

Leitlinie AWMF-Register Nr. 011-023, Klasse S2k

# **Behandlungen von akuten und chronischen Erkrankungen der thorakalen Aorta; Fokus Aortenbogen**

Federführung:

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

Unter Mitwirkung von:

Deutsche Gesellschaft für Interventionelle Radiologie und minimal-invasive Therapie (DeGIR), Deutsche Gesellschaft für Anaesthesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI), Deutsche Gesellschaft für Kardiotechnik e.V. (DGfK), Deutsche Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin – Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG), Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN), Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK), Deutsche Röntgengesellschaft (DRG)

Mitwirkende an der Leitlinienerstellung (alphabetisch):

Tim Berger (1), \*Martin Czerny (1), Wolfgang Schneider (2), Walter Gross-Fengels (3), Andreas Harloff (4), Rolf Alexander Janosi (5), Tilo Kölbel (6), Andreas Mahnken (7), Alexander Raddatz (8), Bartosz Rylski (1), Sebastian Schmidt (9), Andreas Teske (10)

\*Leitlinienkoordinator

- (1) Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen (DGTHG)
- (2) Deutsche Herzstiftung (Patientenvertretung)
- (3) Asklepios Klinik Harburg Abt. Radiologie und Nuklearmedizin (DRG)
- (4) Universitätsklinikum Freiburg Abteilung für Neurologie und Klinische Neurophysiologie (DGN)
- (5) Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kardiologie und Angiologie am Westdeutschen Herz- und Gefäßzentrum, Universitätsklinikum Essen (DGK)
- (6) Universitätsklinikum Hamburg - Universitäres Herz- und Gefäßzentrum UKE Hamburg (DGG)
- (7) Universitätsklinikum Giessen / Marburg - Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie am (DeGIR)
- (8) Universitätsklinikum des Saarlandes - Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie (DGAI)
- (9) Kerckhoff-Klinik Bad Nauheim (DGfK)
- (10) Universitätsklinikum Erlangen (DGfK)

## **A. Leitlinienerport**

### **1. Verantwortlichkeiten**

#### **1.1. Beteiligte Fachgesellschaften**

Die Erstellung einer Leitlinie zur „Behandlung akuter und chronischer Erkrankungen der thorakalen Aorta, Fokus: Aortenbogen“ wurde vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) initiiert. Folgende medizinische Fachgesellschaften haben auf Einladung durch den Vorstand der DGTHG an der Leitlinienerstellung mitgewirkt (alphabetisch):

- Deutsche Gesellschaft für Interventionelle Radiologie und minimal-invasive Therapie (DeGIR)
- Deutsche Gesellschaft für Anaesthesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI)
- Deutsche Gesellschaft für Kardiotechnik e.V. (DGfK)
- Deutsche Gesellschaft für Gefäßchirurgie und Gefäßmedizin – Gesellschaft für operative, endovaskuläre und präventive Gefäßmedizin e.V. (DGG)
- Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN)
- Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK)
- Deutsche Röntgengesellschaft (DRG)

Als Vertreter der Patienteninteressen konnte

- Herr Wolfgang Schneider (Deutsche Herzstiftung)

gewonnen werden.

#### **1.2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe**

Die zur Mitarbeit an der Leitlinienerstellung eingeladenen medizinischen Fachgesellschaften und Patientenorganisatoren haben jeweils Vertreter benannt, die im Leitlinienkomitee mitarbeiteten (alphabetisch):

Prof. Dr. Martin Czerny, Freiburg – DGTHG

Prof. Dr. Walter Gross-Fengels, Hamburg - DRG

Prof. Dr. Andreas Harloff, Freiburg - DGN

Prof. Dr. Rolf Alexander Janosi, Essen - DGK

Prof. Dr. Tilo Kölbel, Hamburg - DGG

Prof. Dr. Andreas Mahnken – DeGIR

Prof. Dr. Alexander Raddatz- DGAI

Prof. Dr. Bartosz Rylski - DGTHG

Wolfgang Schneider - Patientenvertretung

Sebastian Schmidt – DGfK

Andreas Teske - DGfK

### 1.3. Struktur des Leitlinienkomitees

Koordination und Federführung: Prof. Dr. Martin Czerny

Moderation: Dr. rer. medic. Susanne Blödt (AWMF), Prof. Dr. Martin Czerny

Redaktion: Prof. Dr. Martin Czerny, Dr. Tim Berger

Moderation der Konsensus-Konferenzen: Frau Dr. rer. nat. Susanne Blödt (AWMF)

Die Deutsche Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (DGTHG) hat als federführende Fachgesellschaft die Koordination der Projektgruppe, die Einladung der beteiligten Fachgesellschaften und Patientenvertreter, die methodische Betreuung und Qualitätssicherung, die Literaturbeschaffung und systematische Literaturrecherche, die Verwaltung der erhobenen Daten, die Koordinierung der erforderlichen Diskussionen, Sitzungen und Konsensuskonferenzen, die strukturelle und redaktionelle Bearbeitung der Leitlinientexte sowie die Verwaltung der finanziellen Ressourcen übernommen.

Die Leitlinie wird von der Kommission für Leitlinien (Vorsitzender: Prof. Dr. Thorsten Doenst) der Deutsche Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (DGTHG) herausgegeben.

## 2. Adressat\*innen der Leitlinie

Die Leitlinie richtet sich an Thorax-, Herz-, Gefäßchirurgen, Anästhesisten und Intensivmediziner, Kardiologen, Radiologen, Neurologen und Patienten/Betroffene. Sie dient zur Information für Internisten und Allgemeinmediziner. Ferner richtet sich diese Leitlinie an Patienten in der Selbsthilfe bzw. Vertreter von Patientengruppen, die hiervon betroffen sind

## 3. Zeitplan

Entsprechend der formalen Regeln der AWMF (Regelwerk) wurden durch den Präsidenten der DGTHG diverse medizinische Fachgesellschaften und Patientenvertretungen zu Mitarbeit an der Leitlinienerstellung eingeladen. Nach Benennung der jeweiligen Delegierten der Fachgesellschaften erfolgte am 21.02.2020 die erste Konferenz unter Moderation durch Frau Dr. rer. Nat. Susanne Blödt (AWMF)

in Berlin. Als Ziel wurde die Erstellung einer Leitlinie möglichst Level S2k vereinbart, klinische Schlüsselfragen und Teilfragen wurden definiert, und im Anschluss an die Konferenz im Umlaufverfahren durch die Teilnehmer konsentiert. Im Januar 2021 wurde den Delegierten eine erste Version vorgelegt, die dann modifiziert wurde. Die Konsentierung der Empfehlungen erfolgte am 16.12.2021 ebenfalls unter Moderation durch Frau Dr. rer. Nat. Susanne Blödt (AWMF) in Berlin. Nach erneuter Überarbeitung der Leitlinie und der Empfehlungen durch Vertreter der DGHTG und der DGG wurde der Konsentierungsprozess nochmals mittels Delphi-Verfahren aufgenommen. Offene Punkte wurden anschließend am 27.06.2022 in einer Videokonferenz besprochen und final konsentiert. Nun liegt hier die Letztfassung vor.

#### **4. Leitlinienerstellung**

##### **4.1. Notwendigkeit der Leitlinie**

Entsprechend der Novellierung des Sozialgesetzbuches (Fünftes Buch (SGB V) im Rahmen der GKV-Gesundheitsreform 2000 haben Leitlinien eine zentrale Position als Referenz zur Diagnostik und Therapie verschiedener Krankheitsbilder, aber auch als Steuerungsinstrument im Gesundheitswesen bekommen. Die Diagnostik und Therapie akuter und chronischer Erkrankungen der thorakalen Aorta und insbesondere des Aortenbogens ist gegenwärtig ausgesprochen heterogen und uneinheitlich, eine Standardisierung entsprechend wissenschaftlicher Evidenz ist zwingend erforderlich zur Reduzierung der immer noch hohen Letalität und Morbidität.

##### **4.2. Ziele**

Ziel dieser Leitlinie ist die Verbesserung der Diagnostik und Behandlung akuter und chronischer Erkrankungen der thorakalen Aorta und insbesondere des Aortenbogens. Dazu wird die verfügbare Literatur gesichtet, bewertet und dargestellt. Problematisch ist das komplette Fehlen hochwertiger RCTs sowie nur geringe Verfügbarkeit von Registerstudien und Metaanalysen für diese Thematik. Bei Mangel an wissenschaftlicher Evidenz werden daher konsentierte Expertenmeinungen zu den ebenfalls im Konsensverfahren definierten Schlüsselfragen abgebildet. Stellung wird bezogen mit Schwerpunkt insbesondere auf folgende Fragestellungen:

- Definition und Klassifikation der Erkrankung
- Inzidenz und Risikofaktoren
- Klinisches Bild und natürlicher Verlauf
- Diagnostik
- Patientenperspektive
- Indikation und Behandlung
- Monitoring, EKZ, Perfusion, Hämodynamik
- Nachsorge nach Entlassung
- Strukturvorgaben

##### **4.3. Verfügbare Leitlinien**

Zur Suche bereits vorhandener Leitlinien wurde auf die Datenbank der AWMF, des Guidelines International Networks (G-I-N), des National Guideline Clearinghouses (NGC) und auf Medline zurückgegriffen. Hierbei wurden zwei relevante Leitlinien und ein Expertenkonsensudokument identifiziert.

1. Die Leitlinie der American Heart Association (AHA) **(1)**
2. Die Leitlinie der European Society of Cardiology (ESC) **(2)**
3. Der Expertenkonsensus der European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) und der European Society for Vascular Surgery (ESVS) **(3)**
4. Die S2k-Leitlinie der AWMF zur Behandlung der Thorakalen Aortendissektion Typ A

#### **4.4. Systematische Literaturrecherche**

Die systematische Literaturrecherche erfolgte im Frühjahr 2020 durch Tim Berger, unter Einbeziehung der Datenbanken Medline und Cochrane. Zur weiteren Eingrenzung wurde ausschließlich auf englischsprachige Literatur ab dem 01.01.1983 zurückgegriffen. Des Weiteren sollte im Titel oder im Abstract erkennbar sein, dass die jeweilige Publikation inhaltlich die akuten und chronische Erkrankungen der thorakalen Aorta mit dem Fokus Aortenbogen behandelt. Daraus resultierend wurde anhand folgender Suchbegriffe recherchiert: "aortic arch", "open repair", "endovascular repair", "hybrid repair", "supraaortic transpositions", "branched arch repair" und "frozen elephant trunk technique". Diese wurden zur Auslöschung von Redundanzen in der "advanced search" der Benutzeroberfläche PubMed für die Datenbank Medline kombiniert.

#### **4.5. Bewertung der Literatur**

Auf eine systematische Bewertung der Literatur wurde im Rahmen der Erstellung einer S2k-Leitlinie verzichtet. Dennoch wurden lediglich Studien als geeignet angesehen, die über eine Mindestanzahl von 20 Patienten berichten. Die als relevant identifizierten Studien wurden thematisch katalogisiert. Publikationen aus zum Thema existenten Leitlinien, Registern zu Dissektionen sowie Metaanalysen wurden unter der Annahme hoher Relevanz gesondert dargestellt und die Aussagen als Zusammenfassungen ebenfalls katalogisiert.

#### **4.6. Strukturierte Konsensusfindung und Konsensuskonferenzen**

Die Empfehlungen wurden im Rahmen einer Konsensuskonferenz am 19.12.2021 in Berlin und nach Überarbeitung am 27.06.2022 über eine Videokonferenz in Form eines nominalen Gruppenprozesses unter neutraler Moderation von Dr. S. Blödt konsentiert. Dabei war das Vorgehen wie folgt:

- Präsentation der zu konsentierenden Aussagen / Empfehlungen
- Stille Notiz: Welcher Empfehlung/Empfehlungsgrad stimmen Sie nicht zu?  
Ergänzung, Alternative?
- Registrierung der Stellungnahmen im Umlaufverfahren und  
Zusammenfassung von Kommentaren durch den/die Moderator\*in
- Vorabstimmung über Diskussion der einzelnen Kommentare – Erstellung  
einer Rangfolge
- Debattieren / Diskussion der Diskussionspunkte
- Endgültige Abstimmung über jede Empfehlung und alle Alternativen
- Schritte werden für jede Empfehlung wiederholt

Die Konsensstärke wurde dabei wie folgt festgelegt:

> 75% Konsens

> 95% starker Konsens

In dieser abschließenden Konsensuskonferenz wurde ebenfalls unter neutraler Moderation die Konsensstärke ermittelt und dokumentiert. Nach erneuter Überarbeitung der Leitlinie und der Empfehlungen durch Vertreter der DGHTG und der DGG wurde der Konsentierungsprozess nochmals mittels Delphi-Verfahren aufgenommen. Offene Punkte wurden anschließend in einer Videokonferenz besprochen und final konsentiert. Die Empfehlungsgradierung wurden wie folgt sprachlich formuliert:

- Soll, soll nicht für eine starke Empfehlung,  
und /oder Metaanalysen)
- Sollte für eine Empfehlung
- kann erwogen, kann verzichtet werden für eine offene Empfehlung.

Dabei wurde darauf geachtet, dass bei einer starken Empfehlung Metaanalysen oder andere Leitlinien vorliegen, bei einer Empfehlung schwächere Evidenz aus der Literatur in Sinne von Beobachtungsstudien und Fallserien vorhanden ist. Eine offene Empfehlung war überwiegend basierend auf Expertenmeinungen.

#### **4.7. Gültigkeit der Leitlinie (Stand 17.11.2022)**

Die vorliegende Leitlinie gilt 5 Jahre (bis 16.11.2022) Für die Initiierung eines Aktualisierungsprozesses ist die Leitlinienkommission der DGTHG (derzeit Vorsitzender: Prof. Dr. Torsten Doenst, Jena; Doenst@med.uni-jena.de) verantwortlich.

#### **4.8. Finanzierung**

Die Finanzierung der Leitlinienerstellung erfolgte nach Beantragung durch die Koordinatoren dieser Leitlinie durch Mittel der DGTHG. Diese beinhaltete die Kosten für die Moderation der AWMF-Vertreterin und Reisekosten für Vertreter der DGTHG. Kosten für Raummiete und Verpflegung für Konsensuskonferenzen sowie die Erstellung und Publikation des Leitlinientextes wurden ebenfalls übernommen. Die angefallenen Reisekosten der Vertreter der mitarbeitenden Fachgesellschaften sind durch die jeweiligen Fachgesellschaften getragen worden. Die finanzierende Organisation hat keinen direkten Einfluss auf die Leitlinienerstellung genommen.

#### **4.9. Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten**

Die Angaben zu den Interessen wurden mit dem AWMF-Formblatt von 2018 online erhoben und von Prof Czerny und zu Beginn der LL-Konferenz auf einen thematischen Bezug zur Leitlinie bewertet. Der Interessenskonflikt von Prof. Czerny wurde durch Dr. Berger bewertet. Als geringer Interessenkonflikt wurde Vortragstätigkeit, als moderater wurde Ad-Board/Beratertätigkeit und Industriedrittmittel in verantwortlicher Position und als hoher Interessenkonflikt wurde Eigentümerinteresse kategorisiert. Ein moderater Interessenkonflikt hatte eine Stimmenthaltung zur Konsequenz. Ein hoher Interessenkonflikt führte zum Ausschluss von der Beratung und Abstimmung zum betreffenden Thema. Als protektive Faktoren, die einer Verzerrung durch Interessenkonflikte entgegenwirken, können die pluralistische Zusammensetzung der Leitliniengruppe, die strukturierte Konsensfindung unter neutraler Moderation, die Diskussion zu den Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten zu Beginn der Konsensuskonferenz und die Verabschiedung der Empfehlungen im starken Konsens gewertet werden.

#### **4.10. Verabschiedung durch die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften**

Die Leitlinie wurde von den Vorständen der beteiligten Fachgesellschaften vom 18.11.2022 verabschiedet.

#### **4.11. Implementierung**

Diese Leitlinie wird als Langversion inklusive des Leitlinienreports bei der AWMF online eingestellt und in geeigneten nationalen und ggf. internationalen Fachzeitschriften publiziert.

## B. LEITLINIENTEXT

### 1. Definition und Klassifikation der Erkrankung

Akute und chronische Erkrankungen der thorakalen Aorta haben in Prävalenz, Inzidenz und damit in der klinischen Bedeutung in den letzten Jahren stark zugenommen. Der Aortenbogen, obwohl es sich um ein anatomisch sehr eng begrenztes Gebiet handelt, ist in nahezu alle akuten und chronischen thorakalen Aortenpathologien miteinbezogen unabhängig ob es sich um proximale thorakale Aortenpathologien handelt, die sich in den Aortenbogen oder darüber hinaus erstrecken oder ob es sich um Pathologien der Aorta descendens oder der thorakoabdominalen Aorta handelt, die proximal im Aortenbogen beginnen. Insofern kommt diesem schmalen anatomischen Segment eine enorme Bedeutung zu, da die Relation aller drei Kopf-Hals Gefässe zur zugrundeliegenden Pathologie stetig bedacht werden muss und je nach Ausmass der Therapie diese mit einbezogen werden müssen **(3,4)**.

Es wurde in den letzten Jahren sehr intensiv daran gearbeitet, einen kleinsten gemeinsamen Nenner für das Ausmass von thorakalen Aortenpathologien zu definieren, um subjektive und semiquantitative Bezeichnungen bezüglich der Ausdehnung der Erkrankung und andererseits das Ausmass der Behandlung korrekt zu beschreiben. Eine Variante bildet die Klassifikation der Society for Vascular Surgery and Society of Thoracic Surgery Reporting Standards für Typ B Dissektionen. Diese ermöglicht von Zone 0 (Aortenwurzel und Aorta ascendens, den Truncus brachiocephalicus inkludierend) bis über die Iliakalbifurkation hinaus (Zone 11) anhand anatomischer Landmarks Ausdehnung und Ausmass der Pathologie aber auch der möglichen Sanierung zu beschreiben und stellt somit eine sehr gute Grundlage zur Objektivierung dar **(5)**. Die grösste Limitierung dieser Klassifikation bildet der Umstand, dass die Lokalisation des primären Entries nicht abgebildet wird und eine retrograde Typ A Dissektion als Typ B beginnend in Zone 0 klassifiziert wird - das ist gefährlich und sollte vermieden werden.

