

Zeitschrift für Gefäßmedizin

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

Aortitis

Czihal M, Hoffmann U

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2014;

11 (4), 14-19

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie



Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOTitles/SCOPUS

SITZ GUT, TUT GUT!

EINFACH SCHLUSS MIT
HÄMORRHOIDALLEIDEN!

EASY-TO-USE
AKUT
THERAPIE

✓ Einfache Einnahme

✓ Auf eine Akut-Therapie abgestimmt

✓ Wirkt gezielt von innen



Eine Innovation von Dioscomb®, **Österreichs Nr. 1** bei Venenpräparaten*
*IQVIA Hinausverkauf aus der Apotheke in Einheiten YTD Dezember 2024

Fachkurzinformation: Bezeichnung des Arzneimittels: Dioscomb® 1000 mg Filmtabletten; **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** 1 Filmtablette enthält 1000 mg mikronisierte Flavonoide, bestehend aus 900 mg Diosmin und 100 mg anderen Flavonoiden, dargestellt als Hesperidin. Sonstige Bestandteile: Tablettenkern: Magnesiumstearat, Talkum, Maisstärke, Gelatine, mikrokristalline Zellulose (Typ 102), Filmüberzug: Eisenoxid rot (E172), Eisenoxid gelb (E172), Macrogol 3350, partiell hydrolysiertes Poly(vinylalkohol) (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E553b), Maltodextrin, Guaragalactomanan (E412), Hyppromellose (E464), mittelkettige Triglyzeride. **Anwendungsgebiete:** Dioscomb ist bei Erwachsenen angezeigt zur: Behandlung von chronischer Veneninsuffizienz der unteren Extremitäten bei folgenden funktionellen Symptomen: schwere Beine und Schwellungen, Schmerzen, nächtliche Krämpfe der unteren Extremitäten. Symptomatische Behandlung von akuten Hämorrhoidalbeschwerden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1 genannten sonstigen Bestandteile. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Kapillarstabilisierende Mittel; Bioflavonoide, Diosmin, Kombinationen. ATC-Code: C05CA53. **Inhaber der Zulassung:** ExtractumPharma zrt. H-1044 Budapest, Megyeri út 64. Ungarn. **Zulassungsnummer:** 141737 **Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht:** Rezeptfrei, apothekenpflichtig. **Stand der Information:** 07/2024; **Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft, Stillzeit und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.** Über Wirkung und mögliche unerwünschte Wirkungen dieses Arzneimittels informieren Gebrauchsinformation, Arzt oder Apotheker.

ERWO
PHARMA

Aortitis

M. Czihal, U. Hoffmann

Kurzfassung: Alle entzündlichen Erkrankungen der Aorta werden unter der Diagnose „Aortitis“ zusammengefasst. Dementsprechend umfasst diese ein heterogenes Spektrum autoimmun-entzündlicher und infektiöser Erkrankungen. Das klinische Erscheinungsbild ist vielfältig und reicht vom asymptomatischen Zufallsbefund bis zum akuten Aortensyndrom infolge Ruptur. In der Diagnostik der Aortitis und ihrer Komplikationen sind bildgebende Verfahren von zentraler Bedeutung. Therapie und Prognose sind abhängig von der zugrunde liegenden Erkrankung (autoimmun-

entzündlich vs. infektiös) sowie dem Ausmaß des bereits eingetretenen Strukturschadens der Aortenwand.

Schlüsselwörter: Aortitis, Periaortitis, Riesenzelleriitis, Takayasu-Arteriitis, inflammatorisches Aortenaneurysma

Abstract: Aortitis. Autoimmune and infectious inflammatory diseases of the aorta are summarized under the umbrella term “aortitis”. Clinical presentation is highly variable, ranging from as-

ymptomatic incidental findings to acute symptoms of aortic dissection or rupture. Diagnostic imaging techniques are essential in the diagnostic workup. The treatment approach varies depending on the underlying disease and on the extent of the vessel wall damage secondary to mural inflammation. **Z Gefäßmed 2014; 11 (4): 14–9.**

Key words: Aortitis, Periaortitis, Giant cell arteritis, Takayasu arteritis, inflammatory aortic aneurysm

■ Einleitung

Unter dem Begriff Aortitis werden alle entzündlichen Erkrankungen der Aorta zusammengefasst. Entsprechend handelt es sich nicht um eine einzelne, ätiologisch klar abgrenzbare Krankheitsentität, sondern vielmehr um ein äußerst heterogenes Spektrum von Krankheitsprozessen, die die Aorta in ihren verschiedenen Segmenten oder im gesamten Verlauf betreffen können [1, 2]. Die vorliegende Arbeit soll praxisrelevant den aktuellen Stand von Diagnostik und Therapie der Aortitis zusammenfassen.

