

Wiederholtes akutes Aortensyndrom

Retrosternale Schmerzen und Dyspnoe

Lynn Grossenbacher^a, dipl. Ärztin; Dr. med. Leonardo Glutz von Blotzheim^{a,b};
Prof.¹ Dr. med. Armin N. Stucki^a; Prof. Dr. med. Jürg Schmidli^c

^a Klinik für Innere Medizin, Bürgerspital soH, Solothurn, ^b Klinik für Kardiologie, Bürgerspital soH, Solothurn,

^c Universitätsklinik für Herz- und Gefässchirurgie, Inselspital, Bern

¹ Hierbei handelt es sich um eine nachträgliche Korrektur der Online-Version des Artikels, in der Print-Version steht «PD» als akademischer Titel.

Fallbeschreibung

Anamnese und Befunde

Die 84-jährige Patientin wurde uns vom Hausarzt zum Ausschluss von Lungenembolien zugewiesen. 4 Tage zuvor verspürte sie retrosternale Schmerzen mit Ausstrahlung in den Rücken, welche später spontan sistierten. Es bestand aber eine Belastungsdyspnoe. An vasculären Risikofaktoren konnte bei der Nichtraucherin nebst dem Alter nur eine Hypertonie eruiert werden. Klinisch präsentierte sich die Patientin hyperten (BD 190/90 mm Hg) bei sonst normwertigen Vitalparametern (Herzfrequenz 65/min, Atemfrequenz 17/min, Temperatur 36,5°, SpO₂ 100% bei FiO₂ 0,21). Der körperliche Status fiel unauffällig aus, insbesondere konnte keine Blutdruckdifferenz objektiviert werden. Als Leitsymptome standen somit retrosternale Schmerzen und Dyspnoe im Vordergrund.

Differentialdiagnostische Überlegungen

Die Differentialdiagnose von retrosternalen Schmerzen umfasst ein breites Spektrum. Primär sollten akut vital bedrohliche Pathologien gesucht und ausgeschlossen werden. Dazu zählen in diesem Fall insbesondere die Myokardischämie, die akute Aortendissektion sowie Lungenarterienembolien. Pulmonal stehen der Pneumothorax, ein entzündliches Geschehen oder Neoplasien im Vordergrund. Weiter sollten gastrointestinale Pathologien, Erkrankungen des Bewegungsapparates oder seltener mediastinale Ursachen (Tumore oder Entzündungen) in die differentialdiagnostischen Überlegungen einbezogen werden. Schliesslich können sich auch psychische Erkrankungen mit Thoraxschmerzen äussern. Tabelle 1 [1] fasst die Differentialdiagnosen des akuten Thoraxschmerzes zusammen.

Weitere Abklärungsschritte

Laborchemisch bestand eine Erhöhung der Creatinkinase (156 U/l, Norm <145 U/l) bei seriell normwertigem Troponin. Die D-Dimere waren mit 860 µg/l erhöht (Norm <243 µg/l). Die arterielle Blutgasanalyse zeigte

keine Hinweise auf eine respiratorische Insuffizienz (pCO₂ 38,4 mm Hg, pO₂ 87 mm Hg). Das EKG war normal mit einem Sinusrhythmus ohne Repolarisationsstörungen. In der kontrastmittelverstärkten thorakoabdominalen Computertomographie (CT) zeigte sich ein langstreckiger, nicht komplett zirkulärer Hämatomsaum der thorakalen Aorta descendens und des thorakoabdominalen Übergangs. Zudem fand sich eine kleine Ausstülpung des Lumens im Bereich der proximalen Aorta abdominalis, vereinbar mit einem penetrierenden aortalen Ulkus (PAU). Eine Dissektion oder ein Aneurysma der Aortenwand konnten nicht nachgewiesen werden (Abb. 1 und 2).

Diagnose

Intramurales Hämatom der thorakalen deszendierenden Aorta mit penetrierendem aortalem Ulkus. Diese Diagnose fällt unter den Überbegriff des unkomplizierten akuten Aortensyndroms.

