

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

## Echokardiographie aktuell:

### Gedekte Aortenruptur bei Marfan-Syndrom

Primus C, Auer J, Grabscheit G  
Thürriedl R, Hartl P

*Journal für Kardiologie - Austrian  
Journal of Cardiology* 2012; 19  
(3-4), 88-92

Homepage:

**[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)**

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche



Offizielles  
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des  
Österreichischen Herzfonds



**ACVC**  
Association for  
Acute CardioVascular Care

In Kooperation  
mit der ACVC

Indexed in ESCI  
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

# Veranstaltungskalender

## Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine  
auf einem Blick unter

[www.kup.at/images/ads/kongress.pdf](http://www.kup.at/images/ads/kongress.pdf)

# Echokardiographie aktuell: Gedeckte Aortenruptur bei Marfan-Syndrom

C. Primus<sup>1</sup>, J. Auer<sup>1</sup>, G. Grabscheit<sup>1</sup>, R. Thürriedl<sup>2</sup>, P. Hartl<sup>2</sup>

Aus der <sup>1</sup>Internen Abteilung mit Kardiologie, Internistische Intensivmedizin, Stoffwechselkrankheiten und Akutgeriatrie, Europaklinikum Braunau/Simbach und der <sup>2</sup>Abteilung für Herz-Gefäß- und Thoraxchirurgie, Klinikum Wels<sup>2</sup>

## ■ Einleitung

Aortenaneurysmen stellen eine zwar seltene, jedoch durch ihre Komplikationen wie Aortendissektion bzw. -ruptur lebensbedrohliche Erkrankung dar. Eine der gefährlichsten Komplikationen ist die Ruptur der ascendierenden Aorta mit Einblutung intraperikardial und konsekutiver Entstehung eines hämodynamisch wirksamen Perikardergusses mit der Folge einer tödlichen Perikardtamponade.

Zumeist sind ältere Menschen über dem 60. Lebensjahr und überwiegend Männer mit jahrelang bestehendem Hypertonus und ausgeprägter Arteriosklerose betroffen [1]. Zudem können Aortenaneurysmen durch Vaskulitiden (Takayasu), durch zystische Medianekrose (Gsell-Erdheim) oder aber als Folge eines Traumas entstehen.

Doch stellen insbesondere auch hereditäre Bindegewebs-erkrankungen wie das Ehlers-Danlos- [2] oder Marfan-Syndrom [3] die häufigste Ursache eines Aneurysmas – vor allem der ascendierenden Aorta (Typ-A-Dissektion) – im früheren Lebensalter dar.

Die Diagnose ist bislang oftmals schwierig, da insbesondere thorakale Aneurysmen primär überwiegend asymptomatisch verlaufen und meist erst im Rahmen einer Dissektion bzw. Ruptur einen akut lebensbedrohlichen Zustand hervorrufen.

Nur etwa 50 % der Patienten mit Typ-A-Dissektionen überleben unbehandelt die ersten 48 Stunden, 80 % versterben schließlich innerhalb von 2 Wochen an einer Aortenruptur [4].

Deshalb ermöglicht nur eine schnelle und sichere Diagnostik mit entsprechend hoher Sensitivität und Spezifität die rasche Einleitung einer adäquaten Therapie und signifikante Reduktion der Letalität.

## ■ Fallpräsentation

Ein 29-jähriger, adipöser Patient wurde aufgrund plötzlich neu aufgetretenen, links thorakalen Stechens an unserer Abteilung vorstellig. Er präsentierte sich in gutem Allgemeinzustand und bislang waren keine relevanten Vorerkrankungen bekannt. Die weitere Exploration ergab, dass der Patient den thorakalen Schmerz erst seit dem Heben einer schweren Last verspürte und dass sein Vater bereits im Alter von 40 Jahren wegen einer Aortendissektion erfolgreich operiert worden war.

An kardiovaskulären Risikofaktoren bestanden hier neben chronischem Nikotinabusus eine Hypercholesterinämie, Adi-

positas und eine ausgeprägte Hypertonie. Nach Hospitalisierung zeigten sich Mittelwerte um etwa 180/110 mmHg, wobei eine Therapie der Hypertonie bislang nicht bestand.

