ B Aortendissektion berichteten Durham et al.⁹⁹ anhand von 298 Patienten. 200 davon hatten eine follow-up Bildgebung über einen längeren Zeitraum. In einem mittleren Nachbeobachtungszeitraum von 4,3 +/- 3,5 Jahren verstarben 119 Patienten (39,9%). Bei 87 Patienten (29,2%) mussten aortenbezogene Interventionen vorgenommen werden, in der Mehrzahl (56 Patienten) wegen aneurysmatischer Degeneration. Die durchschnittliche Wachstumsrate der Aorta betrug 12,3 mm/a für den Gesamtdurchmesser, 3,8 mm/a für das wahre Lumen und 8,6 mm/a für das falsche Lumen.

In einer systematischen Literaturübersicht¹⁰⁰ von 15 Studien mit 2347 Patienten fand sich eine 30-Tage-Letalität von 2,4%. Die gepoolte Rate an zerebrovaskulären Zwischenfällen betrug 1%, die an spinalen Ischämien 0,8% und die Rate aller neurologischen Zwischenfälle 2%. Die Überlebensraten reichten nach 1 Jahr von 86,2% bis 100% und nach 5 Jahren von 59% bis 97,2%. Die Freiheit von weiteren aortalen Ereignissen wurde nach 5 Jahren mit 34% bis 83,9% angegeben.

Interessanterweise ist das 5-Jahresüberleben in Japan dtl. besser, dieses liegt bei 12,8% bis 13,2%¹⁰¹. Die Gründe dafür sind jedoch unklar. Die Empfehlungen zur medikamentösen Therapie in Japan sind vergleichbar⁸⁵.

Ob die konservative Behandlung auch für Typ B Aortendissektionen, die in den Aortenbogen hineinreichen (Non-A-Non-B), in gleicher Weise wie für distale Typ-B-Dissektionen empfohlen werden soll, ist nicht geklärt. In einer Metaanalyse¹⁰², bei der insgesamt 433 Patienten eingeschlossen werden konnten, lag die 30 Tages Mortalität bei 14% und damit dtl. höher als bei der klassischen Typ B Dissektion. Bei Patienten die einer Behandlung (offen, endovaskulär

oder hybrid) unterzogen wurden, lag die 30 Tagesmortalität bei 3,6%. Die Rate an retrograden Typ A Dissektionen lag bei 2,6% und die Schlaganfallrate bei 2,8%.

7.1.3 Endovaskuläre Behandlung

Es gibt eine randomisierte multizentrische industriegesponserte Studie, welche BMT vs. TEVAR+BMT vergleicht, ADSORB („acute dissection stent grafting or best medical treatment“) – Studie ¹⁰³. Ziel der Studie war es, zu überprüfen, ob die Stentgraft-Implantation innerhalb 14 Tagen nach Beginn der Symptomatik zu einer Thrombose des falschen Lumens mit Remodelling führt. In ADSORB wurden 31 Patienten in den BMT-Arm und 30 in den TEVAR + BMT Arm randomisiert. 3 Patienten der BMT-Gruppe mussten in der ersten Woche nach Randomisierung aufgrund einer Progression der Erkrankung einen Stentgraft erhalten. Nach 1 Jahr wurde in der BMT-Gruppe eine Malperfusion und bei einem zweiten Patienten ein Aneurysma gesehen. In der Gruppe BMT + Stentgraft war ein Patient verstorben. Eine inkomplette Thrombose des falschen Lumens wurde bei 97% der BMT-Gruppe und bei 43% der BMT+ Stentgraft-Gruppe beobachtet. Lediglich in letzterer Gruppe kam es zu einem Rückgang des Durchmessers des falschen Lumens und einer Zunahme des wahren Lumens. Über alles machte der Transversal-Durchmesser der Aorta in beiden Gruppen zu Beginn 42,1 mm aus. Er blieb in der BMT-Gruppe über 1 Jahr konstant, in der Stentgraft-Gruppe nahm er auf 38,8 mm ab ($p=0,062$). Wie sich dieses verbesserte Remodelling auf längere Sicht klinisch auswirkt, ist offen, Langzeitdaten fehlen.

Xie und Mitarbeiter ¹⁰⁴ analysierten das Outcome von insgesamt 267 TEVARs bei unkomplizierter Typ B Dissektion, welche entweder in der akuten Phase oder in der subakuten Phase versorgt wurden. Das mediane follow-up lag bei $48,2 \pm 25,9$ Monate. Die Indikation zur Therapie wurde bei den unkomplizierten Dissektionen durch erweiterte Kriterien (40mm Durchmesser, Falschlumendurchmesser $>22\text{mm}$, primäres Entry $>10\text{mm}$, Falschlumenpartialthrombose) gestellt. Es ergaben sich keine signifikanten Unterschiede bzgl. Mortalität, spinale Ischämie und Schlaganfall zwischen akuten und subakuten Versorgungen, obwohl die 30-Tagesmortalität fünfmal so hoch in der akuten Phase war (5 Patienten vs. 1 Patient). Aortenruptur, retrograde A-Dissektion und behindernder Schlaganfall kamen nur in der akuten Phase vor. 90% aller Patienten hatten im follow-up ein komplett thrombosiertes falsches Lumen in der thorakalen Aorta, 30% hatten stabile Durchmesser in der abdominalen

Aorta. Die Freiheit von aorta-bezogenen Komplikationen lag zwischen 84% und 90% nach 5 Jahren.

In einer großen Single-center Analyse ¹⁰⁵ wurden alle Patienten, über einen Zeitraum von 12 Jahren) mit unkomplizierter Typ B Dissektion mit einer TEVAR versorgt. Insgesamt handelt es sich um 751 Patienten. Die in-hospital, aber auch die Langzeitdaten ($52,8 \pm 10,9$ Monate) sind sehr gut. Die Mortalität lag bei 0,7% und 0,5% erlitten eine retrograde Typ A Dissektion. Das 10 Jahresüberleben betrug 83%, die 10 Jahres-Re-interventionsrate lag bei 7,9%.

Der optimale Zeitpunkt einer endovaskulären Versorgung ist aber nicht definiert. Während einige Autoren ¹⁰⁴ keine Unterschiede zwischen akuter, subakuter und chronischer Phase gefunden haben, konnten andere wiederum eine höhere Komplikationsrate bei Versorgung im akuten Bereich mit jedoch geringeren Komplikationen im Langzeitverlauf finden ^{103, 106}. Die Ergebnisse von TEVAR im akuten und nicht-akuten Bereich sind wie folgt:

Tabelle 5: Komplikationsraten nach TEVAR im akuten und nicht-akuten Bereich

	Akut ¹⁰⁶⁻¹⁰⁹	Nicht-akut ^{106, 110, 111}
30 Tages Mortalität	0,5 – 7,1%	0 – 4,5%
Retrograde Typ A Dissektion	0,5 – 1,6%	0 – 1,5%
Perioperativer Schlaganfall	0,5 – 6%	0 – 1,5%
Spinale Ischämie	0 – 3,4%	2,9 – 4,5%

7.1.4 Indikation und Vergleich der Behandlungen

Eine neuere Meta-Analyse aus 2020 ¹¹² untersuchte insgesamt 14.706 Patienten. Während bei TEVAR das Schlaganfallrisiko perioperativ signifikant erhöht war, zeigte sich im Langzeitverlauf eine deutlich höhere Mortalität (all-cause und aneurysmabezogen) bei BMT. Bei allen weiteren untersuchten Parametern, v.a. der in-hospital Mortalität gab es keine Unterschiede. Für die Metanalyse konnten nur 6 Studien eingeschlossen werden, da alle anderen untersuchten Studien (insgesamt 325 Studien) wegen qualitativer Mängel (z.B. keine Vergleichsgruppe) ausgeschlossen wurden. Es wurde aber nicht untersucht, warum die Patienten (z.B. wegen spezieller anatomischer Kriterien) eine TEVAR erhalten haben.

Diese Prädiktoren könnten späte aortale Ereignisse vorhersagen. Patienten, welche u.g. Prädiktoren aufweisen, werden von einige Autoren als sog. „High-risk“ Patienten beschrieben,

teils befürworten sie, diese unkomplizierte Typ B Aortendissektion zu der Gruppe der erweiterten komplizierten Typ B Aortendissektion zu rechnen ^{7, 111, 113}.

Eine rezente Metaanalyse aus 2018 ¹¹⁴ untersuchte genau diese Prädiktoren, welche seit über 10 Jahren in verschiedenen Kollektiven untersucht werden. Es konnten 51 Studien mit insgesamt 8074 Patienten eingeschlossen werden. Hier konnte nur ein negativer Prädiktor gefunden werden:

- Maximaler Aortendurchmesser beim Primärevent > 40mm

Es gibt aber weitere Prädiktoren, welche jedoch in dieser Metaanalyse kontrovers gesehen werden, da es sich bei vielen dieser Publikationen um single center Analysen handelt, mit teils sehr wenigen Patienten. Die größten Studien haben ca. hundert Patienten retrospektiv eingeschlossen:

Tabelle 6: Hochrisikomerkmale von unkomplizierten akuten Aortendissektionen mit Evidenzlevel und -klasse

	Evidenz Klasse	Evidenz Level	Referenz
Maximaler Aortendurchmesser beim Primärevent > 40mm	IIA	B	16, 99, 115-131
komplette Thrombosierung des falschen Lumens	IIA	B	121, 132
Primäres entry > 10mm	IIB	C	111, 133
Partielle Thrombosierung des falschen Lumens	IIB	C	120, 121, 134, 135
Primäres Entry an der inneren Kurvatur des Aortenbogens	IIB	C	136-139
Maximaler Durchmesser des falschen Lumens >22mm	IIB	C	120, 123, 130, 133, 138-142

Eine Ratio des wahren Lumen/falschen Lumens <0,8	IIB	C	140
Ulkus-ähnliche Konfigurationen im Bereich der Dissektion	IIB	C	116, 143
Fibrinogen-Fibrin-Spaltprodukte bei Einweisung > 20 mg/mL	IIB	C	126
Zahl der miteinbezogenen Seitenäste	IIB	C	115, 123, 138, 142, 144

Sogenannte Ulcer like projection, welche v.a. beim IMH auftreten, sind Gegenstand größerer Diskussionen. In der o.g. Publikation wurde nur eine IIB Empfehlung ausgesprochen. Es gibt dazu aber eine neuere Publikation aus 2021¹⁴³. Hier wurden 62 Patienten mit vs. 78 Patienten ohne Ulcer like projection retrospektiv eingeschlossen. Der Zeitraum der Untersuchung betrug 5 Jahre, das follow-up betrug 1 Jahr. Als Hoch-Risiko Patienten wurden Patienten identifiziert, welche eine Ulcer like projection mit einer Tiefe von mehr als 5 mm und/oder in der proximalen Aorta hatten. Diese Kriterien waren ein unabhängiger Risikofaktor für eine aortale Komplikation.

Neuere Untersuchungen haben weitere mögliche Prädiktoren untersucht. Hierzu gehört neben dem Abstand des primären Entrys von der linken A. subclavia¹⁴⁵, die Ejektionsfraktion des falschen Lumens, gemessen mittels 4D MRT¹⁴⁵. In der Studie wurden aber nur 18 Patienten eingeschlossen, zudem ist die 4D MRT Untersuchung nur in wenigen Zentren verfügbar und die Untersuchung kann bis zu 60 Minuten dauern⁸¹.

Relativ neu ist jedoch alle mutmaßlichen Prädiktoren in einem Score Modell zu vereinen und damit Hochrisikopatienten zu identifizieren. Matsushita et al.¹⁴⁶ haben 187 konsekutive Patienten aus 2 Zentren in Japan analysiert und ihr Vorhersagemodell bei weiteren 219 Patienten aus 4 weiteren Zentren validiert. Folgende Punkte wurden vergeben:

Primärer Durchmesser ≥ 40 mm	2 Punkte
falsches Lumen größer als wahres Lumen	2 Punkte
Ulkus-ähnliche Bereiche im Bereich der Dissektion	1 Punkt
Alter ≥ 70 Jahre	1 Punkt

Patienten mit einem Punktwerte von 2-6 hatten ein hochsignifikantes höheres Risiko für späte aortale Ereignisse.

Wie wichtig ein aortales Remodelling ist haben Sailer und Mitarbeiter untersucht ¹⁴⁷. Durch das thorakale Remodelling wird eine Zunahme des Falschlumendurchmessers verhindert. Wächst der Durchmesser um 5mm in den ersten 6 Monaten nach Erstereignis, dann steigt das Risiko für ein aortales Event um das 2,29fache im Vergleich zu Patienten mit einem durchschnittlichen Wachstum von 2,4mm in 6 Monaten. Zu ähnlichen Ergebnissen kam eine single center Analyse ¹⁴⁸. Die Patientengruppe mit einer moderaten Zunahme von 2-5mm innerhalb 2 Wochen hatten genauso wie die mit einem primären Durchmesser von >40 mm eine 3,64 bzw. 2,96fach erhöhtes Risiko für späte aortale Events.