Diskussion

Der Begriff «akutes Aortensyndrom» umfasst die Aortendissektion (Typ A oder B nach Stanford), das intramurale Hämatom (IMH) und das penetrierende aortale Ulkus (PAU). Beim IMH handelt es sich um eine Einblutung in der Aortenwand, meist zwischen Media und Adventitia. Das Hämatom kommuniziert nicht mit dem Lumen und entsteht nicht wie die klassische Dissektion durch Einrisse in der Intima, sondern wahrscheinlich durch die Ruptur von Vasa vasorum in der äusseren Media. Diese können spontan rupturieren oder durch ein sogenanntes PAU (bis in die Media ulzerierende atherosklerotische Plaques [2, 3]) arrodieren werden [2, 4]. Ein IMH kann zur Dissektion oder Ruptur der Aortenwand fortschreiten, sich stabilisieren oder im besten Fall resorbiert werden. IMH werden analog zur Dissektion in Typ-A- und Typ-B-Läsionen eingeteilt. Gemäss einer 2005 durchgeführten Analyse von 1010 Patienten aus dem internationalen Aortendissektions-Register beträgt die Prävalenz des IMH unter allen



Lynn Grossenbacher

Patienten mit akutem Aortensyndrom 5,7% [5]. Allerdings ist davon auszugehen, dass eine gewisse Anzahl der IMH verpasst wurde, da sie zum Zeitpunkt der Diagnostik bereits zur Dissektion fortgeschritten waren. Als grösster Risikofaktor für spontane IMH gilt die arterielle Hypertonie. Typischerweise sind Patienten um das 50. Lebensjahr betroffen, Männer häufiger als

Frauen. Ausserdem können IMH traumatisch entstehen, sei es iatrogen im Rahmen von Interventionen oder durch Unfälle. Aufgrund von PAU entstehende IMH treten meist bei >70-jährigen Patienten mit vorbestehender Gefässsklerose auf. Hier gilt nebst der Hypertonie Nikotin als grösster Risikofaktor.

Klinisch manifestieren sich das IMH typischerweise als Brust- und/oder Rückenschmerzen, je nach betroffenem Abschnitt der Aorta [6]. Gelegentlich können sich aus IMH kleine Thromben ablösen, welche zu arteriellen Embolisationen führen können. Unklare peripher-arterielle Embolien sollten deshalb auch an ein subklinisch verlaufendes IMH denken lassen. Der bei Dissektionen oft beschriebene wandernde Schmerz [2] sowie weitere, typischerweise bei Typ-A-Dissektionen auftretende Befunde, wie koronare oder zerebrale Ischämien, Aortenklappeninsuffizienz oder Synkopen, sind beim IMH nicht zu erwarten, da es sich um einen lokal begrenzten Prozess handelt.

Tabelle 1: Differentialdiagnose des akuten Thoraxschmerzes¹.

Herz	Koronare Herzkrankheit	
	- Stabile Angina pectoris	
	- Instabile Angina pectoris	
	- Akutes Koronarsyndrom	
	Takotsubo-Syndrom	
	Perikarditis, Myokarditis	
Aorta	Vasospastische Ang. pectoris (Prinz-Metal)	
	Aortendissektion	
	Aortenaneurysma	
	Intramurales Hämatom der Aortenwand	
Lunge	Pleuritis	
	Lungenarterienembolie	
	Bronchopneumonie, Tracheobronchitis	
	Pneumothorax	
	Pleuritis	
	Pleuraempyem	
	Bronchuskarzinom	
	Mesotheliom	
Mediastinum	Emphysem	
	Mediastinitis	
	Tumor	
Gastrointestinal	Ösophagus	
	- Gastroösophagealer Reflux	
	- Ösophagusspasmen	
	- Ösophagitis	
	- Ösophagusruptur	
	Ulcus ventriculi/duodeni	
	Pankreatitis	
	Biliär	
	- Choledocholithiasis	
	- Cholezystitis	
	Roemheld-Syndrom	
	Bewegungsapparat	Interkostalneuralgie
		Degenerative Prozesse WS/Schultergürtel
Tietze-Syndrom (kostale Chondritis)		
Frakturen, Kontusionen		
Distension der interkostalen Muskulatur		
Thorakale oder zervikale Diskushernie		
Weitere	Herpes zoster thoracalis	
	Medikamentös: Kokain, Triptane	
	Systemischer Lupus erythematodes	
	Sarkoidose	
	Sichelzellanämie	
	Funktionelle Schmerzen, Angst, Panik	
	Hyperventilationssyndrom	

¹ Modifiziert nach SURFmed, Philippe Furger und Thomas M. Suter, 5. Auflage, S. 150–151.