■ Einteilung unter ätiologischen Gesichtspunkten

In Tabelle 1 ist das ätiologische Spektrum der Aortitis zusammengefasst. Die überwiegende Mehrzahl der entzündlichen Aortenerkrankungen basiert auf einer autoimmunen Genese, wobei die primären Großgefäßvaskulitiden (Riesenzelleriitis, RZA, und Takayasu-Arteriitis, TA) die weitaus häufigsten Ursachen darstellen [2]. Die Aortitis kann jedoch auch isoliert auftreten, in variierender Ausprägung als idiopathische Aortitis der thorakalen Aorta oder aber als chronische Periaortitis der abdominalen Aorta. Nach der Charakterisierung der IgG4-assoziierten Erkrankung muss eine weitere Krankheitsentität in die Differentialdiagnose einbezogen werden [3]. Daneben kann die Aorta bei einer Vielzahl rheumatischer Erkrankungen zum Diagnosezeitpunkt oder im Verlauf entzündlich beteiligt sein [4]. Von der autoimmunen Aortitis muss stets die unbehandelt immer fatal verlaufende infektiöse (meist bakterielle) Aortitis abgegrenzt werden [5].

Primäre Großgefäßvaskulitiden

Gemäß Chapel-Hill-Konsensus-Nomenklatur sind den primären Großgefäßvaskulitiden die Riesenzelleriitis (RZA) und

die Takayasu-Arteriitis (TA) zugehörig [6]. Beide Erkrankungen sind gekennzeichnet durch eine idiopathische Panarteriitis der Aorta und ihrer Äste. Das histologische Bild wird geprägt durch ein lymphoplasmazelluläres Infiltrat mit Granulomen und Riesenzellen [7]. Der entzündliche Prozess nimmt seinen Ausgang in der Adventitia der Gefäße, mit Aktivierung ortsständiger dendritischer Zellen über Toll-like-Rezeptoren durch ein noch unbekanntes Agens. Über die Funktion der Antigenpräsentation vermitteln diese Zellen die Aktivierung und Differenzierung von CD4-positiven T-Lymphozyten, die über die Vasa vasorum in die Adventitia gelangen. Th1-Lymphozyten aktivieren ihrerseits, u. a. über Interferon-gamma, Makrophagen, die zu den typischen mehrkernigen Riesenzel-

Tabelle 1: Spektrum der autoimmun-entzündlichen und infektiösen Erkrankungen der Aorta. Mod. nach [1, 2].

Autoimmun	Infektiös
Primäre Großgefäßvaskulitiden Riesenzelleriitis Takayasu-Arteriitis	Grampositive Bakterien <i>Staphylococcus</i> spec. <i>Enterococcus</i> spec. <i>Streptococcus pneumoniae</i>
Isolierte Aortitis Isolierte idiopathische Aortitis der thorakalen Aorta Chronische Periaortitis – Isolierte idiopathische Periaortitis der abdominalen Aorta – Inflammatorisches Bauchaortenaneurysma – Idiopathische retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond) IgG4-assoziierte Aortitis	Gramnegative Bakterien <i>Salmonella</i> spec. Sonstige bakterielle Erreger <i>Mycobacterium tuberculosis</i> <i>Treponema pallidum</i> Pilze <i>Aspergillus</i> spec.
Aortitis im Rahmen rheumatischer Erkrankungen Spondylitis ankylosans Cogan-Syndrom Rezidivierende Polychondritis Morbus Behçet Rheumatoide Arthritis Juvenile idiopathische Arthritis Systemischer Lupus erythematoses Reiter-Syndrom Panarteriitis nodosa ANCA-assoziierte Vaskulitiden Sarkoidose	

Eingelangt und angenommen am 14. Juli 2014; Pre-Publishing Online am 22. September 2014

