

„Aortenerkrankungen 2006 – Diagnose und Therapiemöglichkeiten“

Samstag, 6. Mai 2006
Schloß Grafenegg



Faculty

Univ.-Prof. Dr. Helmut Baumgartner
Universitätsklinik für Innere Medizin II, Wien
Abteilung für Kardiologie

Prim. Univ.-Prof. Dr. Herbert Frank
Landesklinikum Tulln
Abteilung für Innere Medizin

Prim. Univ.-Prof. Dr. Martin Grabenwöger
KH Hietzing, Wien
Abteilung für Herz-Thorax-Chirurgie

Univ.-Prof. Dr. Thomas Hölzenbein
Universitätsklinik für Gefäßchirurgie, AKH Wien

Dr. Andrea Kdolsky
NÖ-Landeskliniken Holding, St. Pölten

o. Univ.-Prof. Dr. Gerald Maurer
Universitätsklinik für Innere Medizin II, Wien
Abteilung für Kardiologie

Univ.-Prof. Dr. Raphael Rosenhek
Universitätsklinik für Innere Medizin II, Wien
Abteilung für Kardiologie

Programm

Vorsitz: H. Frank, H. Baumgartner

Begrüßung

Andrea Kdolsky

09:00 - 09:25 R. Rosenhek, Wien

Coarctatio aortae

09:35 - 10:00 R. Rosenhek, Wien

Aortenklappenstenose

10:10 - 10:35 G. Maurer, Wien

Aortenklappeninsuffizienz

Pause

11:00 - 11:25 H. Frank, Tulln

Pathologie und Diagnose des Aortenaneurysmas

11:35 - 12:00 Th. Hölzenbein, Wien

Interventionelle Therapiemaßnahmen – Langzeitergebnisse

12:10 - 12:35 M. Grabenwöger, Wien

Chirurgische Therapiemaßnahmen

Coarctatio aortae

Raphael Rosenhek

Die Aortenisthmusstenose entsteht durch eine Einengung eines Aortensegments an der Mündung des Ductus Arteriosus.

Als Begleit anomalies findet man eine bikuspidale Aortenklappe (bei bis zu 85% der Patienten), einen Ventrikelseptumdefekt, Mitralklappenanomalien und intrakranielle Aneurysmen im Bereich des Circulus Willisii.

Die Aortenisthmusstenose verursacht eine brachiozephalere Hypertonie und eine abdominofemorale Hypotonie. Die Symptome sind überwiegend Folgen der arteriellen Hypertonie: Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, Tinnitus, kalte Füße, Claudicatio intermittens oder Belastungsinsuffizienz.

Im Status findet sich ein links parasternales Systolikum. Durch den Kollateralkreislauf bedingte Geräusche können im Rücken gehört werden. Die Beinpulse sind oft stark abgeschwächt – es gibt jedoch Patienten mit einer signifikanten Aortenisthmusstenose bei denen die Beinpulse gut palpabel sind.

Diagnose

Eine Blutdruckdifferenz zwischen rechtem Arm (dem linken Arm kann eine Subclaviastenose vorgeschaltet sein) und den Beinen deutet auf eine Isthmusstenose hin. Die Diagnose wird mittels Echokardiographie gesichert, wobei hier auch andere assoziierte Pathologien (bikuspidale Aortenklappe, Aortenektasie, Linksventrikul hypertrophie, Linksventrikelfunktionseinschränkung, VSD) beurteilt werden. Die vergleichende Doppler Blutdruckmessung an Arm und Bein hilft das die Signifikanz der Stenose zu Quantifizieren. Die MR-Untersuchung (bzw. MSCT) erlaubt eine genaue morphologische Beurteilung der Läsion. Eine diagnostische Angiographie ist heutzutage selten erforderlich.

Prognose

In Abhängigkeit vom Stenosegrad und assoziierten Fehlbildungen liegt die Mortalität einer unbehandelten symptomatischen, höhergradigen Aortenisthmusstenose im ersten Lebensjahr bei bis zu 60%. Die mittlere Lebenserwartung der Patienten die das 2. Lebensjahr erreichen beträgt ca. 35 Jahre. Patienten mit einem isolierten Defekt können

lange asymptomatisch bleiben und präsentieren sich oft erst in der späten Kindheit oder gar im Erwachsenenalter.

Ohne Sanierung führt die Aortenisthmusstenose zu einer arteriellen Hypertonie und dadurch in weiterer Folge zu Komplikationen wie Herzinsuffizienz, intrakraniellen Blutungen, einer Aortenruptur oder einer koronaren Herzerkrankung.

Management

Die Indikation zur chirurgischen Sanierung besteht bei symptomatischen Patienten mit einem Gradienten von mehr als 20mmHg (30mmHg) und bei asymptomatischen Patienten wenn eine arterielle Hypertonie oder eine signifikante Linksventrikul hypertrophie besteht.

Eine frühe Korrektur einer Aortenisthmusstenose führt zu einem selteneren Auftreten einer Hypertonie, verbessert die klinische Symptomatik und erhöht die Lebensdauer. Die meisten Patienten werden bereits in der Kindheit operiert. Therapieoptionen sind die chirurgische Operation (End-zu-End Anastomose, Subclavia-flap Technik, Patch-Plastik) und in einigen Zentren auch eine auch die Ballonangioplastie. Prinzipiell wird eine frühe Korrektur angestrebt.

In der Nachsorge sind im speziellen folgende Punkte zu beachten:

1. Möglichkeit einer Recoarctatio

Insbesondere bei Restenosen oder Reststenosen stellt heutzutage die Ballonangioplastie mit Stentimplantation eine etablierte Methode dar.