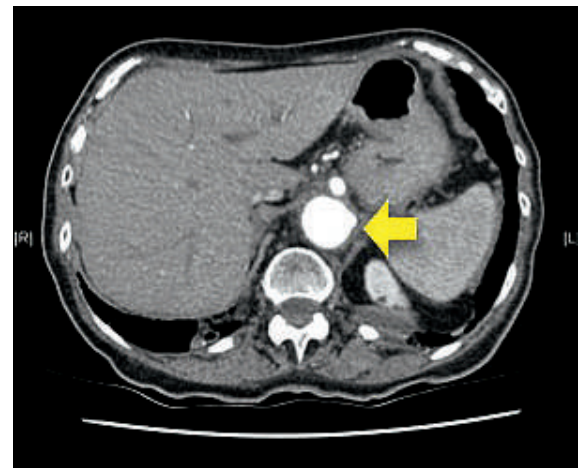


Abbildung 1: Penetrierendes aortales Ulkus der proximalen Aorta abdominalis.



Abbildung 2: Thrombussaum der thorakalen Aorta descendens.

In der Diagnostik des IMH spielt die transthorakale Echokardiographie eine untergeordnete Rolle, bei instabilen Patienten kann die transösophageale Echokardiographie als schnelles Verfahren beigezogen werden. Laborchemische Analysen können hilfreich sein (D-Dimere). Die Analyse von Troponin dient v.a. zum Ausschluss einer kardialen Ischämie als Ursache der Beschwerden und liegt beim IMH häufig im Normbereich. Die einzige Ausnahme bilden hier das IMH in der Aorta ascendens mit Beteiligung der Koronararterien, welches zu einer kardialen Ischämie mit Anstieg der Troponinwerte führen kann. Die Diagnosestellung erfolgt letztlich zwingend über schnittbildgebende Verfahren. Goldstandard ist aufgrund der schnellen und weiten Verfügbarkeit das kontrastmittelsverstärkte thorakoabdominale CT mit Darstellung des gesamten Verlaufs des Aorta (Sensitivität und Spezifität für IMH 95% bzw. 87,1%). Dabei stellt sich das IMH als Verdickung der Aortenwand ohne Aufnahme von Kontrastmittel dar. PAU lassen sich als tiefe Ulzeration, typischerweise im breitesten Teil des IMH darstellen [3]. Die Magnetresonanztomographie (MRT) kommt aufgrund der eingeschränkten Verfügbarkeit und limitierenden, Patienten-assoziierten Faktoren eher selten zum Einsatz.

Bezüglich Therapie gelten bei IMH grundsätzlich ähnliche Empfehlungen wie bei der Aortendissektion. Als erste Massnahme muss der BD möglichst rasch auf Werte um systolisch 120 mm Hg gesenkt werden. Oft müssen zu Beginn bis zu fünf intravenöse Antihypertensiva verabreicht werden. Es ist zu beachten, dass vasodilatierende Substanzen wie Nitroglyzerin erst nach erfolgter Betablockade verabreicht werden dürfen, da die reflektorische Erhöhung des Herzminutenvolumens

wiederum zu einer Verstärkung der auf die Aortenwand wirkenden Scherkräfte führen kann. Ausserdem bedarf es einer guten Analgesie. IMH der ascendierenden Aorta (Typ A) sollten rasch chirurgisch versorgt werden, da dadurch die Mortalität signifikant reduziert werden kann. Hingegen werden IMH der descendierenden Aorta meist konservativ behandelt. Bei Patienten mit klar lokalisierbarem Ursprung für das Hämatom kann dieses gelegentlich mittels endovaskulärem Stentgraft ausgeschaltet werden. Bei unkompliziertem IMH vom Typ B hingegen konnte keine Reduktion der Mortalität durch invasive Verfahren nachgewiesen werden [6]. Hier wird meist ein konservatives Vorgehen mit strikter Blutdruckeinstellung empfohlen. Das gleichzeitige Vorhandensein eines PAU gilt als prädisponierender Faktor für ein Fortschreiten der Läsion. Solche Läsionen können interventionell mit Einlage eines endovaskulären Stentgrafts versorgt werden, sofern dies die Anatomie zulässt. Bezüglich isolierten, symptomatischen PAU besteht bisher keine evidenzbasierte Therapieempfehlung. Zur Nachsorge aller Patienten mit einem akuten Aortensyndrom gehört eine engmaschige Verlaufskontrolle mittels Schnittbildverfahren, um ein allfälliges Fortschreiten der Läsion rechtzeitig zu erkennen und entsprechend chirurgisch oder interventionell eingreifen zu können (Abb. 3) [6, 7].