Aus der Medizinischen Klinik und Poliklinik IV, Sektion Angiologie – Gefäßzentrum, Klinikum der LMU München

Korrespondenzadresse: Dr. med. Michael Czihal, Medizinische Klinik und Poliklinik IV, Sektion Angiologie – Gefäßzentrum, Klinikum der LMU, D-80336 München, Pettenkoferstraße 8a; E-Mail: michael.czihal@med.uni-muenchen.de

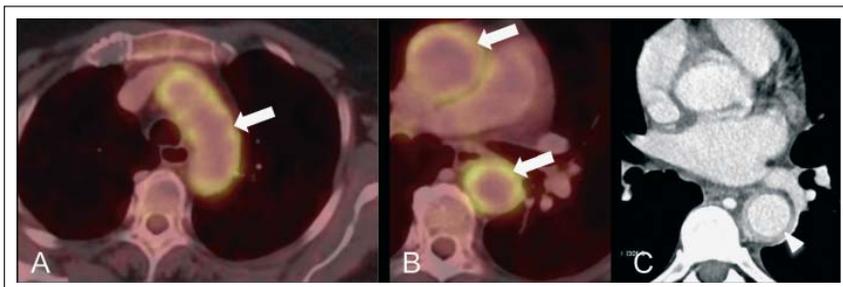


Abbildung 1: 18-FDG-PET-CT einer 61-jährigen Patientin mit therapieunempfindlicher Riesenzellerarteriitis mit Nachweis der Mehranreicherung des Radiotracers (Pfeile) in Aortenbogen (a) sowie Aorta ascendens und descendens (b). CT-morphologisch ist bereits die deutliche konzentrische Verdickung (Pfeilspitze) der Wand der Aorta descendens auffällig.

len differenzieren und über die Sekretion bestimmter Wachstumsfaktoren eine myointimale Hyperplasie hervorrufen. Diese resultiert insbesondere im Bereich der supraaortalen Äste in der Ausbildung von Stenosen und Verschlüssen. In der Aorta selbst resultiert infolge der Degradation elastischer Fasern hingegen eine Wandschwächung mit der Gefahr der Ausbildung von Aneurysmen im Langzeitverlauf [8].

Die RZA als in Mitteleuropa häufigster Vertreter der primär-systemischen Vaskulitiden ist auch die häufigste Ursache der Aortitis. Die Erkrankung betrifft typischerweise Patienten jenseits des 50. Lebensjahres, mit einem Überwiegen des weiblichen Geschlechts. Nach den Befunden bildgebender Untersuchungen (^{18}F -Fluorodesoxyglukose-Positronenemissionstomographie [18-FDG-PET], Computertomographie [CT]) ist zum Diagnosezeitpunkt die Aorta in ca. 50–70 % der Fälle von RZA beteiligt (Abb. 1) [9, 10]. Strukturelle aortale Schäden insbesondere der thorakalen Aorta werden mittels bildgebender Verfahren im Langzeitverlauf bei etwa 30 % der Patienten mit RZA detektiert (Abb. 2) [11]. Es resultiert ein bis zu 17-fach bzw. 2,5-fach erhöhtes Risiko für Aneurysmen der thorakalen bzw. abdominellen Aorta, mit einem Anstieg der Inzidenz dieser Komplikationen ca. 5 Jahre nach Diagnosestellung [12, 13]. Aortale Komplikationen sind dabei auch mit einer erhöhten Mortalität assoziiert [13].

Die TA ist eine in Europa seltene Erkrankung, die v. a. Frauen vor dem 40. Lebensjahr betrifft. Die Aorta ist nahezu immer

in den entzündlichen Prozess einbezogen und kann in ihrer gesamten Ausdehnung betroffen sein [14]. Im Gegensatz zur RZA werden bei der TA auch entzündliche Stenosen oder gar Verschlüsse der Aorta beobachtet.