2. Arterielle Hypertonie

Die arterielle Hypertonie tritt auch bei erfolgreich sanierten Aortenisthmusstenose mit einer Häufigkeit von bis zu 50%. Eine Evaluierung einschließlich 24-h-Blutdruckmessung und Ergometrie ist in regelmäßigem Intervall erforderlich.

3. Bicuspidale Aortenklappe

Die bikuspidale Aortenklappe findet sich bei bis zu 85% der Patienten mit CoA und bringt ein signifikantes Risiko für die Entwicklung einer Aortenstenose oder Aorteninsuffizienz im weiteren Verlauf.

4. Aortenektasie

Bei bicuspidaler Aortenklappe findet sich häufig eine Ektasie der Aorta ascendens die durch eine Hypertonie zusätzlich exazerbiert werden kann.

An der Stelle der Korrektur kommt es unabhängig von der Operationstechnik und auch nach Angioplastien zum Auftreten von Aneurysmen.

5. Endokarditisrisiko

Notwendigkeit einer Endokarditisprophylaxe.

6. Erhöhtes Risiko für eine koronare Herzerkrankung durch die arterielle Hypertonie.

7. Risiko für zerebrale Aneurysmen

Bei entsprechender Klinik (Kopfschmerz, Müdigkeit, Sehstörung) sofortige Abklärung.

Aortenklappenstenose

Raphael Rosenhek

Die Aortenstenose (AS) ist heute in Europa und den USA die dritthäufigste kardiologische Erkrankung nach der arteriellen Hypertonie und der koronaren Herzerkrankung. Sie ist die häufigste Klappenerkrankung, die in der Bevölkerung über 65 Jahren mit einer Häufigkeit von 2 bis 9% auftritt.

Die kalzifizierende AS ist in den industrialisierten Ländern mit Abstand die häufigste Ätiologie und aufgrund der alternden Bevölkerung zunehmend zu beobachten.

Diagnose und Evaluierung

Die klassischen **Symptome** der Aortenstenose sind jeweils belastungsinduzierte Dyspnoe, Angina pectoris und Schwindel bzw. Synkope.

Bei der **physikalischen Untersuchung** imponiert ein spindelförmiges, hochfrequentes, rauhes Systolikum mit Punktum Maximum im 2.ICR rechts parasternal, welches typischerweise in die Karotiden fortgeleitet ist.

Die **Echokardiographie** erlaubt einerseits eine morphologische Beschreibung der Aortenklappe, eine semiquantitative Bestimmung des Ausmaßes der Klappenverkalkung. Der Schweregrad der Aortenstenose wird aber dopplersonographisch über die Messung des mittleren und maximalen Gradienten über der Aortenstenose sowie über die mittels Kontinuitätsgleichung berechnete Aortenklappenöffnungsfläche bestimmt.

Management

Der natürliche Verlauf von Patienten mit schwerer Aortenstenose, ist zunächst durch eine relativ lange asymptomatische Latenzphase gekennzeichnet. Selbst Patienten mit schwerer Aortenstenose haben eine gute Prognose solange sie asymptomatisch bleiben. Die Prognose ändert sich schlagartig mit dem Auftreten von Symptomen. Die durchschnittliche Überlebensdauer nach Symptombeginn beträgt nur zirka 2 bis 3 Jahre. In der symptomatischen Krankheitsphase ist dann der plötzliche Herztod ein relativ häufiges Ereignis.

Die Aortenstenose ist eine progrediente Erkrankung. Die durchschnittliche Progressionsrate ist durch eine Zunahme der maximalen Aortenklappengeschwindigkeit von 0.2 bis 0.3 m/s/Jahr beziehungsweise eine Abnahme der Aortenklappenöffnungsfläche um zirka 0.1 cm²/Jahr gekennzeichnet.

Operationsindikation

Wie oben beschrieben haben Patienten mit höhergradiger Aortenstenose ab dem Auftreten von Symptomen eine sehr schlechte Prognose. Wird zu diesem Zeitpunkt aber ein Aortenklappenersatz durchgeführt, ist damit ein ausgezeichneter weiterer Verlauf erreichbar. Es ist daher unumstritten, dass symptomatische Patienten rasch operiert werden müssen.

Obwohl ein sehr seltenes Ereignis (wahrscheinlich weniger als 1% pro Jahr), ist selbst beim asymptomatischen Patienten ein plötzlicher Herztod nicht völlig ausgeschlossen. Weiters nimmt die operative Mortalität des Klappenersatzes mit steigendem Beschwerdestadium signifikant zu und das Risiko einer Akut- bzw. Notoperation ist signifikant höher als das eines elektiven Eingriffs. Schließlich muss berücksichtigt werden, dass sich Patienten oft nicht sofort beim Auftreten von Beschwerden beim behandelnden Arzt melden, ab diesem Zeitpunkt aber gefährdet sind, und dass es mitunter wegen langer Wartelisten nicht möglich ist, Patienten beim Auftreten von Beschwerden entsprechend rasch zur Operation zu bringen. Der Tod auf der Warteliste ist bei der Aortenstenose kein ungewöhnliches Ereignis.