Darüber hinaus wurde versucht, gerade bei der so schwerwiegenden Erkrankung der akuten Aortendissektion (sowohl Typ A, Typ B als auch Typ non-A-non-B) eine Kategorisierung in Bezug auf die Lokalisation des primären Einrisses in der Aortenwand, dessen chirurgischer oder interventioneller Verschluss die Basis jeder invasiven Therapiestrategie bildet, zu erstellen und auch die bedeutendste Komplikation der akuten Aortendissektion, nämlich die Malperfusion darin abzubilden. Hieraus ist die TEM (Type, Entry, Malperfusion) Klassifikation entstanden, welche durch eine simple Kategorisierung einen ersten Überblick über Ausmass und notwendige Therapiestrategie geben kann. T steht für den Typ der Dissektion, also Typ A, Typ B oder Typ non-A-non-B, E steht für die Lokalisation des primären Entries (0- kein Entry ersichtlich, 1- Entry in der Aorta ascendens, 2- Entry im Aortenbogen, 3- Entry distal des Aortenbogens) und M steht für Malperfusion (0- keine Malperfusion vorhanden, 1- Malperfusion der Herzkranzgefässe, 2- Malperfusion der Kopf-Halsgefässe, 3- Malperfusion des Rückenmarks, der Visceralgefässe, der Nierengefässe, der Extremitätenarterien oder jede Kombination der Genannten, ein (+) kennzeichnet das Vorhandensein einer zusätzlichen klinischen Malperfusion zur radiologischen Malperfusion **(6,7)**). Eine Limitation der TEM Klassifikation ist, dass sie das Ausmass der Dissektion nicht angibt. Eine exaktere Beschreibung wäre hier durch das Angeben des Ausmasses in Zonen denkbar, wie



beispielsweise in der Society for Vascular Surgery (SVS)/ Society of Thoracic Surgeons (STS) Klassifikation.

Schliesslich wurde noch der GERAADA Score entwickelt, der es erstmals erlaubt, bei Patienten mit akuter Typ A Dissektion, die immer einen herzchirurgischen Notfall darstellt, anhand simpel zu erhebender klinischer (z.B. Voroperation, Intubation, Katecholamintherapie) und radiographischer Parameter (Entry im Aortenbogen, Ausdehnung der Dissektion und Organmalperfusion) eine objektive Einschätzung des 30 Tage Letalitätsrisikos vorzunehmen. Gerade hier spielt der Einbezug des Aortenbogens eine entscheidende Rolle **(8)**.

Zusammenfassend darf man feststellen, dass dieses anatomisch eng begrenzte Segment des Aortenbogens eine zentrale Schnittstelle sowohl in Bezug auf akute und chronische Grunderkrankungen als auch auf eine Vielfalt von chirurgischen und interventionellen Therapieansätzen darstellt. Umso mehr darf man hier die Notwendigkeit eines interdisziplinären Therapieansatzes betonen, der darauf basiert, dass im Rahmen eines Aortenzentrums sämtliche Therapieoptionen in einer 24/7 Verfügbarkeit angeboten werden können.

## **Empfehlungen**

**Die Ausdehnung von Aortenpathologien, welche den Aortenbogenbetreffen kann mit der rezenten SVS/STS Zonenklassifikation beschrieben werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Die TEM Klassifikation kann als Ergänzung zur Stanford oder DeBakey Klassifikation verwendet werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Der GERAADA Score sollte bei jeder akuten Typ A Dissektion präoperativ kalkuliert werden.**

**Konsensstärke 90%**

**Die Therapie von Aortenbogenerkrankungen sollte in spezialisierten Aorten-, Gefäß- und/oder Herzzentren erfolgen, welche in der Lage sind, offene und endovaskuläre Therapieoptionen inklusive möglicher Komplikationen in einer 24/7 Verfügbarkeit anzubieten.**

**Konsensstärke 100%**

## 2. Inzidenz und Risikofaktoren

Die Inzidenz thorakaler Aortenerkrankungen wurde in Schweden im Auswertungszeitraum des Nationalregisters von 1987 bis 2002 basierend auf ICD-Kodierungen ausgewertet. Es zeigte sich im Jahr 2002 eine Inzidenz von 16,3/100.000 pro Jahr für Männer und 9,1/100.000 pro Jahr für Frauen. Hierbei wurden sowohl degenerative Aortenaneurysmen, als auch Aortendissektionen berücksichtigt. Nicht rupturierte Aortenaneurysmen und Aortendissektionen machten jeweils 40% des Kollektivs aus **(9)**. In einer prospektiv angelegten epidemiologischen Studie von 2002 bis 2012 im Rahmen der Oxford Vascular Study betrug die Inzidenz einer Aortendissektion 6/100.000 (71.2% Stanford Typ A Dissektionen und 28.8% Stanford Typ B Dissektionen) und die Inzidenz symptomatischer bzw. rupturierten Aortenaneurysmen 11/100.000 **(4)**. Die Malmö Diet and Cancer Study (MDCS) zeigte eine Abhängigkeit der Inzidenz von dem Vorhandensein einer arteriellen Hypertonie (21/100.000 Patientenjahr mit arterieller Hypertonie bzw. 5/100.000 Patientenjahre ohne arterielle Hypertonie) **(10)**. Eine Aortendissektion mit einer Dissektion des Aortenbogens aber ohne Dissektion der Aorta ascendens (non-A non-B Dissektion) zeigte sich bei 11% aller thorakaler Aortendissektionen **(6)**.

In der Oxford Vascular Study zeigte sich als führender kardiovaskulärer Risikofaktor bei 67.3% der oben genannten Aortenpathologien die arterielle Hypertonie. Eine positive Raucheranamnese war bei 61.5% der Patienten zu erheben. Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen Männern und Frauen. In der MDCS wurde neben Rauchen und einer arteriellen Hypertonie das männliche Geschlecht, das Alter, sowie für eine Aortendissektion auch ein erhöhter Apolipoprotein A1 Spiegel identifiziert **(10)**. Neben den verbreiteten kardiovaskulären Risikofaktoren spielen zudem sowohl genetische Syndrome als auch familiäre Häufung eine wesentliche Rolle. Im International Registry of Aortic Dissection (IRAD) waren unter 4428 Patienten insgesamt 178 Patienten (4.4%) mit diagnostiziertem Marfan-Syndrom. Hierbei gab es keinen Unterschied zwischen Patienten mit einer Stanford Typ A oder Stanford Typ B Dissektion. Patienten mit Marfan-Syndrom waren signifikant jünger, hatten zum Zeitpunkt der Dissektion einen größeren Gesamtgefäßdurchmesser und seltener eine arterielle Hypertonie **(11,12)**. Im „GenTAC-Register“ zeigten 1.6% der Patienten mit Marfan-Syndrom im Intervall von  $3.6 \pm 2.0$  Jahren das Auftreten einer Aortendissektion. Hierbei war die Inzidenz einer Aortendissektion bei Marfan-Syndrom 6-fach höher als bei Patienten ohne Marfan-Syndrom **(13)**. Eine familiäre Häufung bei Patienten mit Aortenerkrankungen wurde im IRAD bei 11.4% der Patienten mit Aortendissektion beobachtet und es zeigte sich kein Unterschied zwischen Stanford Typ A und Typ B Dissektionen **(14)**. Patienten mit einer non-A non-B Dissektion hatten in 28% der Fälle einen gemeinsamen Abgang des Trunkus brachiocephalicus und der linken Arteria carotis communis, sowie in 16% einen isolierten Abgang der linken Arteria vertebralis aus dem Aortenbogen **(6)**. Untersuchungen, welche den natürlichen Verlauf von isolierten Dissektionen oder Aneurysmen verfolgen, sind rar, sodass bei den meisten Erkrankungen des Aortenbogens die für die übrige thorakale Aorta geltenden maximalen Querdurchmesser respektive Wachstumsgeschwindigkeiten herangezogen werden.

### 3. Klinisches Bild und natürlicher Verlauf

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 4428 Patienten mit akuter Aortendissektion (Typ A n=2952 und Typ B n=1476) über 17 Jahre wurden in der International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) folgende Symptome und diagnostische Befunde beobachtet **(15)**:

Symptom	Typ A	Typ B
Schwerer oder stärkster jemals erlebter Schmerz	92 – 94%	92 – 95 %
Brustschmerz	76 – 93 %	28 – 80 %
Stechend oder reißender Rückenschmerz	16 – 80 %	70 %
Synkope	16 – 23 %	2 – 6 %
Bluthochdruck	23 – 29 %	60 – 69 %
Pulsdefizit	28 – 30 %	15 – 24%
Erweitertes Mediastinum	42 – 61 %	39 – 65 %

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 **(16)**:

- *Malperfusionssymptome*: Symptome wie Paraparese oder Paraplegie, Ischämie der unteren Extremitäten, Abdominalschmerz, Übelkeit oder Diarrhoen können Zeichen eines drohenden Organversagens durch eine Malperfusion der aortalen Äste sein (spinal, iliakal, viszeral, renal) und müssen daher frühzeitig erkannt werden. Bestimmte Laborparameter (Bilirubin, Amylase, Leberenzyme, Kreatinin) und die bildgebende Diagnostik können hier zielführend bei der Diagnose sein.

- *Refraktäre Hypertension:* Fortbestehende Hypertension trotz optimaler medikamentöser Therapie von 3 verschiedenen Klassen von Antihypertensiva in der jeweils maximal empfohlenen oder tolerierten Dosierung.
- *Drohende Aortenruptur:* Bereits eine Zunahme des hämorrhagischen Pleuraergusses oder des periaortalen Hämatoms in 2 aufeinanderfolgenden CT-Untersuchungen bei optimaler konservativer Therapie kann als Hinweis auf eine drohende Ruptur gewertet werden. Eine umgehende Therapie ist bei schwerer Hypotension oder Schock und Patienten mit einer Ruptur des falschen Lumens erforderlich.

### *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 **(17,18)**.

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 **(19)**:

- 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.

Eine akute Aortendissektion wird demnach zusammenfassend als kompliziert bezeichnet, sofern bestimmte klinische oder diagnostische Merkmale vorliegen **(17,20,21)**:

- rasch progredienter Aortendiameter
- Aortenruptur und/oder Hypotension/Schock
- viszerale, renale oder periphere Malperfusion
- Paraplegie/ Paraparese
- Periaortales Hämatom
- Wiederholte oder refraktäre Hypertension trotz optimaler medikamentöser Therapie
- Perikardtamponade
- Akute Aortenklappeninsuffizienz
- Koronare und zerebrale Malperfusion

Komplikationen des Akuten Aortensyndrom umfassen u.a. einen refraktären Schmerz, progredienten Aortendiameter, einen nicht einstellbaren, erhöhten Blutdruck, eine Organmalperfusion oder sogar eine Aortenruptur.

### **Empfehlungen**

**Bei akuten Thoraxschmerzen sollte differentialdiagnostisch auch an das akute Aortensyndrom gedacht werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Verwandten ersten Grades von Patienten mit Aortenbogenerkrankungen sollte eine individuelle Risikoabschätzung auf Aortenerkrankungen angeboten werden.**

**Konsensstärke 100%**

### 3.1.2. Natürlicher Verlauf von Aortenerkrankungen

Ein Großteil der Erkrankungen des Aortenbogens basieren auf Aneurysmata oder Dissektionen: eine Dissektion einer bestehenden Aneurysmaformation ist zwar selten, dennoch ist eine bestehende Dissektion meist die Hauptursache für eine Größenprogredienz. Ein isoliertes Aneurysma nur des Aortenbogens ist selten, die meisten Aneurysmata des Bogens entstehen durch Aneurysmata/Dissektionen beginnend aus der Aorta ascendens oder descendens oder durch penetrierende Aortenulcera (PAUs). Populationsstudien haben gezeigt, dass 60% der thorakalen Aortenaneurysmata (TAA) in der Aortenwurzel oder Ascendens, 40% in der Descendens und 10% im Bogen entstehen (mit Beteiligung eines weiteren Aortensegments) **(22)**. Bisher gibt es keine kontrollierten Studien, die primär den natürlichen Verlauf der Aortenbogenerkrankungen berücksichtigen. Die meisten Arbeiten leiten ihre Daten aus Beobachtungen von Studien bzgl. der Aorta ascendens und descendens ab. Beobachtungsstudien sind ferner erheblich dadurch beeinflusst, dass Patienten, deren Aortendiameter die Grenzwerte zur OP-Indikation überschreiten in der Regel inzwischen bereits frühzeitig operiert werden **(23)**. Daher gibt es einen zunehmenden Anteil von Patienten mit Dissektionen des Aortenbogens, die noch keine OP-Indikation aufgrund ihres Aortendiameters haben; ferner weisen allerdings auch Patienten mit bereits weit die Grenzwerte überschreitenden Aortendiametern noch keine Dissektion auf. Weiterhin basieren die meisten Studien bzgl. Aortendiametern und Dissektionsrisiko auf Messungen, die nach einer jeweils bereits eingetretenen Dissektion durchgeführt wurden: aufgrund des dann bestehenden intra- und/oder periaortalen Hämatoms sind diese Messungen aber oft nicht vertrauenswürdig. Eine Studie über Typ A Dissektionen der Aorta, die auch CTs vor dem Dissektionsereignis berücksichtigte, konnte dementsprechend auch zeigen, dass der Aortendurchmesser im Rahmen des Akutereignisses der Dissektion um etwa 30% ansteigt. Dies demonstriert eindrücklich, dass dieser nicht den alleinigen Prädiktor einer Aortendissektion darstellt. Zudem hätte sich die Mehrheit dieser Patienten auch gar nicht für eine präventive Operation qualifiziert, wenn nur der Aortendiameter berücksichtigt werden würde **(24)**.

Die Leitlinien der American Heart Association (AHA) **(1)** und die der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) **(2)** zitieren verschiedene Publikationen, die Interventionen in Aortenbogenaneurysmata- oder -dissektionen behandeln. Jedoch ziehen lediglich die AHA Leitlinien eine einzige Publikation über den natürlichen Verlauf von Bogenaneurysmata heran. Diese Daten aus 1997 der Studienkohorte aus Yale demonstrierten eine jährliche Wachstumsrate von 1 mm für Ascendens- und 2,9 mm für Descendensaneurysmata **(25)**. Die tatsächlichen Wachstumsraten variieren aber abhängig von der Grunderkrankung und der absoluten Größe des Aneurysmas. Große Aneurysmata wachsen insgesamt deutlich schneller.

95% der Patienten mit TAA sind asymptomatisch bis zum Erstereignis. Eine große Studie über 721 Patienten mit TAA berechnete ein jährliches Dissektionsrisiko von 6,9% für Patienten mit Aortendiametern > 60 mm. Die 5-Jahresüberlebensrate betrug hier lediglich 54% **(26,27)**. In einer der wenigen existierenden kleinen Studien, die das spezifische Rupturrisiko von Aortenbogenaneurysmata in einem 14-Jahreszeitraum untersuchte, konnte in einem Kollektiv von 45 Patienten gezeigt werden, dass dieses bei einer jährlichen Wachstumsrate von > 5,5 mm 67% beträgt, im Gegensatz zu 8,3% bei < 5,5 mm. Darüber hinaus begünstigten ein

Aortendiameter > 6,5 cm sowie eine Hyperlipidämie ein schnelleres Wachstum der Aneurysmata. Letztendlich bestätigte eine multivariate Analyse, dass die Wachstumsrate den einzigen unabhängigen Risikofaktor für eine Ruptur darstellt (OR 1,43; 95% Konfidenzintervall, 1,06-1,92;  $p=0.018$ ) **(28)**.

Etwa 21% aller Patienten mit TAA haben Familienangehörige mit bereits bekannten Aneurysmata. Diese weisen auch eine höhere Wachstumsrate auf, als Patienten ohne bekannte familiäre Prädisposition (2,1 mm vs. 1,6 mm im Jahr) **(29)**. Allerdings existieren zahlreiche bekannte Limitationen in der korrekten Messung der Aortendiameter basierend auf der jeweiligen Technik der Bildgebung **(30)** und der Asymmetrie der Aortenwurzel **(31)**. Daher könnten insbesondere bei Patienten mit genetischen Erkrankungen, wie dem Marfan-Syndrom, weitere biomechanische Marker für die Risikostratifizierung der Aortendilatation hilfreich sein: inzwischen gibt es zahlreiche Fortschritte in der Identifikation von Genmutationen die thorakale Aneurysmata auslösen. Bei Patienten mit Marfan-Syndrom Typ 2 wird die Entstehung von Aneurysmata durch extreme Serumspiegel von „transforming growth factor beta receptor 2“ (TGFB2) hervorgerufen, ein Zytokin, das an Proliferation und Differenzierung von Zellen beteiligt ist **(32)**. TGFB2-Mutationen können mit einem aggressiveren Krankheitsverlauf hinsichtlich vaskulärer Komplikationen einhergehen. Eine wichtige Untergruppe stellen hier die Patienten mit Loeys-Dietz-Syndrom dar, mit Charakteristika wie Uvula bifida, Hypertelorismus und insbesondere Gefäßveränderungen bis zur Aneurysmatabildung und Dissektion. Diese besitzen eine Mutation im Gen, das den „transforming growth factor beta receptor 1 und 2“ kodiert **(32–34)**. Patienten mit einem Loeys-Dietz-Syndrom können eine Aortendisektion schon bei Aortendiametern entwickeln, die die bekannten Grenzwerte deutlich unterschreiten. Sie haben im Vergleich zu Marfan-Patienten auch ein deutlich höheres Risiko nach einem Ascendens-Ersatz im Verlauf mittels eines Bogenersatzes versorgt werden zu müssen.

11-19% aller Patienten mit einem bekannten genetischen Defekt haben einen Angehörigen 1. Grades mit akuter Typ A Aortendisektion. Kürzlich konnte eine prospektive Studie an 117 Marfan-Patienten (ohne vorherige Aortendisektion und ohne vorherige Eingriffe an der Aorta) zeigen, dass die proximale aortale longitudinale Wandspannung in der Vorhersage von aortalen Komplikationen, die der zirkumferentiellen überlegen ist **(35)**. Während einer Nachverfolgung von 85,7 Monaten lag die jährliche Wachstumsrate des Durchmessers der Aortenwurzel bei  $0,62 \pm 0,65$  mm/Jahr, 21 Patienten hatten eine Wachstumsrate von  $\geq 1$  mm/Jahr und 10 Patienten erhielten einen Wurzelersatz oder erlitten eine Aortendisektion.

Allerdings ist noch unklar, inwiefern der neue Parameter der longitudinalen Wandspannung wirklich zusätzliche Informationen zu dem bereits bekannten Risikofaktor der longitudinalen Elongation der A. ascendens erbringt **(36)**. Dass dieser ein zuverlässiger Risikofaktor für eine Aortendisektion ist, konnte bereits in mehreren Studien gezeigt werden **(37–39)**.

Bisher waren Marfan Patienten in klinischen Studien primär klinisch definiert, neuere Studien scheinen auch eine genetische Unterscheidung erforderlich zu machen: so haben Marfan-Patienten mit einer Mutation des FBN1 Gens, die eine optimale medikamentöse Therapie mittels  $\beta$ -Blocker erhielten und eine anstrengende körperliche Tätigkeit vermieden, ein niedriges aortales Risiko, solange der Aortendiameter unter 5 cm lag **(40)**.