Isolierte idiopathische Aortitis

Bei der isolierten idiopathischen Aortitis sind Aortenbogen und die Aorta thoracalis descendens nahezu immer betroffen (Abb. 3), nicht selten auch die Aorta abdominalis [15]. Die isolierte idiopathische Aortitis könnte eine Variante am Rande des Spektrums der RZA darstellen. Dies wird gestützt durch die Tatsache, dass die Histologie bei RZA und isolierter Aortitis keine wesentlichen Unterschiede aufweist [16]. Jedoch scheint es auch gewisse Besonderheiten zu geben, etwa in der Geschlechts- und Altersverteilung. Im Gegensatz zur RZA ist die Geschlechterverteilung bei isolierter Aortitis invers (häufiger Männer betroffen) und das Alter bei Diagnosestellung liegt im Schnitt deutlich niedriger als bei Patienten mit nach ACR-Kriterien klassifizierter RZA [15]. Nicht selten werden

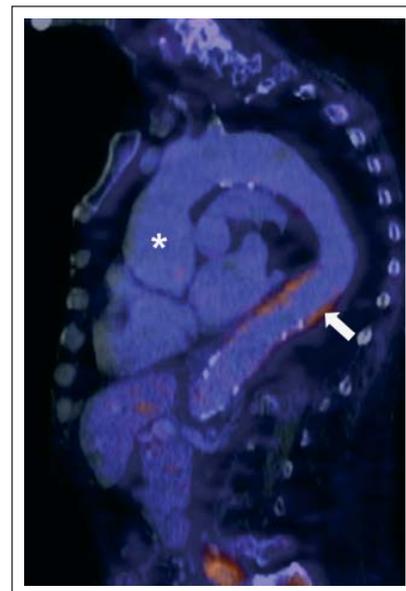


Abbildung 2: 18-FDG-PET-CT einer 69-jährigen Patientin mit langjährig bestehender, steroidrefraktärer extrakranieller Riesenzellerarteriitis. Unter Therapie persistierende Inflammation der Aorta descendens (Pfeil) sowie Aneurysma der Aorta ascendens (*). Nebenbefundlich ausgeprägter Rundrücken bei steroidinduzierter Osteoporose.

Patienten mit isolierter Aortitis erst im Rahmen des chirurgischen Ersatzes eines Aneurysmas der thorakalen Aorta identifiziert. In einer populationsbasierten dänischen Studie fand sich histologischer Anhalt für das Vorliegen einer Aortitis in immerhin 6,1 % der Fälle [17].

Chronische Periaortitis

Der typische histologische Befund bei der chronischen Periaortitis ist charakterisiert durch ein vorwiegend adventitiell lokalisiertes lymphplasmazelluläres Infiltrat mit entzündlicher Mitbeteiligung von Vasa vasorum und ausgeprägter periadventitieller Fibrosierungsreaktion [7]. In erster Linie ist die Aorta abdominalis in diesen entzündlichen Prozess involviert (Abb. 4), nach den Ergebnissen neuerer bildgebender Untersuchun-

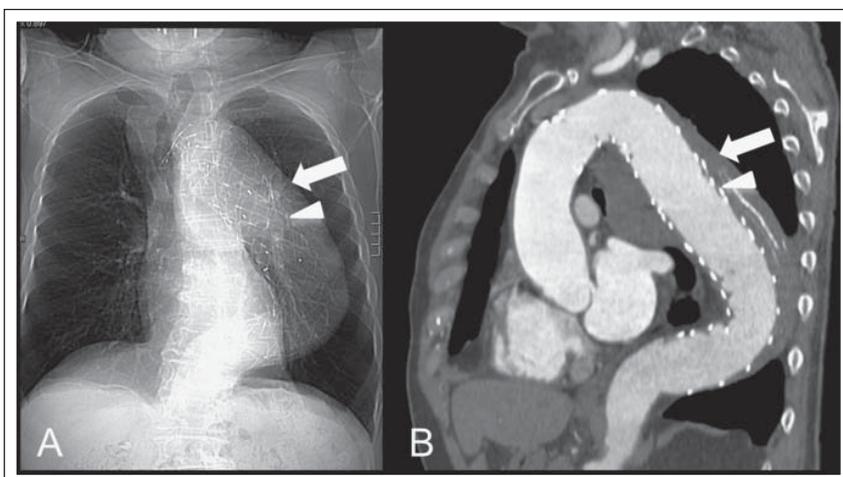


Abbildung 3: 74-jähriger Patient mit Diagnose einer isolierten idiopathischen Aortitis 8 Jahre zuvor. In der konventionellen p.a.-Aufnahme des Thorax und in der CT-Angiographie Darstellung der massiv aneurysmatisch dilatierten Aorta thoracalis (a) sowie des bei gedeckter Aortenruptur 3 Jahre zuvor notfallmäßig implantierten Endografts (b).