Auf der anderen Seite ist die Variabilität des individuellen Krankheitsverlaufs aber sehr groß. Ein Teil der Patienten bleibt über Jahre hin beschwerdefrei. Weiters muss das Operationsrisiko in die Überlegungen einbezogen werden. Beim optimalen Patienten (kein hohes Alter, keine relevante Comorbidität und niedriges Beschwerdestadium) kann dieses zwar im besten Fall im Bereich von 2% liegen. Bei älteren Patienten und Bestehen von Zusatzerkrankungen ist aber bald ein Bereich von 10% und je nach Konstellation evtl. auch wesentlich mehr erreicht. Weiters sind die Folgerisiken eines Klappenersatzes, wie Thromboembolie, Blutung, Endokarditis, paravalvuläres Leck, Klappenthrombose und Klappenversagen mit in die Überlegung einzubeziehen. Es ist somit eine generelle Zuweisung zum Klappenersatz bei asymptomatischen Patienten nicht rechtfertigbar und eine Risikostratifizierung ist bei diesen Patienten unbedingt erforderlich.

Patienten mit nicht oder nur leicht verkalkten Aortenklappen (meist jüngere Patienten) stellen eine Untergruppe mit relativ niedrigem Risiko dar. Sie können auch über längere Zeit hindurch asymptomatisch bleiben und eine frühzeitige elektive Operation erscheint nicht gerechtfertigt. Es erscheint allerdings insbesondere bei jüngeren Patienten sinnvoll sich mit einem Belastungstest davon zu überzeugen, dass tatsächlich Symptomfreiheit und eine normale Kreislaufreaktion bei Belastung vorliegen. Jährliche Verlaufskontrollen verbunden mit der eindringlichen Instruktion der Patienten, sich beim Auftreten von Beschwerden sofort zu melden, erscheinen hier eine adäquate Vorgangsweise.

Patienten mit mittel- und höhergradig verkalkter Aortenklappe haben eine schlechtere Prognose und müssen dementsprechend sorgfältig betreut werden. Eine Hochrisikogruppe stellen jene

Patienten dar, die zusätzlich eine rasche hämodynamische Progression mit rascher Zunahme der Aortenflussgeschwindigkeit (> 0.3 m/s/Jahr) haben. Bei diesen Patienten sollte eine elektiver Klappenersatz in Betracht gezogen werden (Klasse IIa Indikation für eine Aortenklappenoperation laut europäischer Richtlinien).

Während Belastungstests (Ergometrie) bei Patienten mit symptomatischer höhergradiger Aortenstenose absolut kontraindiziert sind, kommt ihnen beim asymptomatischen Patienten, wie bereits oben erwähnt, ein bedeutender Stellenwert zu. Zum einen ist es möglich die Belastbarkeit zu objektivieren und Symptome bei Patienten, die sich normalerweise kaum belasten, zu demaskieren. Weiters stellt das Vorliegen einer eingeschränkten Linksventrikelfunktion, was bei asymptomatischen Patienten allerdings ein sehr seltener Befund ist, eine akzeptierte IIa Operationsindikation dar.

Aortenklappeninsuffizienz

Gerald Maurer

Incidence and Aetiology:

The incidence of clinically significant Aortic Regurgitation (AR) increases with age, typically peaking in the fourth to sixth decade of life. It is more common in men than women. The prevalence of AR in the Framingham study was reported to be 4.9%, with regurgitation of moderate or greater severity occurring in 0.5%.

AR may be caused by malfunction of the valve leaflets themselves, by dilatation of the aortic root and annulus or may be due to a combination of these factors (Table 1). Rheumatic disease is still the most common aetiology of AR in developing countries, however, in Western Europe and North America the leading cause of AR is either congenital (particularly due to bicuspid leaflets) or degenerative disease, including annuloaortic ectasia. Understanding the mechanism leading to AR is essential for proper patient management, including the surgical approach. Thus, knowledge of the morphology of the valve leaflets, the annulus and the ascending aorta are essential.

Pathophysiology and Hemodynamic Considerations:

AR causes volume overload of the left ventricle (LV). The total stroke volume ejected by the LV (sum of effective stroke volume plus regurgitant volume) is increased; in severe AR regurgitant volume may equal or even exceed effective stroke volume. An increase in LV end-diastolic volume is the main compensatory mechanism needed to maintain a normal effective stroke volume. Left ventricular ejection fraction is initially normal, however, LV end-diastolic pressure rises. In time LV end-diastolic volume continues to further increase and ejection fraction drops; these changes may actually precede the development of clinical symptoms. Considerable eccentric myocardial hypertrophy can occur with chronic AR and at autopsy heart weights of up to 1000 grams have been reported.

Acute AR can be life threatening, as LV dilatation and other compensatory mechanisms cannot develop rapidly enough to avoid hemodynamic deterioration. The same regurgitant volume that would be well tolerated in chronic AR can lead to marked increases in LV end-diastolic pressure

and a drop in effective stroke volume, leading to pulmonary oedema, hypotension and even cardiogenic shock.

In AR there is not only volume overload but in addition also an increase in afterload and therefore of systolic wall stress. This distinguishes AR from mitral regurgitation (MR) [1], where LV volume overload is also present, but where systolic wall stress is normal or even low, since the regurgitant blood is ejected into the low-pressure left atrium. Thus valve surgery in MR usually results in an increase in afterload and commonly in worsening of LV ejection fraction, while surgical correction of AR results in a decrease in afterload and frequently also an improvement of ejection fraction. The differences in afterload between the two disorders could also explain why vasodilator therapy may be beneficial in AR, but not in MR.

Evaluation and Grading of Severity:

Patients with chronic AR typically remain asymptomatic for many years, with symptoms developing only in the late stages of the disease. The most common clinical complaint is shortness of breath, initially occurring during exercise, later also at rest. Patients may be aware of a prominent, bounding heart beat and may experience sinus tachycardia at minimal exertion as well as palpitations, which can be due to ventricular or supraventricular arrhythmias. In some instances angina can be present even in absence of coronary artery disease.