### 3.1.3 Dissektion des Aortenbogens

Entsprechend der Stanford-Klassifikation wird unabhängig von der Lokalisation der Einrissstelle eine Aortendissektion mit Beteiligung der A. ascendens als Typ A Aortendissektion bezeichnet. Dementsprechend wurde bisher eine Dissektion des Aortenbogens überwiegend als Typ B Aortendissektion eingeordnet. Da aber 90% der Typ B Aortendissektionen distal des Abgangs der LSA auftreten, kann die überwiegende Mehrzahl der Erfahrungen aus bisherigen Studien von Typ B Aortendissektionen nicht ohne weiteres auf Dissektionen des Aortenbogens übertragen werden **(20)**.

Daher ist die Einführung des Begriffs einer ‚Non-A-non-B Dissektion‘ von entscheidender Bedeutung. Aus einigen Studien sind prädisponierende anatomische Faktoren für eine Einrissstelle im Aortenbogen bekannt: so hatten in einer Studie von 157 Patienten mit akuter Typ A Aortendissektion 14% einen Truncus bicaroticus. Bei diesen lag die Einrissstelle überwiegend im Aortenbogen (59% vs. 13%,  $p < 0,001$ ) **(41)**. Ferner war das Vorhandensein eines Truncus bicaroticus ein unabhängiger Risikofaktor für das Auftreten von postoperativen neurologischen Komplikationen (Odds Ratio 4,9; 95% Konfidenzintervall 1,635 – 14,734).

### 3.1.4 Typ B Aortendissektion mit Beteiligung des Aortenbogens

Patienten mit einer Einrissstelle an der inneren Krümmung des distalen Aortenbogens haben ein höheres Risiko für eine komplizierte Typ B Aortendissektion als diejenigen, die die Einrissstelle an der äußeren Krümmung haben **(42,43)**. Diese war bei einer komplizierten Typ B Aortendissektion dreimal häufiger an der inneren Krümmung lokalisiert (61% vs. 21%,  $p = 0,003$ ).

Im Gegensatz hierzu zeigte eine japanische Studie, dass eine Einrissstelle an der äußeren Krümmung des distalen Aortenbogens, ebenso wie ein großer Aortendiameter, ein höheres Risiko für eine später erforderliche Operation, Aortenintervention oder ein aortales Ereignis nach einem mittleren Follow-up von  $6,0 \pm 4,1$  Jahren war **(44)**. Eine genaue Lokalisation der Einrissstelle kann allerdings in vielen Fällen, insbesondere bei gleichzeitigem Vorliegen eines intramuralen Hämatoms, nicht einfach sein. Hilfreich können hier wiederholte Bildgebungen z.B. auch mittels TEE in der akuten Phase der Aortendissektion sein **(45)**.

### 3.1.5 Non-A Non-B Aortendissektion

In einer Analyse von 476 Patienten mit Typ B Aortendissektion des IRAD Registers hatten 25,5% eine Beteiligung des Aortenbogens, davon 37% mit Einrissstelle im Aortenbogen **(46)**. Es zeigte sich hier aber in dieser und in weiteren Arbeiten weder ein Unterschied in der Krankenhausletalität noch der Letalität im Verlauf zwischen Patienten mit und ohne Beteiligung des Aortenbogens. Allerdings wurde dies jeweils nicht in Abhängigkeit von der Lokalisation der Einrissstelle untersucht **(47)**. In einer weiteren aktuellen Studie, bestehend aus 396 Patienten mit akuter Aortendissektion, lag die Inzidenz von Non-A-non-B bei 11 %. Bei diesen 43 Patienten befand sich die Einrissstelle bei 21 Patienten in der A. descendens und bei 22



Patienten innerhalb des Aortenbogens **(6)**. Auch hier wurde das gehäufte Vorliegen eines Truncus bicaroticus (28%) oder ein isolierter Abgang der linken Vertebralarterie (16%) beobachtet. Das ist das jeweils doppelte bzw. vierfache im Vergleich zum Auftreten in der Normalbevölkerung (28% vs. 15% **(48)** und 16% vs. 4% **(48,49)**). Bemerkenswert ist ferner, dass die Einrissstelle hier nahezu immer an der äußeren Kurvatur lag und nur ein Patient ein Aortenbogenaneurysma hatte. Ein Drittel der Patienten mit einer Non-A-non-B Aortendissektion erhielt einen umgehenden Aortenersatz aufgrund einer drohenden Aortenruptur oder einer Organmalperfusion, ein weiteres Drittel innerhalb von 2 Wochen. Die Krankenhaussterblichkeit der Non-A-non-B Patienten lag bei 9%, bei Patienten mit einer Einrissstelle im Aortenbogen, die eine Notfall-OP benötigten, mit 37% am höchsten.

Das klinische Bild, die Behandlung und die Prognose der Non-A-non-B Patienten unterscheidet sich deutlich von Patienten mit einer rein distalen Typ-B Aortendissektion: dies macht die klare Identifikation dieser Patienten entscheidend.

### 3.1.6 Intramurales Hämatom

Intramurale Hämatome werden als pathogenetische Vorläufer einer manifesten Dissektion angesehen und sind für ca. 5 – 27% aller akuten Aortensyndrome verantwortlich **(50–54)**. Interessanterweise werden in Asien deutlich höhere Inzidenzen von IMH berichtet als in dem IRAD-Register: 28,9% vs. 5,7% **(55–57)**. Eine scharfe Abgrenzung eines intramuralen Hämatoms gegenüber einer klassischen Aortendissektion ist allerdings im klinischen Alltag häufig nicht möglich. Häufig werden bereits 24-48h nach den initialen Bildgebungen neue intimale Läsionen nachweisbar. Das intramurale Hämatom entspricht dann nicht mehr der klassischen ESC-Definition von fehlender Intima-Verletzung und muss mehr als Vorläufer einer akuten Aortendissektion verstanden werden **(58)**. Der Begriff des Akuten Aortensyndroms wird daher dem fließenden Übergang bzw. gleichzeitigen Bestehen von intramuralem Hämatom und Aortendissektion und ggf. eines penetrierenden Aortenulcus gerechter.

Prädiktoren für einen Progress des intramuralen Hämatoms bei gleichzeitigem Vorliegen einer Intimaläsion und/oder PAU sind eine Zunahme des Pleuraergusses, wiederkehrende Schmerzen, Lokalisation des PAU in der A. ascendens oder Aortenbogen sowie ein Durchmesser des Ulcus > 30 mm und einer Tiefe > 10 mm **(50,59)**. In einer früheren multizentrischen Studie zeigten 60% der Patienten mit intramuralem Hämatom eine Progression und 20% entwickelten innerhalb von 30 Tagen eine Dissektion **(58,60,61)**. Ein maximaler Aortendiameter über 40 mm scheint ferner die Progression des intramuralen Hämatoms zu begünstigen. Bei intramuraler Einblutung wird die Wandspannung weiter erhöht und gleichzeitig dadurch das Rupturrisiko **(62)**. Eine Analyse über IMH aus IRAD Daten zeigte eine höhere Sterblichkeit und einen höheren Bedarf für Eingriffe bei Patienten mit Typ B IMH **(63)**. Die Autoren untersuchten hier 178 Patienten, davon 42% mit Typ A und 58% mit Typ B IMH. In 13% dieser Fälle reichte das IMH proximal bis in den Aortenbogen.

### 3.1.7 Penetrierendes Aortenulcus

Die klinische Erfahrung zeigt, dass sich aus PAUs sowohl Aneurysmata als auch intramurale Hämatoome oder Aortendissektionen entwickeln können. Häufig liegen bei diesen Patienten ein schwerer Nikotinabusus, eine ausgeprägte arterielle Hypertonie und häufig auch dementsprechend schwere atherosklerotische Veränderungen vor **(64)**. Entscheidend ist hier die parallele Abklärung des Vorliegens einer koronaren Herzerkrankung, einer chronisch obstruktiven Lungenerkrankung sowie des gehäuft gleichzeitigen Vorliegens eines abdominellen Aortenaneurysmas.

Auch PAUs können typische Beschwerden ähnlich einer aortalen Dissektion hervorrufen und haben dann insbesondere bei tiefer Erosion der Aortenwand ein erhöhtes Komplikationsrisiko. Interessanterweise zeigten frühere Arbeiten, dass Patienten mit PAUs im Aortenbogen häufiger asymptomatisch waren im Vergleich zu denjenigen mit anderer Lokalisation **(65)**. Berichte über die Inzidenz von isolierten PAUs im Aortenbogen liegen zwischen 6,8 und 17% **(54,65–67)**.

PAUs in asymptomatischen Patienten haben ein höheres Risiko für Progression bei einem Diameter/Tiefe > 20 mm und einem Hals > 10 mm. Daher sollte hier eine Versorgung frühzeitig in Erwägung gezogen werden **(54,59)**. Da ein hoher Anteil an Patienten inoperabel ist oder aufgrund der Komorbiditäten ein sehr hohes OP-Risiko aufweist, ist die endovaskuläre Behandlung hier eine exzellente Option **(66)**.

Persistierende Schmerzen, trotz optimaler medikamentöser Behandlung, hämodynamische Instabilität, ein maximaler Aortendurchmesser > 55 mm, ein periaortales Hämatom und Zeichen einer Intimaläsion sind Hochrisikofaktoren und erfordern eine frühzeitige endovaskuläre oder operative Behandlung.

### **Empfehlung**

**Isolierte asymptomatische Aortenbogenaneurysmata sollten ab einem Durchmesser von 55 mm invasiv behandelt werden. Bei kleinerem Durchmesser kann in Abhängigkeit von der Grunderkrankung (penetrierende atherosklerotische Ulcera oder Pseudoaneurysmen) eine frühere Behandlung erwogen werden.**

**Konsensstärke: 100%**

### 3.2. Anamnese und klinische Beurteilung

Während beim Akuten Aortensyndrom und hämodynamisch instabilen Patienten eine umgehende Diagnostik mittels TTE, sowie EKG-getriggerten MSCT erforderlich ist, hängt beim hämodynamisch stabilen Patienten die weitere Diagnostik von der klinischen Wahrscheinlichkeit des Vorliegens eines Akuten Aortensyndroms ab. Hierzu wurde ein Score entwickelt, der von den aktuellen Leitlinien der AHA **(1)** und der ESC **(2)** empfohlen wird (Klasse I, Level B) und im Wesentlichen auf drei Gruppen von Hoch-Risikomerkmale basiert:

- *Klinische Anamnese* (Bindegewebserkrankungen, bekannte Mutationen, bekannte thorakale Aneurysmen, positive Familienanamnese, bekannte Aortenklappenerkrankung, vorangegangener Aorteneingriff)
- *Schmerzcharakter* (z.B. plötzlich auftretend, reißend, in den Rücken ausstrahlend)
- *Klinische Untersuchung* (z.B. Pulsdefizit, systolische Blutdruckdifferenz, neu aufgetretenes Herzgeräusch, fokale neurologisches Defizit, Hypotonie oder Schock)

Die vorgenannten Faktoren erhöhen die Wahrscheinlichkeit des Vorliegens eines Akuten Aortensyndroms und erfordern umgehend weitere bildgebende Diagnostik **(68,69)**.

Auf das Vorliegen einer Dissektion des Aortenbogens können insbesondere auch neurologische Symptome hinweisen, hierzu empfehlen die Leitlinien der AHA **(1)**:

- Bei Patienten mit einem akuten Schmerz, neurologischen Symptomen und/oder Synkope, sollte eine gezielte bildgebende Untersuchung vorgenommen werden, um einen assoziierten neurologischen Insult oder das Vorhandensein einer Perikardtamponade auszuschließen (Klasse I / Evidenzgrad C)
- Alle Patienten mit akuten neurologischen Beschwerden sollten 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)

Bei Patienten mit bekannten thorakalen Aortenaneurysmata sollte die bisherige bekannte Anamnese ggf. überprüft und erweitert werden **(2)**:

- Liegen anamnestische Hinweise oder klinische Merkmale auf das Vorhandensein eines Marfan-Syndroms, Loeys-Dietz-Syndroms, vaskulären Ehlers-Danlos-Syndroms, Turner-Syndroms oder einer anderen Bindegewebserkrankung vor?
- Bei Patienten mit einer bekannten bikuspiden Aortenklappe sollte initial ein TTE zur Beurteilung der Diameter von Aortenwurzel und Aorta ascendens erfolgen (Klasse I, Evidenz C). Wenn dies nicht genau möglich ist, dann mittels CT oder MRT (Klasse I, Evidenz C)

- Ist bei Familienmitgliedern 1. Grades anamnestisch bereits eine Aortenerkrankung bekannt?

### ***Perioperative Untersuchungen:***

Risikokonstellationen von Patienten mit Aortenerkrankungen sind sehr heterogen. Die bisherigen Risikoscores für das perioperative Risiko wie der STS PROM (Society of Thoracic Surgeons Predicted Risk of Mortality) **(70)** oder der EuroSCORE I und II **(71)** sind zwar für die konventionelle Herzchirurgie aber nicht für Aortenerkrankungen und ihre chirurgischen sowie endovaskulären Methoden validiert **(72)**.

Diese Scores bilden die Gebrechlichkeit („Frailty“) von älteren Patienten bisher nur ungenügend ab **(72–76)**. So zeigte eine Studie an 131 über 70jährigen Patienten, bei denen eine konventionellen Herzoperation bevorstand, dass ihr OP-Risiko auf das 2- bis 3fache anstieg, sofern sie länger als 6s für einen 5m-Gang im Flur brauchten, während es keinen Unterschied im STS Score gab **(77)**.

Das Ziel sollte 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 Hinweisen auf das Vorliegen einer ischämischen Herzerkrankung **(78)**, vorherigen koronaren Stentimplantation **(79)**, Herzinsuffizienz **(80)**, Arrhythmien **(80)**, Herzklappenerkrankungen **(81)**, systemischer arterieller Hypertonie oder pulmonalen Hypertonie **(82)** nachgehen **(83)**.

Neben einem EKG sollte jeder Patient eine TTE (Klasse I, Level C) **(2,84,85)** und ggf. TEE Untersuchung erhalten. Eine invasive Koronarangiographie ist nach den Europäischen Leitlinien für alle Patienten mit Ischämienachweis, mehr als 2 klinischen Risikofaktoren oder eingeschränkter funktioneller Kapazität ( $< 4$  METS) empfohlen (Klasse I Level C) **(84)**. Als kardiale Risikofaktoren **(86)** gelten hier: Ischämische Herzerkrankung (Angina pectoris und/oder vorheriger Myokardinfarkt), Herzinsuffizienz, Z.n. Schlaganfall oder TIA, Niereninsuffizienz (Kreatinin  $> 170$   $\mu\text{mol/L}$  oder  $2\text{mg/dl}$  oder Kreatinin Clearance  $< 60$   $\text{ml/min/1,73m}^2$ ) und insulinpflichtiger Diabetes mellitus. Insbesondere Hoch-Risiko-Patienten mit einem instabilen Koronarsyndrom oder einer signifikanten koronaren Herzerkrankung sollten zuvor mittels PCI oder zeitgleich mit der Aortenchirurgie revaskularisiert werden (Klasse I, Level C) **(2,84,87,88)**.

Chirurgische Aorteneingriffe zählen nach den Leitlinienempfehlungen der ESC/ESA zu den Hoch-Risiko-Eingriffen für Patienten mit koronarer Herzerkrankung und sollten präoperativ multidisziplinär beurteilt werden (Klasse IIa, Level C) **(84)**.

### **Empfehlung**

**Vor elektiven Eingriffen am Aortenbogen sollte eine kardiovaskuläre Abklärung erfolgen und deren Ergebnisse in die Nutzen-Risiko-Abwägung einbezogen werden.**

**Konsensstärke: 100%**

#### 4. Diagnostik

Die Computertomographie bzw. die CT- Angiographie stellt das am häufigsten eingesetzte Verfahren zur bildgebenden Diagnostik von Veränderungen der thorakalen Aorta dar und wird als „Goldstandard“ angesehen **(89)**. Sie ist in der Lage, rasch und zuverlässig hochauflösende Bilder der Aorta und der umgebenden Strukturen zu erstellen. Dies erleichtert eine sofortige und sichere Therapieplanung. Daher stellt die Computertomographie auch das Verfahren der ersten Wahl dar **(3)**.

Die Bildakquisition sollte im Rahmen eines vollständigen Abklärungsprozesses den Bereich vom Schädel bis zum Unterrand des Beckens erfassen. Dies ermöglicht die Abbildung sowohl des Circulus willisii als auch des Aortenbogens mit den abgehenden supraaortalen Gefäßen sowie den kompletten Verlauf der Aorta sowie der Beckenarterien sowie der A. femoralis communis. Ein Nativscan vor Kontrastmittelgabe kann durchgeführt werden, um eine genaue Differenzierung eines frischen intramuralen Hämatoms vorzunehmen und um ggf. einen Dichteanstieg bei entzündlich veränderten Gefäßwänden nach einer Kontrastmittelgabe besser zu erfassen. Üblicherweise wird eine Menge von 50 bis 120 ml Kontrastmittel appliziert. Hierbei hat sich eine Kontrastmittelkonzentration von mind. 350 mg J/ ml bewährt. Ein optimales Timing des CT- Scans gelingt durch automatische Erfassung eines Kontrastmittelbedingten Dichteanstieges in einem zu definierenden Gefäßgebiet. Durch dieses „Bolus-Tracking“ ist eine gute Kontrastierung des arteriellen Systems gewährleistet. Sollte eine Minderperfusion von Viszeralorganen vermutet werden, so bieten sich ein zusätzlicher Scan in der venösen bzw. Parenchymphase an. Diese Serie wird üblicherweise mit einer Verzögerung von 40 bis 60 (90) Sekunden vorgenommen.

Die Qualität der CT- Angiographie lässt sich weiter verbessern durch eine EKG- Steuerung. Dazu ist eine spezielle Vorrichtung sowie Software des CT-Gerätes erforderlich. Durch diese Technik lassen sich Aufnahmen in der stets gleichen Herzphase erfassen. Dadurch werden Pulsationsartefakte reduziert. Hieraus resultiert eine noch bessere Darstellung der Aortenwand sowie einer möglichen Dissektionsmembran. Für die EKG- Steuerung existieren grundsätzlich zwei Techniken. Die CT- Daten können pro- oder retrospektiv in Abhängigkeit vom EKG- Signal aufgezeichnet werden. Diese Technik setzt möglichst zeitgleiche RR-Intervalle und eine nicht zu hohe Herzfrequenz voraus. Bei Verfügbarkeit sollte der prospektiven EKG-Triggerung der Vorzug vor dem retrospektiven EKG-Gating gegeben werden, da durch die prospektive Anwendung eine deutlich niedrigere Strahlenexposition erzielt werden kann **(90)**.