Abbildung 4: 25-jähriger Patient mit B-Symptomatik, dumpfen Rückenschmerzen und erhöhten systemischen Entzündungszeichen. CT-Angiographie mit Darstellung eines entzündlichen Pannus (Pfeil) im Bereich der suprarrenalen Aorta abdominalis. Der Befund ist vereinbar mit einer chronischen Periaortitis.

gen können jedoch auch die Iliakalarterien, die renoviszeralen Arterien und zum Teil auch die thorakale Aorta mitbetroffen sein [18].

Für die autoimmune Genese sprechen die nachweisbare systemische Inflammation und die Assoziation zum HLA-DRB1*03-Allel bzw. zum $\Delta 32$ -Polymorphismus des Chemokinrezeptors CCR-5 [18]. Nach Erkenntnissen der vergangenen Jahre können ca. 50 % der Fälle bislang als idiopathisch klassifizierter Periaortitis im Zusammenhang mit der IgG4-assoziierten Erkrankung auftreten. Diese kann einerseits als isolierte Erkrankung eines einzelnen Organs (z. B. Pankreas, Speicheldrüsen), andererseits aber auch als systemische Erkrankung mit Multiorganbeteiligung und systemischer Inflammation in Erscheinung treten. Kennzeichnend sind erhöhte Serumspiegel von IgG4 und histologisch eine lymphozytäre Gewebsinfiltration mit hohem Anteil IgG4-exprimierender Plasmazellen (> 50 %) [3].

Der inflammatorische Prozess kann einerseits in einer Destruktion der Gefäßwand resultieren, mit der Ausbildung eines inflammatorischen Aortenaneurysmas. Andererseits kann sich das fibroinflammatorische Gewebe im Retroperitoneum ausbreiten und zur Kompression retroperitoneal gelegener Strukturen führen (z. B. V. cava inferior, Ureteren). Diese Variante der Erkrankung wird auch als retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond) bezeichnet. Es wurde eine Assoziation der Erkrankung zu Nikotinabusus und Asbestexposition nachgewiesen [18]. Neben der primären Form findet man in etwa einem Drittel der Fälle eine zugrunde liegende sekundäre Ursache (z. B. Medikamente wie Ergotamininderivate oder Bromocriptin).

Aortitis bei rheumatischer Grunderkrankung

Die Aorta kann bei einer Vielzahl von rheumatischen Erkrankungen entzündlich mitbeteiligt sein (Tab. 1). Erkrankungen, die häufig (> 10 %) mit einer klinisch manifesten

Beteiligung der Aorta einhergehen, sind die Spondylitis ankylosans, die rezidivierende Polychondritis und der Morbus Behçet [4].

Häufig ist die Aorta ascendens betroffen. Neben der Ausbildung eines Aortenaneurysmas besteht daher die Gefahr einer Aortenklappeninsuffizienz infolge Dilatation des Klappenrings oder einer Valvulitis. Bei Spondylitis ankylosans wurden ferner Komplikationen infolge Inflammation und Fibrose des anterioren Mitralklappensegels (Mitralklappeninsuffizienz) und des interventrikulären Septums (atrioventrikulärer Block) beschrieben [19].

Bei vielen der Erkrankungen lässt sich zudem mit bildgebenden Verfahren eine weitaus höhere Prävalenz einer subklinischen Aortitis finden. Deren klinische Signifikanz ist jedoch unklar. So wies eine Studie mit transösophagealer Echokardiographie bei 61 % bzw. 25 % der Patienten mit Spondylitis ankylosans eine Wandverdickung bzw. Dilatation der Aortenwurzel nach [20]. Ein weiteres Beispiel für eine vielfach subklinisch verlaufende Aortitis belegt eine Fall-Kontroll-Studie die zeigte, dass in der 18-FDG-PET bei Patienten mit rheumatoider Arthritis die inflammatorische Aktivität in der Aorta stärker ausgeprägt war als bei Patienten mit stabiler arteriosklerotischer Erkrankung [21].