Nach einem von Arthralgien begleiteten grippalen Infekt sind am Vorabend der stationären Aufnahme heftige Thoraxschmerzen mit Schmerzverstärkung bei tiefer Inspiration aufgetreten. Die Körpertemperatur erwies sich als subfebril, auskultatorisch war ein leises Diastolikum über der Aortenklappe jedoch ohne perikarditisches Reiben zu vernehmen.

Elektrokardiographisch auffällig waren neben einer bestehenden Sinustachykardie diskrete ST-Elevationen über den inferioren Ableitungen (Abb. 1).

In einer weiteren transthorakalen Echokardiographie konnte schließlich neben einem etwa 2 cm breiten Perikarderguss ohne hämodynamische Wirksamkeit eine massiv dilatierte Aorta ascendens (max. 6 cm) mit bereits mittelgradiger Aortenklappeninsuffizienz dargestellt werden (Abb. 2).

Laborchemisch zeigten sich neben gering erhöhten Entzündungszeichen ein positives Troponin (0,043 ng/ml) sowie gering erhöhtes D-Dimer (0,65 mg/l).

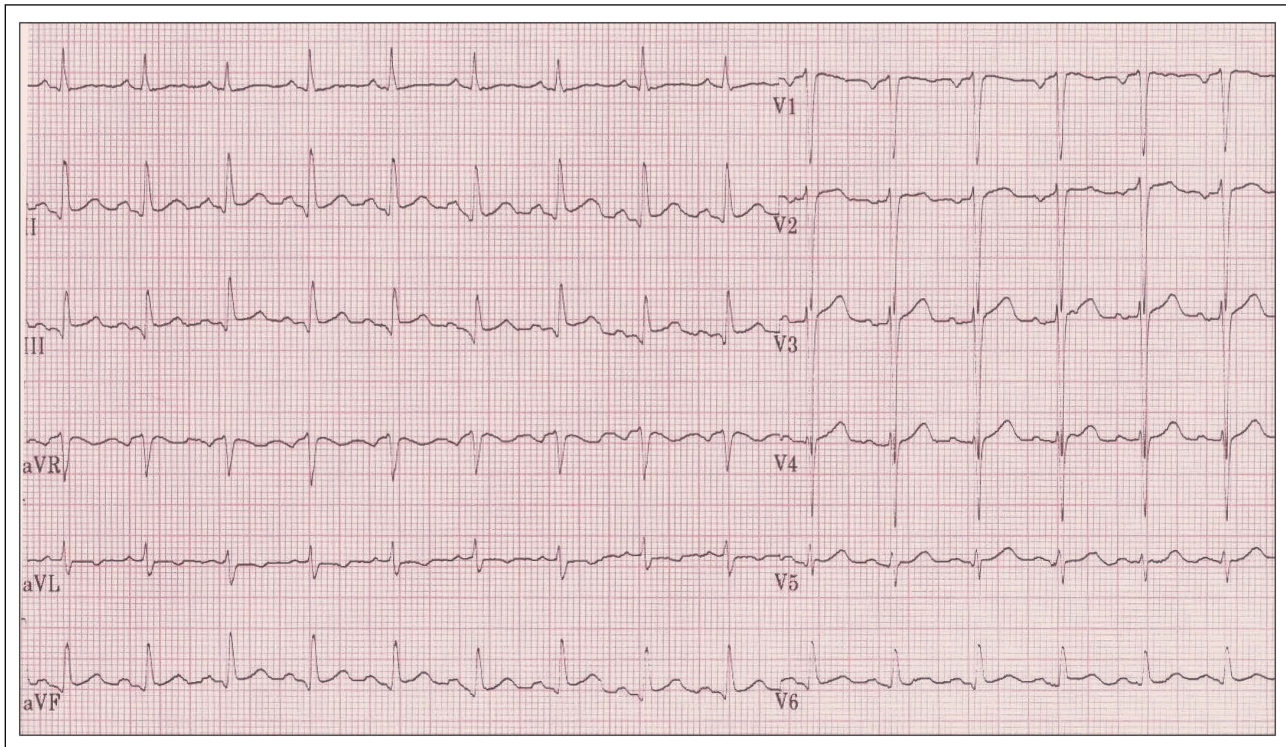
Eine weiters durchgeführte Computertomographie (Abb. 3) zeigte keine eindeutigen Zeichen einer Dissektion, sodass in weiterer Folge eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt wurde, die schließlich eine Kontinuitätsunterbrechung zeigte (Abb. 4).

