

# Aortendissektion bei einem jungen Patienten

Annette Schick<sup>a</sup>, Wolfgang Bertschmann<sup>a</sup>, Milo Horcic<sup>b</sup>, Seife Hailemariam<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Herz- und Thorax-Chirurgie, Hirslanden Klinik, Aarau

<sup>b</sup> Institut für histologische und zytologische Diagnostik, Aarau

## Fallbeschreibung


Bei einem 21-jährigen Patienten wurde im Jahr 2003 aufgrund eines Aorteninsuffizienzgeräusches eine Echokardiographie durchgeführt. Dabei wurde die Diagnose einer bikuspiden Aortenklappe mit leichter Insuffizienz und einer dilatierten Aorta ascendens mit einem Durchmesser von 4 cm gestellt.

Nach vier Jahren traten bei dem Patienten plötzlich einsetzende präkordial drückende Missempfindungen auf, welche über mehrere Stunden andauerten. Der Patient suchte ca. zehn Tage später einen Arzt auf. Ein Tag vor der ärztlichen Vorstellung trat die gleiche Symptomatik erneut auf.



Aus ärztlicher Sicht wurde nach eingehender Anamnese eine pectanginöse Symptomatik aufgrund des Alters des Patienten und der Belastungsunabhängigkeit der Beschwerden als unwahrscheinlich eingestuft. Zum Zeitpunkt der Untersuchung war der Patient beschwerdefrei und befand sich bei einer Körpergrösse von 1,89 m und einem Gewicht von 85 kg in einem guten Allgemeinzustand. Die körperliche Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund, und die Vitalparameter waren unauffällig.

Es wurde eine Farbdopplersonographie durchgeführt, die eine Erweiterung der Aorta ascendens mit einem maximalen Durchmesser von 6 cm zeigte.

Weder eine relevante Aorteninsuffizienz noch eine Aortendissektion konnten farbdopplerechokardiographisch visualisiert werden. Zur weiteren Diagnostik wurde ein CT durchgeführt. Der Befund ergab einen Durchmesser der Aorta ascendens von maximal 7 cm. Aufgrund der enormen Aneurysmagrösse wurde dem Patienten eine Operation mit Ersatz der Aorta ascendens und Prothese der Aortenklappe dringend empfohlen. Die Operation wurde zwei Wochen später durchgeführt. Am Vorabend traten bei dem Patienten erneut die bereits oben beschriebene Beschwerden auf.

Intraoperativ zeigte sich ein normal grosses Herz mit einer bikuspiden Aortenklappe. Proximal wies die Aorta ascendens das bekannte Aortenaneurysma auf. Auffällig war eine etwa Fünffrankenstück grosse Blauverfärbung der Aorta oberhalb des akoronaren Segelbereichs (Abb. 1 ). Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos, und der Patient konnte am sechsten postoperativen Tag in die Rehabilitation entlassen werden.

Der histologische Befund des farblich veränderten Bereichs ergab eine zystische Medianekrose. Die Aortenwand zeigte eine ausgedehnte Unterbrechung der elastischen Fasern. Die bläuliche Verfärbung entsprach

einer Dissektion, deren Areale drei verschiedenen Alter aufwiesen. Im Bereich des ersten Areals zeigte sich Narbengewebe mit Fibroblasten, jedoch ohne Kollagenfaserbildung und damit 2–3 Wochen alt. Die Dissektionsstelle setzte sich fort in jüngerem fibroblastäres, kapillarreiches Granulationsgewebe mit hämosiderinhaltigen Makrophagen, welches ca. 5–15 Tage alt war (Abb. 2 ). Darüber hinaus zeigte sich abschnittsweise eine frische Einblutung in mukoid degeneriertes Gewebe. Diese frische Dissektionsstelle wies noch keine Gewebsreaktion auf (Abb. 3 .

## Kommentar

Unter einer Aortendissektion versteht man einen Einriss der Tunica intima mit konsekutiver Einblutung zwischen Intima und Media (Entry), die zu einer Dissektion der Gefässwände führt. Der Entry liegt mit einer Wahrscheinlichkeit von 70% in der Aorta ascendens.

Bei der Klassifikation der Aortendissektionen hat sich die Stanford-Einteilung nach Daily et al. durchgesetzt. Stanford Typ A beschreibt alle Dissektionen mit Beteiligung der Aorta ascendens. Dissektionen, die nur die Aorta descendens und deren weiteren Verlauf betreffen werden als Stanford Typ B beschrieben [1].