Im Vergleich zur konventionellen CT- Angiographie sind diese Strahlenexpositionen somit höher. Anders verhält es sich bei der sog. Dual-source-Technologie **(91)**. Hierdurch ist eine Verringerung der Strahlenexposition ohne Verlust von diagnostischer Genauigkeit möglich. Dual-Source Anlagen sind aber derzeit nur in wenigen Kliniken verfügbar.

Eine große Bedeutung kommt auch der Bildnachverarbeitung der CT- Daten zu. Hierzu werden unter Verwendung spezieller Nachbearbeitungskonsolen oder von Programmen, die über Netzwerklösungen zur Verfügung gestellt werden, Auswertungen vorgenommen. Bei der sog. multiplanaren Reformation (MPR) wird der komplette 3D- Datensatz herangezogen und eine Wiedergabe aus beliebigen Winkelstellungen ermöglicht. Dazu ist eine bessere Darstellung von anatomischen Strukturen und pathologischen Veränderungen gegeben. Die

sog. Centerline-Technik gestattet eine halb- oder vollautomatische Analyse von Gefäßquerschnitten und Gefäßlängen. Knickbildungen im Gefäßverlauf werden dabei automatisch korrigiert, so dass immer eine Messung senkrecht zur Gefäßlängsachse gewährleistet ist. Hierdurch eine besonders genaue Auswahl von angemessenen Implantaten, Stentgrafts und konventionellen Gefäßprothesen möglich.

#### Kernspintomographie/ Magnetresonanztomographie:

Magnetresonanztomographie (MRT) erlaubt die Wiedergabe von 3D- Aufnahmen der gesamten Aorta sowie der umgebenden Strukturen. Diese Methode ist mit einem hohen Weichteilkontrast verbunden und gestattet darüber hinaus in Abhängigkeit von der Auswahl der Spulen auch eine gute räumliche Auflösung. Grundsätzliche Vorteile der MRT gegenüber der Computertomographie beinhalten ferner die Vermeidung ionisierender Strahlung und die Möglichkeit zur Darstellung und Quantifizierung von Funktionsparametern. Die Kombination von anatomischen und funktionellen Parametern im Rahmen einer einzelnen Untersuchung hat das MRT das Potenzial sehr komplexe Informationen zur Evaluation von Erkrankungen der thorakalen Aorta zu liefern. Die Aortenwand sowie die Plaquestruktur sind kernspintomographisch besonders gut darstellbar und lassen Rückschlüsse auf das Embolierisiko zu (92). Die relativ langen Untersuchungszeiten, die im Vergleich zur CT eingeschränkteren Zugangsmöglichkeiten zum Patienten während der Untersuchung limitieren den Einsatz der MRT im Rahmen von akuten Erkrankungen bzw. bei der Untersuchung von instabilen Patienten.

Üblicherweise wird die MRT mit der MR- Angiographie (MRA) bei Aortenpathologien kombiniert. Dabei werden Aufnahmen der thorakalen Aorta vor und nach intravenöser Kontrastmittelgabe gewonnen. Kontrastverstärkte MRA- Techniken basieren auf der verkürzten Repetitionszeit T1- gewichteter Aufnahmen unter Verwendung von Gadolinium haltigen Kontrastmitteln. Darüber hinaus besteht die Möglichkeit auch ohne die Gabe von Kontrastmittel eine MR- Angiographie in der sog. Time-of-flight-Technik (TOF) durchzuführen. Dabei werden Messungen vor und nach magnetischer Anregung eines Gefäßsegmentes durchgeführt. Durch den Blutfluss kommt es zu einem Abtransport bereits angeregter Blutbestandteile aus der Messebene. Durch Subtraktionstechniken kann eine übersichtliche Darstellung erfolgen. Durch Flussartefakte kann die Qualität der TOF-Angiographie reduziert werden. In der Vergangenheit wurden bei der Verwendung älterer MR- Kontrastmittel in seltenen Einzelfällen Nebenwirkungen im Sinne einer nephrogenen systemischen Fibrose (NSF) beobachtet. Veränderungen traten bei Patienten mit bereits vorbestehender Niereninsuffizienz auf. Bei Verwendung von modernen makrozyklischen MR- Kontrastmittel und Berücksichtigung entsprechender Dosisbegrenzungen, ist mit dieser Nebenwirkung nur noch in äußersten Ausnahmefällen zu rechnen. Moderne MR- Anlagen verfügen über leistungsfähige Spulensysteme, die zu einer weiteren Verkürzung der Untersuchungszeit und einer besseren räumlichen Auflösung geführt haben. Analog zur CT- Angiographie muss bedacht werden, dass Signalintensitätserhöhungen nach Gabe von Kontrastmittel in der Kernspintomographie nur vorübergehend sind und einen dynamischen Prozess darstellen. Dies verdeutlicht, dass auch für die Kontrastmittel verstärkte MRA ein optimales Timing der Bildakquisition notwendig ist und dieses Timing von den individuellen Kreislaufverhältnissen beeinflusst wird.



Eine Erweiterung stellt die dynamische MR- Angiographie dar **(93)**. Hierbei wird der 3D-Datensatz um die Zeitachse erweitert. Daher wird dieses Verfahren auch als 4- dimensionale Kontrast verstärkte MR- Angiographie bezeichnet. Typischerweise wird die Bildakquisition so vorgenommen, dass eine Gadolinium- basierte Kontrastmittelinjektion erfolgt während ein 3D-Datensatz über einen längeren Zeitraum akquiriert wird. Typischerweise kommen fettsupprimierte Sequenzen zur Abbildung. Schnelle Gradienten-Echosequenzen erlauben dabei eine hohe räumliche Auflösung. Dies gilt insbesondere bei der Verwendung von 3 Tesla-Systemen. Die Vermessungen sollten anhand von 3-D Datensätzen mit Doppel und Dreifach-Angulation vorgenommen werden, um Fehlbestimmungen zu vermeiden **(94)**. Ferner sollte, insbesondere bei Verlaufsuntersuchungen angegeben werden, ob die Messung sich auf den inneren oder den äußeren Gefäßdurchmesser unter Einbeziehung der Aortenwand bezieht.

Eine interessante neuere MRT-Methodik ist zudem die sogenannte 4D Fluss MRT, mit der in vivo und ohne Kontrastmittel die dreidimensionale und zeitaufgelöste individuelle Blutströmung off-line quantifiziert und visualisiert werden kann. Sie eignet sich für die direkte Messung von Blutflussgeschwindigkeiten und -volumina aber auch für die Bestimmung weiterer Parameter wie die thorakale aortale Pulswellengeschwindigkeit und die Wandscherkräfte. Die Messung dauert 15-20 min, mit Beschleunigungsverfahren wie dem compressed sensing allerdings nur noch ca. 5 min. 4D Fluss MRT wird aktuell noch vorwiegend in der Forschung angewendet, weil insbesondere die Datenvisualisierung und -quantifizierung noch nicht vollautomatisiert ist und daher noch zu zeitaufwendig für die breite Anwendung in der Routine von Verlaufskontrollen. Sie liefert aber einzigartige Einblicke in die individuelle 3D Blutströmung und erlaubt die umfassende Quantifizierung der oben genannten Parameter, so dass sie in naher Zukunft möglicherweise bei der Nachbetreuung der Patienten dieser Leitlinie eine Rolle spielen dürfte **(95–97)**.

Eine MRT- Untersuchung des Schädels kann zusätzlich herangezogen werden, um neben dem transkraniellen Doppler Informationen über den Circulus willisii zu erhalten. Diese Informationen können dazu beitragen, dass Risiko von Minderperfusionen im Rahmen von Anomalien oder einem insuffizienten Cross-Flow besser einzuschätzen zu können. Zeitaufgelöste MRA Techniken erlauben darüber hinaus eine sehr gute Beurteilung der Beweglichkeit sowie des Ausmaßes von Dissektionsmembranen einschl. der Gefahr von Dissektions- bzw. thrombotisch bedingten Gefäßverlegungen. Antegrade, retrograde und turbulente Flussmuster lassen sich gut durch dynamische MR-Angiographietechniken darstellen.

#### Ultraschall:

Bezogen auf die thorakale Aorta haben Ultraschalltechniken im Vergleich zur Computer- und Kernspintomographie begrenztere Einsatzmöglichkeiten. Die Methoden sind stark abhängig von der Erfahrung des Untersuchers, die Darstellung der gesamten Aorta ist nicht mit einer Übersichtlichkeit verbunden, wie dies z.B. mit der CT möglich ist. Die transthorakale Echokardiographie (TTE) ist zwar ubiquitär verfügbar und ohne Vorbereitung rasch durchführbar, die Sensitivität für den Nachweis akuter Veränderungen der thorakalen Aorta ist jedoch limitiert. Ein negativer Befund im TTE schließt akute Krankheitsbilder nicht mit hinreichender Sicherheit aus **(90)**. Die transösophagale Echokardiographie (TEE) ist je nach personeller Ausstattung sofort verfügbar und erlaubt in der Regel die Darstellung der



gesamten Aorta thoracalis. Differentialdiagnostische Betrachtungen sind jedoch im Vergleich zum CT nur eingeschränkt möglich.

Ultraschallverfahren können allerdings funktionelle Informationen mit einer hohen zeitlichen Auflösung liefern, soweit der Zugang zum Gefäß nicht durch Knochen- oder Luftüberlagerungen eingeschränkt ist. Steht die Diagnostik einer Klappenfehlfunktion bzw. Beteiligung im Vordergrund, erfolgt die initiale Abklärung meistens mittels TTE oder TEE **(94)**.

Bei den Kontrast-verstärkten Ultraschalltechniken werden intravenös lipidhaltige Molekülstrukturen injiziert, die Mikroblasen bei einer Beschallung freisetzen. Diese Verfahren können z. B. zum Nachweis eines Endoleaks sowie im Rahmen des Follow-UPs eingesetzt werden. Als Vorteil der Ultraschalltechniken, sowohl die TEE als auch die TTE betreffend muss herausgestellt werden, dass diese Techniken direkt am Krankenbett und auch intraoperativ zur Anwendung kommen können. Es können eine Vielzahl von Projektionen gewählt werden und dadurch die Aorta und die abgehenden Äste dargestellt werden. Zunehmend häufiger kommen auch Ultraschall-3D- Techniken zum Einsatz, die genauere Informationen bzgl. der Aorta und Klappenfunktion erlauben. Wesentliche Informationen können durch duplex-sonographische Techniken auch im Bereich der abgehenden supraaortalen, viszeralen, renalen sowie iliako-femorale Äste gewonnen werden, wenngleich der erhöhte Zeitaufwand in Notfallsituationen zu berücksichtigen ist.

Intravaskuläre Ultraschallverfahren können wichtige dynamische Informationen bzgl. des wahren und falschen Lumens und der Dissektionsmembran bieten. Aufgrund der Invasivität ist die Anwendung von intravaskulären Ultraschalltechniken auf intraoperative Anwendungen begrenzt.

Bezüglich der Untersuchung der extra- und intrakraniellen Arterien erlaubt der neurovaskuläre Ultraschall insbesondere in der Postakutphase in der Hand des erfahrenen Untersuchers, eine sehr genaue Analyse der zerebralen Hämodynamik, die Bestimmung der Kollateralisation bei extrakraniellen Gefäßstenosen oder –verschlüssen z.B. in Folge von Dissektionen des Aortenbogens, und ermöglicht zudem die zuverlässige Darstellung der Dissektion und Dissektionsmembran der Halsarterien, sofern sich die Aortendissektion in den Halsbereich fortsetzt. Der Vorteil gegenüber der CT- und MR-Angiographie ist somit die hämodynamische Beurteilung der Auswirkungen der Dissektion.

#### PET/ CT:

Bei dieser Untersuchungsform wird die Positronen- Emissions- Tomographie mit der Computertomographie in einem Hybrid- Verfahren zusammengefasst. Es lassen sich somit Aussagen zum Stoffwechsel, zur Funktion sowie zur Anatomie machen **(98)**. Als Radiopharmakon wird am häufigsten für das PET/ CT die F18- FDG (Fluordesoxyglucose) eingesetzt. In tumorösen aber auch in akuten und chronisch entzündlichen Prozessen weisen Zellen gegenüber der Umgebung einen erhöhten Glukosestoffwechsel auf. Durch zusätzliche Gabe von i. v. Röntgenkontrastmittel kann im Rahmen der nahezu zeitgleich durchgeführten Computertomographie eine übersichtliche Darstellung des Gefäßsystems erfolgen. Ein erhöhter Stoffwechsel in arteriosklerotischen Wandveränderungen geht mit einer erhöhten

Inzidenz von kardiovaskulären Ereignissen einher. Dem Verfahren kommt somit eine prognostische Bedeutung zu. Ferner ist die Diagnose einer Vaskulitis, ebenso wie die einer Prothesenklappenendokarditis mittels PET/ CT sicher möglich. Das Radiopharmakon hat eine Halbwertszeit von 110 Minuten. Für die Produktion des Radiopharmakons sind aufwendige Verfahren notwendig, so dass für den Einsatz des PET/ CT meistens ein Vorlauf von mindestens einem Tag erforderlich ist. Bei entzündlichen Gefäßveränderungen weist das Verfahren gegenüber den anderen Methoden eine deutlich höhere Sensitivität auf und bietet den Vorteil der Ganzkörper-Bildgebung. Darüber hinaus kann das Verfahren dazu beitragen, zwischen akuter und chronischer Aortendissektion zu differenzieren.

#### DSA/ Angiographie

Prä- und postinterventionell kommt die diagnostische Angiographie, vorzugsweise in DSA-Technik dann zum Einsatz, wenn aufgrund der Schnittbildverfahren eine zuverlässige Differenzierung bzw. Darstellung der pathologischen oder anatomischen Veränderungen nicht möglich ist. Aufgrund der zunehmenden Verbesserung der Schnittbilddiagnostik wird es jedoch immer seltener notwendig, eine DSA aus rein diagnostischen Indikationen heraus durchzuführen.

#### Röntgen-Übersichtsaufnahmen des Thorax

Diese werden heute meist als digitale Projektionsradiographie durchgeführt.

Aneurysmen des Aortenbogens werden nicht selten zufällig entdeckt können sich dabei wie folgt zeigen: Mediastinalverbreiterung, dilaterter/ elongierter Aortenbogen, Trachealverlagerung, Aortenwandverkalkungen, aortale Herzkongfiguration

### **Diagnostisches Vorgehen bei der notfallmäßigen Versorgung von Aortenbogenpathologien**

Bei der notfallmäßigen Versorgung von Pathologien im Bereich des Aortenbogens, in den meisten Fällen wird es sich hierbei um Typ A- oder Non A-/ Non- B- Dissektionen handeln, konzentriert sich die Diagnostik in der Bereitstellung von Entscheidungskriterien zur Auswahl der effektivsten sowie sichersten Behandlungsstrategie. In Anbetracht der drohenden Minderdurchblutung, insbesondere der supraaortalen Gefäße erfolgt dies unter hohem Zeitdruck. Häufig wird man sich auf die CTA bzw. Computertomographie, die intraoperative, transösophageale Echokardiographie und ggf. die Sonographie der supraaortalen Gefäße, insbesondere der Karotiden beschränken und darauf die notfallmäßige Behandlungsstrategie aufbauen.

Die CT-Darstellung ist darüber hinaus nicht auf die Aorta begrenzt, sodass auch andere im Thorax liegende Pathologien erfasst und mitbeurteilt werden müssen.

#### **Postoperative bzw. postinterventionelle Bildgebung:**

Für die postoperative bzw. postinterventionelle Bildgebung wird in den meisten Fällen auf eine Computertomographie, nativ und/ oder Kontrastmittel-verstärkt zurückgegriffen **(99)**. Die Computertomographie gestattet in der Regel eine gute Beurteilbarkeit von eingebrachten Kunststoffprothesen oder Stentgrafts. Ferner lassen sich Perfusionsverhältnisse übersichtlich

darstellen unter Einschluss der nachgeschalteten Organbereiche. Darüber hinaus sind keine massiven Artefakte durch metalledichte Stentgrafts oder z. B. Coils oder Occluder zu erwarten. Endoleaks lassen sich jedoch auch sehr gut mit Kontrastmittel-verstärkten MR-Techniken ohne potentielle Einschränkungen der Nierenfunktion und Vermeidung ionisierender Strahlung nachweisen. Auslöschartefakte durch metallhaltige Implantate sind jedoch ebenso, wie die geringere Sensitivität für den Nachweis von Gas- bzw. Luftblasen zu beachten.

### **Empfehlungen**

**Vor einer operativen oder interventionellen Versorgung im Bereich des Aortenbogens sollte eine CT- Angiographie als Methode der ersten Wahl durchgeführt werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Zur Beurteilung des Circulus willisii sollte vor einer invasiven Therapie eine entsprechende CT-Angiographie oder kontrastmittelverstärkte MR- Angiographie durchgeführt werden. Bei elektiven Situationen kann die Durchführung einer Duplexsonographie der hirnversorgenden Arterien durch einen im neurovaskulären, transkraniellen Ultraschall erfahrenen Untersucher als Alternative erwogen werden.**

**Konsensstärke: 90%**

**Für die Einschätzung einer Beteiligung der extrakraniellen Gefäße sowie des Gefäßterritoriums und möglicher Gefäßzugangswege sollte eine CTA von den Kopf-Hals-Gefäßen bis zur Arteria femoralis superficialis erfolgen.**

**Konsensstärke: 100%**

## **5. Patientenperspektive**

Bei der beschriebenen Therapie handelt es sich zwar um einen notwendigen physischen Eingriff zur Wiederherstellung respektive Verbesserung des gesundheitlichen Zustandes des Patienten; hierbei sollten auch psychische Aspekte mitberücksichtigt werden. Ein Eingriff dieses Ausmaßes geht zumeist mit Ängsten und Unsicherheiten einher.

**Aufklärung (Umfang und Inhalt):** Der Patient sollte bei planbaren Eingriffen über die vorgefundene Diagnose ausführlich informiert werden. Dies geschieht in der Regel durch standardisierte Aufklärungsbögen. Diese Aufklärung über die Diagnose und die Therapiemöglichkeiten sollte einige Zeit vor dem geplanten Eingriff stattfinden, da der Patient noch andere Aufklärungen erhalten wird (Radiologie, Anästhesie). Dadurch kann eine „Überforderung“ des Patienten vermieden werden und eine detaillierte Aufklärung sichergestellt werden

Dem Patienten sollte zudem klargemacht werden, warum der Eingriff in seinem Fall notwendig ist und welche Risiken bestehen, wenn eine Therapie (egal in welcher Form) unterbleibt. Neben der geplanten Therapie soll dem Patienten dargelegt werden, ob und ggf. welche

Therapiealternativen es gibt. Dabei ist dem Patienten zu verdeutlichen, welche Vor- und Nachteile die einzelnen Therapiemöglichkeiten haben.