Empfehlung 3: Behandlung akute unkomplizierte Aortendissektion

Empfehlung
Alle Patienten mit Verdacht auf oder Nachweis einer akuten Typ B Aortendissektion sollen in ein Zentrum weitergeleitet werden, in dem Expertise in Diagnostik (CT, MRT, TEE), konservativer Intensivtherapie, operativen und endovaskulären Behandlungsverfahren der Aortendissektion vorgehalten wird Starker Konsens (13/13)
Die beste medikamentöse Therapie (BMT) soll stets ein Teil der Behandlung von Patienten mit akuter Typ-B-Dissektion sein. Bei Patienten mit akuter B-Dissektion soll eine konservative Therapie (Blutdruckeinstellung, Schmerzmittelapplikation) und Überwachung der Vitalfunktionen eingeleitet werden Starker Konsens (13/13)
Die Blutdrucksenkung soll so lange fortgesetzt werden, bis das systolische Blutdruckziel von 100 bis 120 mmHg und eine Herzfrequenz von < 60 /min erreicht ist und keine Anzeichen für Organminderperfusionen bestehen Starker Konsens (13/13)
Bei Patienten, die auf einer Überwachungsstation liegen und eine i.v. Medikation zur Blutdruckeinstellung benötigen, sollte eine invasive Blutdruckmessung erfolgen Starker Konsens (13/13)

Die Dauer der Intensivbehandlung soll bei stabiler Bildgebung und Klinik so lange erfolgen, bis die Blutdruckwerte 24h ohne intravenöse Medikation stabil im Zielbereich sind (**Konsens (12/13)**)

Patienten mit einem intramuralem Hämatom und Ulcer like projection mit einer Tiefe von mehr als 5 mm kann eine endovaskuläre Behandlung angeboten werden **Starker Konsens (13/13)**

Patienten mit einer akuten unkomplizierten Typ B Aortendissektion und einem Durchmesser >40 mm beim Primärereignis sollte eine endovaskuläre Behandlung im subakuten Stadium angeboten werden **Starker Konsens (13/13)**

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation sollten sehr engmaschig kontrolliert werden **Starker Konsens (13/13)**

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation kann eine endovaskuläre Behandlung unter Berücksichtigung des Nutzen/Risiko-profils im subakuten Stadium angeboten werden **Starker Konsens (13/13)**

7.2 Akute komplizierte Typ B Aortendissektion

Wie bereits unter Kapitel 3 aufgezählt werden folgende Zustände als komplizierte Typ B Aortendissektion ^{6,7} zusammengefasst:

Ruptur

Malperfusion mit

- Ischämie der Viszeralorgane
- oder Ischämie der Extremitäten
- oder spinale Ischämie

bzw. Hochrisikopatienten mit

- therapieresistenten Schmerzen
- therapieresistentem arterieller Hochdruck
- schnelle Expansion der Aortendurchmesser

Dass das Outcome der komplizierten Aortendissektion dtl. schlechter als das der unkomplizierten ist, konnten Afifi et al. in ihrem eigenen Kollektiv von 442 Patienten ¹⁴⁹ nachweisen. Die Frühsterblichkeit lag bei 2,6% vs. 16,1%. Unter komplizierter Typ B Dissektion wurden auch Hochrisikopatienten subsummiert.

7.2.1 TEVAR vs. offene Behandlung

Nach den Leitlinien der ESC ⁴⁶ ist TEVAR die Methode der Wahl bei akuter komplizierter Typ B Aortendissektion (Klasse 1-Empfehlung). Es wurde aber nur ein Evidenzgrad C angegeben, da randomisierte Studien zu der Frage „endovaskuläres oder offenes Vorgehen bei akuter komplizierter Dissektion“ nicht vorliegen. Ähnlich haben es die Clinical Practice Guidelines der European Society of Vascular Surgery (ESVS) formuliert ⁴⁵:

- Bei Patienten mit akuter komplizierter Typ-B-Aortendissektion sollte das endovaskuläre Vorgehen mit einem thorakalen Stentgraft die Erstlinienintervention darstellen. (Klasse I-Empfehlung /Evidenzgrad C).
- Bei akuter komplizierter Typ B Aortendissektion stellt die konventionelle Operation eine Alternative zur endovaskulären Therapie dar, wenn TEVAR kontraindiziert ist oder versagt hat. (Klasse IIa-Empfehlung / Evidenzgrad C).
- Bei akuter komplizierter Typ B Aortendissektion sollte die endovaskuläre Fenestration in Betracht gezogen werden, um eine Malperfusion zu behandeln. (Klasse IIa-Empfehlung /Evidenzgrad C).

Moulakakis et al. ¹⁰⁰ identifizierten in einer Metaanalyse der Literatur 30 Studien mit 2531 Patienten mit akuter komplizierter Typ-B-Dissektion, die endovaskulär behandelt wurden. Die gepoolte 30-Tage-Letalität / Klinikletalität war 7,3%. Die gepoolte Rate an zerebrovaskulären Zwischenfällen betrug 3,9%, die an spinalen Ischämien 3,1% und die Summe aller unerwünschten neurologischen Ereignisse 7,3%. Die Überlebensraten reichten nach 1 Jahr von 62% bis 100% und nach 5 Jahren von 61% bis 87%. Die Freiheit von weiteren aortalen Ereignissen wurde nach 5 Jahren mit 45% bis 77% angegeben. Die Vergleichsdaten zur offenen Versorgung (OR) der akuten komplizierten Typ-B-Dissektion fielen in dieser Metaanalyse deutlich ungünstiger aus. 9 Studien berichteten über 1276 Patienten, die mit OR behandelt wurden. Hier machte die gepoolte 30-Tage-Letalität / Klinikletalität 19% aus. Die gepoolte Rate an zerebrovaskulären Zwischenfällen war 6,8%, die an spinalen Ischämien 3,3% und die gepoolte Rate aller neurologischen Komplikationen 9,8%. Die Überlebensraten reichten nach 1 Jahr von 74,1% bis 86%, nach 5 Jahren von 44% bis 82,6%. Die Freiheit von weiteren aortalen Ereignissen ließ sich aufgrund fehlender Daten nicht berechnen. Mit den Angaben von Moulakakis zur Klinikletalität nach TEVAR geht eine weitere systematische Literaturübersicht konform. Danach betrug die 30-Tage-Letalität nach TEVAR bei symptomatischer Stanford-B-Dissektion bei 1574 Patienten 8,07%, die postinterventionelle Morbidität 30,8% ¹⁵⁰.

Ein systematischer Review aus 2014 zur Behandlung der Malperfusion mit Extremitätenischämie konnte 134 Patienten einschließen ¹⁵¹. Bei 22% reichte eine medikamentöse Therapie aus, über die Schwere der Ischämie ist aber nichts bekannt. Die offene chirurgische Therapie beinhaltete neben der Fenestration extraanatomische Verfahren. Die 30 Tages Morbidität – und Mortalität war mit 31% und 14% sehr hoch. Bei den endovaskulären Verfahren wurden in 50% eine Fenestration durchgeführt, in 32% eine TEVAR. Auch bei den endovaskulären Verfahren waren die 30 Tages Morbidität – und Mortalität mit 46% und 8% hoch.

In einer neueren single center Analyse ¹⁵¹ mit einem höheren Anteil an TEVAR betrug die Mortalität 7%. Die Gruppe, die zuerst eine periphere Intervention bekommen hatten, hatten eine höhere Versagensrate, als die, die zuerst eine TEVAR bekommen haben.

In einer prospektiven Untersuchung ¹⁵² wurden 50 Patienten eingeschlossen über 5 Jahre nachuntersucht. Die 5-Jahresfreiheit von dissektionsbezogener Mortalität und sekundären

Interventionen betrug 83% und 85%. Nach 5 Jahren hatten 94% ein Remodelling mit stabilen wahren thorakalen Lumen.

Auswertung nationaler Datenbanken ^{90, 153-155}, haben das Problem, dass zwischen einer Behandlung bei komplizierter oder frühelektiver unkomplizierter Typ B Dissektion nicht unterschieden werden kann. Ebenfalls kann bei der offenen Behandlung nicht sicher zwischen einer Typ A und Typ B Dissektion unterschieden werden. Dennoch geben sie einen Überblick über die unterschiedlichen Ergebnisse der beiden Behandlungsmöglichkeiten. Die National Inpatient Sample der USA gab für 1540 offene Versorgungen der Typ B Aortendissektion im Jahr 2012 eine Klinikletalität von 14,3%, für 1130 TEVAR eine Klinikletalität von 4,9% an ⁹⁰. Eine nationale Datenbank aus Taiwan, in die 1542 Patienten mit OR und 119 mit TEVAR bei akuter Typ B Aortendissektion eingingen, finden sich keine Angaben darüber, inwieweit komplizierte und unkomplizierte Dissektionen erfasst wurden. In diesem Register betrug die 30-Tage-Letalität nach TEVAR 4,2%, nach OR 17,8%. Nach 4 Jahren lebten noch nach OR 68%, nach TEVAR 79% der Patienten ¹⁵⁴.

Luebke und Brunkwall ¹⁵⁶ waren bereits in einer früheren Metaanalyse der Literatur zu dem Schluss gekommen, dass TEVAR im Vergleich zu OR bei akuter komplizierter Typ B Aortendissektion die signifikant geringere Klinikletalität und Paraplegie-/ Parapareserate bietet - bei fehlenden signifikanten Unterschieden im Langzeitergebnis. Auf Basis dieser Daten erstellten sie eine Kosten-Effektivitätsberechnung für beide Vorgehensweisen ¹⁵⁷. Danach ist TEVAR auch unter Kostengesichtspunkten eindeutig die dominante Therapiestrategie bei der Versorgung der akuten komplizierten Typ B Aortendissektion, bei einem höheren Gewinn an qualitätsadjustierten Lebensjahren (QALYs) im Vergleich zu OR. In einem Entscheidungsmodell kamen Hogendoorn et al. ¹⁵⁸ zu einem identischen Ergebnis: obwohl in dieser Analyse die Reinterventionsrate nach TEVAR höher als nach OR gewesen ist, war für alle Altersgruppen TEVAR das effektivere Behandlungsverfahren bei komplizierter Typ B Aortendissektion und sollte bevorzugt werden. OR kommt nach dieser Untersuchung nur noch in Frage, wenn die anatomischen Voraussetzungen für TEVAR nicht gegeben sind.

Auch wenn es mittlerweile größere Metaanalysen und Multizenteranalysen gibt ^{159, 160}, werden hier meist akute Aortendissektion gemischter Indikation (kompliziert, unkompliziert, unklar) zusammengefasst.

Über die Länge des Stentgrafts und damit auch über die Strecke über welche die Aorta abgedeckt wird herrscht Uneinigkeit. Klar ist, dass bei sehr kurzen Stentgrafts die

Reinterventionsrate höher ist ¹⁶¹, bei einer Abdeckung von ca. 1/3 der thorakalen Aorta eine weitere Expansion im thorakalen Bereich jedoch verhindert wird ¹⁶². In einer großen multizentrischen retrospektiven Studie (814 Patienten über 15 Jahre) korrelierte die Reinterventionsrate signifikant mit der Länge des Stentgrafts ¹⁶³, wobei die besten Ergebnisse bei einer distalen Ausdehnung bis in den Bereich zwischen Zwerchfell und Truncus coeliacus erreicht werden konnte. Leider wurden in dieser Studie keine Raten an spinalen Ischämien berichtet.

7.2.2 Spezielle Techniken

7.2.2.1 Fenestration

Bei der Fenestration wird eine Verbindung zwischen falschem und wahren Lumen entweder offen oder endovaskulär hergestellt. Ziel ist es die Malperfusion der Viszeralorgane, welche v.a. durch eine dynamische Verlegung zustande kommt, zu beheben. Eine Ruptur kann damit natürlich nicht behandelt werden.

Trimarchi et al. ¹⁶⁴ beschrieben die derzeitig längsten Nachuntersuchungsergebnisse nach chirurgischer aortaler Fenestration. Von 18 Patienten waren 16 wegen einer Malperfusion notfallmäßig versorgt worden, 2 weitere Patienten wurden innerhalb von 48 Stunden nach Aufnahme aufgrund refraktärer Schmerzen und refraktärer Hypertension operiert. Die Fenestration erfolgte bei 10 Patienten suprarenal, bei 8 Patienten infrarenal. 4 Patienten verstarben, was einer Klinikletalität von 22% entspricht. Im Langzeitverlauf von 10 Jahren verstarben 3 Patienten an Ursachen, die mit dem operativen Eingriff nicht in Verbindung standen. Bei den übrigen Patienten war das Ergebnis zufriedenstellend, es kam zu keiner renalen oder viszeralen Ischämie oder ischämischen Komplikation in den unteren Extremitäten und eine Reintervention aufgrund der aortalen Fenestration war in keinem Fall erforderlich. In den fenestrierten Abschnitten wurden keine signifikanten Dilatationen beobachtet, jedoch kam es an anderer Stelle zu 5 Aneurysmen, die in 3 Fällen operativ versorgt wurden. Eine noch größere Serie stellten Szeberin et al. ¹⁶⁵ vor. Sie behandelten 42 Patienten mit komplizierter Typ B Aortendissektion mittels offener aortalen Fenestration, in allen Fällen suprarenal. Die 30-Tageletalität machte in diesem Kollektiv 21,4% aus, das 5-Jahresüberleben 70,6%, wobei im Langzeitverlauf 5 Patienten an einer Aortenruptur verstarben. Eine Malperfusion war jedoch nur bei 17 Patienten vorhanden. Die restlichen

Patienten wurden wegen eines schnellen Progresses oder refraktären Schmerzen oder Hypertension behandelt.

Die Fenestration kann auch endovaskulär erfolgen. Die größte Serie hat Norton et al.¹⁶⁶ publiziert. Insgesamt wurden zwischen 1996 und 2018 insgesamt 99 Patienten mit einer Malperfusion mit einer Fenestration mit/ohne Stent versorgt. Die 30-Tagesmortalität lag bei 7,7%, wobei in den letzten 8 Jahren diese bei 0% lag. Nur 9 Patienten hatten einen weiteren aortalen Eingriff. Die 5- und 10 Jahresüberlebensraten lagen bei 72% und 49%. Die aortalen Reinterventionsraten lagen nach 5 und 10 Jahren bei 21 und 31%.

7.2.2.2 PETTICOAT

Eine spezielle Technik der endovaskulären Versorgung der Dissektion stellt die Kombination eines Stentgrafts mit distaler Verlängerung durch einen ungecoverten Dissektionsstent dar (PETTICOAT-Technik)¹⁶⁷. Dabei wird das Hauptentry der Dissektion wie üblich mit einem proximalen Stentgraft abgedeckt, während der distale Stent dazu dient, die Malperfusion der distalen thorakoabdominellen Aorta durch Wiederherstellung des Blutflusses zu beseitigen und ein Remodeling der Aorta zu ermöglichen - ohne vitale Seitenäste zu verschließen. Mittlerweile gibt es auch 5-Jahresergebnisse des STABLE I (Study of Thoracic Aortic Type B Dissection Using Endoluminal Repair)¹⁶⁸ und auch 1-Jahresergebnisse der STABLE II Studie¹⁶⁹. Bei beiden handelt es sich um nicht-randomisierte Multizenter-Studien. In STABLE I, der Machbarkeitsstudie, wurden akute und subakute komplizierte Typ B Aortendissektionen eingeschlossen, bei STABLE II nur akute. Bei STABLE I wurden 55 Patienten in der akuten Phase eingeschlossen. Die 30-Tagesmortalität betrug 5,5%, die 5-Jahresüberlebensrate betrug 79,9% \pm 6,2%, das aneurysmbezogene Überleben 83,9% \pm 5,9%. Eine komplette Thrombosierung des falschen Lumens erfolgte in 74,1% der Fälle. Bei STABLE II liegen mittlerweile 1 Jahresergebnisse vor. Hier wurden 20 Patienten mit Ruptur und 57 mit Malperfusion eingeschlossen. Die 30-Tagesmortalität betrug 6,8%, die 1-Jahresüberlebensrate betrug 80,3%. Die periprozedurale Schlaganfallrate lag bei 6,8%, die Rate an spinaler Ischämie bei 5,5%. Eine komplette Thrombosierung des falschen Lumens erfolgte in 78,3%.