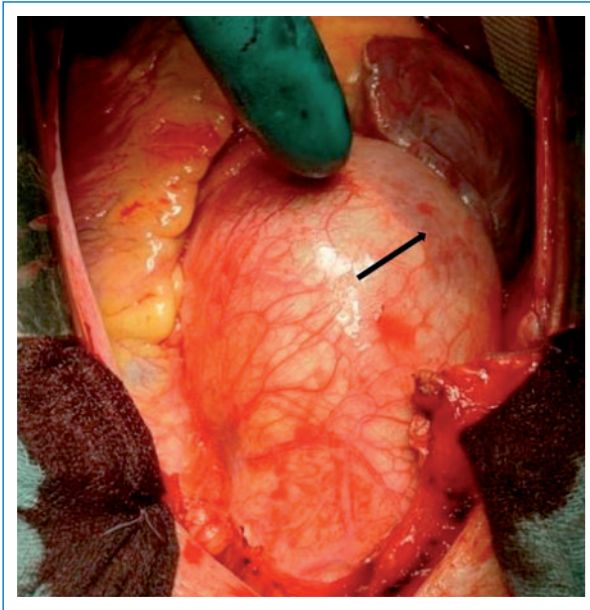
Männer sind 2–3-mal häufiger betroffen als Frauen. 80–90% der Patienten mit einer akuten Aortendissektion sind entweder älter als 60 Jahre oder haben über viele Jahre einen arteriellen Hypertonus [2]. Auch der Konsum von Kokain kann eine akute Aortendissektion zur Folge haben, weil dieser sowohl zur Instabilität der Aortenwand als auch zu plötzlich auftretenden hohen Blutdruckwerten führt [3].

Ein weiterer Risikofaktor ist die bikuspidale Aortenklappe. Diese zählt zu den am häufigsten auftretenden angeborenen Herzfehlern und ist oft mit weiteren krankhaften Veränderungen des Herzens assoziiert. Am häufigsten findet man eine Dilatation der proximalen Aorta ascendens auf dem Boden einer veränderten Media. Veränderungen der Media sind bei Patienten mit bikuspidaler Aortenklappe unabhängig von der Klappenfunktion des Herzens [4].

Ausserdem führen diverse angeborene Syndrome wie das Marfan-Syndrom, das Turner-Syndrom, das Noonan-Syndrom und das Ehlers-Danlos-Syndrom sowie die kongenitale Aortenisthmusstenose gehäuft zu Aortenerkrankungen.

Auch Dezelerationstraumen, entzündliche Erkrankungen und Schwangerschaft können gelegentlich akute Aortenerkrankungen zur Folge haben.

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag haben.



**Abbildung 1**  
Ascendensaneurysma mit lokaler Dissektion.

Eine Aortendissektion kann entweder stumm ablaufen oder äussert sich symptomatisch durch einen akut einsetzenden thorakalen Schmerz. Wenn durch das falsche Lumen Gefässabgänge verlegt werden, können weitere Symptome durch Ischämie der minderperfundierten Organe auftreten [1]. Bei einer retrograden Dissektion kann als lebensgefährliche Komplikation eine Herztamponade entstehen.

Bei ca. 60% der Typ-A-Dissektionen lässt sich auskultatorisch eine Aorteninsuffizienz nachweisen. Weitere wegweisende Symptome sind periphere Pulsdefizite und Blutdruckdifferenzen an beiden Armen.

Bei Verdacht auf eine Aortendissektion stehen verschiedene diagnostische Methoden zur Verfügung, die alle eine ähnlich gute Aussagekraft haben: Transösophageale Echokardiographie (TEE), CT, MRT oder Aortographie.

Die akute Typ-A-Dissektion gilt als Notfall und verlangt ein sofortiges operatives Vorgehen. Typ-B-Dissektionen können, sofern keine Durchblutungsstörungen oder starke Blutungen vorliegen, konservativ mit einer antihypertensiven Therapie behandelt werden.