Wichtig ist dem Patienten mitzuteilen, wie die geplante Therapie durchgeführt wird (Eröffnung des Brustkorbs oder anderer Zugangsweg), da dies für das Verständnis wichtig ist. Im Einzelfall wird der Patient beim Aufklärungsgespräch ergänzende Details erfragen.

Es sollten zusätzliche Massnahmen (z.B. Liquordrainage, Einsatz der Herz- Lungenmaschine) angesprochen werden, da viele Patienten mit diesen Begriffen meist wenig anfangen können und vor dem Unbekannten Angst und Vorbehalte haben. Auf mögliche Eingriffsänderungen oder -erweiterungen ist aus juristischen Gründen hinzuweisen. Jedoch würde die Aufzählung aller möglichen Änderungen sowohl den Patienten als auch den aufklärenden Arzt überfordern. Hier können allgemeine Hinweise mit ein oder zwei expliziten Beispielen hilfreich sein.

Ein sehr wichtiger Punkt für den Patienten ist die Darstellung der Risiken und Komplikationen die mit der Durchführung der Operation verbunden sind. Diese Risiken und Komplikationen sind in den Aufklärungsbögen dezidiert beschrieben. Dem Arzt obliegt hier die Aufgabe, diese vorhandenen Risiken zu beschreiben jedoch sollte vermieden werden, durch eine Herausstellung der Risiken den Patienten zu verunsichern, zu verängstigen oder eventuell sogar eine Verweigerung der Operation zu induzieren. Es sollte dem Patienten vielmehr verdeutlicht werden, dass die vielfältigen aufgeführten Risiken und Komplikationen im Einzelfall auch mit drastischen Folgen zwar auftreten können, aber die Wahrscheinlichkeit eines Erfolges wesentlich höher ist als das Restrisiko, das man mit dem Eingriff eingeht. Ebenso wichtig ist das Darstellen der Zuverlässigkeit der angewandten Methode. Dies trägt wesentlich zur Beruhigung des Patienten im Vorfeld bei.

Was von ärztlicher Seite auch unmissverständlich klar gemacht werden soll ist, dass der Behandlungserfolg auch von der Einhaltung der Verhaltensregeln nach dem erfolgreichen Eingriff abhängt.

**Aufklärungsgespräch.** Bei dem Aufklärungsgespräch mit Hilfe eines standardisierten Aufklärungsbogens soll der Arzt auf die konkreten Fragen des (häufig nervösen bzw. angespannten) Patienten eingehen und diesen soweit möglich beruhigen. Dieses Gespräch sollte in einem zeitlich angemessenen Rahmen stattfinden, . Auch sollte darauf geachtet werden, dass keine Diskrepanz zwischen den zu erwartenden Vorteilen der Operation und den möglichen Risiken auftritt. Zudem sind Sätze wie „das tut überhaupt nicht weh“ nicht hilfreich, es sei denn der Arzt hat die Operation selber schon einmal mitgemacht.

Hilfreich kann es sein,- einen anderen Patienten mit einem ähnlichen Krankheitsbild hinzuzuziehen, um diesen über seine Erfahrungen, Ängste und Sorgen berichten zu lassen. Dies kann natürlich lediglich auf freiwilliger Basis und unter Einhaltung rechtlicher Vorgaben zu Schweigepflicht und Datenschutz erfolgen

**Einwilligungserklärung des Patienten.** Nach Abschluss des Aufklärungsgespräches sollte der Patient seine Einwilligung zu der vorgeschlagenen Therapie erklären oder diese ablehnen. Dabei sollte seitens des Arztes kein Druck ausgeübt werden; eine Bedenkzeit (wenn gewünscht) sollte immer gewährt werden.

**Seelsorge und Tod.** Sollte der Patient trotz gewissenhafter Aufklärungen mittels Aufklärungsbögen und Aufklärungsgespräch weiterhin außergewöhnlich ängstlich oder unsicher sein, könnte- auf Wunsch des Patienten- im Nachgang ggf. eine weitere mitbetreuende Instanz hinzugezogen werden. Wird eine außergewöhnliche Besorgnis oder Unsicherheit bereits im Vorfeld festgestellt, ist gemeinsam mit dem Patienten zu überlegen, ob zu dem Aufklärungsgespräch eine Vertrauensperson hinzugezogen werden soll.

Die Hinzuziehung von weiteren mitbetreuenden Instanzen ist gleichfalls zu erwägen , wenn belastende Nachrichten überbracht werden müssen. Dies kann im Vorfeld sein (wenn die Operation mit einem erheblichen persönlichen Risiko verbunden ist) aber auch im Nachgang, wenn unerwartete Komplikationen eingetreten sein sollten.

Kommt es, aus welchen Gründen auch immer, zu einem Ableben des Patienten, ist es ebenfalls sinnvoll, nach Rücksprache mit den Angehörigen weitere mitbetreuende Instanzen hinzuzuziehen; u.a. auch um den behandelnden Arzt zu unterstützen.

## 6. Indikation und Behandlung

Der Aortenbogen kann mittels verschiedener Methoden behandelt werden. Die Wahl der geeignetsten therapeutischen Methode soll von den zu erwartenden unmittelbaren- und Langzeitergebnissen der Behandlung, sowie dem Risikoprofil der Patienten abhängig gemacht werden. Obwohl in der Regel nur ein Teil der Aorta invasiv behandelt wird, ist die Aortenpathologie häufig multisegmental. Bei jeder invasiven Behandlung der Aorta sollten die zukünftig notwendig werdenden Eingriffe antizipiert und die Aorta so behandelt werden, dass sie für den nächsten Behandlungsschritt vorbereitet ist. Das Risiko eines Eingriffs kann häufig mit Hilfe verschiedener Risikoscores abgeschätzt werden. Bei Patienten mit akuter Aortendissektion Typ A die einen Aortenbogenersatz benötigen, kann das Risiko mit GERAADA Score abgeschätzt werden **(8)**. Außer dem GERAADA Score stehen keine weitere Risikoscores für eine Abschätzung des Sterberisikos nach offener oder endovaskulären Behandlung des Aortenbogens zur Verfügung. Die Verfügbarkeit der Methode sollte nicht darüber entscheiden, wie ein Patient behandelt wird. Patienten sollten ggfs. in Zentren verlegt werden, die über eine ausreichende Erfahrung mit der geeignetsten Behandlungsmethode verfügen.

### Konservative Behandlung und Indikation zur operativen Therapie

Im Rahmen der konservativen Behandlung erfolgt die Einstellung des Blutdrucks mit normotensiven Blutdruckwerten und Optimierung der kardiovaskulären Risikofaktoren wie Hypercholesterinämie, Nikotingebrauch und Diabetes mellitus. Während der konservativen Behandlung erfolgen regelmäßige Kontrollen mit bildgebenden Verfahren und wenn notwendig der Wechsel der Behandlungsstrategie auf eine invasive Therapie. Die konservative Therapie kann bei multimorbiden Patienten mit zu hohem perioperativen Therapierisiko bei offener Chirurgie, sowie fehlender anatomischer Eignung für die endovaskuläre Behandlung, auch die einzige Behandlungsoption sein.

Zu messbaren Parametern die den Wechsel der konservativen Behandlung zur invasiven Therapie erfordern, gehört der maximale Gefäßdurchmesser, sowie die Größenzunahme der Aorta. Grundsätzlich wird in den aktuellen AHA **(1)** und ESC **(2)** Leitlinien empfohlen, dass ein isoliertes Aortenbogenaneurysma ab 55 mm Durchmesser invasiv behandelt werden soll. Häufig ist jedoch der Durchmesser der Aorta ascendens oder der proximalen Aorta descendens der primäre Grund für die operative Therapie, die aber aus anatomischen Gründen den Aortenbogen miteinbezieht. Auch wenn der Aortenbogendurchmesser unter 55mm liegt, kann eine Mitbehandlung indiziert sein, um eine mit Wahrscheinlichkeit zeitnah erforderliche zweite Operation in diesem Aortensegment zu vermeiden. Es bestehen keine Empfehlungen bezüglich der Geschwindigkeit der Größenzunahme des Aortenbogens und einer daraus resultierenden Indikation für eine Intervention wie in anderen Aortensegmenten. Für die Aorta ascendens gilt ein Durchmesserzunahme von  $>3$  mm/Jahr als zusätzlicher Risikofaktor und somit als Indikation für die invasive Behandlung **(2)**. Dieser Wert liegt allerdings im Bereich der Messunsicherheit sowie der normalen pulsationsbedingten Durchmesserabweichungen von durchschnittlich 10% in diesem Aortenabschnitt und erscheint daher deutlich zu niedrig **(100)**. Im Bereich der descendierenden Aorta ist ein Wachstum des Durchmessers von  $>10$ mm als schnelles Wachstum und damit als Behandlungsindikation anerkannt **(20)**. Risikofaktoren wie eine positive familiäre Anamnese,

Bindegewebserkrankung, Aortenbogenkoarktation und nicht einstellbarer arterieller Hypertonus werden als Gründe für eine invasive Behandlung gesehen wenn der Durchmesser der Aorta ascendens <55 mm beträgt **(1)**. Diese Risikofaktoren können entsprechend auf den Aortenbogen angewandt werden, obwohl vergleichbare Daten für den Aortenbogen fehlen.

### **Endovaskuläre Behandlung**

Die Ziele der endovaskulären Behandlung hängen wesentlich von der Aortenpathologie ab. Beim degenerativen Aortenaneurysma ist das primäre Ziel die direkte Perfusion des Aneurysmas zu unterbinden, den Druck im Aneurysma zu verringern und eine weitere Größenzunahme so zu vermeiden. Das Behandlungsziel bei einer Aortendissektion ist weniger klar definiert und hängt von der Akutizität der Dissektion ab. Ist die Behandlungsindikation eine Malperfusion angeschlossener Stromgebiete, ist das Ziel diese wieder ausreichend zu perfundieren. Ist eine aneurysmatische Erweiterung oder sogar Ruptur die Indikation zur Behandlung entspricht das Behandlungsziel dem bei degenerativen Aneurysmen. In der Regel wird die am meisten proximal lokalisierte Verbindung zwischen beiden Lumina von einer Stentprothese überdeckt und somit der Blutstrom in das wahre Lumen geleitet. Die Stentprothesenverankerung in einem dissezierten Aortensegment stellt in der Regel im distalen Bereich keine sichere Abdichtung dar. Es kann daher auch eine Embolisierung des Falschlumenkanals sinnvoll sein.

Der gesamte Aortenbogen kann endovaskulär behandelt werden. Die proximale und distale Landezone für den Hauptkörper befinden sich entsprechend in der Aorta ascendens und Aorta descendens oder weiter distal. Gut geeignet als proximale Landezone ist eine bereits ersetzte Aorta ascendens mit einer langen und geraden chirurgischen Prothese oder native Aorta mit Durchmesser nicht größer als 38 mm damit das potentielle Risiko einer iatrogenen Aortendissektion gering bleibt **(101)**. Die Länge der Aorta auf der es zum Kontakt zwischen Hauptkörper und Aorta ascendens ("sealing zone") kommen sollte mindestens 2 cm betragen.

Aktuell sind mit gebranchten und fenestrierten Stentprothesen zwei grundsätzlich unterschiedliche Konfigurationen von Aortenbogenstentprothesen verfügbar. Gebranchte Stentprothesen haben ein bis drei innere Abzweigungen für die Aortenbogengefäße. Nicht anzuschliessende Gefäße müssen ggfs. in einem Hybridverfahren durch einen Bypass oder Transposition angeschlossen werden. Die fenestrierten Stentprothesen verfügen über Fenestrationen und/oder Scallops (Aussparungen am Prothesenrand). In der Regel werden diese Prothesen als "custom-made" Produkte massgefertigt und haben eine Produktionszeit zwischen 1 und 2 Monaten.

Die endovaskuläre Operation mittels Stentprothese kann grundsätzlich für jede Pathologie des Aortenbogens eingesetzt werden. Allerdings ist nicht jede Anatomie für die endovaskuläre Behandlung geeignet.

Eine andere Limitation der Methode sind perioperative neurologische Komplikationen mit einer Inzidenz zwischen 0 und 14% **(99–102)**. Zu den zugrundeliegenden Mechanismen gehören die Embolisierung durch endovaskuläre Manipulationen, Luftembolien und das akzidentielle Überstenten von Kopf-Halsgefäßen. Um das etwaige Risiko eines perioperativen Schlaganfalls zu reduzieren, ist eine kritisch reflektierte Patientenselektion essentiell. Vermeiden von Patienten mit einer starken Thrombuslast in der Aorta, das Entlüften der



Prothesen mit CO<sub>2</sub>, extensives Entlüften der Prothesen mit Kochsalzlösung, sowie temporärer Verschluss der Arteria carotis communis während der Implantation von der Verbindungsstentprothese können wahrscheinlich das perioperative Schlaganfallrisiko minimieren **(103–106)**.

Die größte Arbeit mit fenestrierten Aortenbogenstentprothesen wurde in Japan publiziert und berichtet über Ergebnisse nach Najuta Stentprothesen Implantation **(106)**. In einer Gruppe von 363 Patienten lag die 30-Tage Letalität bei 1,6% und Schlaganfallrate bei 1,8%. Die Letalität und Schlaganfallrate bei gebrachten Aortenbogenprothese in europäischen Fallserien liegt zwischen 0 und 14% **(104,105)**. Die in diesen Studien eingeschlossenen Patienten waren in der Regel deutlich älter und kränker als Vergleichskollektive, die durch eine offene Aortenbogenoperation behandelt wurden, was bei der vergleichenden Betrachtung der Behandlungsergebnisse berücksichtigt werden muss.

Eine besonders günstige Indikation für die endovaskuläre Behandlung mit einer gebrachten Aortenbogenprothese liegt bei Patienten mit chronischer Aortendissektion vor, die einen Ersatz der Aorta ascendens oder einen Hemibogenersatz erhalten haben. Bei diesem Patientenkollektiv ist das Risiko einer offenen chirurgischen Behandlung signifikant erhöht und die Voraussetzungen für eine endovaskuläre Behandlung wegen der sicheren proximalen Landezone in der Regel besonders gut. Dieses zeigt sich in einer sehr niedrigen Letalität und Schlaganfallrate von zusammen 4% **(107)**.

### Offene chirurgische Behandlung

Der Aortenbogen wird aktuell am häufigsten mittels Elephant-Trunk (ET) oder Frozen-Elephant-Trunk (FET) Technik operiert **(108,109)**. Ein kompletter Aortenbogenersatz ohne ET Technik wird aktuell nur noch selten durchgeführt, da die ET Operation gleichzeitig die Vorbereitung für eventuelle Sanierung der thorakalen Aorta descendens ist. In den meisten Fällen wird die FET Technik favorisiert, da sie eine stabile und lange proximale Landezone für eine eventuell notwendige spätere endovaskuläre Versorgung der Aorta descendens und thoracoabdominellen Aorta ermöglicht. Die ET Operation ist eine Alternative vor allem bei Patienten mit sehr kleinem wahren Lumen der dissezierten Aorta mit dem damit einhergehenden Risiko der Obstruktion im Falle einer FET Implantation.

Die FET Operation erfolgt mittels einer Hybridprothese. Diese besteht aus einer klassischen chirurgischen Ascendens und Bogenprothese (mit oder ohne separaten Anschlüssen für die Kopf-Halsgefäße) und einer Stentprothese, die in die descendierende Aorta implantiert wird. Zwischen beiden Teilen befindet sich ein Kragen der für die Anastomose zur Aorta descendens verwendet wird. Diese kann proximalisiert und somit in der Zone 2 durchgeführt werden, mit dem Vorteil das Risiko einer Verletzung des Nervus laryngeus recurrens zu minimieren und einer besseren Kontrolle der Hämostase an dieser Stelle **(110)**. Die erste kommerziell erhältliche FET Prothese war 2005 die E-vita open<sup>TM</sup> **(111)**. Der chirurgische Teil der Prothese ist eine Rohrprothese so dass die Kopf-Halsgefäße am häufigsten in der sogenannten Insel-Technik in die Prothese reimplantiert werden. Wenige Jahre später wurde die Thoraflex<sup>TM</sup> Prothese mit drei separaten Anschlüssen für die Kopf-Halsgefäße und einem zusätzlichen Seitenanschluss für die Herz-Lungen-Maschine auf den Markt gebracht **(112)**. Neben diesen Prothesen sind noch zwei weitere Prothesen für die FET Operation verfügbar: Cronus (MicroPort, Shanghai, China) und J graft (aktuell Frozenix) (Japan Lifeline, Tokyo, Japan) **(113,114)**.



Die FET Operation kann grundsätzlich für jede Pathologie des Aortenbogens eingesetzt werden **(115–119)**. Sie wird mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine in einer moderaten Hypothermie mit der isolierten Perfusion der Kopf-Hals-Gefäßen durchgeführt und ist somit deutlich invasiver als das endovaskuläre Verfahren. Die Patienten nach der FET Implantation werden zuerst auf der Intensivstation weiter betreut. Die FET Operation hat aber den Vorteil, dass im Gegensatz zu endovaskulären Prozeduren, durch die chirurgische Anastomose zwischen FET Manschette und Aorta kein Risiko eines Endoleaks Typ Ia besteht. Besonders vorteilhaft ist das in der Behandlung einer Aortendissektion, da das Risiko einer antegraden Perfusion des falschen Lumens somit eliminiert ist und dies häufig zu positiven Remodelling mit Thrombosierung des falschen Lumens auf Höhe des Stentprothesenteils der FET Prothese führt **(119)**. Die FET Operation bildet eine günstige anatomische Ausgangssituation mit der Möglichkeit einer Komplettierung der Behandlung der thorakalen oder thorako-abdominellen Aorta, sowohl durch Stentprothesenverlängerung mit Rohrstentprothesen oder gebrachten Stentgrafts, als auch für den offen-chirurgischen Ersatz der restlichen Aorta.

Bei Patienten mit thorakoabdominellem Aortenaneurysma bietet die FET Prothese ebenfalls eine lange proximale Landezone und ist somit eine gute Option als erste Stufe des Aortenersatzes, insbesondere bei Patienten mit einer Pathologie die bereits in der Aorta ascendens oder im Aortenbogen beginnt. Ein Hybridverfahren mit primärer FET Implantation gefolgt von einer thorakalen Stentprothesenimplantation bis zum Trunkus coeliacus und darauf folgendem offen-chirurgischen thorako-abdominellen Aortenersatz erleichtert die technische Durchführung und reduziert perioperative Komplikationen beim Aneurysma der gesamten Aorta (z.B. Megaaortensyndrom). Beim Auswählen der Größe der FET Prothese sollte diese der passenden Stentprothese für die distale Komplettierung der Aortenbehandlung mitberücksichtigt werden, um ein großes Mismatch zwischen beiden Komponenten zu vermeiden.