Physical examination reveals a characteristic high-pitched, blowing decrescendo diastolic murmur and – as soon as AR becomes moderate to severe – low diastolic arterial blood pressure, widened pulse pressure and bounding pulses. Often an increase in systolic pressure also takes place. Widened pulse pressure is a useful indicator of hemodynamically significant AR, however, its absence does not reliably exclude severe regurgitation, particularly during advanced adult life when systemic vascular distensibility may be diminished.

Diagnostic tools: The ECG may be normal in mild AR. With greater degrees of regurgitation LV hypertrophy with or without strain pattern can be seen.

Chest x-ray shows evidence of LV enlargement. Dilatation of the ascending aorta and aortic knob may be seen. Aneurysmal dilatation of the aorta can be present, particularly in patients in whom the AR is related to primary disease of the aortic wall.

Echocardiography (Figure 1) presently is the principal tool for diagnosis and grading of AR severity as well as for serial follow-up. Colour Doppler is a highly sensitive and specific technique for detecting AR and provides visualization of the regurgitant jet. Continuous and pulsed wave Doppler offer additional hemodynamic information and aid quantitation. Importantly, 2D-echo permits evaluation of LV size and function as well as visualization of valve structures and of the aorta. Three-dimensional echocardiography may play an increasing role in obtaining more precise measurements of ventricular volumes and may offer enhanced images of valve morphology.

Aortic root angiography and cardiac magnetic resonance imaging are alternative imaging techniques, particularly in rare instances when echocardiography is technically impossible or technically limited. Radionuclide ventriculography can be used to serially assess LV ejection fraction at rest and during exercise.

Grading AR severity: Table 2 summarizes the most important parameters to be considered and has been adapted from a consensus paper recently published in the American [2] and European literature.

The clear 2D-echocardiographic demonstration of a flail cusp or of a wide coaptation defect is rather rare, but if present highly specific for severe AR.

A valuable and simple parameter for grading AR is measurement of the narrowest width of the proximal regurgitant jet (**vena contracta**) by Colour Doppler [3] (Figure 1). A jet width $<0.3\text{cm}$ is highly specific for mild AR whereas a width $>0.6\text{cm}$ is highly specific for severe AR [2]. In very eccentric jets this measurement becomes unreliable.

Evaluation of the flow pattern in the proximal descending aorta using PW-Doppler yields additional important information [2]. Holodiastolic flow reversal is specific for severe AR (Figure 1), while no or only brief diastolic flow reversal indicates mild AR.

CW-Doppler can be used to measure regurgitant flow velocity of the AR jet, which reflects the diastolic pressure gradient between aorta and LV. The **rate of deceleration** and the derived **pressure half-time** correspond to the rate of equalization of these pressures. With increasing AR severity, aortic diastolic pressure decreases more rapidly, the late diastolic jet velocity becomes lower and pressure half-time shorter. A pressure half-time > 500 msec is usually consistent with mild AR whereas values < 200 msec (according to some authors < 300 msec) is considered compatible with severe AR [2] (Figure 1). These measurements are not always reliable, as they are affected by other causes of elevated LV diastolic pressure or low aortic diastolic pressure.

A more quantitative approach using PW Doppler is based on comparison of measurements of aortic stroke volume at the level of the LVOT with mitral or pulmonic stroke volume [2]. Effective Regurgitant Orifice Area (EROA) can be calculated from the regurgitant stroke volume and the regurgitant jet velocity time integral by CW Doppler: a regurgitant volume ≥ 60 ml and EROA $\geq 0.30\text{cm}^2$ are consistent with severe AR. Assessment of PISA (Proximal Isovelocity Surface Area) constitutes an alternative quantitative approach, although considerably less experience exists for assessment of AR than with mitral regurgitation. The PISA approach is limited by the interposition of valve tissue when imaging from the apex. Nevertheless, minimal or no flow convergence suggests mild regurgitation, whereas a larger flow convergence is consistent with severe AR. Quantitation using the PISA method has also been applied for AR [4] and has been reported to yield regurgitant volume and when combined with CW-Doppler measurements of jet velocity effective regurgitant orifice area (EROA). Both quantitative methods, however, suffer from intrinsic limitations and considerable sources of error exist. Many investigators therefore recommend an integrative approach utilizing all the parameters described above to provide accurate judgement as basis of clinical decision making.

Alternative imaging tools: Although grading is possible by Doppler echocardiography in the vast

majority of patients, uncertainty may remain in some, particularly when ultrasound image quality is poor. In this case, cardiac catheterization is still commonly used. Invasive evaluation does, however, also not provide true quantitation, since it mostly relies on aortic root angiography which is graded semiquantitatively, as well on hemodynamic measurements. In case of uncertainty with echocardiographic grading, cardiac MRI may be a useful next step. Although regurgitant volume and regurgitant fraction can be calculated from stroke volume measurements derived from LV and RV volume estimates, the currently preferred approach involves quantification of forward and backward flow in the ascending aorta.

Mechanism of AR: Understanding the aetiology and mechanisms leading to regurgitation may be essential for proper management. Aortic valve repair, while performed infrequently at this point, may be considered in suitable cases, such as bicuspid aortic valves with leaflet prolapse.

Conversely there may be severe AR with intact aortic leaflets and a normal annulus in some cases of aortic dissection, where prolapse of the dissection membrane prevents valve closure. In such instances the valve may not require replacement at the time of aortic root surgery. Obtaining information about the aetiology and mechanism of AR its is currently the domain of echocardiography, particularly using the transoesophageal approach (table 2). Newer imaging tools, such 3D echo and MRI may contribute to the assessment of the complex spatial relationships of the aortic valve structures and may ultimately improve the facility of aortic valve repair.