Eine ergänzend durchgeführte Magnetresonanztomographie erhärtete den Verdacht, worauf der Patient umgehend thorakotomiert wurde. Hierbei ließ sich eine gedeckte Aortenruptur unmittelbar am Beginn des Aneurysmas der Aorta ascendens (Abb. 5) mit ausgeprägtem hämorrhagischen Perikarderguss darstellen, sodass ein Ersatz der Aorta ascendens mit einer Hemashield-Rohrprothese (30 mm) erfolgte. Sowohl der peri- wie auch der postoperative Verlauf gestalteten sich komplikationslos. Durch eine weitere Histologie vor allem aufgrund der positiven Familienanamnese ließ sich zudem ein Marfan-Syndrom diagnostizieren.

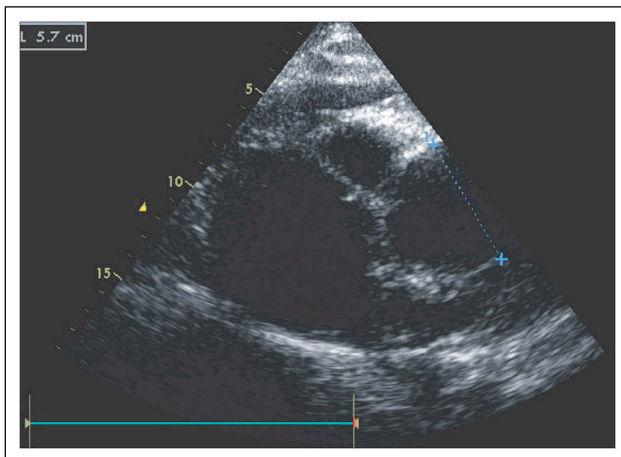
## ■ Diskussion

Das Marfan-Syndrom ist eine der häufigsten Bindegewebs-erkrankungen und wird autosomal dominant vererbt, wobei hier in 90 % der Fälle das kardiovaskuläre System beteiligt ist. Prinzipiell kann die gesamte Aorta betroffen sein, doch entwickelt sich hier meist ein Aneurysma insbesondere der ascendierenden Aorta basierend auf einer progredienten Media-