Bei Patienten mit einer größenprogredienten chronisch-residuellen Restdissektion des Aortenbogens bei zuvor stattgehabter akuter Typ A Dissektion die mittels Ascendens- oder Hemibogenersatz behandelt wurde, stehen grundsätzlich sowohl die offen-chirurgische, als auch die komplett endovaskuläre Behandlung zur Verfügung. Beide Behandlungsmethoden zeigen in diesem speziellen Patientenkollektiv gute periprozedurale Ergebnisse mit niedriger Letalität sowie niedriger Schlaganfallsrate **(107,118,120–121)**. Bisher beschränkt sich die Datenlage allerdings auf Fallstudien der jeweiligen Technik. Durch das Fehlen vergleichender Studien und der geringen Anzahl von Fallstudien kann die Leitlinienkommission keine Empfehlung zugunsten einer der beiden Techniken bei diesem Patientenkollektiv aussprechen. Weitere vergleichende Studien sind notwendig um diese Frage in Zukunft differenzierter beantworten zu können.

### **Kombinierte Verfahren**

Zu den kombinierten Verfahren gehören Hybridoperationen, die aus einer Transposition der Kopfhalsgefäße und der endovaskulären Implantation einer thorakalen Stentprothese (TEVAR) bestehen. Die Transposition der Kopfhalsgefäßen dient dazu eine ausreichende proximale Landezone mit einer Länge von in der Regel mindestens 20 mm (gemessen an der kleinen Krümmung) für die endovaskuläre Versorgung mittels TEVAR zu schaffen **(122)**. Es gibt zahlreiche chirurgische anatomische und extraanatomische Optionen für die Transposition der

Kopf-Halsgefäße **(123)**. Das am häufigsten kombinierte Verfahren ist die Transposition der linken Arteria subclavia auf die linke Arteria carotis communis bzw. die Anlage eines Bypasses zwischen beiden Arterien. Ein Vorteil des Bypasses ist, dass er bei jeder anatomischen Variante der A. vertebralis möglich ist und ein geringeres Risiko für schwerwiegende Komplikationen hat. Ein Vorteil der Transposition ist, dass kein Fremdmaterial notwendig ist, ein Endoleaks Typ II, ausgehend von der linken Arteria subclavia, sicher ausgeschlossen wird und eine höhere Offenheitsrate berichtet wird **(124,125)**. Nicht jede Anatomie ist für die Transposition geeignet. Insbesondere eine Aorta mit ausgeprägter Atherosklerose am Abgang der Kopf-Halsgefäße und der Abgang der linken A. vertebralis aus dem proximalen Segment der linken Arteria subclavia sind für die Transposition ungünstig. TEVAR in Zone 2 ohne Revaskularisation der linken Arteria subclavia wird nicht empfohlen, da die Perfusion der linken Arteria subclavia und somit die der linken Arteria vertebralis die Perfusion des zentralen Nervensystems, inklusive der hinteren Hirnregion, sowie des Rückenmarks über die Perfusion der Arteria spinalis anterior, gewährleisten. Es gibt Evidenz, dass ein Verzicht auf die Revaskularisation und somit der Perfusion der linken Arteria subclavia mit dem erhöhten Risiko einer spinalen Ischämie assoziiert ist **(126–130)**.

#### **Empfehlungen**

**Im Falle einer klassischen Elephant Trunk Implantation sollte die Prothese in der Ishimaru Zone 4 für die Anschlussoperation zugänglich sein, die Länge der Prothese sollte mindestens 10 cm distal der linken A. subclavia betragen.**

**Konsensstärke 100%**

**Eine Aorta ascendens Prothese sollte gestreckt implantiert werden und sollte im Idealfall eine Länge von 7cm aufweisen.**

**Konsensstärke 100%**

**Die distale Anastomose sollte bei jedem kompletten Aortenbogensersatz (Elephant-Trunk und Frozen-Elephant-Trunk) in Ishimaru Zone 2 durchgeführt werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Die FET oder ET-Technik soll bei Patienten zur Anwendung kommen, die bei ausgeprägten thorakoabdominalen Aortenpathologien eine offen-operative Sanierung des Aortenbogens benötigen, um eine adäquate Landezone für Sekundäreingriffe schaffen zu können.**

**Konsensstärke 100%**

**Aortenbogenpathologien, welche eine proximale Landezone in den Ishimaru-Zonen 1 und 2 haben, sollten primär mit einer TEVAR behandelt werden.**

**Konsensstärke 100%**

**Die Länge der proximalen und distalen Landezone für TEVAR sollte mindestens 20 mm betragen.**

**Konsensstärke 100%**

**Bei Patienten mit angeborenen Bindegewebserkrankungen sollte TEVAR im Aortenbogen nicht durchgeführt werden, wenn die proximale Landezone aus nativem Aortengewebe besteht.**

**Konsensstärke 100%**

**Die Perfusion der linken Arteria subclavia sollte bei elektiver TEVAR mit einer proximalen Landezone in der Ishimaru Zone 2 erhalten werden.**

**Konsensstärke 100%**

**Bei Patienten die nicht für eine offene Operation geeignet sind und eine geeignete Anatomie aufweisen, sollte eine komplett endovaskuläre Behandlung des Aortenbogens in Betracht gezogen werden.**

**Konsensstärke: 100%**

## **7. Monitoring, EKZ, Perfusion, Hämodynamik**

### **7.1. Anatomische und pathophysiologische Grundlagen**

Im Fokus des Monitorings und des hämodynamischen Managements bei Operationen und Interventionen an der thorakalen Aorta steht die neurologische, insbesondere die zerebrale Protektion. Die verschiedenen Überwachungs- und Perfusionsverfahren sowie die Therapiegrundsätze werden im Folgenden vorgestellt.

### **7.2 Extrakorporale Zirkulation**

Der Einsatz der extrakorporalen Zirkulation (EKZ) im Rahmen des Aortenersatzes ermöglicht die selektive Perfusion von Organen und Geweben. Durch die Möglichkeit des hypothermen Kreislaufstillstandes (DHCA) zur Reduktion des Energie- und Sauerstoffbedarfs des Organismus besteht zudem die Möglichkeit die Blutzirkulation kurzzeitig zu unterbrechen. Die sichere Stillstandszeit ist jedoch auf etwa 20 - 25 Minuten begrenzt (**131**). Ist eine komplexere Korrektur zu erwarten, so lässt sich durch Zuhilfenahme der selektiven antegraden cerebralen Perfusion (SACP) in moderater oder gar milder Hypothermie die systemische Stillstandszeit auf bis zu 80 Minuten verlängern ohne dabei die Qualität der Operationsergebnisse negativ zu beeinflussen (**132,133**). Allgemein hat sich in den letzten Jahren ein Trend weg von dem reinen DHCA zu einem komplexeren, jedoch für die Patienten verträglicheren, Vorgehen hin verschoben. Insgesamt zeigt sich, dass eine möglichst physiologisch orientierte Vorgehensweise, mit dezidierter myokardialer, cerebraler und systemischer Perfusion, die Organfunktionen am besten erhält und den postoperativen Verlauf verbessert (**131,134,135**).

Zur Auswahl der EKZ-Komponenten, der Konfiguration der Herz-Lungen-Maschine sowie der Durchführung der Perfusion wird die Anwendung der gültigen Leitlinien empfohlen (**136**).

#### **7.1.1 Perfusionsstrategien**

Zur Organ- und vor allem Neuroprotektion waren drei Verfahren etabliert. Der reine DHCA, die SACP sowie die retrograde cerebrale Perfusion (RCP). Untersuchungen der venösen Ausschöpfung haben gezeigt, dass die RCP keine signifikante Verlängerung des Kreislaufstillstands mit sich bringt und wird daher kaum mehr angewandt. Der methodische Fokus liegt daher auf der SACP. Es wird allgemein in den regulären Fluss- (ca. 10ml/kg/min) und Druckbereichen (70-80 mmHg) zum Erhalt der cerebralen Autoregulation perfundiert, während die Nebenwirkungen der tiefen Hypothermie vermieden werden (**137,138**). Eine exakte Festlegung auf eine optimale Temperatur ist aufgrund der Datenlage und auch Heterogenität der beschriebenen Eingriffe und Patientengruppen nicht verfügbar (**137**).

Zielgerichtete Perfusion mit minimierter Organischämie gewann in den letzten Jahren an Traktion und konnte den gewählten Temperaturbereich bei elektiven Eingriffen in milder Hypothermie mit Temperaturen zwischen 28 und 32°C fest etablieren. Die Verwendung der selektiven Myokardperfusion in möglichst langen „beating heart“ Phasen verhindert lange proximale Ischämien und trägt so zu einer schonenderen Therapie bei.

### 7.2.2 Neuroprotektion durch Hypothermie

Nachgewiesen ist, dass der cerebrale Sauerstoffverbrauch bei 28°C Körpertemperatur um etwa 50% reduziert ist **(137)**, jedoch auch bei tieferen Temperaturen bis 18°C weiter eine signifikante Ausschöpfung geschieht und aus einer tieferen Temperatur kein verringerter Sauerstoffbedarf und damit geringerer Blutfluss abgeleitet werden kann **(139)**. Die moderate Hypothermie hat sich gegenüber der tiefen Hypothermie als Überlegen in Bezug auf neurologische Komplikationen, postoperative Dialyse, Beatmungsdauer, sowie Dauer des Intensivaufenthaltes erwiesen **(140)**. Zur Steuerung der Patiententemperatur ist eine kontinuierliche Überwachung der Bluttemperatur an der extrakorporalen Zirkulation unerlässlich. Der Temperaturgradient zwischen arterieller und venöser Bluttemperatur im extrakorporalen Kreislauf, sollte 10°C nicht überschreiten, um ein Ausgasen aufgrund der geänderten physikalischen Löslichkeiten von Gasen im Blut zu verhindern **(141)**. Die Temperaturmessung am arteriellen Auslass des Oxygenators ist ein gutes Surrogat für die cerebrale Temperatur und sollte 37°C nicht übersteigen, um neurologische Komplikationen zu vermeiden. Es wird empfohlen den Patienten mit einer Geschwindigkeit von nicht mehr als 0,5°C pro Minute zu erwärmen **(141)**.

Die Frage, ob die Regulation der Blutgase über das „pH-stat“ oder das „alpha-stat“ Verfahren gesteuert werden sollte, muss unbeantwortet bleiben. Aufgrund der heterogenen Studienergebnisse kann hier keine eindeutige Empfehlung gegeben werden **(142)**.

Zusammengenommen ist die optimale Strategie zur SACP noch zu definieren, jedoch sind in der Literatur die Operationsergebnisse mit SACP in moderater Hypothermie, in Hinblick auf Morbidität, Mortalität und postoperative Lebensqualität, denen der reinen DHCA überlegen. Randomisierte Studien in diesem Bereich sind jedoch rar und auch im Hinblick auf Notfalleingriffe wie der Aortendissektion schwierig zu realisieren **(139,143,144)**.

### 7.2.3 Kanülierungskonzepte

Bei Eingriffen am Aortenbogen haben sich vorrangig zwei arterielle Kanülierungsmöglichkeiten etabliert: die (periphere) femorale Kanülierung bei hämodynamisch instabilen Patienten zur Kreislaufrisicherung und der Etablierung einer retrograden Perfusion bis zum distalen Aortenbogen, sowie die zentrale Kanülierung, direkt oder über eine Prothese, des Truncus brachiocephalicus oder der Arteria subclavia **(136,145,146)**. Als Notfallzugang bei schwierigem Gefäßstatus kann zudem die Kanülierung des linksventrikulären Apex erwogen werden. Diese Kanülierungsart bietet bei der Aortendissektion in der Regel eine sichere Perfusion des wahren Lumens **(147)**.

Im Falle einer Dissektion besteht bei femoraler Kanülierung die Gefahr einer Perfusion des falschen Lumens, was bei etwa 9% der berichteten Fälle eintritt. Bei einem Drittel dieser Fälle kommt es dadurch zu neurologischen Komplikationen durch thrombotisches Material aus dem falschen Lumen. Andererseits bietet eine sichere Perfusion der viszerale Organe eine physiologischere Perfusion, eine bessere Organprotektion und damit einen günstigeren postoperativen Verlauf **(134,137)**.

Um myokardiale Ischämiephasen so kurz wie möglich zu halten kann für die Zeit der distalen Bogenanastomosen während der Aortenklammung eine selektive Myokardperfusion durchgeführt werden **(135,148)**.

Die Vorteile der SACP haben zu weiter Verbreitung der Technik geführt und damit hat sich die Kanülierung der Arteria subclavia oder des Truncus brachiocephalicus weitgehend etabliert. Sie bietet die Möglichkeit eine sichere SACP als auch die antegrade, systemische Perfusion durchzuführen. Es kommen verschiedene Techniken zum Einsatz, variierend von direkter Kanülierung, Etablierung über die Seldinger-Technik oder eine End-zu-Seit Anastomosierung eines Grafts, ohne das eine einzelne Kanülierungsstrategie den anderen als überlegen etabliert werden konnte **(139,149)**.

Teil der Strategie der SACP ist die bilaterale cerebrale Perfusion. Die Perfusion der linken Carotis sichert die cerebrale Sauerstoffversorgung, erhöht allerdings die Komplexität durch zusätzliche Kanülen für Operateure und Perfusionisten. Im technischen Vorgehen besteht eine Vielzahl an möglichen Zugängen, ohne das in der Literatur deutliche Vorteile einzelner Methoden gegenüber anderen gezeigt werden können. Wird auf die bilaterale Versorgung verzichtet, ist eine gesonderte Überwachung der cerebralen Sauerstoffversorgung notwendig um einer Unterversorgung entgegenwirken zu können **(134,150)**.

In Situationen, in denen der linken Arteria vertebralis eine entscheidende Bedeutung in Bezug auf die posteriore Hirnperfusion zukommt, ist eine trilaterale SACP Strategie vorteilhaft, aus diesem Grund soll vor jedem elektiven kompletten Aortenbogensersatz eine CTA des Circulus Willisi durchgeführt werden.

### **7.3 Häodynamisches Management**

Jedes Monitoringverfahren hat seine eigenen Limitationen und Risiken. Es sollten also immer mehrere der genannten Verfahren zum Einsatz kommen und die Messwerte kritisch hinterfragt und auf Plausibilität geprüft werden. Je invasiver ein Verfahren ist, desto eher ist eine individuelle Nutzen-Risiko-Bewertung angezeigt.

Bei Operationen am Aortenbogen steht die zerebrale Protektion im Vordergrund. Diese kann prinzipiell auf zwei Arten erreicht werden. Zum einen kann die protektive Hypothermie, den Stoffwechsel und damit den Sauerstoffverbrauch des Gehirns minimieren, zum anderen wird dies über die selektive Perfusion des Gehirns erreicht.

#### **7.3.1 Invasive Blutdruckmessung - IBP**

Die kontinuierliche invasive Blutdruckmessung ist ein obligates Monitoringverfahren bei allen Operationen und Interventionen der thorakalen Aorta, das immer den individuellen Gegebenheiten angepasst sein muss.

Bei Prozeduren am Aortenbogen werden häufig mehrere arterielle Zugangswege für die Interventionskatheter benötigt. Welche Arterien dafür genutzt und welche für das Blutdruckmonitoring verwendet werden können, hängt von der Art der geplanten Prozedur und von der Gefäßpathologie des Patienten ab. Das Vorliegen von Dissektionen, Stenosen,

Fisteln oder anatomischen Varianten kann ein sehr individuelles Vorgehen bei der Kanülierung notwendig machen. Hierzu bedarf es einer guten Absprache und Planung aller Teammitglieder im Vorfeld **(3)**.

Wenn nicht gerade ein Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie durchgeführt wird, erfordern Operationen am Aortenbogen in der Regel ein sequentielles Klemmen der supraaortalen Abgänge mit Ischämie der abhängigen Körperpartien. Die einseitige Messung des Blutdrucks ist in diesem Fall nicht ausreichend, um den Perfusionsdruck adäquat zu überwachen. Deshalb werden in vielen Zentren routinemäßig beide Radialarterien für die Blutdruckmessung kanüliert. So kann sichergestellt werden, dass der Blutdruck der oberen Körperhälfte, also vor allem der zerebrale Perfusionsdruck, zu jedem Zeitpunkt der Operation bekannt ist. Hier hat sich die Leitlinienkommission für eine abweichende Empfehlung zur bereits vorliegenden Empfehlung der S2k-Leitlinie „Behandlung der Thorakalen Aortendissektion Typ A“ entschieden. Zum Einen, auf Grund der Wichtigkeit des links-zerebralen Perfusionsdrucks, zum Anderen, um ein Hyperperfusionssyndrom des rechten Arms durch Flussreduktion mittels beispielsweise einem Anzügeln zu verhindern.

Bei Dissektionen, die den Aortenbogen oder die distale thorakale Aorta betreffen, kann es notwendig sein, auch den Blutdruck der unteren Körperhälfte zu überwachen. Hierzu wird nach Möglichkeit die Femoralarterie der nicht von der Dissektion betroffenen Seite kanüliert. So können Blutdruckgradienten zwischen oberer und unterer Körperhälfte erkannt werden. Die femorale Blutdruckmessung liefert zudem in bestimmten Situationen validere Werte als die Messung in einer Radialarterie. Beispielsweise in der Aufwärmphase nach hypothermem Kreislaufstillstand und nach langen Bypasszeiten unterschätzen die Radialarterien häufig den aortalen Blutdruck erheblich **(151,152)**. Zu beachten ist allerdings, dass die Femoralgefäße gegebenenfalls für den Einsatz von Kreislaufunterstützungssystemen wie die IABP oder Impella-Pumpen freigehalten werden müssen **(153)**.

### 7.3.2 Zentraler Venendruck - ZVD

Der Nutzen der kontinuierlichen ZVD-Messung bei kardiochirurgischen Patienten ist zwar wissenschaftlich noch immer viel diskutiert, aber unter Experten unbestritten. Neben der zwar mit Einschränkungen verbundenen Einschätzung der Volumenreagibilität, liefert die kontinuierliche Überwachung der ZVD-Kurve noch eine Reihe weiterer Informationen. Ein hoher ZVD kann beispielsweise auf eine Beeinträchtigung des venösen Abflusses bei Kanülierung der Vena cava superior bei AV-Klappeneingriffen hinweisen. Auch Veränderungen der Konfiguration der ZVD-Kurve können Zeichen einer Pathologie sein. So muss bei einer Erhöhung der V-Welle an eine Tricuspidalklappeninsuffizienz gedacht werden.