Ascending aorta: In all instances information about morphology and size of the ascending aorta are needed. Aortic root and annular dilatation may cause AR even when leaflets are normal. In presence of a bicuspid aortic valve, the aortic root is frequently dilated, probably due to an abnormality of the wall [5], which may also explain the increased incidence of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. Aortic root dilatation may be independent of hemodynamics and can progress further even after valve surgery. As in other types of aortic dilatation,

elective surgical correction is recommended when the diameter exceeds 55 mm [6].

Additional pathology: Information about additional findings is also needed, including presence of abnormalities of other valves and of endocarditis. Knowledge about possible coexistent congenital abnormalities is also essential, especially in view of the fact that some are associated with AR, such as subaortic stenosis and some forms of VSD.

Natural History:

Patients with severe AR have been shown to have a significant increase in mortality and morbidity compared to the general population [7]. With conservative management approximately half the surviving patients developed heart failure after 10 years and almost all others required valve surgery. Patients who became symptomatic are at increased risk and particularly the highly symptomatic ones (NYHA III-IV) have been noted to have an annual mortality rate of approximately 25% [7].

A diminished LV ejection fraction (below 50-55%) is associated with reduced prognosis even in asymptomatic patients [7,8] (Figure 2a). LV dysfunction of short duration is, however, usually reversible [9]; thus serial evaluation of LV function is recommended on a routine basis in these patients and surgery should be considered as soon as a drop in EF occurs. LV enlargement in and of itself also constitutes an indication for surgery [10,11] (Figure 2b). The most commonly used parameters are echocardiographic endsystolic and enddiastolic diameters [10]. At present ejection fraction is most commonly measured using 2D-echocardiography or radionuclide ventriculography. For assessment of LV size actual volume measurements may increasingly replace single-dimensional measurements in the future, particularly using accurate and reproducible techniques, such as MRI and 3D-echo.

Clinical Management of the patient with AR:

The goal of managing AR is no longer just relief of symptoms but also to provide optimal longterm outcome with regard to mortality and morbidity. Achieving this goal is critically dependent on preservation of LV function and some patients may require surgical repair before onset of symptoms.

In AR criteria for early detection of myocardial damage focus on ventricular size and function. Current practice guidelines for the timing of surgery in asymptomatic patients use cut-offs derived from the published literature (Table 3 [11,12]).

AR patients have an increased risk for developing endocarditis and should therefore receive antibiotic prophylaxis.

Surgical options: Valve replacement, using either a mechanical or a biological prosthesis continues to be the mainstay of surgical therapy. The use of homografts or pulmonary autografts is limited by concerns about their durability [13]. Valve repair is being performed in selected patients, particularly in those with prolapsing bicuspid aortic valves and eccentric jets [14], but outcomes have generally been less favourable than for mitral valve repair.

Conservative Management: Patients with mild or moderate AR can usually be managed conservatively unless surgery is indicated for correction of concomitant lesions, such as a markedly dilated aortic root. Even severe AR can be managed conservatively as long as the patient remains asymptomatic and no LV dysfunction or marked LV enlargement are present. Patients with moderate to severe AR often receive vasodilator therapy, particularly when the ventricle is already dilated. One study comparing nifedipine with digoxin [15] found the patients on nifedipine to develop fewer symptoms and less LV dysfunction, however, no placebo group was included and the number of included patients was small. Similar benefits have been reported with angiotensin converting enzyme inhibitors and other vasodilators, however these trials also included only small numbers of patients. In a recent randomized trial [16] in 95 patients with asymptomatic severe AR comparing nifedipine or enalapril to placebo, vasodilators did not reduce or delay the need for aortic valve replacement and did not reduce regurgitant volume, did not decrease LV size and did not improve LV function. Thus, in spite of the fact that some trials suggest a benefit from using vasodilators in AR, evidence supporting their use must be considered limited [17].

A step by step approach to managing the patient with AR (Figure 3): After aortic regurgitation has been detected by physical examination

or by echocardiography the next step is to assess its severity. This is most commonly done by echo-Doppler; in case of uncertainty, CMRI should preferably be used. Aortography can be an alternative. Even in the absence of severe AR, prophylactic surgery may be needed for aortic root aneurysm, and this requires further evaluation of the ascending aorta. Surgery is recommended when the maximum diameter reaches 55-60mm. If echo cannot provide reliable measurements, CMRI or CT should be performed.

In the case of severe AR, the next question is about symptoms. In their presence, surgery is indicated [18]. Exercise testing may be helpful to clarify symptom status.

In a definitely asymptomatic patient, the next step is to assess LV function. In the case of reduced LVEF as defined by $EF < 50\%$ (some even recommend $< 55\%$), surgery should be performed [19].