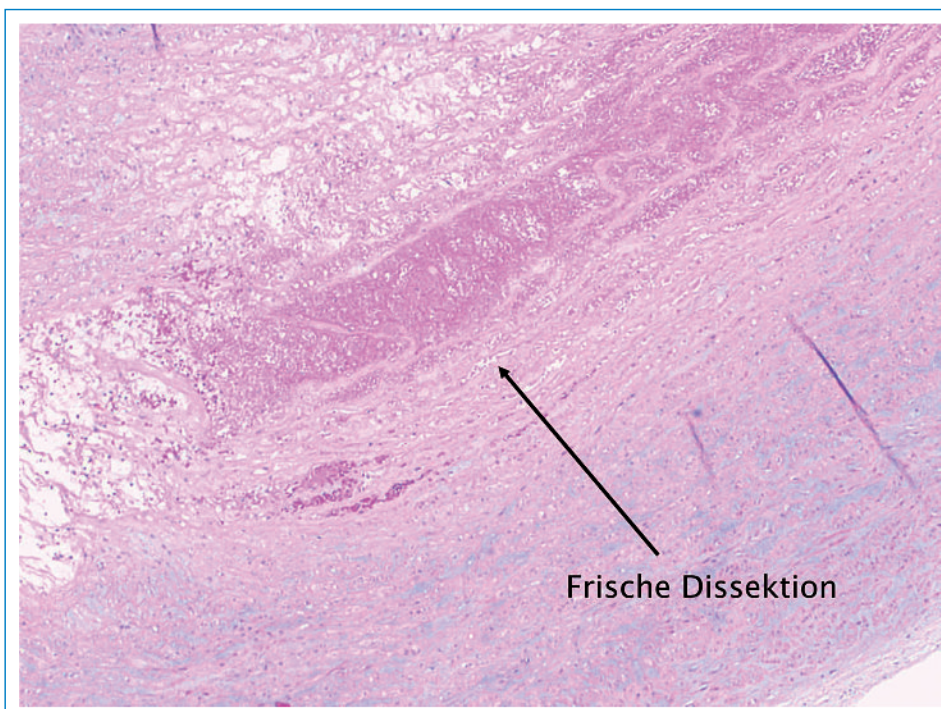
Die Typ-A-Dissektion hat eine deutlich schlechtere Prognose als die Typ-B-Dissektion. Ohne Operation versterben ca. 50% der Patienten mit Typ-A-Dissektion innerhalb der ersten zwei Tage. Ohne Operation versterben im ersten Monat 90–95% [1]. Die Einmonatsüberlebensrate nach Operationen liegt bei 79% [5].

## Diskussion

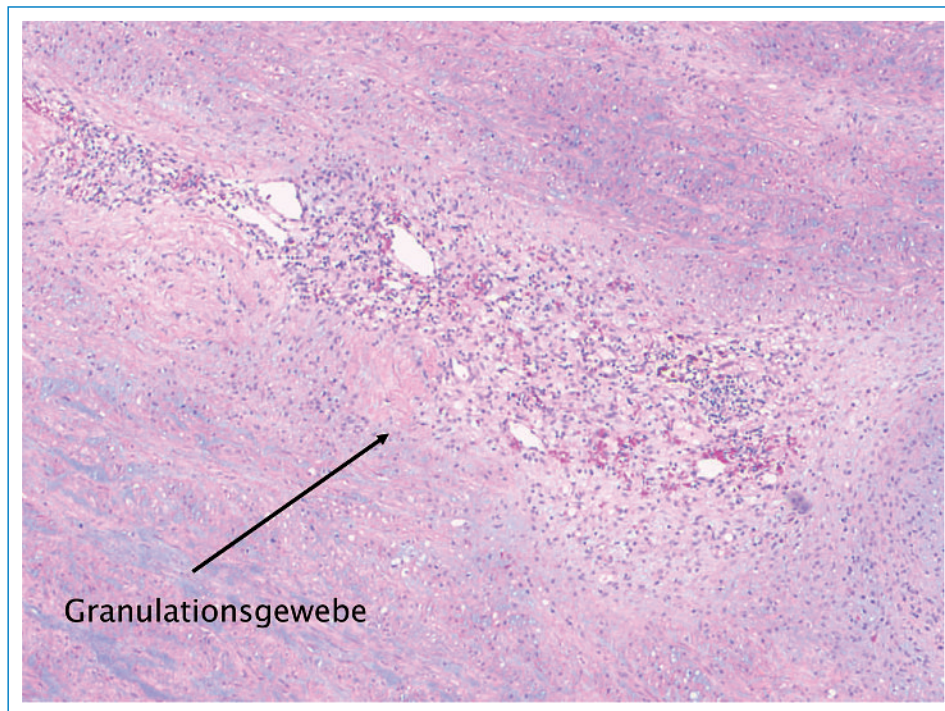
Faszinierend im vorliegenden Fall war die Korrelation zwischen der Symptomatik des Patienten und dem morphologisch geschätzten Alter der verschiedenen Dissektionen (Tab. 1 ). Uns ist kein Fall in der Literatur bekannt, in dem bei einem Patienten drei zeitlich verschiedene Stadien einer nachgewiesenen Dissektion in ähnlich genauem Zusammenhang mit dem Auftreten der Symptome zugeordnet werden konnten.