Weiterer Verlauf

Unsere Patientin wurde antihypertensiv behandelt. Im Verlaufs-CT, 10 Tage nach Diagnose, zeigte sich jedoch bereits eine deutliche Progredienz des PAU und eine

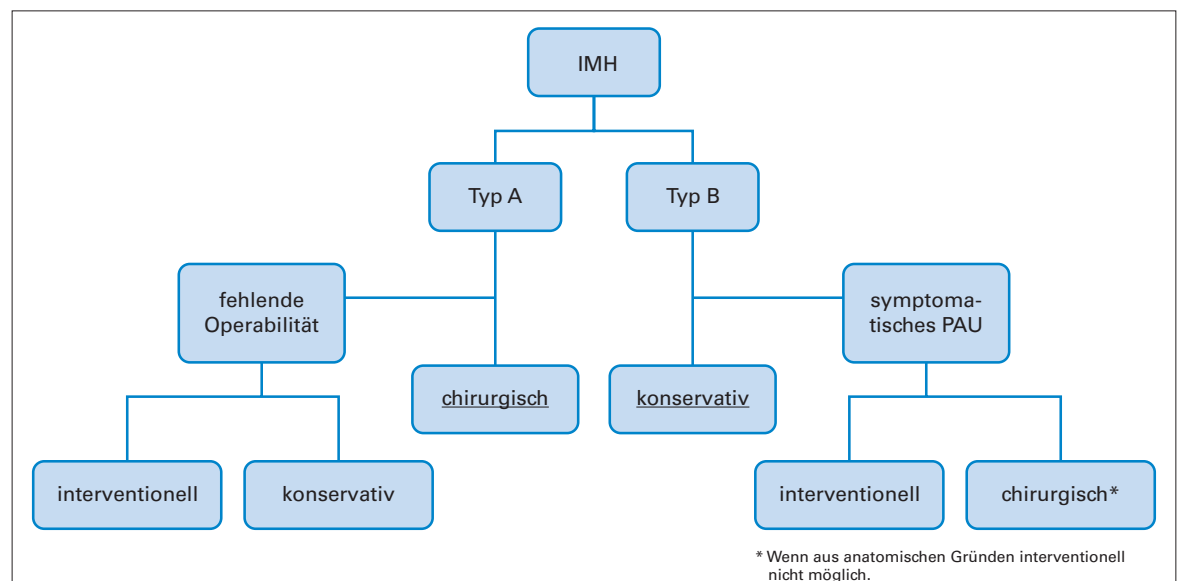


Abbildung 3: Therapie des intramuralen Hämatoms (IMH).
PAU = penetrierendes aortales Ulkus.

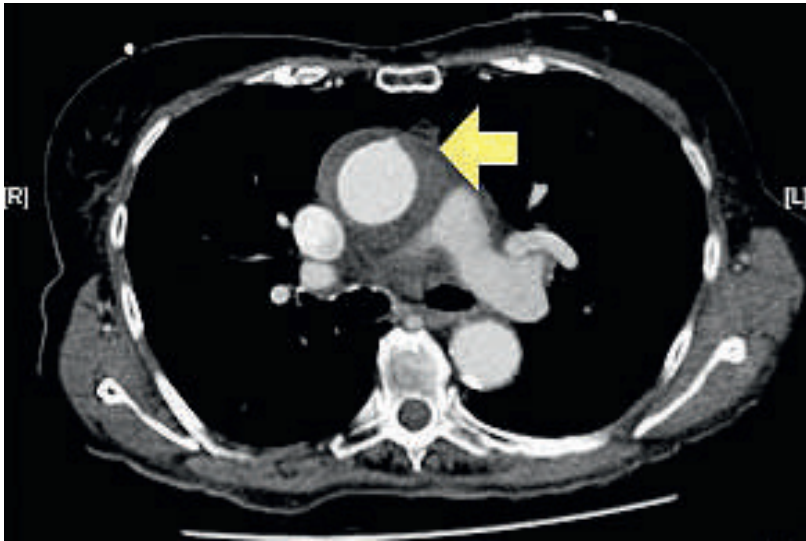


Abbildung 4: Aortales Ulkus der Aorta ascendens.