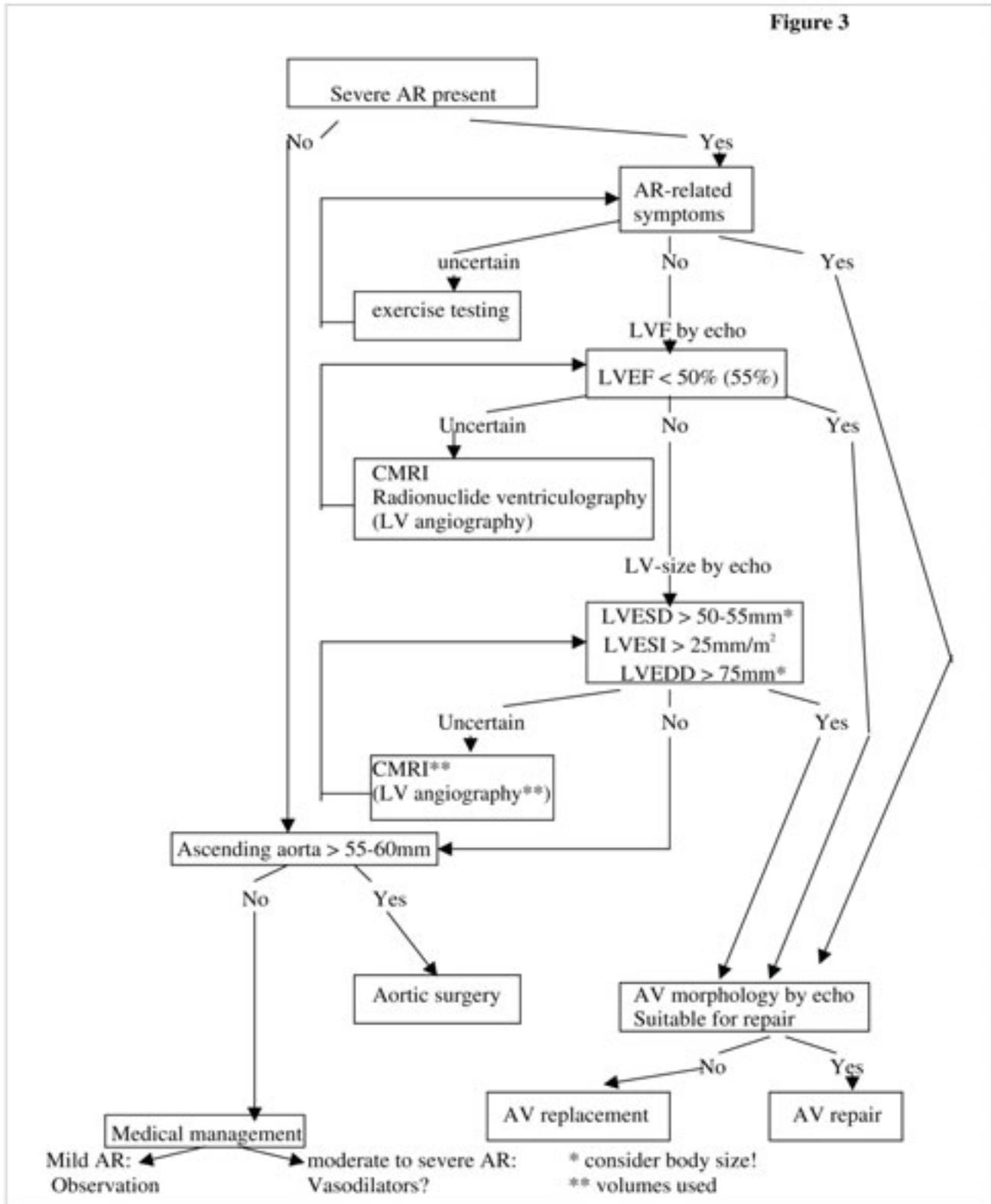
Asymptomatic patients with normal LVEF should be considered for valve surgery for preservation of myocardial function in presence of marked LV enlargement [20], particularly when the end-systolic diameter exceeds 55mm [11] (50mm by European guidelines [12]) or when end-diastolic diameter of the LV exceeds 75mm. These cut-off values must take body size into account. They are valid for average-sized men but may be too large for women, especially if the patient is small. For this reason, some prefer a cut-off LV endsystolic index $>25 \text{ mm/m}^2$. However, indexing has its own limitations and both the absolute value and index must always be viewed on the background of individual patient size. Uncertain echo measurements may require clarification by CMRI or LV angiography.

If surgery is indicated for any of the above mentioned reasons, echocardiography should evaluate whether a valve repair is feasible or whether valve replacement must be performed.

In addition, aortic size and morphology must be assessed in order to evaluate the need for concomitant aortic surgery.

If surgery is not indicated, serial clinical and echocardiographic evaluation is required in patients who remain asymptomatic. In stable patients, one year follow-up intervals may be appropriate as studies have shown that LV dysfunction developing over 12 to 14 months is usually reversible [9].

Figure 3



Pathologie und Diagnose des Aortenaneurysmas

Herbert Frank

Einleitung:

Bei der Erkennung von Erkrankungen im Bereich der thorakalen wie abdominellen Aorta bildeten lange Zeit invasive angiographische Verfahren den diagnostischen Goldstandard. Mittlerweile werden jedoch eine Reihe alternativer bildgebender Verfahren erfolgreich eingesetzt, unter denen die transthorakale [TTE] und transösophageale Echo- kardiographie [TEE] neben der kontrastmittel- gestützten Computertomographie [CT] etablierte Methoden sind. Die Magnetresonanztomographie [MRT] als neustes diagnostisches Verfahren bietet die Möglichkeit eines umfaßenden anatomischen Mappings sämtlicher großer thorakalen Gefäße und ihrer angrenzenden Strukturen bei freier Wahl der Schnittebenen und einer räumlichen Auflösung von 1,0 mm.

Akute Aortendissektionen:

Der Verdacht auf eine akute Aortendissektion stellt hohe Anforderungen an das jeweils eingesetzte diagnostische Verfahren. Bei einer Letalität der Aortendissektion ohne entsprechende Therapie von 1% pro Stunde muß die Diagnose ohne Zeitverlust, sicher und mit optimaler Sensitivität gestellt werden. Das Vorliegen einer Beteiligung der Aorta ascendens [sogenannte Typ A Dissektion der Stanford-Klassifikation] entscheidet über eine sofortige chirurgische Intervention, die im Falle einer Typ B Dissektion [d.h. bei Ausschluß einer Beteiligung der Aorta ascendens] nicht nötig ist, oder sogar kontraindiziert sein kann. Deshalb ist eine hohe Spezifität vor allem in diesem Bereich der Aorta von Bedeutung.