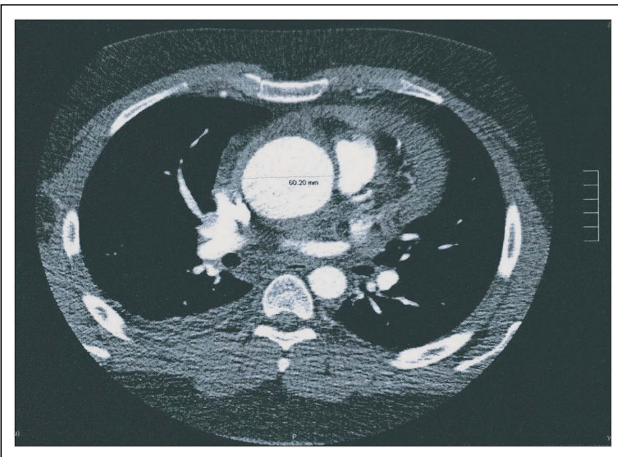




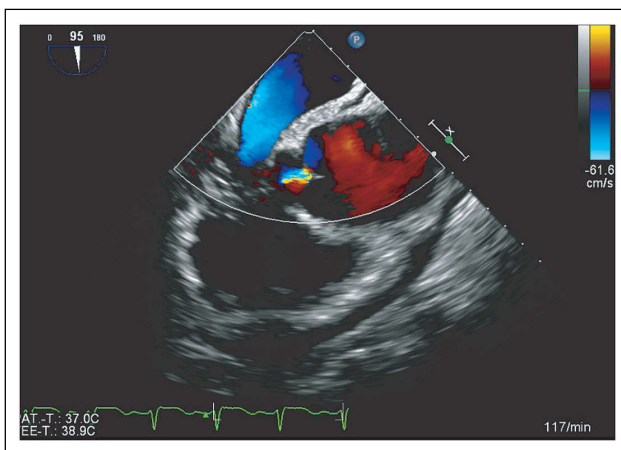
**Abbildung 1:** Sinustachykardie mit diskreten ST-Streckenelevationen über den inferioren Ableitungen.



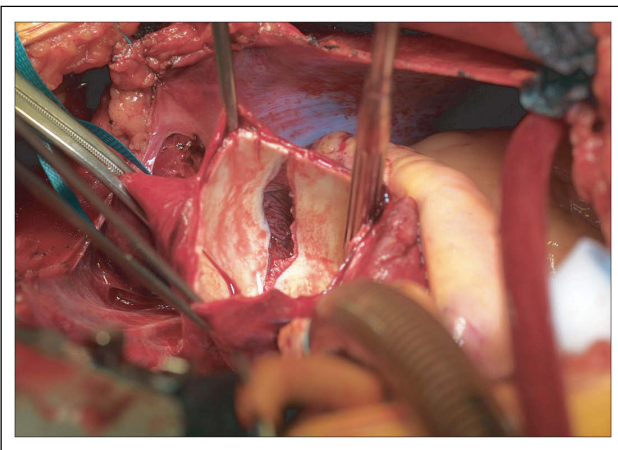
**Abbildung 2:** Echokardiographische Darstellung des Aneurysmas der Aorta ascendens.