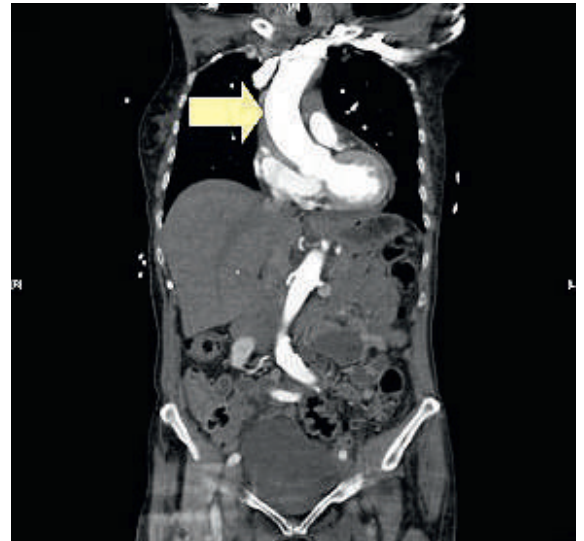


Abbildung 5: Aorta ascendens mit Thrombussaum.

Korrespondenz:
Lynn Grossenbacher
Theatergasse 21
CH-4500 Solothurn
lynn.grossenbacher[at]
spital.so.ch

zunehmende Wandverdickung der Aorta descendens im thorakalen Abschnitt. Nach Beurteilung am Zentrumsspital wurde die Patienten auf eigenen Wunsch primär konservativ behandelt, es folgte ein initial komplikationsloser Verlauf. Neun Monate später kam es zu einer Synkope mit Thoraxschmerzen, im CT zeigte sich zwar ein regredienter Befund im Bereich der Aorta descendens, neu aber ein IMH der Aorta ascendens mit einem PAU (Abb. 4 und 5). Die Patientin lehnte ein ope-

ratives Vorgehen erneut ab und verstarb kurz darauf noch auf der Notfallstation.

Danksagung

Wir danken Prof. Dr. G. Goerres für die freundliche Bereitstellung der CT-Bilder.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Erhardt L, Herlitz J, Bossaert L, Halinen M, Keltai M, Koster R, et al. Task force on the management of chest pain. *Eur Heart J.* 2002;23(15):1153–76.
- 2 Lansman SL, Saunders PC, Malekan R, Spielvogel D. Acute aortic syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;140(6 Suppl):92–7.
- 3 Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation.* 2002;106(3):342–8.
- 4 Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation.* 2005;112(24):3802–13.
- 5 Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O’Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. International Registry of Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation.* 2005;111(8):1063–70.
- 6 Maraj R, Rerkpattanapipat P, Jacobs LE, Makornwattana P, Kotler MN. Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. *Am J Cardiol.* 2000;86(6):664–8.
- 7 Evangelista A, Mukherjee A, et al. Acute intramural hematoma of the aorta – a mystery in evolution. *Circulation.* 2005;111:1063–70.

Das Wichtigste für die Praxis:

- Das intramurale Hämatom (IMH) manifestiert sich typischerweise als Brust- und/oder Rückenschmerzen, jedoch sollten auch unklare peripherarterielle Embolien an ein subklinisch verlaufendes IMH denken lassen.
- Der Diagnostik-Goldstandard ist die kontrastmittelverstärkte thorako-abdominale CT.
- Zur initialen Therapie gehören eine rasche Blutdrucksenkung auf Werte um 120 mm Hg systolisch und eine suffiziente Analgesie.
- IMH der ascendierenden Aorta sollten rasch chirurgisch versorgt werden, während IMH der descendierenden Aorta meist konservativ behandelt werden können.