In einem Vergleich¹⁷⁰ zwischen alleiniger TEVAR (41 Patienten) und TEVAR mit PETTICOAT (84 Patienten aus dem STABLE trial) betrug die 30 Tagesmortalität nichtsignifikante 17,1% vs. 8,3%, die Malperfusionsassoziierte 30 Tagesmortalität 12% vs. 2,4% ($p=0,038$). Alle anderen

Parameter waren vergleichbar, der Durchmesser des wahren Lumens in der abdominellen Aorta der PETTICOAT Gruppe war signifikant größer.

Eine Metaanalyse ¹⁷¹ kam zum Schluss, dass eine klare Aussage auf Grund der Heterogenität der Studien nicht getroffen werden kann. Lediglich im kurzfristigen Verlauf zeigte sich die Re-Expansion des wahren Lumens verbessert. Zu einem ähnlichen Ergebnis kommt ein Cochrane Review aus 2019 ¹⁷². Auf Grund

fehlender randomisierter Studie konnte keine Aussage getroffen werden, aber die Autoren sehen einen Vorteil im kurz- bis mittelfristigen Verlauf.

7.2.2.3 STABILISE

Es handelt sich hier um eine „Stent Assisted Balloon Induced Intimal Disruption and Relamination in Aortic Dissection Repair (STABILISE)“. Dabei wird zusätzlich neben einer TEVAR + PETTICOAT der thorakale Stentgraft im wahren Lumen soweit aufdilatiert, dass er ins falsche Lumen einbricht und sich dort abdichtet. V.a. zwei Gruppen haben ihre Daten dazu publiziert. In der italienischen Gruppe um Melissano und Chiesa ¹⁷³ wurden nur akute komplizierte Typ B Aortendissektionen (Malperfusion, schneller Progress und refraktäre Schmerzen bzw. Hypertonus) eingeschlossen. Es wurden nur 10 Patienten eingeschlossen. Die Mortalität war 0% bis zu einer mittleren Nachuntersuchungszeit von 7,2 Monaten. Bei allen Patienten konnten eine komplette Expansion des wahren Lumens erreicht werden. Die abdominellen Durchmesser blieben stabil.

In der französischen Gruppe um Alsac ¹⁷⁴ wurden 41 Patienten mit komplizierter Typ B-Dissektion oder mit einem primären Durchmesser von > 40mm eingeschlossen. Die 30-Tagesmortalität betrug 2%. Nach einer mittleren Nachuntersuchungszeit von 12 Monaten mussten 20% der Patienten erneut interveniert werden. Das falsche Lumen war im thorakoabdominellen Abschnitt bei allen Patienten komplett obliteriert, unterhalb des Stents war es nur bei 39% der Fälle verschlossen und in 5% der Patienten kam es dort zu einer Zunahme des Aortendurchmessers.

Aktuell läuft hier ein größeres multizentrisches Register. Daten dazu wurden noch nicht publiziert (clinicaltrials.gov NCT03707743).

7.2.2.4 *Bare Metal Stent Implantation bei True Lumen Kollapse*

Die Erfahrungen mit dieser Technik sind aktuell sehr limitiert. Bis auf eine kleine Studie ¹⁷⁵ gibt es nur Fallberichte. Sinn dieser Technik ist es bei einem true Lumen Collapse zügig das wahre Lumen zu erweitern. In dieser Studie wurden 14 Patienten mit Stents mit einem Durchmesser von 7-28mm behandelt. Bei einem mussten eine weitere chirurgische Revaskularisierung erfolgen. 4 Patienten erhielten zusätzlich eine Fenestrierung. Bei 4 Patienten kam es innerhalb einer Woche zu einem Kollaps des Stents, in 3 davon konnte dieser durch eine PTA behandelt werden. Langzeitdaten fehlen jedoch, unklar bleibt wie eine endovaskuläre Weiterversorgung bei schmallumigen Stents möglich wäre.

7.2.2.5 *Offener Aortenbogensersatz mit Hybridprothese - Frozen elephant trunk*

In ausgewählten Fällen insbesondere, wenn in den Zonen 1 oder 2 keine adäquate Landezone erreicht werden kann, ist die primäre Implantation eines Frozen-Elephant-Trunks möglich. Die Erfahrungen sind aber noch begrenzt und die Ergebnisse durchwachsen. Während in einer single centre Untersuchung ¹⁷⁶ bei 21 Patienten die perioperative Mortalität, spinale Ischämie und Schlaganfallrate 3%, 0% und 14% war, betrugen diese in einem multinationalen Register ¹⁷⁷ bei 57 Patienten 14%, 4% und 10%. Beiden Publikationen gemein ist, dass ein relevanter Anteil eine distale Verlängerung des Stentgrafts während des Aufenthaltes benötigten.

In einer größeren single center Analyse bei 79 Patienten ¹⁷⁸ betrug die perioperative Mortalität, spinale Ischämie und Schlaganfallrate 5,1%, 3,8% und 2,5%. Die Freiheit von distalen Eingriffen betrug 97,3%, 97,3%, 87,8%, 84,3% und 79,3% nach 6 Monaten, 1,3,5 und 7 Jahren.

7.2.3 *Hämodynamisches Monitoring*

Das hämodynamische Monitoring ist zu einem gewissen Teil abhängig vom gewählten Anästhesieverfahren. In einigen Zentren werden katheterbasierte Prozeduren in Analgosedierung bzw. Regionalanästhesie durchgeführt. Die Allgemeinanästhesie mit endotrachealer Intubation bietet demgegenüber allerdings deutliche Vorteile. So kann beispielsweise beim Auftreten von Komplikationen ohne Zeitverlust durch Sicherung der Atemwege auf eine offene chirurgische Therapie konvertiert werden. In diesem Szenario ist auch das sofortige Platzieren eines Bronchusblockers durch den Endotrachealtubus zur seitengetrennten Beatmung der rechten Lunge möglich, um den chirurgischen Zugang zur

thorakalen Aorta zu erleichtern. Darüber hinaus kann bei einem endotracheal intubierten Patienten die Transösophageale Echokardiographie (TEE) eingesetzt werden.

Zum Standardmonitoring bei allen Interventionen und Operationen an der Aorta gehört die invasive Blutdruckmessung. In den meisten Fällen kann hierfür die rechte Radialarterie verwendet werden. Sie ist in der Regel nicht von einer Typ B Dissektion betroffen und erlaubt die Blutdruckmessung proximal der Dissektion. In jedem Fall sollte eine Absprache mit den Interventionalisten bzw. Operateuren erfolgen, um nicht ein Zugangsgefäß für Interventionsschleusen oder HLM-Kanülen zu blockieren. Idealerweise werden die Kanülierungsstellen und Gefäßzugänge interdisziplinär konsentiert und in einer klinikinternen Verfahrensanweisung festgehalten. Zur Überwachung der Nierenperfusion und -funktion soll ein transurethraler Blasenkatheter gelegt werden. Zur Überwachung der zerebralen Perfusion kann die Nutzung der Nah-Infrarot-Spektroskopie (NIRS) erwogen werden, insbesondere dann, wenn der Aortenbogen mitbetroffen ist.

Empfehlung 4: Behandlung akute komplizierte Aortendissektion

Empfehlung
Bei Patienten mit einer komplizierten akuten Typ B Aortendissektion sollen neben einer medikamentösen Behandlung invasive Therapieverfahren eingesetzt werden Starker Konsens (13/13)
Unter Abwägung von Effektivität und Operationsrisiko sollen die endovaskulären Verfahren gegenüber den offenen bevorzugt werden Starker Konsens (13/13)
Die endovaskuläre Therapie der Wahl stellt die Implantation eines endovaskulären Stentgrafts mit Abdichtung des primären Entrys dar Starker Konsens (13/13)
Das hämodynamische Monitoring während Intervention und offener chirurgischer Therapie soll invasiv erfolgen und im Team der Behandler abgestimmt sein Starker Konsens (13/13)
Bei Auswahl des Verfahrens sollten die individuellen klinischen und anatomischen Aspekte des einzelnen Patienten berücksichtigt werden Starker Konsens (13/13)
Die zusätzliche Implantation ungecoverter Stents scheint die Malperfusionsassoziierte Mortalität im Kurzzeitverlauf zu verringern und kann erwogen werden (Konsens (11/13))
Andere Verfahren, wie STABILISE, endovaskuläre Fenestration, die Elephant-Trunk-Techniken sowie endovaskuläre und offene Verfahren zur Revaskularisation einzelner Aortenäste können im Einzelfall sinnvoll sein Starker Konsens (13/13)

7.3 Subakute Typ B Aortendissektion

Als subakute Phase der Aortendissektion wird die Zeitspanne zwischen 15 und 90 Tagen nach initialem Ereignis bezeichnet.

Es gibt eine randomisierte Studie, INSTEAD (INvestigation of STEntgrafts in patients with type B Aortic Dissections) Studie ¹⁷⁹, welche BMT (n= 68) vs. BMT+TEVAR (n= 72) bei unkomplizierter Aortendissektion verglich. Die Randomisierung erfolgte nach stattgehabter Aortendissektion und überstandener akuter Phase. Es wurden insgesamt 140 Patienten mit einer stabilen Typ B Aortendissektion eingeschlossen. Nach 1 Jahr ¹⁸⁰ gab es keinen Unterschied in der Gesamtmortalität, aneurysmabezogenen-Mortalität oder in der Aortenprogression, die Komplikationsrate war jedoch erhöht. Das Remodelling war in der TEVAR Gruppe hochsignifikant höher als in der BMT Gruppe. Durch die Verlängerung der Studie (INSTEAD-XL) sind auch 5 Jahresdaten vorhanden ¹¹¹. Somit kann auch auf die Auswirkung des Remodellings auf Langzeitveränderungen und –überleben geschlossen werden. Die aneurysmabezogenen-Mortalität, Aortenprogression war signifikant geringer in der TEVAR Gruppe, in der Gesamtmortalität konnte ein Trend zu Gunsten von TEVAR gesehen werden. Die Falschlumenthrombose im thorakalen Abschnitt lag in der TEVAR Gruppe bei 90,6%.

In den allermeisten single center Studien ergab sich die Indikation aus den erweiterten Kriterien der akuten komplizierten Aortendissektion (40mm Durchmesser, Falschlumendurchmesser >22mm, primäres Entry >10mm, Falschlumenpartialthrombose) ¹⁰⁴ oder Zeichen einer Progredienz oder Instabilität der Aortendissektion (Durchmesserzunahme > 4 mm, neues Auftreten eines paraaortalen Hämatoms und/oder pleuraler hämorrhagischer Erguss) ⁶.

In einer vergleichenden single-center Studie ¹⁰⁴ wurde das Outcome von insgesamt 267 TEVARs in der akuten und subakuten Phase bei unkomplizierter Typ B Dissektion untersucht. Wenn auch ohne statistische Signifikanz zeigte sich ein Trend zu geringerer Morbidität und Mortalität perioperativ in der Gruppe der subakut versorgten Patienten und kein Unterschied im Langzeitverlauf.

Die Auswirkung der TEVAR auf den Blutdruck untersuchten Usai et al. ¹⁸¹. Die Reduktion des mittleren arteriellen Blutdrucks war in der TEVAR Gruppe signifikant höher als in der BMT Gruppe, dies zeigte sich v.a. in der Gruppe der refraktären Hypertonie (≥ 5 antihypertensive Medikamente).

Empfehlungen

Patienten mit einer akuten unkomplizierten Typ B Aortendissektion und einem Durchmesser >40 mm beim Primärereignis sollte eine endovaskuläre Behandlung im subakuten Stadium angeboten werden ***Starker Konsens (13/13)***

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation sollten sehr engmaschig kontrolliert werden ***Starker Konsens (13/13)***

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation kann eine endovaskuläre Behandlung unter Berücksichtigung des Nutzen/Risiko-profils im subakuten Stadium angeboten werden ***Starker Konsens (13/13)***

7.4 Chronische Typ B Aortendissektion

Ab Tag 90 nach primärem Ereignis spricht man von einer chronischen Aortendissektion. Hier besteht das Risiko der Entwicklung eines Postdissektionsaneurysmas, deswegen müssen diese Patienten lebenslang mit einer Schnittbildgebung nachkontrolliert werden ⁷. Die Indikationen für eine invasive Behandlung wurden von mehreren Konsensdokumenten ^{6, 182} zusammengefasst:

- Absoluter Durchmesser >55mm
- Schnelles Wachstum von mehr als 4mm ⁶ /10mm ¹⁸² in 1 Jahr
- wiederholte Brust- /Rückenschmerzen, die anders nicht erklärlich sind
- ein resistenter Bluthochdruck trotz antihypertensiver Kombinationsbehandlung in Verbindung mit einem kleinen falschen Lumen und renaler Malperfusion
- Ruptur
- Malperfusion

Ein aktueller systematischer Review ¹⁸³ hat die Unterschiede der einzelnen Leitlinien inkl. Evidenzgrade und –level zusammengefasst:

Tabelle 7: Übersicht der Empfehlungen der vorhandenen Leitlinien bei der chronischen Dissektion

	ACCF/AHA 2010 ⁵	JCS 2011 ⁸⁵	ESC 2014 ⁴⁶	ESVS 2018 ⁸⁶	SVS 2020 ⁷²
Maximaler Durchmesser der thorakoabdominellen Aorta als Indikation zur Versorgung	IB (>55mm)	IC (>60mm)	IC (>60mm)	Ila (>55mm)	Keine Angaben
Offene Versorgung bei symptomatischer oder aneurysmatischer chronischer Aortendissektion mit niedrigem operativem Risiko	IB	Keine Angaben	IC	Ila C	Keine Angaben
Endovaskuläre Versorgung bei symptomatischer oder aneurysmatischer chronischer Aortendissektion mit mittlerem/ hohem operative Risiko in einem Zentrum	IB	Keine Angaben	IC	Ila C	Keine Angaben

7.4.1 Offener Ersatz

Der offene Ersatz zur Behandlung von Postdissektionsaneurysmen war über Jahrzehnte die einzige Möglichkeit der Behandlung. Seit der Jahrtausendwende nehmen die endovaskulären Prozeduren deutlich zu und haben den offenen Ersatz zurückgedrängt. In einem systematischen Review ¹⁸⁴ wurden alle größeren Studien (insgesamt 1.574 Patienten) zum offenen Ersatz zusammengefasst. Die Autoren haben diese in eine prä-endovaskuläre Ära (bis 2000) und post-endovaskuläre Ära (nach 2000) eingeteilt.

	prä-endovaskuläre Ära	post-endovaskuläre Ära
In-hospital Sterblichkeit	15,2%	7,5%
1 Jahres Überleben	82,1%	
3 Jahres Überleben	74,1%	
5 Jahres Überleben	66,3%	
10 Jahres Überleben	50,8%	
Schlaganfall	5,3%	5,9%
Spinale Ischämie	4,6%	5,1%
Akutes Nierenversagen	13,5%	8,1%
Späte Reinterventionen	13,3%	11,3%

Die Studien beinhalten große Zentren mit >100 Patienten und teilweise nur 12 Patienten im selben Zeitraum. Die Operationstechniken unterscheiden sich ebenfalls (Hypothermie mit Kreislaufstillstand, Linksherzbypass,...).