Retrospektiv liess sich ein Zusammenhang zwischen Symptomgeschehen und Entstehungszeitpunkt der Dissektionen beschreiben. Die Zeiträume, in denen der Patient Beschwerden angab, korrelierten mit den Alters einschätzungen der Dissektatareale.

Auch die Qualität der Symptome liess sich mit den Dissektionen vereinbaren, da die Beschwerden plötzlich auftraten und thorakal lokalisiert waren. Wahrscheinlich konnte aufgrund der zu diesem Zeitpunkt geringen Aus-



**Abbildung 2**  
Dissektion  
mit Granulationsgewebe.



**Abbildung 3**  
Frische Dissektion  
mit Einblutung.

**Tabelle 1. Korrelation zwischen morphologisch geschätztem Alter der Dissektionen und Symptombeginn.**

Symptomatik	Morphologisch geschätztes Alter der Dissektatareale zum Zeitpunkt der OP
Drei Wochen vor OP	2–3 Wochen
Zwei Wochen vor OP	5–15 Tage
12 Stunden vor OP	Stunden bis wenige Tage

prägung der dissezierten Areale bei der ärztlichen Untersuchung weder in der Farbdopplerechokardiographie noch im CT eine Dissektion nachgewiesen werden. Bei den ärztlichen Untersuchungen lagen normale Vitalparameter und ein normaler Blutdruck vor. Sowohl klinisch als auch histologisch zeigten sich kein Anhalt für arteriosklerotische Veränderungen.

Die bereits beschriebene Assoziation einer Dilatation der proximalen Aorta ascendens bei Patienten mit bikuspiden Aortenklappe [4] konnte auch bei diesem Patienten beobachtet werden. Der Patient hatte einen marfanoiden Habitus, was bekanntlich als Risikofaktor einer Aortendissektion, speziell im Zusammenhang mit einer bikuspiden Aortenklappe gilt.

Hingegen waren keine weiteren klinischen Kriterien des Marfan-Syndroms vorhanden. Eine genetische Un-

tersuchung zur Suche nach Mutationen des Gens FBN1 auf Chromosom 15q21.1 wurde bisher nicht durchgeführt. Bei den Familienmitgliedern des Betroffenen (Mutter und zwei Brüder, alle gross und schlank) liessen sich keine Gefäss- und Herzanomalien feststellen.

#### Korrespondenz:

PD Dr. med. Seife Hailemariam  
Institutsleiter  
Institut für histologische und zytologische Diagnostik Aarau  
Dammweg 1  
CH-5001 Aarau  
[seife.hailemariam@patho-diagnostik.ch](mailto:seife.hailemariam@patho-diagnostik.ch)

#### Literatur

- Hirner A, Weise K. Chirurgie. 2. Auflage. Stuttgart: Thieme-Verlag; 2008. p. 800–1.
- de Virgilio C, Nelson RJ, Miliken J, Snyder R, Chiang F, McDonald WD, et al. Ascending aortic dissection in weight lifters with cystic medial degeneration. *Ann Thorac Surg.* 1990;49:638.
- Singh A, Khaja A, Alpert MA. Cocain and aortic dissection (Review). *Vasc Med.* 2010;15:127–33.
- Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease (Review). *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:2789–800.
- Fann JI, Smith JA, Miller DC, Mitchell RS, Moore KA, Grunkemeier G, et al. Surgical management of aortic dissection during a 30-year-period. *Circulation.* 1995;92(Suppl.II):113.