In Zusammenschau mit anderen hämodynamischen Parametern und echokardiographischen Befunden liefert die kontinuierliche ZVD-Messung relevante Informationen im perioperativen Setting bei allen herzchirurgischen Patienten. Darüberhinaus hat der ZVD-Wert auch einen prognostischen Nutzen. Ein im postoperativen Verlauf dauerhaft erhöhter ZVD über 15 mmHg gilt als prognostisch extrem ungünstig und sollte Anlass zu einer erneuten Diagnostik und gegebenenfalls Revision geben.



### **7.3.3 Transösophageale/Transthorakale Echokardiographie - TEE/TTE**

Die TEE-Untersuchung wird in allen internationalen und nationalen Leitlinien und Empfehlungen als intraoperatives Monitoringverfahren bei allen herzchirurgischen Operationen empfohlen, sofern keine Kontraindikationen gegen die ösophageale oder gastrale Platzierung der Sonde sprechen **(154)**.

Die TEE gehört zum Standardmonitoring bei Operationen der thorakalen Aorta und sollte auch bei interventionellen und Hybrid-Verfahren zum Einsatz kommen. Insbesondere in Notfallsituationen wie dem Akuten Aortensyndrom beispielsweise im Rahmen einer Dissektion ist die transösophageale Echokardiographie ein unverzichtbares Monitoringverfahren. Sie gibt in kurzer Zeit Aufschluss über die Ausdehnung der Dissektion, eine mögliche Affektion der Aortenklappe, das Vorliegen eines Perikardergusses und eine dissektionsbedingte Verlegung der Koronarostien. Zu beachten ist, dass bestimmte Abschnitte des Aortenbogens im TEE nicht erfasst werden können. Das gilt besonders für den Scheitelpunkt des Aortenbogens, also die Ishimaru Zonen 1 und 2. Hier liegt der Aortenbogen im Schallschatten vor der Trachea. Die Aorta ascendens kann nur im Bereich der Klappe und des Bulbus im Querschnitt dargestellt werden, der distale Teil der Aorta ascendens hingegen kann im TEE nur im Längsschnitt und somit inkomplett abgebildet werden.

Neben der Überwachung der Herzfunktion während des Eingriffs besteht die Indikation zur realtime-Bildgebung während interventioneller Prozeduren und zur Überprüfung des Operations- bzw. Interventionsergebnisses, beispielsweise zum Ausschluss von Endoleaks. Patienten, bei denen eine Prozedur primär in Lokalanästhesie durchgeführt wird, müssen gegebenenfalls zusätzlich sediert werden, um eine transösophageale Ultraschalluntersuchung zu tolerieren. Letztlich wird es häufig eine Einzelfallentscheidung sein, ob auf eine Echokardiographie verzichtet wird, um dem Patienten die Sedierung zu ersparen. Dieses hängt oftmals davon ab, wie erfahren die Teammitglieder mit der Prozedur und der Echokardiographie unter Sedierung sind **(155)**.

### **7.3.4 Pulmonalarterienkatheter - PAK**

Bei Patienten mit einem low-cardiac-output-Syndrom oder einer pulmonalarteriellen Hypertonie kann ein Pulmonalarterienkatheter (PAK) sinnvoll für das hämodynamische Management sein.

Die Verwendung eines PAK ist immer dann indiziert, wenn der Patient aufgrund von Vorerkrankungen ein hohes Risiko einer perioperativen Rechtsherzbelastung hat. Dies ist insbesondere dann der Fall, wenn schon präoperativ erhöhte Pulmonalarteriendrucke bekannt sind. In diesem Fall können noch weiter steigende Drücke im kleinen Kreislauf, beispielsweise im Rahmen einer Einlungenventilation bei Descendensersatz, schnell zu einer Rechtsherzdekompensation führen. Dem kann entgegengewirkt werden, indem frühzeitig Maßnahmen zur Senkung des pulmonalarteriellen Druckes ergriffen werden. Die Echokardiographie ist demgegenüber nicht dazu geeignet, valide den pulmonalarteriellen Druck zu bestimmen **(156)**.



Bei Patienten mit relevanten kardialen Vorerkrankungen kann es sehr sinnvoll sein, die hämodynamische Therapie mit Hilfe der Echokardiographie in Kombination mit dem Pulmonalarterienkatheter zu steuern. Die Kombination dieser beiden Verfahren erlaubt die umfassendste Einschätzung der Herz-Kreislauffunktion bei kritisch kranken Patienten **(154)**.

### **7.3.5 Katecholamintherapie**

Bei Operationen und Interventionen an der thorakalen Aorta kommen die gleichen kreislaufwirksamen Substanzen wie bei herzchirurgischen Operationen zum Einsatz. Bei Dissektionen der Aorta ist streng auf eine Limitierung des systolischen Blutdrucks auf kleiner 100 mmHg zu achten, um ein Fortschreiten der Dissektion zu verhindern. Zum effektiven Herunterkühlen des Patienten über die extrakorporale Zirkulation für Operationen im Kreislaufstillstand muss der systemvaskuläre Widerstand medikamentös gesenkt werden. Hier hat sich die Substanz Nitroprussidnatrium aufgrund ihrer hohen vasodilatatorischen Potenz und seiner guten Steuerbarkeit bewährt. Auch in der sich anschließenden Aufwärmphase muss der Widerstand zunächst gesenkt werden. Erst bei Erreichen einer nahezu normalen Körperkerntemperatur normalisiert sich auch der systemvaskuläre Widerstand wieder. Häufig ist dann in dieser Phase der Einsatz von Vasopressoren notwendig. Bewährt hat sich der frühzeitige Einsatz von Vasopressin.

Eine differenzierte Katecholamintherapie sollte insbesondere von der echokardiographischen Beurteilung der Kontraktilität und den Füllungsdrücken des Herzens abhängig gemacht werden.

### **7.3.6 Volumentherapie**

Bei der Volumentherapie kommen kristalloide Flüssigkeiten sowie Erythrozytenkonzentrate, gefrorenes Frischplasma und Thrombozytenkonzentrate zum Einsatz. Zu der Frage, welche Substanzen bevorzugt eingesetzt und in welchem Verhältnis zueinander sie verabreicht werden sollten, kann keine grundsätzliche Empfehlung ausgesprochen werden. Hier spielen sowohl patienteneigene Faktoren als auch zentrumsabhängige Standards eine große Rolle.

Ebenso wie die Katecholamintherapie soll auch die Volumentherapie zielgerichtet und anhand der mit den Verfahren des erweiterten hämodynamischen Monitorings erhobenen Werte und Befunde und nach den jeweiligen hausinternen Standards erfolgen **(157)**.

## **7.4 Neuromonitoring und -protektion**

### **7.4.1 Hypothermie**

Das Gehirn reagiert besonders empfindlich und schnell auf eine Hypoxie und nimmt nach wenigen Minuten ohne Protektion Schaden. Durch Induktion einer Hypothermie wird der Stoffwechsel reduziert und dadurch die Ischämietoleranz des Gehirns erhöht. Sie ist die effektivste Methode der Neuroprotektion bei Operationen im Kreislaufstillstand.

Im Rahmen der Neuroprotektion bei Operationen an der thorakalen Aorta wird die Körpertemperatur des Patienten über den Wärmetauscher der Herzlungenmaschine gesenkt. Die Temperatur kann an verschiedenen Orten gemessen werden. Jeder Messort ist bestimmten Limitationen unterworfen. Deshalb sollte zur Plausibilitätskontrolle immer an mehreren Orten gleichzeitig die Temperatur gemessen werden.

Das Gehirn ist allerdings nicht nur durch die Ischämie gefährdet, sondern auch durch das Wiedererwärmen und durch die Reperfusion. Durch das Wiedererwärmen kommt es zu einer reboundartigen Steigerung des Metabolismus und einem entsprechend erhöhten Sauerstoffbedarf. Es ist wichtig, dass der Aufwärmvorgang nicht zu schnell erfolgt ( $<0,5^{\circ}\text{C}/\text{Min}$ ) und der Temperaturgradient im Wärmetauscher der Herz-Lungenmaschine nicht mehr als  $10^{\circ}$  beträgt.

Über viele Jahre wurden die Temperaturangaben für die gewählten Körperkerntemperaturen im Rahmen des Kreislaufstillstandes mit einem semiquantitativen Attribut versehen, dieses hat von "lauwarm" bis "profund" verschiedenste Graduierungen umfasst und oft Anlass zur Diskussion gegeben was nun als "lauwarm", "mild", "moderat", "tief" oder "profund" zu werten ist. Dieses Schreibkommittee schlägt vor, diese subjektiven semiquantitativen Angaben auszulassen und den Umstand der Hypothermie per se mit der gewählten Körperkerntemperatur im Rahmen des Kreislaufstillstandes zu versehen, als Beispiel sei hier genannt- Aortenbogensersatz in Hypothermie, Kreislaufstillstand sowie selektiv antegrader Hirnperfusion bei  $28^{\circ}\text{C}$  Körperkerntemperatur

Ösophagustemperatur:

Die optimale Tiefe einer nasal eingeführten Temperatursonde im Ösophagus liegt ungefähr 45 cm distal der Nasenöffnung. Hier ist die Beeinflussung der Temperatur durch die Atemgasbewegungen nur noch minimal und zu vernachlässigen. Die im Ösophagus gemessene Temperatur entspricht weitgehend der Körperkerntemperatur.

Temperaturmessung über einen Pulmonalkatheter:

Bei liegendem Swan-Ganz-Katheter besteht die Möglichkeit, die Temperatur über den Thermistor in der Katheterspitze in der Arteria pulmonalis zu messen. Dies stellt den Goldstandard zur Messung der Körperkerntemperatur dar. Das Einschwemmen eines Pulmonalkatheters alleine zur Temperaturmessung erscheint allerdings nicht gerechtfertigt.

Nasopharyngeale Temperatur:

Die im Pharynx über eine nasal eingebrachte Sonde gemessene Temperatur spiegelt näherungsweise die zerebrale Temperatur wider und wird daher von vielen Zentren favorisiert.

Vesikale Temperatur:

Heutzutage werden bei großen Operationen in der Regel Urinkatheter verwendet, die über einen Thermistor an der Katheterspitze verfügen, über den die Temperatur in der Harnblase kontinuierlich abgeleitet werden kann. Die vesikale Temperatur dient der Abschätzung der Körperkerntemperatur.

Rektale Temperatur:

Wenn kein Urinkatheter mit integriertem Thermistor verwendet werden kann, wird alternativ häufig eine rektale Temperatursonde verwendet. Sie gibt ebenfalls näherungsweise die Körperkerntemperatur an.

#### **7.4.2 Elektroenzephalogramm - EEG**

Die Überwachung der Narkosetiefe mittels prozessiertem EEG kann aufgrund der geringen Invasivität und der vergleichsweise niedrigen Kosten für jeden herzchirurgischen Patienten, der unter Einsatz der Herz-Lungenmaschine operiert wird, empfohlen werden. Eine zu tiefe Narkose führt nachweislich zu einer erhöhten Rate an postoperativem Delir und kognitiven Defiziten (POCD) **(158)**. Darüber hinaus scheinen niedrige Werte im Bispektralindex (BIS) mit einer erhöhten Letalität zu korrelieren **(159)**.

Bei Operationen am Aortenbogen ist die Überwachung der Narkosetiefe von besonderer Bedeutung. Neben einer relevanten interindividuellen Variabilität in der Effektivität des Herunterkühlens über die Herz-Lungenmaschine führt auch die Tatsache, dass die Gehirntemperatur nicht direkt gemessen, sondern anhand der Nasopharyngealtemperatur lediglich abgeschätzt werden kann, zum erhöhten Risiko einer Hirnschädigung **(160)**. Mit Hilfe der Ableitung des prozessierten EEG kann sichergestellt werden, dass vor Induktion des hypothermen Herz-Kreislaufstillstandes keine elektrische Hirnaktivität mehr nachweisbar ist und man davon ausgehen kann, dass auch nur noch ein minimaler zerebraler Metabolismus stattfindet.

Auch wenn der Herz-Kreislaufstillstand in moderater Hypothermie und SACP durchgeführt wird, kann über das prozessierte EEG eine adäquate Narkosetiefe sichergestellt werden.

#### **7.4.3 Near InfraRed Spectroscopy - NIRS**

Die NIRS-Technologie ist ein nicht-invasives Verfahren zur transkutanen Messung der regionalen zerebralen Sauerstoffsättigung. Es konnte gezeigt werden, dass ein Abfall der NIRS-Werte mit einer erhöhten Inzidenz des postoperativen Delirs und der kognitiven Dysfunktion (POCD) korreliert. Insbesondere bei Operationen an der thorakalen Aorta im hypothermen Kreislaufstillstand mit oder ohne selektive Hirnperfusion sollte die NIRS-Technologie zum Einsatz kommen. Hier können fallende Sättigungswerte auf eine inadäquate Kanülenlage und eine unzureichende Perfusion der supraaortalen Abgänge hinweisen. Darüber hinaus wird der Einsatz der NIRS auch bei Patienten mit schwerer arterieller Hypertonie, mit höhergradigen Carotisstenosen und vorangegangenen neurologischen Ereignissen empfohlen. Hierbei hat sich die Leitlinienkommission für eine stärkere Empfehlung als in der bereits vorliegenden S2k-Leitlinie zur „Behandlung der Thorakalen Aortendissektion Typ A“ entschieden. Die Begründung liegt darin, dass es aktuell noch keine adäquate Alternative zu dem NIRS-Monitoring gibt und eine mögliche Kanülenfehlage so drastische Konsequenzen hat und somit den Einsatz von NIRS rechtfertigt.

Aufgrund der fehlenden Invasivität des Verfahrens, kann allerdings eine grundsätzliche Empfehlung für Operationen, die unter Einsatz der Herz-Lungenmaschine durchgeführt werden,

ausgesprochen werden. Eine Kanülenmalposition kann so zuverlässiger detektiert werden. Zur Senkung der postoperativen Delirrate und Verkürzung des ICU-Verweildauer, ist das Weiterführen der NIRS-Überwachung auch auf der Intensivstation möglich. Allerdings ist die Datenlage hierzu für eine generelle Empfehlung hierfür unzureichend.

#### **7.4.4 Neurophysiologisches Monitoring - MEP/SSEP**

Die Verfahren des neurophysiologischen Monitorings kommen vor allem bei Operationen der Aorta descendens zum Einsatz. Hier ist die Gefahr einer ischämischen Rückenmarkschädigung am höchsten, weil ein Großteil der Blutversorgung des Rückenmarks hier entspringt. Bei einem geplanten Ersatz der thorakalen Aorta descendens sollte die präoperative Diagnostik auch eine angiographische Darstellung der Blutversorgung des Rückenmarks umfassen. Besonders wichtig ist hier die Identifizierung der Arteria radicularis magna / Arteria Adamkiewicz, über die bis zu Zweidrittel der Blutversorgung des Rückenmarks erfolgt.

Mit den Verfahren des neurophysiologischen Monitorings können beim thorakalen Aortenersatz Rückenmarkischämien frühzeitig erkannt und dann die notwendigen therapeutischen Konsequenzen gezogen werden (**159–163**), wie beispielsweise die gezielte Reimplantation von wichtigen Segmentarterien.

#### **7.4.5 Liquordruckmessung und Liquordrainage**

Die Anlage eines Liquorkatheters zur Druckmessung und Drainage ist immer dann indiziert, wenn mit einer Kompromittierung der Rückenmarksdurchblutung gerechnet werden muss. Dies ist der Fall bei Operationen im mittleren und distalen Anteil der thorakalen Aorta descendens. Die Gründe für eine perioperative Minderperfusion und damit Schädigung des Rückenmarks sind vielfältig. Die Rückenmarksdurchblutung ist insbesondere dann gefährdet, wenn es im Rahmen einer Dissektion zur Verlegung segmentaler Abgänge der Aorta descendens kommt, die an der Blutversorgung des Rückenmarks beteiligt sind. Auch eine intra- oder postoperative arterielle Hypotension kann zu einer kritischen Minderperfusion des Rückenmarks führen.

Die medizinische Evidenz der Liquordruckmessung und -drainage zum Erkennen beziehungsweise Vermeiden einer Rückenmarkischämie ist unzureichend (**164**). Dennoch besteht Konsens unter den Experten, dass bei Vorliegen einer entsprechenden Risikokonstellation, die Anlage eines Liquorkatheters zur Druckmessung und Drainage in Betracht gezogen werden sollte (**165,166**). Normalerweise beträgt der Liquordruck 5-15 mmHg. Bei einem Anstieg auf Werte über 20 mmHg sollte eine Liquordrainage erfolgen, um den Druck entsprechend in den Normbereich zu senken. Diese Drainage sollte langsam erfolgen und der Druck sollte keinesfalls auf unter 5 mmHg gesenkt werden, da sonst die Gefahr einer Hirnschädigung durch Herniation besteht (**167**).

Bei der unmittelbar präoperativen Anlage des Liquorkatheters ist man fast regelhaft mit der Situation konfrontiert, dass man sich bei Patienten, die aufgrund eines generalisierten

Gefäßleidens prophylaktisch oder therapeutisch antikoaguliert werden, außerhalb der Empfehlungen zur Durchführung einer rückenmarknahen Punktion bewegt. Nach den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin sollte nämlich eine rückenmarknahe Punktion bei Patienten, die unter Antikoagulation stehen, nur unter strenger Einhaltung festgelegter Therapiepausen durchgeführt werden.