7.4.1.1 Hämodynamisches Monitoring

Das hämodynamische Monitoring bei offen chirurgischer Therapie der chronischen Typ B Aortendissektion richtet sich nach dem chirurgischen Vorgehen. Zentrumsabhängig kommen sehr unterschiedliche Verfahrensweisen zum Einsatz. Selbst der Aufbau der Herz-Lungen-Maschine und die Kanülierung bei einem Linksherzbypass können von Zentrum zu Zentrum sehr unterschiedlich sein. Deshalb soll hier nur auf einige Grundprinzipien hingewiesen werden. Der offene Ersatz der thorakalen Aorta descendens wird üblicherweise in Crawford-Lagerung, das heißt einer thorakoabdominellen Rechtsseitenlagerung, durchgeführt. Diese ermöglicht den bestmöglichen chirurgischen Zugang sowohl zur thorakalen und abdominellen Aorta descendens als auch zu den Femoralgefäßen für den Anschluss der Herz-

Lungenmaschine. Bei dieser Operation und in dieser Lagerung empfiehlt sich die getrennte arterielle Blutdruckmessung der oberen und unteren Körperhälfte und zwar über die rechte Arteria radialis und die rechte Arteria femoralis. Nur so kann zusammen mit der Kardiotechnik ein adäquates Kreislaufmonitoring und eine zielgerichtete Therapie sichergestellt werden. Hierbei ist eine gute Abstimmung und Kommunikation zwischen Chirurgie, Anästhesie und Kardiotechnik erforderlich.

Bei kardial stark vorerkrankten Patienten sollte zusätzlich eine Transösophageale Echokardiographie durchgeführt werden und das Einschwemmen eines Pulmonalarterienkatheters zur Überwachung der Rechtsherzfunktion kann erwogen werden. Zur Exponierung der Zielstrukturen im linken Hemithorax muss ein Kollaps der linken Lunge durch eine seitengetrennte Beatmung hergestellt werden. Hierzu verwendet man einen Doppellumentubus oder einen Bronchusblocker.

Soll die Operation in Hypothermie oder sogar im hypothermen Kreislaufstillstand durchgeführt werden, sollten neben der Bluttemperatur über die HLM auch die Körperkerntemperatur und die Körperschalentemperatur gemessen werden. In der Phase der Hypothermie sollte der Kopf des Patienten zur Zerebroprotektion mit Coolpacks zusätzlich von außen gekühlt werden.

Obligatorisch ist auch die Anlage eines Zentralvenenkatheters, eines transurethralen Blasenkatheters sowie großlumiger Volumenzugänge.

Gerade weil es so viele verschiedene chirurgische und hämodynamische Konzepte bei der offenen Therapie der Typ B Aortendissektion gibt, ist die interdisziplinäre Konsentierung der klinikinternen Abläufe und Verfahren in einer schriftlichen Verfahrensweisung umso wichtiger.

7.4.2 Endovaskuläre Behandlung

In einer systematischen Übersicht¹⁸⁵ zum mittelfristigen Ergebnis nach TEVAR (30 Tage bis 5 Jahre nach dem Eingriff) bei Patienten mit chronischer Typ B Aortendissektion wurden 17 Studien mit 567 Patienten ausgewertet. TEVAR galt als erfolgreich, wenn die primäre Eintrittsstelle zufriedenstellend verschlossen wurde, ohne Typ I und III Endoleak, und keine Konversion zum offenen Vorgehen erfolgte. Die Autoren berechneten für TEVAR eine 30-Tageletalität von 3,2%, eine technische Erfolgsrate von 89,9% und in einem mittleren Follow-up von 26,1 Monaten eine Gesamtsterblichkeit von 9,2%. 7,9% der Patienten entwickelten ein

Aneurysma in der distalen Aorta oder weiterbestehende Perfusion des falschen Lumens mit aneurysmatischer Erweiterung. Bei fehlenden Vergleichsdaten ließ sich nicht feststellen, ob TEVAR einer konservativen Behandlung überlegen ist.

In einer weiteren Übersicht wurde zur Reinterventionsrate nach TEVAR bei chronischer Typ B Aortendissektion (Definition wie oben) auf Basis von 28 Studien (1249 Patienten, mittlerer Nachbeobachtungszeitraum 27 Monate) Stellung genommen ¹⁸⁶. Die Autoren berechneten eine mittlere Reinterventionsrate von 18%, in 3,9% der Fälle führte die Reintervention zur Konversion zum offenen Vorgehen. Die Spätsterblichkeit jeglicher Ursache wurde mit 9,9% (3,6 Todesfälle / 100 Patientenjahre), die aortenbedingte Sterblichkeit mit 3,9% (1,1 Todesfälle / 100 Patientenjahre) und die Reinterventions-bedingte Spätsterblichkeit mit 3,1% (0,2 Todesfälle / 100 Patientenjahre) kalkuliert. Die Rupturrate gaben die Autoren mit 0,7 / 100 Patientenjahre an, wobei 47,6% der Rupturen auf eine distale Perfusion des falschen Lumens zurückzuführen waren. Hauptursache der Spätinterventionen war eine aneurysmatische Erweiterung der Aorta am distalen Ende des Stentgrafts, am häufigsten bei persistierender distaler Perfusion des falschen Lumens. Nach dieser Analyse ist die Reinterventionsrate nach TEVAR zur Behandlung der chronischen Typ B Aortendissektion zwar relativ hoch, jedoch können Reinterventionen in zwei Drittel der Fälle endovaskulär angegangen werden, mit niedriger interventionsbedingter Sterblichkeit.

Im Gegensatz zur offenen Operation ist bei den endovaskulären Verfahren jedoch zu bedenken, dass das Ziel der TEVAR nur die Abdichtung des primären Entrys ist. Weiteres Entrys bleiben offen, das falsche Lumen bleibt weiterhin perfundiert. Die Rate an kompletten Remodelling ist bei chronischer Aortendissektion als sehr niedrig anzusehen. Zudem wird in den meisten Zentren eine mehrzeitige Versorgung bei thorakoabdominellen Pathologien bevorzugt um die Rate an perioperativen Komplikationen zu reduzieren ¹⁸⁷. Dies ist sicherlich ein Hauptgrund, wieso die Reinterventionsrate bei den chronischen Aortendissektionen, welche endovaskulär mittels TEVAR behandelt werden relativ hoch ist. Um dieses Problem anzugehen gibt es mehrere Möglichkeiten.

7.4.2.1 Hybrid

Über die Kombination beider Verfahren (endovaskuläre Versorgung des thorakalen Anteils und offener Ersatz des abdominellen Anteils) gibt es bislang begrenzte Erfahrung. Einzelne Single center Erfahrungen ¹⁸⁸⁻¹⁹⁰ geben aber gute Ergebnisse wieder mit 0-7% Mortalität, 0% Schlaganfall, 20-26% akutes Nierenversagen und 0-5% Paralyse bei bis zu 31 Patienten an. Die

größte Erfahrung gibt es bei degenerative Aneurysmen. Eine Metaanalyse aller Aneurysmen, welche mit einem Hybridverfahren versorgt wurden haben Wang et al vor kurzem publiziert ¹⁸⁷. In dieser Metaanalyse wurde ein- vs. zweizeitiges Vorgehen verglichen. Bei insgesamt sehr guten Ergebnisse wurde ein eindeutiger Vorteil für ein zweizeitiges Vorgehen gesehen. Langzeitergebnisse gibt es bisher noch nicht.

Dieses Hybridkonzept ist auch als 3-stage Verfahren mit vorausgehendem frozen-elephant trunc möglich ¹⁹¹.

7.4.2.2 Fenestrierte / gebranchte Stentgrafts

Auch hier stammen die meisten Daten von single center Analyse mit geringen Fallzahlen. Die Gruppe um Greenberg publizierte ihre Ergebnisse bereits 2013. Hier wurden 15 Patienten mit Postdissektionsaneurysmen eingeschlossen. Die perioperative Mortalität lag bei 0%, Nierenversagen, Schlaganfälle oder spinale Ischämien traten ebenso nicht auf. Die Reinterventionsrate war gering.

Die größte Serie wurde 2019 von 2 high-volume Zentren in Deutschland publiziert ¹⁹². Bei 71 eingeschlossenen Patienten betrug die in-hospital Mortalität 5,6%, die spinale Ischämie 4,3%. Die 1-, 2- und 3-Jahresüberlebensraten betrugen $84,7 \pm 4,5\%$, $80,7 \pm 5,3\%$ und $70 \pm 6,7\%$. Die Freiheit von Reinterventionen betrug im entsprechenden Zeitraum $80,7 \pm 5,3\%$, $63 \pm 6,9\%$ und $52,6 \pm 8\%$. Die häufigste Ursache waren Endoleaks von Viszeralarterien oder iliakalen Arterien.

7.4.2.3 Falschlumenokklusion

Gerade bei Aortenrupturen reicht es manchmal nicht aus, das primäre Entry endovaskulär zu verschließen, da es durch ein Typ R Endoleak ⁷ zu einer Perfusion der Rupturstelle im falschen Lumen kommen kann. Hierzu wurde das Konzept des endoluminalen Verschlusses des falschen Lumens erdacht. Neben den bereits erwähnten Knickerbocker und STABILISE Techniken wurden Plugs, Coils, Onyx, Kleber oder dezidierte Verschlussdevices (z.B: candy plugs) verwendet. Hierzu gibt es einen systemischen Review aus 2019 ¹⁹³. Insgesamt konnten 61 Patienten mit einer chronischen Typ B Aortendissektion eingeschlossen werden. Die 30-Tagesmortalität lag bei 0%, der technische Erfolg bei 99%. Keiner der Patienten starb im Verlauf. Nur bei 62% blieb das falsche Lumen komplett thrombosiert. Da Langzeitdaten fehlen, ist die Aussagekraft eingeschränkt.

7.5 Vergleich der Behandlungen

Zum Vergleich offenes Vorgehen vs. TEVAR bei Patienten mit chronischer Typ B Aortendissektion liegt ebenfalls eine systematische Übersicht aus 2019 vor ¹⁹⁴. Insgesamt konnten 39 Studien eingeschlossen werden, davon waren 4 vergleichende Studien. (OR mit 10 Studien und 1.079 Patienten / TEVAR mit 25 Studien und 1.271 Patienten). Die Autoren kommen zum Schluss, dass das endovaskuläre Vorgehen Vorteile bei perioperativer Mortalität (9,3% vs. 2%), Schlaganfall (4,5% vs. 2,7%), spinaler Ischämie (5% vs. 2,7%) und Dialyse (5,2% vs. 0%) hat. Die 1- und 3-Jahresmortalität waren in beiden Gruppen vergleichbar. Die Reinterventionsraten waren in der endovaskulären Gruppe dtl. höher (14,7% vs. 34%), wobei Re-Eingriffe auch in der offenen Gruppe vorkamen. In der Offenen Gruppe waren diese meist offen (85%) und in der TEVAR Gruppe meist endovaskulär (75%). Die Spätrupturrate war bei OR 1,2% in der TEVAR Gruppe 3%. Anzumerken ist aber, dass in den meisten endovaskulären Studien nur TEVAR eingeschlossen wurde und nur in 2 auch fenestrierte/gebranchte Stentgrafts.

7.6 Distal stentgraft induced new entry (dSINE)

Das Auftreten eines neuen Entry durch den Stentgraft ist ein bekanntes und nicht zu unterschätzendes Problem. Diese treten in der Regel am distalen Ende auf und werden dementsprechend als distal Stent-graft-induzierte neue Entry (dSINE) bezeichnet. Bereits 2010 beschrieben ¹⁹⁵ gibt es mittlerweile viele entsprechende Publikationen. Es gibt zwei systematisch Reviews aus 2019 ^{196, 197}, wobei in der Analyse von D'Cruz ¹⁹⁶ der umfangreichere ist. Hier konnten 17 Studien mit insgesamt 3962 Patienten eingeschlossen werden. dSINE treten nach einer mittleren Zeit von 19 ± 7 Monaten bei durchschnittlich 7,9% Patienten auf. Das Risiko ist bei einer Versorgung von chronischen Aortendissektionen um den Faktor 3,12 erhöht. Ein weiterer Risikofaktor für ein dSINE war ein exzessives distales Oversizing >20% (Odds ratio 2,06). Das Risiko eines dSINE versiebenfacht sich bei doppeltem Durchmesser des Stentgrafts verglichen mit dem wahren Lumen. Als weiterer Risikofaktor wird ein kurzer Stentgraft (<145mm) angesehen, da dieser nicht parallel zur deszendierenden Aorta zu liegen kommt. In einer single center Analyse von 187 Patienten konnte als unabhängiger Prädiktor (15,8 Odds ratio) die akute Aortendissektion und nicht die chronische Aortendissektion gefunden werden ¹⁹⁸.