**Abbildung 3:** Computertomographie der Aorta ascendens ohne Hinweis für eine Aortendissektion/-ruptur.



**Abbildung 4:** Transösophageale Darstellung der ascendierenden Aorta (nebenbefundlich Perikarderguss).



**Abbildung 5:** Intraoperativer Situs: Ruptur der Aorta ascendens des Patienten mit Marfan-Syndrom.

**Tabelle 1:** Revidierte Diagnosekriterien des Marfan-Syndroms nach der internationalen „Ghent-Nosologie“ [5].

|                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Hauptkriterien</b>                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Skelettales System                                        | Das Vorhandensein von mindestens 4 der folgenden skelettalen Manifestationen:<br>1. Kielbrust<br>2. Trichterbrust, die operationspflichtig ist<br>3. Herabgesetztes Verhältnis von Oberlänge zu Unterlänge ( $< 0,85$ ) oder Verhältnis von Armspanne zu Körperlänge $> 1,05$<br>4. Positives Handgelenk- und Daumenzeichen<br>5. Skoliose mit Cobb-Winkel $> 20^\circ$ oder Wirbelgleiten<br>6. Eingeschränkte Extension der Ellenbogen ( $< 170^\circ$ )<br>7. Mediale Verschiebung des medialen Knöchels mit resultierendem Plattfuß<br>8. Protrusio acetabuli (röntgenologisch gesichert) |
| Okuläres System                                           | Ectopia lentis                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Kardiovaskuläres System                                   | 1. Dilatation der Aorta ascendens mit oder ohne Aorteninsuffizienz. Die Dilatation muss mindestens den Bereich der Sinus valsalvae betreffen oder<br>2. Dissektion der asz. Aorta                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Lumbosakrale Duralektasie, Genetik und Familiengeschichte | 1. Ein Verwandter 1. Grades, der unabhängig vom Betroffenen dieser Kriterien erfüllt oder<br>2. Nachweis einer FBN-1-Mutation, die bekanntermaßen das Marfan-Syndrom verursachen kann, oder<br>3. Nachweis eines in der Familie des Patienten an das Marfan-Syndrom gekoppelten Haplotyps                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| <b>Nebenkriterien</b>                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Skelettales System                                        | 2 der unter den Hauptkriterien angeführten Merkmale oder eines dieser Merkmale und mindestens 2 der folgenden Nebenkriterien müssen vorhanden sein:<br>1. Mäßig ausgeprägte Trichterbrust<br>2. Gelenküberbeweglichkeit<br>3. Hoher, schmaler („gotischer“) Gaumen mit Staffelstellung der Zähne<br>4. Typisches Aussehen: schmaler Schädel (Dolichocephalie), Unterentwicklung der Wangenknochen, eingefallene Augen (Enophthalmus), Unterkiefer-Rücklage (Retrognathie), anti-mongoloide Lidachse                                                                                           |
| Okuläres System                                           | Für die Einbeziehung müssen zumindest 2 der Nebenkriterien vorhanden sein:<br>1. Abnormal flache Hornhaut (Nachweis durch Keratometrie, Hornhautmessung)<br>2. Vergrößerte axiale Länge des Augapfels (sonographisch gemessen)<br>3. Hypoplast. Iris oder hyperplast. Musculus ciliaris mit eingeschränkter Fähigkeit zur Verengung der Pupille                                                                                                                                                                                                                                               |
| Kardiovaskuläres System                                   | Für die Einbeziehung des Herz- und Gefäßsystems muss mind. eines der folgenden Merkmale vorliegen:<br>1. Mitralklappenprolaps mit oder ohne Mitralinsuffizienz<br>2. Ektasie der A. pulmonalis ohne gleichzeitige Pulmonalklappenstenose oder periphere Pulmonalstenose<br>3. $<$ der Altersgrenze von 40 Jahren oder<br>4. Dilatation oder Dissektion der desz. od. abd. Aorta $<$ der Altersgrenze von 50 Jahren                                                                                                                                                                            |
| Lungen                                                    | Für die Einbeziehung des Pulmonalsystems muss eines der Nebenkriterien vorhanden sein:<br>1. Spontan auftretender Pneumothorax<br>2. Blasenbildung in den Lungenspitzen (apikale Blebs)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Haut und tiefer liegendes Gefäß                           | Für die Einbeziehung des Herz- und Gefäßsystems muss mindestens eines der folgenden Merkmale vorliegen:<br>1. Striae atrophicae ohne gleichzeitig merkbare Gewichtsveränderung oder Schwangerschaft<br>2. Rez. Hernien oder Inzisionshernien                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |

degeneration mit dem Risiko eines Aneurysmas bzw. einer konsekutiven Dissektion oder Ruptur [5] (Tab. 1). Diese tritt überwiegend nach der zweiten Lebensdekade auf und oftmals fehlt der typisch vernichtende Thoraxschmerz bei Patienten mit Marfan-Syndrom.

Bei dem geschilderten Fall waren der typische Schmerzbeginn nach körperlicher Anstrengung mit Pressmanöver und die positive Familienanamnese wegweisend. Abgesehen von

der außerordentlichen Körpergröße des Patienten waren phänotypisch jedoch keine weiteren Hinweise festzustellen. Zudem hätten der inspiratorisch abhängige Thoraxschmerz sowie die erhöhte Körpertemperatur und die Arthralgien in Zusammenschau mit den geringen ST-Streckenelevationen auch differentialdiagnostisch eine Perimyokarditis vermuten lassen können. Erst eine weitere Echokardiographie zeigte jenen ausgeprägten Perikarderguss und die massiv erweiterte Aorta ascendens mit bereits mittelschwerer Aortenklappen-

insuffizienz. Das D-Dimer erwies sich typischerweise als erhöht.