In prospektiv angelegten Studien zeigten sich eine optimale Sensitivität und Spezifität der MRT zur Erkennung und zum Ausschluß einer Dissektion in allen Bereichen der thorakalen Aorta. Die Diagnose stützte sich hierbei ausschließlich auf den Nachweis eines Doppellumens oder einer Dissektionslamelle; indirekte Zeichen einer Dissektion wurden nicht zur Diagnosestellung herangezogen. Bei der Beurteilung der Aorta ascendens zeigt sich ein diagnostischer Vorteil der MRT gegenüber der monoplanen TEE, bei der aufgrund der anatomischen Nähe zur Trachea und als Folge von Reverberationen falsch positive Befunde auftreten können.

Zur optimalen Planung des chirurgischen Vorgehens und gegebenenfalls zur Beurteilung der Stabilität des Aortenrohres sind eine Reihe weiterer diagnostischer Zeichen von Bedeutung. Der Nachweis einer Aortenklappeninsuffizienz hat Bedeutung für die Wahl der chirurgischen Technik, und gelingt in der MRT mit der gleichen diagnostischen Zuverlässigkeit, wie in der TEE oder Angiographie. Ähnliches gilt für die Darstellung eines Perikardergusses oder eines mediastinalen Hämatoms, die als Zeichen eines Extravasates oder einer drohenden Ruptur prognostisch ungünstig sind. Obgleich die Resektion der Einrißstelle der Intima, des sogenannten Entries der Dissektion, nach den Ergebnissen einiger Studien keine prognostische Relevanz hat, ist seine Lokalisation für die Beurteilung der Hämodynamik im falschen Lumen, zum Nachweis retrograder Dissektionen und für die Verlaufsbeurteilung von Dissektionen im chronischen Stadium von diagnostischer Bedeutung. Der Nachweis und Ausschluß eines Entries gelingt in der MRT mit einer Sensitivität von 88% und einer Spezifität von 100%, und zeigt damit keine Unterschiede zur TEE.

Chronische Aortendissektionen:

Während bei akuten Aortendissektionen der Einsatz der MRT bei hämodynamischer Instabilität eines Patienten in Einzelfällen limitiert sein kann, stellt sie bei chronischen Aortendissektionen aufgrund ihrer hervorragenden diagnostischen Treffsicherheit und exakten anatomischen Abbildung der großen Gefäße und der angrenzenden Weichteilstrukturen die Methode der Wahl zur bildgebenden Verlaufskontrolle dieser Aortenpathologie dar. Im Gegensatz zur TEE ist ihre diagnostische Aussagefähigkeit nicht auf die thorakale Aorta begrenzt, sondern erlaubt eine zusätzliche Beurteilung der Bauchaorta und der Nierenarterien. Anders als bei der TEE ist eine artefaktfreie Darstellung der Aorta ascendens und des Aortenbogens möglich. Obgleich die CT ebenfalls ein geeignetes Verfahren zur Verlaufskontrolle von Aortendissektionen darstellt, bietet die MRT den Vorteil, auch Intimaeinrisse lokalisieren, und Aortenklappeninsuffizienzen quantifizieren zu können, was mit der CT bislang nicht möglich ist.

Intramurale Hämorrhagie:

Dissektionen ohne Intimaeinriß oder falsches Lumen sind aus dem Sektionsgut bekannt und werden durch den Einsatz tomographischer bildgebender Verfahren zunehmend auch in vivo beobachtet. Die klinische Manifestation ist der akuten Aortendissektion sehr ähnlich und eine akute Progression zur Dissektion mit perfundiertem falschen Lumen wurde in einem Drittel der Fälle beobachtet.

Die Diagnose eines intramuralen Hämatoms wird gestellt, wenn zirkuläre oder halbmondförmige Aortenwandverdickungen von mehr als 7 mm oder intramurale Einblutungen vorliegen, sofern keine

Dissektionslamelle oder ein durchströmtes falsches Lumen nachweisbar ist.

Marfan-Syndrom:

Etwa 70% der Todesursachen von Patienten mit Marfan-Syndrom sind auf eine Erkrankung der Aorta oder der Aortenklappe zurückzuführen. Obgleich grundsätzlich jedes Aortensegment betroffen sein kann, finden sich pathologische Veränderungen vor allem im Bereich der Aorta ascendens. Neben den, vor allem für das Marfan-Syndrom als typisch angesehenen Sinus Valsalva Aneurysmen, entwickeln sich häufig wahre Aneurysmen der Aorta ascendens, die bei Progredienz zur akuten Ruptur oder Dissektion führen können.

Interventionelle Therapiemaßnahmen – Langzeitergebnisse

Thomas Hölzenbein

Chirurgische Therapiemaßnahmen

Martin Grabenwöger

In der Diagnosefindung bei Aortenaneurysma muss prinzipiell zwischen einer Dissektion - Zerschichtung der Aortenwand - und einer reinen Zunahme des Aortendurchmessers unterschieden werden.

Eine Aortendissektion wird nach der Stanford-Klassifikation in eine Dissektion Typ A und eine Dissektion Typ B unterschieden. Dissektion Typ A bedeutet, dass der Intimaeinriss (= Entry) in der Aorta ascendens oder im proximalen Bogen gelegen ist. Die Dissektionsmembran kann bis in die Gefäßperipherie hinausgehen und ein oder mehrere Re-Entrys aufweisen. Unter Dissektion Typ B versteht man eine Zerschichtung der Aortenwand, wobei der primäre Intimaeinriss im Bereich der Aorta descendens gelegen ist. Typischerweise befindet sich das Entry bei einer Dissektion Typ B unmittelbar nach dem Abgang der Arteria subclavia sinistra.