In einer rezenten Publikation wurden Kurzzeitdaten eines speziellen Stentgrafts zur Vermeidung eines dSINE vorgestellt ¹⁹⁹. Dieser Stentgraft zeigt eine deutliche Taperung und die distalen Stentringe liegen innen bzw. die letzte Stentreihe ist komplett entfernt worden. Insgesamt wurden 13 Patienten behandelt, davon entwickelte einer ein dSINE nach einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 17 Monaten.

Empfehlung 6: Behandlung chronische Aortendissektion

Empfehlung

Ein maximaler thorakaler Aortendurchmesser > 5,5 cm oder eine dokumentierte Zunahme des Aortendurchmessers von mehr als 1 cm innerhalb eines Jahres sollen bei chronischer Dissektion eine Indikation zur invasiven Behandlung darstellen ***Starker Konsens (13/13)***

Die Behandlungsmethode (endovaskulär oder offen) soll anhand von Risikofaktoren und anatomischen Gegebenheiten gewählt werden ***Starker Konsens (13/13)***

Eine chronische Aortendissektion soll primär endovaskulär behandelt werden bei Malperfusion, Aortenruptur oder schnellem Fortschreiten der Dissektion. Das Ausmaß der endovaskulären Versorgung ist abhängig von Risikofaktoren und anatomischen Gegebenheiten ***Starker Konsens (13/13)***

8 Die spinale Ischämie

Eine spinale Ischämie stellt eine der schwerwiegendsten Komplikationen im Rahmen der Therapie von thorakalen und thorakoabdominellen Aortenpathologien dar. Durch überdeckte Spinalarterien durch einen Stentgraft oder übernähte Spinalarterien beim offenen Ersatz kommt es zu einer spinalen Minderperfusion. V.a. die Motoneuronen in den Vorderhörnern sind sehr anfällig ²⁰⁰. Neben der Ischämie kommt aber auch der Reperfusion eine wichtige Rolle zu. Da das Rückenmark keine reine segmentale Versorgung hat, sind neben den Spinalarterien auch das Kollateralnetzwerk von Bedeutung. Hierzu zählen neben den intraspinalen Kollateralen auch die Aa. subclaviae, Ae. iliacae interna, epigastrische Gefäße und Aa. profundae femoris ^{201, 202}.

Neurologische Ausfälle im Sinne einer Paraparese, Paraplegie oder einer Urin- und Stuhlinkontinenz, die im Rahmen einer Rückenmarkischämie auftreten können, reduzieren die Lebensqualität dramatisch. Die Rate an spinalen Ischämien nach TEVAR in der Vascular Quality Initiative lag bei 3,7% ²⁰³, bei insgesamt 11.473 Prozeduren in einem Zeitraum von 5 Jahren. Das 1-Jahresüberleben war signifikant reduziert (65%) im Vergleich zu den Patienten die keine spinale Ischämie hatten (87%). Die Mortalität war bei Patienten mit permanenter spinaler (84%) Ischämie auch höher als bei Patienten mit passagerer Ischämie (54%). Ähnliche Zahlen konnten auch in einer anderen Studie erhoben werden ²⁰⁴.

Abhängig von der Pathologie und der Versorgungsart schwankt die Inzidenz von wenigen Prozent bis zu 20%. Die meisten Angaben stammen von degenerativen thorakoabdominellen Aneurysmen. In einer rezenten Metaanalyse aus 12/2021 ²⁰⁵ betrug die Rate an spinalen Ischämien nach TEVAR bei Aortendissektionen 1,8% im Vergleich zu 5,73% bei TAA/TAAA. Für die Aortendissektion liegen die Raten in größeren Kohorten und Metaanalysen wie folgt:

	konservativ	offen	endovaskulär
Akute unkomplizierte Typ B Aortendissektion	0,8% ¹⁰⁰	n.a.	0-4,5% ¹⁰⁶⁻¹¹¹
Akute komplizierte Typ B Aortendissektion	n.a.	3,3 % ¹⁰⁰	3,1% ¹⁰⁰
chronische Typ B Aortendissektion	n.a.	5-9% ^{194, 206}	2,7% TEVAR ¹⁹⁴ 8% fEVAR ²⁰⁶

8.1 Risiko der spinalen Ischämie

Risikofaktoren für das Auftreten einer spinalen Ischämie sind ^{203, 207-210}:

- Langstreckige Aortenerkrankung / langstreckige Therapie (>20 cm)
- Pathologien am thorakolumbalen Übergang
- Lange Clampingzeit bei der offenen Chirurgie
- Aortale Voroperation (z. B. abdomineller Aortenersatz)
- Verschluss von Kollateralkreisläufen
- Chronische Niereninsuffizienz
- Perioperative Hypotension
- Weibliches Geschlecht
- Notfalleingriff
- COPD

Während viele der Risikofaktoren nicht beeinflusst werden können, gibt es einige Faktoren welche mit einem strengen perioperativen Protokoll sehr wohl beeinflusst werden kann ²¹¹. Ein solches Protokoll wird z.B. auch von dem U.S. Aortic Research Consortium empfohlen ²¹².

8.2 Vorbeugung der spinalen Ischämie

Bis zum heutigen Datum gibt es keine zugelassene medikamentöse Präkonditionierung der spinalen Ischämie. Auch wenn viele Medikamente (Mannitol, Methylprednisolon, Naloxon, Erythropoietin, H₂S,...) ^{5, 213} in vielen Kliniken routinemäßig eingesetzt werden und in Tierversuchen vielversprechende Ergebnisse brachten, hat es kein Kandidat in die breite klinische Routine gebracht ²¹². In der 2010 erschienen Leitlinie der ACC/AHA ⁵ werden einige dieser Medikamente noch als IIb Empfehlung erwähnt. Systematische Reviews bzw. Metaanalysen gibt es hierzu nicht.

Auf Grund der geringen Raten an spinalen Ischämien und auch geringen invasiven Behandlung von Aortendissektionen ist es schwierig eindeutige Empfehlungen abzugeben. Nichtsdestotrotz ist eine Adaptierung von Empfehlungen für degenerative Aortenerkrankungen auch für die Aortendissektionen möglich ²¹⁴:

- Vermeidung hypotensiver Phasen (arterieller Mitteldruck >90mmHg)
- Möglichst geringe therapeutische Länge
- Mehrzeitiges Vorgehen bei komplexen endovaskulären Eingriffen

- Erhalt der Perfusion der linken A. subclavia, ggf. Revaskularisierung bei geplanter Überstentung.
- Erhalt der Perfusion der Aa. iliacae internae
- Liquordrainage
- Lokale oder systemische Hypothermie beim offenem Vorgehen
- Optimierung der Hämoglobin-Werte
- Neurophysiologisches Monitoring
- Präoperatives Coiling von spinalen Segmentarterien

Nicht bei allen Eingriffen werden alle Empfehlungen umsetzbar sein, v.a. gibt es deutliche Unterschiede beim endovaskulären und offenen Vorgehen. Diese Empfehlungen gehören jedoch in das Armamentarium des behandelnden Arztes einer Aortendissektion. Während einige Punkte relativ klar sind (Vermeidung hypotensiver Phasen, möglichst geringe therapeutische Länge,...), sollen einige andere hier nochmal explizit weiter diskutiert werden.

8.2.1 Liquordrainage

Ziel der Liquordrainage ist es den erhöhten Druck, welcher durch die spinale Ischämie durch das Ödem auftritt zu reduzieren um die arterielle Restperfusion nicht noch zu aggravieren. Gerade in der offenen Chirurgie ist diese seit vielen Jahren bei ausgedehnten Eingriffen etabliert. Mehrere Leitlinien (ESVS, ACC/AHA, JCS) empfehlen die Liquordrainage bei offenen ausgedehnten Eingriffen ^{5, 45, 85}. Bei endovaskulären Eingriffen wird dies bei Hochrisikoeingriffen in ähnlicher Form von der ESVS, ACC/AHA, SVS und der ESC empfohlen ^{5, 45, 46, 72}.

In einem Cochrane Review von 2012 ²¹⁵ konnte nur eine bedingte Evidenz für eine prophylaktische Liquordrainage bei offenen Eingriffen gefunden werden, jedoch wird es als Teil eines multimodalen Konzeptes zur Verhinderung einer spinalen Ischämie empfohlen.

Ein systematischer Review ²¹⁶ über Liquordrainagen bei endovaskulären Eingriffen konnte ebenfalls keine Aussage auf Grund fehlender Evidenz treffen. Es wurde jedoch auf die geringe Rate an spinalen Ischämien hingewiesen. In einer Datenbankanalyse der Vascular Quality Initiative der SVS nahm die Rate der spinalen Ischämien nach TEVAR bzw. komplexer TEVAR von 4,55% (2014) auf 1,43% (2018) ab. Anzumerken ist jedoch, dass es sich hier um degenerative Aneurysmen handelte und nicht klar ist, ob ein multistage Versorgung oder single-stage Versorgung angestrebt wurde.

Zu bedenken ist, dass das Risiko der Liquordrainage nicht zu vernachlässigen ist. In einer großen Kohorte von 187 Patienten mit 240 präventiven Liquordrainagen bei endovaskulären Eingriffen hatten 19 Patienten (10%) eine Komplikation, wobei 17 davon schwer- bis mittelgradig waren. Vier Patienten (2%) hatten eine Paraparese/Paraplegie durch die Liquordrainage ²¹⁷. In dieser Serie waren 30% aller spinalen Ischämien durch die Liquordrainage verursacht. In einer größeren aber etwas älteren Serie ²¹⁸ von insgesamt 486 Patienten, welche mit einer offenen OP versorgt wurden, traten bei 6 Patienten Kopfschmerzen, bei 24 Patienten ein blutiger Liquor (inkl. letaler cerebraler Blutung) und 2 Patienten hatten neurologische Symptome ohne blutigen Liquor. Die Komplikationsrate beläuft sich damit auf 6,5%.

In einer single center Analyse ²¹⁹ von 473 Liquordrainagen bei offenen und endovaskulären Eingriffen über 4 Jahre lag die Rate an cerebralen Blutungen bei 2,3%. Insgesamt hatten 27% der Patienten irgendeine Komplikation durch die Liquordrainage. Die Rate an spinalen Ischämien wurde nicht angegeben.

Ebenso muss beachtet werden, dass eine blutige Punktion sowohl den offenen als auch den endovaskulären Eingriff für den Tag unmöglich macht auf Grund der Kontraindikation für eine systemische Heparinisierung.

8.2.2 Neuromonitoring

Zu den neurophysiologischen Verfahren zählen primär die motorisch (MEP) und somatosensorisch evozierten (SSEP) Potentiale. Während die SSEPs die Funktion der Hinterstränge wiedergeben, sind die MEPs Ausdruck der Funktion der Motoneurone im Vorderhorn des Rückenmarks. SSEPs haben eine hohe Rate an falsch positiven Resultaten und detektieren eine spinale Ischämie erst mit einem gewissen zeitlichen Versatz ²²⁰. MEPs detektieren die spinale Ischämie innerhalb 2 Minuten, sind jedoch auch vom Narkoseverfahren abhängig ²²¹. In der Evaluierung der Methoden bei 78 Patienten mit einem TAAA war die Sensitivität bei 100% und die Spezifität bei 94,2% (2 von 6 Patienten hatten postoperativ eine Paraplegie bei intraoperativem Signalverlust ohne Erholung desselben bis zum Ende der OP) ²²².

Eine Alternative ist die Nahinfrarotspektroskopie (NIRS). Die Technik basiert auf einer Messung der Sauerstoffsättigung der paraspinalen Muskulatur und dem Konzept des Kollateralnetzwerks, welches besagt, dass das Rückenmark durch ein ausgeprägtes

Kollateralnetzwerk versorgt wird, welches auch die paravertebrale Muskulatur versorgt ²²³. Der Vorteil der Technik ist, dass die Interpretation der erhobenen Werte dtl. einfacher als bei den neurophysiologischen Verfahren ist und dass auch eine postoperative Überwachung über mehrere Tage möglich ist. Der Nachteil ist, dass es bis jetzt keine größeren Studien zur Evaluation gibt. Aktuell sind limitierte Daten aus Tierversuchen ²²⁴ und aus klinischen Daten verfügbar ^{223, 225}. Es laufen 2 größere Studien, die diese Technik untersuchen und mit neurophysiologischen Verfahren vergleichen ^{226, 227}.

8.2.3 Präoperatives Coiling von spinalen Segmentarterien

Ein relativ neues Konzept ist das präoperative Coiling von Spinalarterien. Der Grundgedanke ist dabei auch wieder das Kollateralnetzwerkkonzept. Während bei den endovaskulären Verfahren ein Staging meist problemlos möglich ist und dies auch zu einer Reduktion der Rate an spinalen Ischämien geführt hat, ist dies bei den offenen Verfahren nur teilweise möglich. Durch das präoperative Coiling der Spinalarterien wird ein mehrzeitiges Vorgehen jedoch imitiert. Auch hierzu läuft eine große prospektive randomisierte multizentrische Studie ²²⁷.

8.3 Therapie der spinalen Ischämie

Der Plexus choroideus produziert pro Tag 400-600 ml Liquor, mit einer tagesabhängigen Rate von 0,2 – 0,7 ml/min ²²⁸. Durch Verschluss von Spinalarterien, intraoperativer Hypotension, Inflammation,... kommt es zu einer Minderperfusion des Rückenmarks. Dadurch entwickelt sich ein Ödem mit weiterer Kompression des Rückenmarks und Entwicklung einer Penumbra. Das Rückenmark ist umgeben von Liquor und den Hirnhäuten. Da diese nicht ausdehnungsfähig sind, kommt es zu einer weiteren Verschlechterung der Perfusion in der Penumbra. Dadurch entsteht ein circulus vitiosus. Zudem erhöht sich die Liquorproduktion während des Aortenclampings durch die Erhöhung des intrakraniellen Druckes. Aus diesen pathophysiologischen Überlegungen werden folgende Empfehlungen abgeleitet:

- a) Senkung des intraspinalen Druckes
- b) Erhöhung des systemischen Perfusionsdruckes
- c) Anheben der maximalen Sauerstoffausschöpfung

Dies wird erreicht durch Anlage einer Liquordrainage, Anheben des Blutdruckes, Reduktion des zentralvenösen Druckes und Anheben des Hämoglobins auf 10 g/dl. Weitere Empfehlungen gibt es für adjuvante Therapien, z.B. Glukokortikoide, die evtl. helfen könnten.