Sowohl die transthorakale (TTE) wie auch die transösophageale Echokardiographie (TEE) haben in der Diagnostik einer Aortendissektion aufgrund ihrer nicht-invasiven und raschen Verfügbarkeit einen großen Stellenwert. Die TTE bringt mit einer Sensitivität von 59–83 % und einer Spezifität von 63–93 % insbesondere bei einer Dissektion der aufsteigenden Aorta, eine rasche Diagnosestellung und bietet zudem die Möglichkeit der Verifizierung anderer Differentialdiagnosen, wie zum Beispiel die eines Myokardinfarktes oder einer Pulmonalembolie. Mit der TEE hingegen kann durch die zusätzliche Darstellungsmöglichkeit der Aorta descendens und möglicher Intimaflaps/-einrisse eine Sensitivität von 97–100 % und eine Spezifität von 77–97 % erzielt werden, womit diese durchaus mit der diagnostischen Treffsicherheit einer Magnetresonanztomographie (MRT) verglichen werden kann [6, 7]. Die Computertomographie (CT) ist zwar ebenso nicht-invasiv und leicht durchzuführen, erfordert allerdings Kontrastmittel und bietet im Vergleich zur MRT eine geringere Spezifität [8, 9]. Während die CT in dem soeben dargestellten Fallbericht keinerlei Hinweis auf eine Aortenruptur gab, konnte neben der konsekutiv durchgeführten TEE nur die MRT die Verdachtsdiagnose bestätigen. Lediglich die am Perikarderguss gemessenen Haunsfield-Einheiten brachten in der CT den Hinweis auf ein Hämatooperikard.

Hinsichtlich der Diagnostik einer Aortendissektion ist die MRT eine Empfehlung der Klasse I mit Evidenzgrad C, während die CT eine Klasse-IIa-Empfehlung mit demselben Evidenzgrad darstellt [10]. Der Einsatz jener diagnostischen Mittel richtet sich zumeist nach der lokalen Erfahrung und ihrer Verfügbarkeit. Manchmal ergeben sich (in sehr komplexen Fällen) durch eine Kombination der Methoden ergänzende Informationen.

Insgesamt stellte sich die apparative Diagnostik bei jenem Patienten als schwierig dar, da die CT die Ruptur nicht bestätigen konnte. Der hochgradige klinische Verdacht aufgrund der Anamnese und der Klinik sind richtungsweisend, um so eine adäquate und vor allem rechtzeitige Therapie einleiten und einen tödlichen Verlauf verhindern zu können.

## ■ Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenskonflikt besteht.

## Literatur:

1. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984; 53: 849–55.
2. Conte S, Serraf A, Lacour-Gayet F, et al. Successful repair of thoracic aortic aneurysm in a child with Ehlers-Danlos syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 410–1.
3. v. Kodolitsch Y, Simic O, Nienhaber CA. Aneurysm of the ascending aorta: diagnostic features and prognosis in patients with Marfan's syndrome versus hypertension. *Clin Cardiol* 1998; 21: 817–24.
4. Oberwalder P. Aneurysmen und Dissektionen der thorakalen Aorta: Definition und Pathologie. *J Kardiologie* 2001; 8: 2–4.
5. Loeys BL, Dietz H, Braverman A, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010; 47: 476–85.
6. Müller S, Hellweg G, Bonatti J, Pachinger O. Erkrankungen der thorakalen Aorta: klinische Symptomatik, elektrokardiographische, röntgenologische und echokardiographische Diagnostik. *J Kardiologie* 2001; 8: 5–10.
7. Meredith EL, Masani ND. Echocardiography in the emergency assessment of acute aortic syndromes. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10: i31–i39.
8. Nienhaber CA, v. Kodolitsch Y. Bildgebende Diagnostik der Aortenerkrankungen. *Radiologie* 1997; 37: 402–9.
9. Nienhaber CA, v. Kodolitsch Y, Nicolas V, et al. The diagnosis of thoracic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993; 328: 1–9.
10. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J* 2001; 22: 1642–81.

## Korrespondenzadresse:

*Prim. Univ.-Doz. Dr. Johann Auer*

*1. Interne Abteilung mit Kardiologie, Internistische Intensivmedizin, Stoffwechselkrankheiten und Akutgeriatrie  
Europaklinikum Braunau/Simbach  
A-5280 Braunau, Ringstraße 60  
E-Mail: johann.auer@khbr.at*



# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## ☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## ☒ Bestellung e-Journal-Abo

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)