Die größte Gruppe von Aneurysmen bilden solche auf atherosklerotischer Basis, die zumeist mit einer Hypertonie des Patienten vergesellschaftet sind. Weiters sind es vererbare Bindegeweberkrankungen (Marfan-Syndrom, Erdheim-Gsell Syndrom) die schon früh zu Aneurysmen der großen Gefäße führen. Luetische, mykotische, inflammatorische und traumatische Aneurysmen sind selten anzutreffen und in der Praxis von geringerer Bedeutung.

Symptome und Diagnose von thorakalen Aortenaneurysmen

Thorakalen Aortenaneurysmen, die auf einer reinen Größenzunahme der Aorta beruhen, verursachen zumeist keine Schmerzen oder Symptome anderer Art. Sie werden größtenteils bei einem Routine-Thoraxröntgen entdeckt. Erst wenn der Durchmesser der Aorta 7 cm und mehr beträgt, kann es durch Kompression des umliegenden Gewebes zu Symptomen kommen. Unspezifische thorakale Schmerzen oder Atemnot durch Kompression des linken Hauptbronchus sind hier anzuführen.

Eine akute Dissektion der thorakalen Aorta geht mit einem plötzlich auftretenden starken Schmerz einher. Dieser Schmerz wird von vielen Patienten als „explosionsartig“ beschrieben. Bei einer Dissektion der Aorta descendens ist dieser Schmerz oftmals zwischen den Schulterblättern lokalisiert.

Zur Diagnose eines Aortenaneurysmas eignet sich Echokardiographie, Computertomographie und Magnetresonanztomographie. Eine im Routine-Thoraxröntgen sichtbare Verbreiterung des Mediastinums kann zwar auf ein Aneurysma hinweisen, zur Beurteilung einer eventuellen Operationsindikation ist eine Computer- bzw. Magnetresonanztomographie unerlässlich. Die transösophageale Echokardiographie ist in der Beurteilung der Aorta ascendens und des Aortenbogens in der Frage einer eventuellen Dissektionslamelle eine wertvolle Hilfe und daher von großer Bedeutung. Die Diagnose einer akuten Dissektion Typ A mittels Echokardiographie ist ohne weiterführende Untersuchungen als Indikation zur Operation zu betrachten.

Indikation zur Operation

Eine akute Dissektion Typ A bedeutet absolute und sofortige Operationsindikation. Das Prinzip der Operation liegt im Ersatz der Aorta im Bereich des primären Intimaeinrisses. Eine Dissektion Typ B ist per se noch keine Operationsindikation. Eine Operationsindikation ergibt sich jedoch bei Minderperfusion von Bauchorganen oder der unteren Extremitäten sowie bei Ruptur des Aneurysmas. In der Therapie der akuten Dissektion Typ B wird momentan die Versorgung des primären Intimaeinrisses mittels Stent-Graft Implantation evaluiert. Erste Ergebnisse sind vielversprechend und mit großer Wahrscheinlichkeit wird dies die Methode der Wahl in der Zukunft darstellen.

Bei allen Aneurysmen unterschiedlichster Genese bedeutet ein Durchmesser von 6 cm und mehr eine Operationsindikation. Dies begründet sich auf dem Gesetz von LaPlace, wobei die Wandspannung des Gefäßes vom intraluminalen Druck, dem Gefäßradius und der Wandstärke abhängt. Die Wandspannung nimmt bei gleichbleibenden intraluminalen Druck mit Zunahme des Radius und Abnahme der Wandstärke exponentiell und nicht linear zu. Daraus ergibt sich die Indikation ein Aneurysma ab einem Durchmesser von 6 cm zu reseziieren. Bei einem Marfan-Syndrom wird empfohlen schon ab einem Durchmesser von 5,5 cm zu operieren, da aufgrund der abnormen und sehr dünnen Aortenwand er-

höhte Dissektionsgefahr besteht. Bei Aneurysmen im thorako-abdominellen Bereich sollte erst ab einem Durchmesser von etwa 7 cm eine Operation erwogen werden. Dies begründet sich mit dem beträchtlichen Operationsrisikos bei einem Ersatz der thorakoabdominellen Aorta. Auch muss die Dynamik der Größenzunahme in die Entscheidung zur Operation miteinbezogen werden.

Operationstechnik

Grundlage für die Operation von herznahen Aortenaneurysmen, die den Aortenbogen ganz oder teilweise mit einschließen, ist die Technik der tiefen Hypothermie und des Kreislaufstillstandes. Das Prinzip besteht darin, dass die Patienten an

der Herz-Lungenmaschine auf eine Kerntemperatur von etwa 18 Celsius abgekühlt werden und danach Kreislaufstillstand eingegangen werden kann. Durch die Hypothermie sinkt der Sauerstoffverbrauch des nervalen Gewebes um etwa 5 Prozent pro Grad Temperaturabfall, sodass bei der oben angegebenen Kerntemperatur Ischämiezeiten des Gehirns und des Rückenmarks von bis zu 50 Minuten toleriert werden. In der Phase des Kreislaufstillstandes wird das Blut des Patienten im Reservoir der Herz-Lungenmaschine gesammelt, sodass ein „trockenes“ Operationsfeld entsteht und eine genaue Inspektion und ein eventueller Prothesenersatz des Aortenbogens möglich wird.