8.3.1 Liquordrainage

Durch die Anlage einer Liquordrainage kann in einigen Fällen die spinale Ischämie verbessert werden ^{204, 229, 230}. Die umgehende Anlage einer Liquordrainage wird deswegen in den meisten Leitlinien empfohlen ^{5, 46, 212}. Der angestrebte Liquordruck soll ≤ 10 mmHg sein ²⁰⁷. Der physiologische Hintergrund ist der, dass der Perfusionsdruck des Rückenmarks eine direkte Funktion des arteriellen Mitteldruckes minus des Liquordruckes (alternativ des zentralvenösen Druckes) ist.

Zu der Menge, die stündlich bzw. täglich abgelassen werden soll gibt es unterschiedliche Aussagen. In einer Studie gab es keine Unterschiede im Outcome (Rate an spinalen Ischämien und Rate an Komplikationen durch die Liquordrainage) zwischen volumenabhängigem (≤ 25 ml/h) und volumenunabhängigem Ablassen von Liquor ²¹⁹. Die Rate an blutigem Liquor war jedoch bei volumenunabhängigem Ablassen dtl. höher.

8.3.2 Anheben des systemischen Druckes und Verbesserung des kardialen Outputs

Aus dem oben Gesagten verbessert ein erhöhter systemischer Druck die spinale Perfusion. Der arterielle Zielmitteldruck soll 80-100 mmHg sein. Daraus resultiert, dass bei einem Liquordruck nicht größer als 10 mmHg, ein Perfusionsdruck des Rückenmarks von mindestens 70 mmHg vorhanden ist. Vasokonstriktoren soll der Vorzug gegenüber einer Volumentherapie gegeben werden um nicht den zentralvenösen Druck weiter zu erhöhen ²⁰⁷.

Zu berücksichtigen ist jedoch immer bei der akuten Aortendissektion, dass auch ein zu hoher systemischer Druck zu einer Verschlechterung der aortalen Situation führen kann.

8.3.3 Anheben des Hämoglobinlevel auf 10 g/dl

Ziel ist es die maximale Sauerstoffausschöpfung anzuheben. In mehreren Konsensuskonferenzen und Expertenempfehlungen wird ein Hämoglobinlevel von ≥ 10 g/dl für mindestens 72h postoperativ oder bis zur Entfernung der Liquordrainage empfohlen ^{80, 207, 212, 231, 232}.

Empfehlungen

Jedes Zentrum, welches Aortendissektion behandelt, soll ein dezidiertes Protokoll zu Behandlung und Management der spinalen Ischämie haben ***Starker Konsens (13/13)***

Eine präventive Liquordrainage kann bei Komplettversorgung einer chronischen Typ B Aortendissektion (offen oder endovaskulär thorakoabdominell) bei Hochrisikopatienten in Erwägung gezogen werden. Das Risiko der Liquordrainage muss sorgfältig gegen den Nutzen abgewogen werden (***Konsens (12/13)***)

Ein Neuromonitoring sollte bei ausgedehnten offenen Eingriffen erwogen werden ***Starker Konsens (13/13)***

Tritt postoperativ eine spinale Ischämie auf, dann soll

- wenn möglich, umgehend eine therapeutische Liquordrainage angelegt werden. Der angestrebte intraspinale Zieldruck ist ≤ 10 mmHg
- der arterielle Mitteldruck auf 80-100 mmHg angehoben werden. Vasokonstriktoren ist der Vorzug gegenüber einer Volumentherapie zu geben
- der Hämoglobinwert auf 10 g/dl angehoben werden

Starker Konsens (13/13)

9 Rehabilitation

8.1. Grundsätzliche Empfehlungen zur Rehabilitation

Rehabilitation beinhaltet Maßnahmen, die darauf zielen, körperliche, psychische und soziale Folgen einer Behinderung oder einer Aktivitätseinschränkung zu beseitigen, zu mildern oder deren Folgen zu beseitigen. Im Zusammenhang mit einer Typ B Aortendissektion soll grundsätzlich eine Rehabilitation erwogen werden. Diese kann nach Bedarf stationär oder, wenn medizinisch vertretbar, auch ambulant durchgeführt werden. Für die Typ B Aortendissektion kommen in erster Linie kardiologische oder angiologische Rehabilitationsangebote in Frage. Die Beantragung einer Rehabilitation sollte die Indikation der Rehabilitation (Rehabilitationsbedarf) sowie die Zielstellung der Behandlung (Rehabilitationsziele) enthalten und sollte auch die Eignung zur Rehabilitation (Rehabilitationsfähigkeit) erkennen lassen. Die Reha-Fähigkeit ist in kardiologischen / angiologischen Rehabilitationskliniken im Wesentlichen nur dann eingeschränkt, wenn eine Selbstversorgung physisch, psychisch und/oder kognitiv nicht möglich ist (z.B. Barthel-Index <60) oder, wenn bei geriatrischen Patienten ein hoher Grad an Gebrechlichkeit (Frailty) besteht. Im letzteren Fall ist eine fachspezifische geriatrische Rehabilitation anzustreben (s.u.).

Sind der Rehabilitationsbedarf, die Rehabilitationsziele und die Rehabilitationsfähigkeit gegeben und die Patienten nach Einschätzung der zuweisenden Fachkliniken bezüglich der Nachsorgebefunde stabil und belastungsfähig, dann soll zum Erreichen einer Teilhabe im Alltagsleben (soziale, berufliche und gesellschaftliche Teilhabe) eine kardiologische/angiologische oder ggf. geriatrische Rehabilitation nach Typ B Aortendissektion der Aorta unabhängig vom vorangegangenen therapeutischen Vorgehen durchgeführt werden.

In der Rehabilitation gibt es wenig spezifische Ansätze, die sich alleine auf die Typ B Aortendissektion beziehen. Es liegen aber Auszüge aus Leitlinien vor, die grundsätzlich postinterventionelle oder postoperative Möglichkeiten und Grenzen der Rehabilitation im Zusammenhang mit Aortenerkrankungen beschreiben. Insbesondere die S3-Leitlinie zur kardiologischen Rehabilitation (LL-KardReha) im deutschsprachigen Raum Europas, Deutschland, Österreich, Schweiz (D-A-CH) ²³³ setzt sich intensiv mit dieser Thematik auseinander und kann überwiegend auf das Vorgehen bei einer Typ B Aortendissektion übertragen werden (s.u.).

Die aktuelle Studienlage zur Rehabilitation allein zur Typ B-Dissektion ist sehr begrenzt. In vielen Studien wird der Begriff „Rehabilitation“ nicht als multimodales Behandlungskonzept, sondern allein als Trainingstherapie gedeutet. Die Daten beziehen sich überwiegend auf die Rehabilitation nach Aortensyndromen mit interventioneller oder operativer Therapie. Daher müssen Empfehlungen für Patienten nach Dissektion der thorakalen Aorta unabhängig von der Lokalisation, der Therapie und den verschiedenen anatomisch funktionellen Stadieneinteilungen (Stanford A, B, DeBakey I, II, III) gegeben werden und Studienergebnisse zur Rehabilitation und körperlichem Training auch nach Typ A-Dissektion oder anderen Aortenerkrankungen herangezogen werden. Diese Studienergebnisse zeigen, dass Rehabilitation und dosiertes körperliches Training im Zusammenhang mit einem Aortensyndrom sicher durchgeführt werden ²³⁴⁻²³⁶ und ein Profit bezüglich der körperlichen Leistungsfähigkeit und auch der Lebensqualität erreicht werden kann. Hier können bei unkomplizierter Typ B Aortendissektion auch schon zeitnah an das akute Ereignis anschließende vorsichtige Trainings- und Mobilisierungsmaßnahmen zielführend sein ^{237, 97}. Die aus der Dissektion resultierenden Funktionseinschränkungen können allerdings sehr unterschiedlich sein. Dabei ist nicht nur auf rein organische Einschränkungen, sondern auch auf die häufig beobachteten psychosozialen Auswirkungen der Erkrankung zu achten ²³⁸. Im Rahmen einer Rehabilitation bei Typ-B-Dissektion soll daher auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität fokussiert werden. Die Feststellung psychischer Krankheitsfolgen wie Angst- und Anpassungsstörungen, Depression und posttraumatische Belastungsstörung (PTBS) und allgemeine Patientenschulung zur Vermeidung riskanter Verhaltensweisen durch den ärztlichen und psychologischen Dienst der Rehabilitationseinrichtung sollen Bestandteil jeder Rehabilitation sein.

8.2. Medikamentöse Einstellung während der Rehabilitation

Wichtigster medizinischer Aspekt während der Rehabilitation bei Typ-B-Dissektion ist die strikte Blutdruckeinstellung in Ruhe und unter Belastung. Bei subakuter (15-90 Tage) und bei chronischer (> 90 Tage) Dissektion sollte der Blutdruck in Ruhe immer < 140/90 mmHg, optimaler Weise bei < 130/80 mmHg liegen ⁴⁶.

Die Therapie soll in erster Linie mit Beta-Blockern erfolgen, da diese eine aneurysmatische Degeneration der dissezierten Aorta und die Notwendigkeit chirurgischer Prozeduren reduzieren ^{46, 239}. Calcium-Antagonisten zeigten ein verbessertes Überleben bei Patienten mit

Typ B-Dissektionen ⁹¹. Angiotensin-1-Antagonisten (Losartan) bzw. die allgemeine Blockade des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) verlangsamten eine Aortendilatation ^{240, 241} und die Ereignisrate nach operativer Intervention ²⁴² bei Marfan-Syndrom. Dementsprechend soll zur medikamentösen Blutdruckkontrolle im Rahmen der Rehabilitation bei Typ B-Dissektion ein Beta-Blocker als Basistherapie in Kombination mit einem Calcium-Antagonisten und als weitere Kombination mit einem Angiotensin-1- Antagonisten gewählt werden. Eine therapieresistente arterielle Hypertonie besteht nach einer Aortendissektion nicht selten. Dabei sollten erweiterte antihypertensive Therapieregime zur Anwendung kommen ²⁴³.

8.3. Trainingsintensität während der Rehabilitation:

Die körperliche Leistungsfähigkeit ist bei Patienten mit Typ B-Dissektion unabhängig von der Therapie zu Beginn der Rehabilitation oft eingeschränkt ²³⁴. Die Durchführbarkeit von Belastungsuntersuchungen z.B. ein Belastungs-EKG oder eine Spiroergometrie wurde bei Patienten mit Typ-B-Dissektion in zwei kleineren Arbeiten untersucht ^{234, 244}. Direkt durch die Untersuchung entstandene Komplikationen wurden hier nicht berichtet. Die Daten legen nahe, dass Belastungsuntersuchungen durchaus zur Trainingssteuerung oder in der Nachsorge durchgeführt werden können und die reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit wurde bestätigt.

Wird ein solcher Belastungstest zur Trainingssteuerung durchgeführt, so soll auch hier neben dem Erkennen belastungsabhängiger Beschwerden (z.B. Thoraxbeschwerden, Dyspnoe, Arrhythmien etc.) das Blutdruckverhalten beachtet werden. Im Rahmen aerober Belastung kommt es in der Regel nur zu einem moderaten systolischen Blutdruckanstieg auf 140 bis 160 mmHg. Werte von >180 mmHg werden eher bei submaximaler oder maximaler Ausbelastung erreicht. Bei Erreichen eines systolischen Blutdrucks von 160 mmHg sollte die Belastungsuntersuchung abgebrochen werden.

Ein solcher Belastungstest soll jedoch erst nach detaillierter Risikostratifizierung unter Hinzuziehung von bildgebenden Verfahren und nach Rücksprache mit dem überweisenden Zentrum erfolgen.

Durch den Belastungstest sollen diese Patienten an eine moderate Ausdauerbelastung unter strenger Blutdruckkontrolle herangeführt werden. In den Empfehlungen findet sich eine Begrenzung auf eine Intensität von 3-5 MET (metabolische Äquivalent) bzw. 12-13/20 auf der Borg Skala, RPE (z.B. zügiges Gehen, Fahrrad fahren mit ca. 15 km/h, siehe Abbildung 1). Diese

als „etwas anstrengend“ empfundene Belastungsintensität gilt als sicher ²⁴⁵⁻²⁴⁹ und führt auch dauerhaft eher zu einer Blutdruck- und Herzfrequenzsenkung.

Mithilfe des metabolischen Äquivalents (MET) können verschiedene Tätigkeiten hinsichtlich des Energieverbrauchs miteinander verglichen werden. Ein MET entspricht dabei dem Umsatz von 3,5 ml Sauerstoff pro Kilogramm Körpergewicht pro Minute bei Männern, bei Frauen sind es 3,15 ml Sauerstoff/kg/min. Zur Orientierung kann der Energieverbrauch als MET in Tabellen abgelesen werden ^{245, 250}

Die Borg Skala dient zur Abschätzung des subjektiven Belastungsempfindens. Der bei der Belastung angegebene RPE-Wert (Received Perception of Exertion) ermöglicht eine patientenseitige Einschätzung, wie belastend das Training individuell empfunden wird ²⁵¹.

Wettkampf- und Kontaktsportarten und isometrische Kraftanstrengungen mit Pressatmung sollen vermieden werden, da es zu einem gesteigerten Wandstress durch plötzliche und steile Blutdruckanstiege kommt.

Erfolgte eine operative Therapie der Typ-B-Dissektion so soll auf Narbenhernien geachtet werden und Übungen mit erhöhter thorakoabdomineller Spannung sowie mechanischer Belastung vermieden werden.