Infektiöse Aortitis

Eine bakterielle Entzündung der nativen Aortenwand ist sehr selten. Die Krankheitserreger können über die vorgeschädigte Intima (arteriosklerotische Plaques), die Vasa vasorum (septische Embolie bei bakterieller Endokarditis) und sehr selten *per continuitatem* (z. B. Tuberkulose) in die Aortenwand eindringen. Die bakterielle Infektion kann ihrerseits zu einer aneurysmatischen Degeneration des betroffenen Aortensegments führen. Im Falle infizierter Aortenaneurysmen (traditionell als mykotische Aneurysmen deklariert) ist ein Aortenaneurysma jedoch meistens präexistent [1, 5].

Häufiger sind Infektionen von prothetischem Material nach Revaskularisation oder Ersatz der Aorta. Mittels eines von manchen Bakterien auf dem inerten Fremdmaterial (Dacron, Polytetrafluorethylen) produzierten Biofilm können sich diese vor dem Zugriff des Immunsystems schützen. Wie die Infektion der nativen Aortenwand ist die Protheseninfektion mit einer exzessiven Mortalitätsrate (25–88 %) vergesellschaftet, mitbedingt auch durch die hohe Rupturrate.

In Tabelle 1 sind häufige Erreger aufgelistet. Grampositive Bakterien dominieren das Erregerspektrum im Bereich der thorakalen Aorta (insbes. Aortitis bei Endokarditis oder Protheseninfektion), während gramnegative Erreger (z. B. *Salmonellae spec.*) häufig bei der bakteriellen Aortitis der Aorta abdominalis zu finden sind [1, 5]. Andere, nicht-bakterielle Erreger sind selten und kommen vor allem bei schwer immunsupprimierten Patienten vor.

■ Klinisches Erscheinungsbild

Das klinische Erscheinungsbild ist hochvariabel und reicht vom asymptomatischen Zufallsbefund über Symptome der systemischen Inflammation bis zu Aneurysma-assoziierten

Beschwerden. Im Falle einer intramuralen Einblutung, Dissektion oder Ruptur kann die Aortitis auch als akutes Aortensyndrom in Erscheinung treten. Seltener sind Symptome infolge Thrombenbildung mit distaler Embolisierung oder der lokalen Raumforderung, z. B. Kompression der V. cava superior oder des linken Hauptbronchus [1].

Bei der Aortitis autoimmuner Genese ist das Erscheinungsbild vorrangig durch die für die jeweilige Grundkrankheit typischen Symptome geprägt. Im Falle der primären Großgefäßvaskulitiden dominiert hier insbesondere der Befall der aortalen Äste. So liegt bei der RZA neben der klassischen kranialen Symptomatik (Kopfschmerz, Kieferclaudicatio, Sehstörungen) häufig ein extrakraniales Befallsmuster ähnlich dem der TA vor. Neben der Extremitätenclaudicatio ist vor allem das Fieber unklarer Genese eine häufige klinische Manifestation der RZA mit extrakranialer Beteiligung [2]. Angina abdominalis, renovaskuläre Hypertonie und Symptome der zerebralen Ischämie sind hingegen seltener.

Die chronische Periaortitis kann sich mit dumpfen Rücken- oder Bauchschmerzen und konstitutionellen Beschwerden äußern. Bei der retroperitonealen Fibrose kann es zu Symptomen infolge Kompression verschiedener Strukturen des Retroperitoneums kommen, etwa der Ureteren (Harnstau, Niereninsuffizienz), der V. cava inferior (Beinschwellung) oder auch der V. testicularis (Varicocele testis) [2, 18]. Im Falle einer Assoziation zur IgG4-assoziierten Erkrankung können zudem verschiedenste Organsymptome (z. B. Pankreatitis, Cholangitis, Sialadenitis) in Erscheinung treten [3].

Das klinische Bild der infektiösen Aortitis kann Fieber und Schüttelfrost sowie unspezifische Rücken-, Bauch- und Thoraxschmerzen umfassen, ferner Symptome und klinische Zeichen der Sepsis, des akuten Aortensyndroms oder einer aortoenterischen Fistel (gastrointestinale Blutung) [5].

■ Diagnostik

Klinische Untersuchung

Die klinische Untersuchung ist oftmals völlig unauffällig. Im Einzelfall können aber wertvolle Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Aortenerkrankung gewonnen werden, zum Beispiel anhand der Auskultation eines Diastolikums bei Aortenklappeninsuffizienz oder der Palpation eines abdominellen pulsierenden Tumors bei inflammatorischem Bauchaortenaneurysma. Die körperliche Untersuchung kann zudem wegweisend sein für die Diagnose einer der Aortitis zugrunde liegenden Erkrankung. Beispielhaft sei die Auskultation arterieller Strömungsgeräusche und der Nachweis von Pulsverlusten bei den primären Großgefäßvaskulitiden genannt [22].