### **7.5 Gerinnungsmanagement**

Für Prozeduren und Operationen an der thorakalen Aorta muss für eine ausreichende, aber reversible Antikoagulation gesorgt werden. Bei Operationen unter Verwendung einer extrakorporalen Zirkulation kommt es zu einer maximalen Aktivierung des Gerinnungssystems durch Kontakt des Blutes zu den Fremdoberflächen der Herzlungenmaschine. Aber auch bei interventionellen Eingriffen am Aortenbogen führt das in die native Aorta eingebrachte Fremdmaterial zu einer Gerinnungsaktivierung. Die hemmenden und stimulierenden Einflüsse auf das Gerinnungssystem während Operationen und Interventionen an der thorakalen Aorta sind sehr komplex und multifaktoriell. Als am besten steuerbar und damit am sichersten gilt die Verabreichung von Unfraktioniertem Heparin (UFH) mit anschließender Antagonisierung mit Protamin. Wiederholte Messungen der Activated Clotting Time (ACT) sind zur Überwachung der Antikoagulation erforderlich. Zusätzlich sollten weitere Gerinnungstests durchgeführt werden, da die Messung der ACT einigen Limitationen unterworfen ist und nicht ausschließlich die Heparinwirkung widerspiegelt. In vielen Kliniken stehen mittlerweile Geräte für die point-of-care Analyse der Gerinnung zur Verfügung. Diese basieren auf der Methode der Thrombelastographie und liefern innerhalb von wenigen Minuten differenzierte Aussagen zur intrinsischen und extrinsischen Gerinnung. Auf dieser Grundlage kann dann eine gezielte Therapie mit Gerinnungspräparaten erfolgen. Es konnte gezeigt werden, dass die gezielte Therapie anhand von Behandlungsalgorithmen einer rein auf klinischer Einschätzung beruhenden Therapie deutlich überlegen ist. So führt die Nutzung solcher Behandlungsalgorithmen zu weniger Fremdbluttransfusionen und zu einer niedrigeren Re-Thorakotomie-Rate. Neben der plasmatischen Gerinnung sollte besonderes Augenmerk auf die zelluläre Gerinnung gelegt werden. Die Thrombozytenfunktion ist insbesondere nach Operationen in Hypothermie sehr stark eingeschränkt. Auch sie lässt sich mit speziellen Analysegeräten innerhalb kurzer Zeit messen. Beim klinischen oder gemessenen Vorliegen einer Einschränkung der Thrombozytenfunktion sollte die Substitution von Thrombozytenkonzentraten und die Verabreichung von Desmopressin/Minirin® erwogen werden.

### **7.6 Postoperative Überwachung**

Bei der postoperativen Behandlung und Überwachung von Patienten nach Eingriffen an der thorakalen Aorta gelten die gleichen Grundsätze wie bei allen anderen herz- und gefäßchirurgischen Patienten. Diese Behandlungsgrundsätze finden sich unter anderem in der "S3-Leitlinie zur intensivmedizinischen Versorgung herzchirurgischer Patienten - Hämodynamisches Monitoring und Herz-Kreislauf" (157). Nach Operationen am Aortenbogen und in Hypothermie muss besonderes Augenmerk auf die neurokognitiven Funktionen gelegt werden. Beispielsweise durch ein fortgeführtes intraoperativ begonnenes NIRS-Monitoring auf

der Intensivstation. Häufig besteht bei diesen Patienten auch noch in der postoperativen Phase ein erhöhter Transfusionsbedarf oder die Notwendigkeit zur Gabe von gerinnungsaktiven Substanzen. So sollte auch die Blutgerinnung während des Aufenthaltes auf der Intensivstation engmaschig kontrolliert werden. Allerdings ist die Datenlage hierfür nicht homogen.

Die Echokardiographie - transösophageal oder transthorakal - hat auch in der postoperativen Überwachung einen hohen Stellenwert. Bei hämodynamisch instabilen Patienten muss ohne Zeitverzug eine zielgerichtete Diagnostik erfolgen, die in der Regel eine Echokardiographie einschließt.

Auch der Pulmonalarterienkatheter hat in der postoperativen Überwachung nach Operationen und Interventionen an der thorakalen Aorta seine Bedeutung. Er liefert insbesondere bei Patienten mit schon präoperativ bekannter Rechtsherzdysfunktion und/oder pulmonalarterieller Hypertonie wichtige differentialdiagnostische Hinweise bei einem Low-cardiac-output-Syndrom (157,168).

### **Empfehlungen**

**Die intraoperative transösophageale Echokardiographie soll bei offenen thorakalen Aortenoperationen durchgeführt werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Die selektive antegrade Hirnperfusion soll bei offenen Eingriffen am Aortenbogen im hypothermen Kreislaufstillstand angewendet werden.**

**Konsensstärke 100%**

**Eine selektive Myokardperfusion zur Verringerung der myokardialen Ischämiezeit sollte angestrebt werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei elektiven offenen Eingriffen am Aortenbogen sollte eine Descendensperfusion angestrebt werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei allen offenen Operationen bei denen ein kompletter Aortenbogensersatz durchgeführt wird, sollte die beidseitige radiale arterielle Blutdruckmessung in Kombination mit einer einseitigen femoralen arteriellen Blutdruckmessung erfolgen.**

**Konsensstärke 100%.**

**Bei allen Eingriffen im hypothermen Kreislaufstillstand sollen sowohl Oberflächen- als auch Kerntemperatur gemessen werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Das cerebrale NIRS Monitoring sollte bei Eingriffen am Aortenbogen erfolgen.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei Eingriffen am Aortenbogen soll point-of-care Gerinnungsmonitoring zusammen mit einem standardisierten Transfusionsprotokoll verfügbar sein.**

**Konsensstärke: 100%**

## **8. Strukturvorgaben**

**Versorgungsstrukturen.** Der Behandlungserfolg der offenen chirurgischen Aortenbogenrekonstruktion aber auch der notfallmäßigen endovaskulären Versorgung setzt eine hochspezialisierte Infrastruktur voraus. Hier können analoge Rückschlüsse zu der Versorgung von Patienten mit Bauchaortenaneurysmen gezogen werden. Eine wissenschaftliche Analyse von GKV-versicherten Patienten mit Bauchaortenaneurysmen kommt zu dem Schluss, dass operative und interventionelle Eingriffe in Einrichtungen mit hoher Fallzahl durchgeführt werden sollten, vorzugsweise in zertifizierten Zentren. Die Letalität war bis zu 3 Jahre nach den Eingriffen deutlich geringer, wenn die Behandlungen in zertifizierten Zentren anstatt in Kliniken ohne Zertifizierung durchgeführt wurden. Diese umfangreiche Analyse bundesweiter Behandlungsdaten konnte zeigen, dass die Mortalitätsrate in zertifizierten Zentren um mehr als 2 Prozentpunkte niedriger war als in Häusern mit weniger Routine. Als Erklärung wurden die höheren Fallzahlen sowie das bessere Qualitätsmanagement in zertifizierten Zentren genannt **(169)**.

Somit ist ein spezialisiertes Team auch für die Versorgung von thorakalen Aortenpathologien zu fordern, welches die operative bzw. interventionelle/ endovaskuläre Versorgung durchführt. Zum Kernteam gehören Fachärzte für Herz-/ Thoraxchirurgie und bzw. Gefäßchirurgie, Radiologen mit besonderen Kenntnissen in der kardio-vaskulären Radiologie und den interventionellen Techniken, Anästhesisten und Intensivmediziner mit besonderer Erfahrung in der Betreuung von Patienten mit schweren kardiovaskulären Erkrankungen. Mitarbeiter des Pflegedienstes sollten über die Fachweiterbildung in der Intensivmedizin verfügen. Die Narkose im Rahmen der Eingriffe sollte durch einen in der Kardioanästhesie erfahrenen Facharzt oder eine Fachärztin für Anästhesie durchgeführt werden, die mit dem speziellen intraoperativen Management bei diesen Eingriffen vertraut sind. Zudem muss ein Team von Perfusionisten, die nach den Empfehlungen der Fachgesellschaften qualifiziert sind, zur



Verfügung stehen (**170**). Mitglieder des engeren Teams müssen innerhalb von 30 Minuten vollständig am Ort der Behandlung verfügbar sein. Zum erweiterten Team sind zumindest die folgenden Fachgebiete zu zählen: Innere Medizin, insbesondere Kardiologie, Neurologie, Labormedizin, Transfusionsmedizin, Nephrologie (Dialyse).

Zum erweiterten Qualitätsmanagement gehört auch eine interdisziplinär abgestimmte Indikationsstellung, die zu dokumentieren ist. Bei Elektiveingriffen sollte Patienten oder ermächtigten Angehörigen auf Wunsch eine Teilnahme an der Indikations-Konferenz eingeräumt werden.

## **9. Nachsorge**

### 1. Offene Aneurysma- Ausschaltung betreffend

Die erste postoperative ambulante Wiedervorstellung bietet sich nach 6 Wochen an. Hierbei sollte eine Anamnese-Erhebung und eine körperliche Untersuchung durchgeführt werden. Eine bildgebende Diagnostik ist zu diesem Zeitpunkt nur erforderlich, wenn sich klinische Auffälligkeiten ergeben.

12 Monate postoperativ ist regelhaft eine CT- oder MR- Untersuchung empfehlenswert. Die zu detektierenden Pathologien sind unter dem Kapitel Diagnostik (s.o.) beschrieben.

Bei klinisch und bildmorphologisch unauffälligem Verlauf empfehlen sich zunächst regelmäßige Nachkontrollen unter Einschluss von CT- und/ oder MRT in jährlichen Abständen. Im weiteren Verlauf kann das Intervall der radiologischen Kontrollen gegebenenfalls individuell angepasst werden.

Die medikamentöse Nachbehandlung kann in Abhängigkeit von der Grunderkrankung variieren. Grundsätzlich empfiehlt sich eine lebenslange Nachbehandlung mit Thrombozytenaggregationshemmern. Hierbei gilt ASS 100 mg einmal täglich als die Standardtherapie. Bei Unverträglichkeit oder Resistenz ist Clopidogrel 75 mg einmal täglich als Alternative möglich.

### 2. interventionelle/ endovaskuläre Therapie betreffend

Die interventionellen bzw. Hybrid- Verfahren erfordern eine spezielle Nachsorge, da es zu spezifischen Komplikationen dieser Verfahren wie z.B. Stent-Bruch, Stent- Migration oder

Endoleaks kommen kann. Ferner ergeben sich besondere Aspekte durch die eingebrachten Implantate bzw. Materialien, die teilweise die Bildgebung beeinträchtigen bzw. erschweren können.

Aufgrund der derzeitigen Erfahrungen anderer Autoren empfiehlt sich folgende Vorgehensweise:

Vor Entlassung des Patienten Durchführung eines Kontrastmittel verstärkten CTs, wobei die thorakale Aorta vollständig abgebildet sein muss und ggf. die Untersuchung auch bis in das Abdomen auszudehnen ist, je nach Umfang der primären Intervention.

Sollte sich bei der ersten postinterventionellen Kontrolle ein Endoleak Typ I oder Typ III zeigen, so sollte ein Korrekturereingriff je nach Ausmaß des Endoleaks erwogen werden.

Bei einer unauffälligen ersten postoperativen Kontrolle empfehlen sich weitere Kontrastmittel verstärkte CT- Kontrollen nach 6 und 12 Monaten.

Nach Einbringung von Stentgrafts im Aortenbogenbereich empfehlen sich grundsätzlich lebenslange jährliche Routine- Kontrollen. Bei Patienten, bei denen zusätzlich eine Klappenrekonstruktion durchgeführt worden ist, sollte die Nachsorge durch eine Echokardiographie ergänzt werden.

Liegt ein Typ II- Endoleak vor, so empfiehlt sich eine erste postinterventionelle, Kontrastmittel verstärkte CT- Kontrolle bereits nach 6 Wochen.

Grundsätzlich können diese Kontrollen auch mittels MRT erfolgen, wobei sich Einschränkungen durch Metall- bzw. Fremdkörperartefakte ergeben können.

Als Vorteil der MRT- Technik gelten die fehlende Strahlenexposition sowie eine wesentlich bessere renale Verträglichkeit der eingesetzten Kontrastmittel. MRT-Verfahren bieten sich insbesondere bei jüngeren Patienten an, die z. B. an einer strukturellen Aortenerkrankung, wie z. B. dem Marfan-Syndrom leiden. Bei über einen längeren Zeitraum unauffälligen computertomographischen Nachsorgeuntersuchungen kann entsprechend eine individuelle Risikoabwägung bezüglich der Strahlenexposition sinnvoll sein.

Nach endovaskulärer bzw. interventionellen Eingriffen am Aortenbogen sollte eine lebenslange Behandlung mit Thrombozytenaggregationshemmern, z. B. Acetylsalicylsäure vorgenommen werden.

### **Empfehlung**

**Patienten nach Behandlung einer Aortenbogenpathologie sollen an ein Nachsorgeprogramm in einem spezialisierten Zentrum angebunden werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei Patienten mit behandelten Aortenbogenpathologien sollten eine CTA im ersten Jahr zweimal, und danach zunächst im Jahresabstand durchgeführt werden um Spätkomplikationen frühzeitig erfassen und behandeln zu können. Alternativ kann eine MRT erwogen werden.**

**Konsensstärke 100%**

## **C. ZUSAMMENFASSUNG DER EMPFEHLUNGEN**

### **Empfehlungen**

**Die Ausdehnung von Aortenpathologien, welche den Aortenbogen betreffen kann mit der rezenten SVS/STS Zonenklassifikation beschrieben werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Die TEM Klassifikation kann als Ergänzung zur Stanford oder DeBakey Klassifikation verwendet werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Der GERAADA Score sollte bei jeder akuten Typ A Dissektion präoperativ kalkuliert werden.**

**Konsensstärke 90%**

Die Therapie von Aortenbogenerkrankungen sollte in spezialisierten Aorten-, Gefäß- und/oder Herzzentren erfolgen, welche in der Lage sind, offene und endovaskuläre Therapieoptionen inklusive möglicher Komplikationen in einer 24/7 Verfügbarkeit anzubieten.

**Konsensstärke 100%**

Bei akuten Thoraxschmerzen sollte differentialdiagnostisch auch an das akute Aortensyndrom gedacht werden.

**Konsensstärke: 100%**

Verwandten ersten Grades von Patienten mit Aortenbogenerkrankungen sollte eine individuelle Risikoabschätzung auf Aortenerkrankungen angeboten werden.

**Konsensstärke 100%**

Isolierte asymptomatische Aortenbogenaneurysmata sollten ab einem Durchmesser von 55 mm invasiv behandelt werden. Bei kleinerem Durchmesser kann in Abhängigkeit von der Grunderkrankung (penetrierende atherosklerotische Ulcera oder Pseudoaneurysmen) eine frühere Behandlung erwogen werden.

**Konsensstärke 100%**

Vor elektiven Eingriffen am Aortenbogen sollte eine kardiovaskuläre Abklärung erfolgen und deren Ergebnisse in die Nutzen-Risiko-Abwägung einbezogen werden.

**Konsensstärke 100%**

Vor einer operativen oder interventionellen Versorgung im Bereich des Aortenbogens sollte eine CT- Angiographie als Methode der ersten Wahl durchgeführt werden.

**Konsensstärke: 100%**

Zur Beurteilung des Circulus willisii soll vor einer invasiven Therapie eine entsprechende CT-Angiographie oder kontrastmittelverstärkte MR- Angiographie durchgeführt werden. Bei elektiven Situationen kann die Durchführung einer Duplexsonographie der hirnversorgenden Arterien durch einen im neurovaskulären, transkraniellen Ultraschall erfahrenen Untersucher als Alternative erwogen werden.

**Konsensstärke: 90%**

Für die Einschätzung einer Beteiligung der extrakraniellen Gefäße sowie des Gefäßterritoriums und möglicher Gefäßzugangswege sollte eine CTA von den Kopf-Hals-Gefäßen bis zur Arteria femoralis superficialis erfolgen.

Konsensstärke: 100%

Im Falle einer klassischen Elephant Trunk Implantation sollte die Prothese in der Ishimaru Zone 4 für die Anschlussoperation zugänglich sein, die Länge der Prothese sollte mindestens 10 cm distal der linken A. subclavia betragen.

Konsensstärke 100%

Eine Aorta ascendens Prothese sollte gestreckt implantiert werden und sollte im Idealfall eine Länge von 7cm aufweisen.

Konsensstärke 100%

Die distale Anastomose sollte bei jedem kompletten Aortenbogensersatz (Elephant-Trunk und Frozen-Elephant-Trunk) in Ishimaru Zone 2 durchgeführt werden.

Konsensstärke: 100%

Die FET oder ET-Technik soll bei Patienten zur Anwendung kommen, die bei ausgeprägten thorakoabdominalen Aortenpathologien eine offen-operative Sanierung des Aortenbogens benötigen, um eine adäquate Landezone für Sekundäreingriffe schaffen zu können.

Konsensstärke 100%

Aortenbogenpathologien, welche eine proximale Landezone in den Ishimaru-Zonen 1 und 2 haben, sollten primär mit einer TEVAR behandelt werden.

Konsensstärke 100%

Die Länge der proximalen und distalen Landezone für TEVAR sollte mindestens 20 mm betragen.

Konsensstärke 100%

Bei Patienten mit angeborenen Bindegewebserkrankungen sollte TEVAR im Aortenbogen nicht durchgeführt werden, wenn die proximale Landezone aus nativem Aortengewebe besteht.

**Konsensstärke 100%**

Die Perfusion der linken Arteria subclavia sollte bei elektiver TEVAR mit einer proximalen Landezone in der Ishimaru Zone 2 erhalten werden.

**Konsensstärke 100%**

Bei Patienten die nicht für eine offene Operation geeignet sind und eine geeignete Anatomie aufweisen, sollte eine komplett endovaskuläre Behandlung des Aortenbogens in Betracht gezogen werden.

**Konsensstärke: 100%**

Die intraoperative transösophageale Echokardiographie soll bei offenen thorakalen Aortenoperationen durchgeführt werden.

**Konsensstärke: 100%**

Die selektive antegrade Hirnperfusion soll bei offenen Eingriffen am Aortenbogen im hypothermen Kreislaufstillstand angewendet werden.

**Konsensstärke 100%**

Eine selektive Myokardperfusion zur Verringerung der myokardialen Ischämiezeit sollte angestrebt werden.

**Konsensstärke: 100%**

Bei elektiven offenen Eingriffen am Aortenbogen sollte eine Descendensperfusion angestrebt werden.

**Konsensstärke: 100%**

Bei allen offenen Operationen bei denen ein kompletter Aortenbogensersatz durchgeführt wird, sollte die beidseitige radiale arterielle Blutdruckmessung in Kombination mit einer einseitigen femoralen arteriellen Blutdruckmessung erfolgen.

**Konsensstärke 100%.**

**Bei allen Eingriffen im hypothermen Kreislaufstillstand sollen sowohl Oberflächen- als auch Kerntemperatur gemessen werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Das cerebrale NIRS Monitoring sollte bei Eingriffen am Aortenbogen erfolgen.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei Eingriffen am Aortenbogen soll point-of-care Gerinnungsmonitoring zusammen mit einem standardisierten Transfusionsprotokoll verfügbar sein.**

**Konsensstärke: 100%**

**Patienten nach Behandlung einer Aortenbogenpathologie sollen an ein Nachsorgeprogramm in einem spezialisierten Zentrum angebunden werden.**

**Konsensstärke: 100%**

**Bei Patienten mit behandelten Aortenbogenpathologien sollten eine CTA im ersten Jahr zweimal, und danach zunächst im Jahresabstand durchgeführt werden um Spätkomplikationen frühzeitig erfassen und behandeln zu können. Alternativ kann eine MRT erwogen werden.**

**Konsensstärke 100%**