8.4. Sozialmedizinische Begutachtung und berufliche Wiedereingliederung

Zu der Frage der Reintegration in das Berufsleben gibt es im Zusammenhang mit der Typ-B Dissektion nur wenig Daten ^{234, 252}. Im Rahmen einer Rehabilitation soll bei noch berufstätigen Patient*innen die berufliche Wiedereingliederung angestrebt werden. Diese wird dann schwierig, wenn alltäglich mittelschwere und schwere körperliche Tätigkeiten (>6 MET) versehen werden müssen ²⁵³. Auch hier ist insbesondere auf statische Haltearbeiten, schweres Heben und Pressbewegungen mit konsekutiven Blutdruckerhöhungen zu achten. Psychosoziale Belastungen oder Begleiterkrankungen können die sozialmedizinische Begutachtung hier zusätzlich erschweren. Körperliche Tätigkeiten mit leicht bis gelegentlich mittelschweren Arbeitsanteilen können dagegen oft wieder möglich sein. Daher sollen bei jeder Rehabilitation in Kontakt mit dem Sozialdienst der Rehabilitationseinrichtung Maßnahmen zur beruflichen Wiedereingliederung definiert und ggf. umgesetzt werden (z.B. innerbetriebliche Lösungen, Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben ²⁵⁴ etc.)

8.5. Hochbetagte und geriatrische Patienten mit Typ B Aortendissektion

Mit zunehmendem Lebensalter nimmt die Fähigkeit ab, Krankheitsstressoren zu bewältigen. Dies betrifft nicht nur die jeweilige Erkrankung selbst. Akute physische, aber auch psychische Stressoren können zu einer Destabilisierung von vermeintlich unbeteiligten Organsystemen führen. Diese Sequenz ist eine Konstante des normalen Alterungsprozesses, besonders bei „gesunden“ Hochaltrigen > 80 Lebensjahren, erst recht aber bei Personen mit einer Befundkonstellation, die als „geriatrischer Symptomenkomplex“ bezeichnet wird (Immobilität, Sturzneigung, kognitive und affektive Defizite, Fehl- und Mangelernährung, Seh- und Hörverlust, Medikationsprobleme) ²⁵⁵. Eine Sonderform ist das „Frailty“ (Gebrechlichkeits)-Syndrom mit pathologisch verminderter allgemeiner Muskelkraft (Sarkopenie), einhergehend mit Gewichtsverlust und Erschöpfung.

Diese Patientengruppe stellt in Indikationsstellung wie Durchführung komplexer Gefäßeingriffe eine Herausforderung dar. Eine nordamerikanische Registerstudie zeigte, dass der Frailty- Grad mit der Mortalität aller gängigen gefäßchirurgischen Eingriffe korrelierte ²⁵⁶, im Speziellen bei offenen wie endovaskulären Aorteneingriffen ²⁵⁷. Validierte Frailty-Indizes können als prognostische Parameter für therapeutische Entscheidungen und die Rehabilitation große Bedeutung haben ²⁵⁸.

Typische geriatrieassoziierte klinische Probleme treten zumeist bereits in der Akutbehandlung auf (z.B. Delir in bis zu 40 % der Patienten mit Gefäßeingriffen) ²⁵⁹. Bereits periinterventionell/-operativ ist es daher hilfreich und anzustreben, geriatrische Kompetenz in der vor Ort optimalen Form einzubinden.

Grundsätzlich ist bedingt durch akutmedizinische Komplikationen wie auch durch Probleme in der Wiedererlangung von Selbstständigkeit mit einer verlängerten Rekonvaleszenzphase zu rechnen. Sobald auf die gefäßmedizinische Akutversorgung nach Typ B Aortendissektion verzichtet werden kann, bietet hier eine geriatrische Frührehabilitation das dazu notwendige geriatrische Behandlungsteam an (Physiotherapie, Ergotherapie, ggf. Logopädie und Psychologischer Dienst). Institutionen der geriatrischen Frührehabilitation sind (§ 39 Abs. 1 SGB V) Fachkrankenhäuser oder Fachabteilungen für Geriatrie mit vorgegebener rehabilitativ-geriatrischer Strukturqualität. Diese Maßnahme führt zu einer Senkung der Mortalität, Besserung des funktionellen Outcomes sowie zu einer Reduktion der Pflegeheim-Einweisungen ²⁶⁰.

8.6. Zusammenfassung

In der 2020 verfassten S3-Leitlinie zur kardiologischen Rehabilitation in deutschsprachigen Ländern ²³³ wird das empfohlene Vorgehen bei Aortensyndromen oder bei allen Eingriffen an der Aorta –also auch der Typ B Dissektion – zusammengefasst. Diese wurde bezüglich der geäußerten Empfehlungen hier hinzugezogen, ergänzt und hier tabellarisch zusammengefasst:

Empfehlung 8: Rehabilitation

Empfehlungen
Patienten mit operierten, Stent-versorgten oder konservativ behandelten Erkrankungen der Aorta sollen an einer angiologischen / kardiologischen Rehabilitation teilnehmen Starker Konsens (13/13)
Bei hochbetagten bzw. geriatrischen Patienten sollte die Möglichkeit einer geriatrischen Frührehabilitation erwogen werden, sobald nach Behandlung einer Typ B Aortendissektion auf die gefäßmedizinische Akutversorgung verzichtet werden kann Starker Konsens (13/13)
Der Blutdruck soll in Ruhe immer < 140/90 mmHg, optimaler Weise bei < 130/80 mmHg liegen Starker Konsens (13/13)
Unter der Voraussetzung einer adäquaten Blutdruckkontrolle in Ruhe soll bei Patienten nach Operation oder Stentgraft -Versorgung der Aorta zu Beginn und am Ende der Rehabilitation ein kontrollierter Belastungstest mit EKG- und Blutdruckkontrolle durchgeführt werden Konsens (10/13)
Zu Beginn der Rehabilitation soll unter Heranziehung vorhandener bildgebender Befunde und ggf. auch unter Rücksprache mit dem Vorbehandler eine ärztliche Risikoevaluation erfolgen, auf deren Basis insbesondere das Trainingsprogramm während der Rehabilitation individuell angepasst werden sollte Konsens (12/13)
Zur Überprüfung einer adäquaten Blutdruckkontrolle soll während der Rehabilitation mindestens einmal eine automatische 24-h-Blutdruckmessung (ABDM) erfolgen Starker Konsens 13/13)
Die Trainingsintensitäten sollen entsprechend dem zu Beginn der Reha durchgeführten Belastungstest so begrenzt werden, dass auch während des Trainings ein systolischer

Blutdruck von 160 mmHg nicht überschritten wird (Training in der Regel bei 3-5 MET d. h. 12-13/20 auf der Borg Skala, RPE) **Konsens (12/13)**

Ergometertraining soll bevorzugt angeboten werden, weil dabei der Blutdruck einfach gemessen werden kann **Konsens (12/13)**

Bei allen Trainingseinheiten (Ausdauer- und dynamisches Kraftausdauertraining) sollen Blutdruckkontrollen zu Beginn und während des Trainings durchgeführt werden **Konsens (12/13)**

Ein spezielles Augenmerk soll auf Zeichen oder Symptome möglicher Komplikationen wie eines Malperfusions-Syndroms oder einer zunehmenden Aortendilatation gerichtet werden. Solche Zeichen u. Symptome sind: Claudicatio, Angina intestinalis, wiederkehrende Rückenschmerzen, neu auftretende Heiserkeit oder Dysphagie **Starker Konsens (13/13)**

Kompetitiver Sport, Kontaktsportarten, Sprintbelastungen, isometrische Belastungen und Anstrengungen, die zu Pressatmung führen, sollen zwingend vermieden werden **Starker Konsens (13/13)**

Die medikamentöse Blutdruckeinstellung soll primär mit Beta-Blockern als Basistherapie erfolgen **Starker Konsens (13/13)**

Die ergänzende antihypertensive Therapie sollte mit Calcium-Antagonisten und einer Blockade des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) bevorzugt durch einen Angiotensin-1-Antagonisten (Sartan) durchgeführt werden **Starker Konsens (13/13)**

Bei hochbetagten bzw. geriatrischen Patienten sollten validierte Frailty-Indizes als prognostischer Parameter in therapeutische und rehabilitative Entscheidungen einfließen **Starker Konsens (13/13)**

10 Psyche

10.1 Allgemeine Bemerkungen und Datenlage bezüglich psychischer Reaktionen nach Aortendissektion:

Es gibt nur sehr wenige Studien und Veröffentlichungen, die sich spezifisch mit dem Zusammenhang der Typ B Aortendissektion mit psychischen Reaktionen oder Erkrankungen befassen. Daher müssen auch Arbeiten zur Typ A Dissektion oder Inhalte zu anderen kardiovaskulären Erkrankungen im Zusammenhang mit der Psychokardiologie herangezogen werden. Diese befassen sich in der Regel mit der Frage, ob und wie psychische Erkrankungen Risikofaktor eines akuten kardiovaskulären Ereignisses sein können und wie anders herum das kardiovaskuläre Ereignis psychische Reaktionen oder gar Erkrankungen zur Folge hat. Sehr deutlich ist, dass ein Akutereignis wie die Typ B Aortendissektion psychische Folgen hat, die die Lebensqualität wesentlich deutlicher einschränken können als die körperliche Erkrankung oder das körperliche Befinden ^{238, 248, 261}. Dies kann bis hin zum Auftreten einer posttraumatischen Belastungsstörung (PTBS) führen, die einer traumaspezifischen Psychotherapie bedarf. Zum Risiko einer PTBS nach Typ A- oder Typ B Aortendissektion besteht dringender Forschungsbedarf ²⁶²⁻²⁶⁴. Es gibt auch Kenntnisse darüber, dass psychische Belastungssituationen und auch Schlafstörungen als auslösender Faktor für Aortendissektionen ermittelt werden können ^{95, 265}. Daher ist es wichtig diese psychosozialen Aspekte in die Behandlung von Aortenerkrankungen mit einzubeziehen und ggf. zusätzlich therapeutisch anzugehen.

Auch die Adherence bezüglich der Einnahme der zur Rezidivprophylaxe bei Typ B Aortendissektion notwendigen antihypertensiven Medikation ist im Zusammenhang mit psychischer Komorbidität (z.B. bei Depression) ein wichtiger Faktor ²⁶⁶.

10.2 Screening zur psychischen Komorbidität nach Typ B Aortendissektion:

Als häufigste Begleiterkrankungen von allgemeinen kardiovaskulären Ereignissen werden

- Depression
- Angsterkrankung und die
- posttraumatische Belastungsstörung (PTBS)

angegeben. Diese sind durch gezielte Fragen im ärztlichen Gespräch oder durch Screening-Instrumente zu ermitteln.

Tabelle 8: Fragen und Instrumente zur Diagnostik psychischer Störungen/Komorbiditäten nach einer Typ B Aortendissektion und/oder anderen kardiovaskulären Ereignissen (übernommen aus ²⁶⁷)

Komorbidität	Screening-Fragen für Anamnese	Standardisierte Fragebögen
Depression	Fühlten Sie sich im letzten Monat häufig niedergeschlagen, traurig bedrückt oder hoffnungslos? Hatten Sie im letzten Monat deutlich weniger Lust und Freude an Dingen, die Sie sonst gerne tun?	Depressionssubskala der Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) ^{268, 269} oder des Patient Health Questionnaire ("Gesundheitsfragebogen für Patienten"; PHQ-9) ^{270, 271}
Generalisierte Angststörung	Fühlen Sie sich nervös oder angespannt? Machen Sie sich häufig über Dinge mehr Sorgen als andere Menschen? Haben Sie das Gefühl, ständig besorgt zu sein und dies nicht unter Kontrolle zu haben?	Angstsubskala der Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) ^{268, 269} oder Modul Generalized Anxiety Disorder 7 (GAD-7) des PHQ ^{272, 273}
Posttraumatische Belastungsstörung	Leiden Sie unter sich aufdrängenden, belastenden Gedanken und Erinnerungen an ein schwerwiegendes Ereignis (Bilder, Alpträume, Flashbacks)? (Das Ereignis kann ggf. auch in einem kardialen Ereignis oder seiner Behandlung bestehen)	Impact of Event-Scale - revised (IES-R) ²⁷⁴
Alle aufgeführten Fragebögen liegen auch in deutscher Sprache vor.		

Legt das Screening durch Anamnese oder standardisierte Fragebögen einen Verdacht auf psychische oder psychosomatische Komorbiditäten nahe, so ergeben sich daraus therapeutische Konsequenzen und/oder Überweisungen an andere Fachgruppen (Psychosomatik, Psychiatrie, Psychotherapie) zur weiteren Diagnostik und ggf. (Psycho-) Therapie ergeben.

10.3 Allgemeine Empfehlungen bei psychischen Komorbidität im Zusammenhang mit einer Typ B Aortendissektion:

Alle folgenden Empfehlungen zur psychischen Komorbidität können nur aus dem Blickwinkel der allgemeinen Psychokardiologie gesehen werden und stellen eine Expertenmeinung und „gute klinische Praxis“ dar. Sie basieren auf systematischen Recherchen für die Nationale

Versorgungsleitlinie (NVL) Herzinsuffizienz und Chronische KHK ^{267, 275}, auf einem Positionspapier zur Bedeutung psychosozialer Faktoren in der Kardiologie [²⁶¹] und den S-3-Leitlinien zur kardiologischen Rehabilitation ²³³.

Empfehlung 9: Psyche

Empfehlungen zur psychischen Komorbidität bei Typ B Aortendissektion, adaptiert nach ²⁶⁷ :

In die Therapieplanung der Typ B Aortendissektion sollen psychische und psychosomatische Komorbiditäten; die kognitive Leistungsfähigkeit; das soziale Umfeld sowie mögliche psychosoziale Auswirkungen therapeutischer Maßnahmen einbezogen werden **Konsens (12/13)**

Patienten mit Typ B Aortendissektion sollen nach Diagnosestellung bzw. Therapie wiederholt im Krankheitsverlauf im Rahmen eines ärztlichen Gesprächs bezüglich psychosozialer Belastung und psychischer/psychosomatischer Komorbidität befragt werden.

Für die Erfassung psychosozialer Belastung und psychischer/psychosomatischer Komorbidität können standardisierte Fragebögen eingesetzt werden. **Konsens (12/13)**

Bei Hinweisen auf psychische/psychosomatische Komorbidität sollen sich im Zusammenhang mit einer Typ-B Aortendissektion weitere diagnostische und ggf. therapeutische Maßnahmen anschließen **Konsens (12/13)**

Patienten mit Aortendissektion sollten bei psychischer Komorbidität (z. B. Depression, Angststörungen, PTBS etc.) zuerst Angebote im Rahmen der psychosomatischen Grundversorgung erhalten.

Körperliches Training kann zusätzlich hilfreich sein **Starker Konsens (13/13)**

Sind Maßnahmen der psychosomatischen Grundversorgung bei Typ B Aortendissektion und psychischer Komorbidität nicht ausreichend, sollten leitliniengerechte psychotherapeutische Verfahren empfohlen werden **Starker Konsens (13/13)**

Eine medikamentöse Therapie psychischer Komorbidität sollte bei Patienten mit Aortendissektion erst nach Ausschöpfung nicht-pharmakologischer Maßnahmen und nach psychiatrischer oder psychosomatischer Konsultation empfohlen werden **Starker Konsens (13/13)**

Bei fehlender Besserung oder Verschlimmerung der Komorbidität von psychischer Erkrankung und Typ B Aortendissektion sollten psychokardiologische Angebote (psychokardiologische und ggf. auch psychiatrische Akutbehandlung/psychokardiologische Rehabilitation) empfohlen werden **Starker Konsens (13/13)**

11 Unmet needs

Die Evidenz nimmt im Bereich der Typ B Aortendissektion immer mehr zu. Nichtsdestotrotz fehlen randomisierte Studien um Level Ia Empfehlungen abgeben zu können. Ein Problem ist sicherlich die geringe Inzidenz und die kleinen Fallzahlen der einzelnen Zentren und die große Heterogenität der Erkrankung und der morphologischen Ausprägung. Einige Punkte wurden jedoch von der Leitliniengruppe als notwendig angesehen in den nächsten Jahren Evidenz zu generieren. Diese sind v.a.

- Welchen Einfluss hat eine Frühmobilisierung auf das aortale Outcome und wie groß ist die damit verbundene Morbidität?
- Welche Risikogruppe profitiert, im Sinne Reduzierung late aortic events, von einer frühen endovaskulären Versorgung bei akuter unkomplizierter Aortendissektion? Wie lässt sich diese Kohorte näher definieren?
- Welchen Einfluss hat IVUS bei der akuten komplizierten Aortendissektion für das Sizing und Beurteilung des wahren und falschen Lumens?

12 Zusammenfassung der Empfehlungen

Für die bessere Lesbarkeit wurden hier Die Stärke des Konsens nicht aufgeführt

Klinisches Bild und Komplikationen

Empfehlungen
Bei akuten Thoraxschmerzen soll nicht nur an das Akute Koronarsyndrom, sondern auch an ein Akute Aortendissektion gedacht werden.
Eine Typ-B Aortendissektion sollte als kompliziert bezeichnet werden, bei Vorliegen von refraktärem Schmerz, progredientem Aortendiameter, nicht einstellbarem, erhöhten Blutdruck, Organmalperfusion, Vorliegen von Hochrisikomerkmale und/oder sogar einer Aortenruptur.

Diagnostik

Empfehlung
Bei V.a. Akutes Aortensyndrom sollen die Hoch-Risikomerkmale der klinischen Anamnese, Schmerzcharakter und der klinischen Untersuchung geprüft werden
Bei Patienten mit akuten Thorax- und/oder Rückenschmerzen und/oder abdominellen Schmerzen sollte die Bestimmung des AAD Risiko-Scores und ein D-Dimer-Test erfolgen.
Bei Verdacht auf akute Typ B Aortendissektion soll umgehend eine CT-Angiographie des Thorax und Abdomens mit Darstellung der gesamten Aorta und ihrer Äste erster Ordnung, wenn möglich EKG-getriggert durchgeführt werden.
CT-Kontrollen (alternativ MRT-Kontrollen, insbesondere bei jungen Patienten) sollten nach 30 Tagen, 3 oder 6 Monaten und 12 Monaten nach TEVAR sowie anschließend lebenslang jährlich erfolgen

Empfehlung

Alle Patienten mit Verdacht auf oder Nachweis einer akuten Typ B Aortendissektion sollen in ein Zentrum weitergeleitet werden, in dem Expertise in Diagnostik (CT, MRT, TEE), konservativer Intensivtherapie, operativen und endovaskulären Behandlungsverfahren der Aortendissektion vorgehalten wird.

Die beste medikamentöse Therapie (BMT) soll stets ein Teil der Behandlung von Patienten mit akuter Typ-B-Dissektion sein. Bei Patienten mit akuter B-Dissektion soll eine konservative Therapie (Blutdruckeinstellung, Schmerzmittelapplikation) und Überwachung der Vitalfunktionen eingeleitet werden

Die Blutdrucksenkung soll so lange fortgesetzt werden, bis das systolische Blutdruckziel von 100 bis 120 mmHg und eine Herzfrequenz von < 60/min erreicht ist und keine Anzeichen für Organminderperfusionen bestehen.

Bei Patienten, die auf einer Überwachungsstation liegen und eine i.v. Medikation zur Blutdruckeinstellung benötigen, sollte eine invasive Blutdruckmessung erfolgen.

Die Dauer der Intensivbehandlung soll bei stabiler Bildgebung und Klinik so lange erfolgen, bis die Blutdruckwerte 24h ohne intravenöse Medikation stabil im Zielbereich sind

Patienten mit einem intramuralem Hämatom und „Ulcer like projection“ mit einer Tiefe von mehr als 5 mm kann eine endovaskuläre Behandlung angeboten werden

Patienten mit einer akuten unkomplizierten Typ B Aortendissektion und einem Durchmesser >40 mm beim Primäreignis sollte eine endovaskuläre Behandlung im subakuten Stadium angeboten werden

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation sollten sehr engmaschig kontrolliert werden

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation kann eine endovaskuläre Behandlung unter Berücksichtigung des Nutzen/Risiko-profils im subakuten Stadium angeboten werden

Empfehlung

Bei Patienten mit einer komplizierten akuten Typ B Aortendissektion sollen neben einer medikamentösen Behandlung invasive Therapieverfahren eingesetzt werden

Unter Abwägung von Effektivität und Operationsrisiko sollen die endovaskulären Verfahren gegenüber den offenen bevorzugt werden

Die endovaskuläre Therapie der Wahl stellt die Implantation eines endovaskulären Stentgrafts mit Abdichtung des primären Entrys dar

Das hämodynamische Monitoring während Intervention und offener chirurgischer Therapie soll invasiv erfolgen und im Team der Behandler abgestimmt sein.

Bei Auswahl des Verfahrens sollten die individuellen klinischen und anatomischen Aspekte des einzelnen Patienten berücksichtigt werden.

Die zusätzliche Implantation ungecoverter Stents scheint die Malperfusionsassoziierte Mortalität im Kurzzeitverlauf zu verringern und kann erwogen werden

Andere Verfahren, wie STABILISE, endovaskuläre Fenestration, die Elephant-Trunk-Techniken sowie endovaskuläre und offene Verfahren zur Revaskularisation einzelner Aortenäste können im Einzelfall sinnvoll sein.

Empfehlungen

Patienten mit einer akuten unkomplizierten Typ B Aortendissektion und einem Durchmesser >40 mm beim Primärereignis sollte eine endovaskuläre Behandlung im subakuten Stadium angeboten werden

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation sollten sehr engmaschig kontrolliert werden

Patienten mit mehreren anatomischen Risikofaktoren für eine Spätkomplikation kann eine endovaskuläre Behandlung unter Berücksichtigung des Nutzen/Risiko-profils im subakuten Stadium angeboten werden

Empfehlung

Ein maximaler thorakaler Aortendurchmesser > 5,5 cm oder eine dokumentierte Zunahme des Aortendurchmessers von mehr als 1 cm innerhalb eines Jahres sollen bei chronischer Dissektion eine Indikation zur invasiven Behandlung darstellen.

Die Behandlungsmethode (endovaskulär oder offen) soll anhand von Risikofaktoren und anatomischen Gegebenheiten gewählt werden.

Eine chronische Aortendissektion soll primär endovaskulär behandelt werden bei Malperfusion, Aortenruptur oder schnellem Fortschreiten der Dissektion. Das Ausmaß der endovaskulären Versorgung ist abhängig von Risikofaktoren und anatomischen Gegebenheiten

Spinale Ischämie

Empfehlungen

Jedes Zentrum, welches Aortendissektion behandelt, soll ein dezidiertes Protokoll zu Behandlung und Management der spinalen Ischämie haben

Eine präventive Liquordrainage kann bei Komplettversorgung einer chronischen Typ B Aortendissektion (offen oder endovaskulär thorakoabdominell) bei Hochrisikopatienten in Erwägung gezogen werden. Das Risiko der Liquordrainage muss sorgfältig gegen den Nutzen abgewogen werden

Ein Neuromonitoring sollte bei ausgedehnten offenen Eingriffen erwogen werden

Tritt postoperativ eine spinale Ischämie auf, dann soll

- wenn möglich, umgehend eine therapeutische Liquordrainage angelegt werden. Der angestrebte intraspinale Zieldruck ist ≤ 10 mmHg
- der arterielle Mitteldruck auf 80-100 mmHg angehoben werden. Vasokonstriktoren ist der Vorzug gegenüber einer Volumentherapie zu geben
- der Hämoglobinlevel auf 10 g/dl angehoben werden

Empfehlungen

Patienten mit operierten, Stent-versorgten oder konservativ behandelten Erkrankungen der Aorta sollen an einer angiologischen / kardiologischen Rehabilitation teilnehmen

Bei hochbetagten bzw. geriatrischen Patienten sollte die Möglichkeit einer geriatrischen Frührehabilitation erwogen werden, sobald nach Behandlung einer Typ B Aortendissektion auf die gefäßmedizinische Akutversorgung verzichtet werden kann

Der Blutdruck soll in Ruhe immer $< 140/90$ mmHg, optimaler Weise bei $< 130/80$ mmHg liegen

Unter der Voraussetzung einer adäquaten Blutdruckkontrolle in Ruhe soll bei Patienten nach Operation oder Stentgraft -Versorgung der Aorta zu Beginn und am Ende der Rehabilitation ein kontrollierter Belastungstest mit EKG- und Blutdruckkontrolle durchgeführt werden

Zu Beginn der Rehabilitation soll unter Heranziehung vorhandener bildgebender Befunde und ggf. auch unter Rücksprache mit dem Vorbehandler eine ärztliche Risikoevaluation erfolgen, auf deren Basis insbesondere das Trainingsprogramm während der Rehabilitation individuell angepasst werden sollte

Zur Überprüfung einer adäquaten Blutdruckkontrolle soll während der Rehabilitation mindestens einmal eine automatische 24-h-Blutdruckmessung (ABDM) erfolgen.

Die Trainingsintensitäten sollen entsprechend dem zu Beginn der Reha durchgeführten Belastungstest so begrenzt werden, dass auch während des Trainings ein systolischer Blutdruck von 160 mmHg nicht überschritten wird (Training in der Regel bei 3-5 MET d. h. 12-13/20 auf der Borg Skala, RPE).

Ergometertraining soll bevorzugt angeboten werden, weil dabei der Blutdruck einfach gemessen werden kann.

Bei allen Trainingseinheiten (Ausdauer- und dynamisches Kraftausdauertraining) sollen Blutdruckkontrollen zu Beginn und während des Trainings durchgeführt werden.

Ein spezielles Augenmerk soll auf Zeichen oder Symptome möglicher Komplikationen wie eines Malperfusions-Syndroms oder einer zunehmenden Aortendilatation gerichtet werden. Solche Zeichen u. Symptome sind: Claudicatio, Angina intestinalis, wiederkehrende Rückenschmerzen, neu auftretende Heiserkeit oder Dysphagie.

Kompetitiver Sport, Kontaktsportarten, Sprintbelastungen, isometrische Belastungen und Anstrengungen, die zu Pressatmung führen, sollen zwingend vermieden werden.

Die medikamentöse Blutdruckeinstellung soll primär mit Beta-Blockern als Basistherapie erfolgen.

Die ergänzende antihypertensive Therapie sollte mit Calcium-Antagonisten und einer Blockade des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) bevorzugt durch einen Angiotensin-1-Antagonisten (Sartan) durchgeführt werden

Bei hochbetagten bzw. geriatrischen Patienten sollten validierte Frailty-Indizes als prognostischer Parameter in therapeutische und rehabilitative Entscheidungen einfließen.

Psyche

Empfehlungen zur psychischen Komorbidität bei Typ B Aortendissektion, adaptiert nach 267 :

In die Therapieplanung der Typ B Aortendissektion sollen psychische und psychosomatische Komorbiditäten; die kognitive Leistungsfähigkeit; das soziale Umfeld sowie mögliche psychosoziale Auswirkungen therapeutischer Maßnahmen einbezogen werden.

Patienten mit Typ B Aortendissektion sollen nach Diagnosestellung bzw. Therapie wiederholt im Krankheitsverlauf im Rahmen eines ärztlichen Gesprächs bezüglich psychosozialer Belastung und psychischer/psychosomatischer Komorbidität befragt werden. Für die Erfassung psychosozialer Belastung und psychischer/psychosomatischer Komorbidität können standardisierte Fragebögen eingesetzt werden.

Bei Hinweisen auf psychische/psychosomatische Komorbidität sollen sich im Zusammenhang mit einer Typ-B Aortendissektion weitere diagnostische und ggf. therapeutische Maßnahmen anschließen.

Patienten mit Aortendissektion sollten bei psychischer Komorbidität (z. B. Depression, Angststörungen, PTBS etc.) zuerst Angebote im Rahmen der psychosomatischen Grundversorgung erhalten. Körperliches Training kann zusätzlich hilfreich sein.

Sind Maßnahmen der psychosomatischen Grundversorgung bei Typ B Aortendissektion und psychischer Komorbidität nicht ausreichend, sollten leitliniengerechte psychotherapeutische Verfahren empfohlen werden

Eine medikamentöse Therapie psychischer Komorbidität sollte bei Patienten mit Aortendissektion erst nach Ausschöpfung nicht-pharmakologischer Maßnahmen und nach psychiatrischer oder psychosomatischer Konsultation empfohlen werden.

Bei fehlender Besserung oder Verschlimmerung der Komorbidität von psychischer Erkrankung und Typ B Aortendissektion sollten psychokardiologische Angebote (psychokardiologische und ggf. auch psychiatrische Akutbehandlung/psychokardiologische Rehabilitation) empfohlen werden