Bildgebung

Moderne bildgebende Verfahren sind die zentralen Elemente in der Diagnostik der Aortitis und resultierender struktureller Schädigungen der Gefäßwand (Abb. 1–4) [23, 24].

Der charakteristische morphologische Befund der Aortitis im Rahmen der primären Großgefäßvaskulitiden ist die konzentrische Wandverdickung, die mittels CT, Magnetresonanztomographie (MRT) und Sonographie (ggf. transösophageale

le Echokardiographie) detektiert werden kann [24]. Mit allen genannten Modalitäten lassen sich zudem die Wandverhältnisse der aortalen Äste beurteilen, insbesondere die supraortalen Äste (A. carotis communis, A. subclavia und A. axillaris). Bei der chronischen Periaortitis zeigt sich ein vorwiegend ventrolateral der zum Teil aneurysmatisch erweiterten Bauchaorta lokalisierter Pannus. Im Falle der retroperitonealen Fibrose lässt sich zusätzlich häufig eine Ureterkompression mit konsekutiver Hydronephrose darstellen. Schnittbildgebende Befunde der infektiösen Aortitis sind weniger spezifisch und reichen von der intramuralen Luftansammlung bis zum periaortalen Flüssigkeitssaum.

Anhand der muralen Kontrastmittelaufnahme in der CT und MRT sowie des Wandödems (MRT) kann die (peri-) aortale Inflammation visualisiert werden. In Zusammenschau mit dem morphologischen Befund erlaubt das Kontrastmittelverhalten ferner die Differentialdiagnose zu anderen aortalen Pathologien wie dem intramuralen Hämatom. Die kontrastmittelverstärkte Sonographie könnte einen Stellenwert in der Diagnostik und Verlaufsbeobachtung der abdominellen Periaortitis erlangen [25].

Ein mittlerweile fest in der Diagnostik der Aortitis etabliertes Verfahren ist die 18-FDG-PET, heutzutage in der Regel fusioniert mit der CT (18-FDG-PET-CT) eingesetzt. Anhand der Anreicherung radioaktiv markierter Glukose kann die vaskuläre Inflammation direkt dargestellt werden. Für die Diagnostik der Aortitis auf dem Boden einer RZA weist die Methode eine hohe Sensitivität bzw. Spezifität (77–92 % bzw. 89–100 %) auf [24]. Darüber hinaus korreliert der Nachweis einer aortalen Inflammation in der 18-FDG-PET zum Zeitpunkt der Diagnose mit dem Auftreten einer strukturellen aortalen Wandschädigung im Verlauf [26]. Während jedoch schnittbildgebende Verfahren einen festen Stellenwert in der Verlaufskontrolle diagnostizierter aortaler Strukturschäden bzw. nach endovaskulärem Aorteneingriffen haben, ist der Stellenwert von CT, MRT und 18-FDG-PET(-CT) in der Beurteilung der inflammatorischen Aktivität unter Therapie bzw. für das Screening von aortalen Strukturschäden noch unzureichend definiert. Berücksichtigt werden müssen in diesem Zusammenhang die erhebliche Strahlenbelastung von (repetitiven) CT- und 18-FDG-PET-Untersuchungen. Andererseits kann davon ausgegangen werden, dass nur 5–10 Patienten mit RZA im Verlauf unter Therapie gescreent werden müssen, um eine aortale Pathologie (meist thorakales Aortenaneurysma) zu detektieren [27].

Labordiagnostik

Die humoralen Entzündungszeichen (C-reaktives Protein, Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit) sind bei Aortitis jedweder Genese in variablem Maße erhöht [1, 2]. Während eine Leukozytose mit Linksverschiebung auf eine bakterielle Infektion hindeutet, ist bei den primär systemischen Vaskulitiden nicht selten eine Thrombozytose zu beobachten. In der Unterscheidung zwischen bakterieller Infektion und Autoimmunerkrankung kann zudem die Bestimmung des Serumprokaltzinons hilfreich sein [28]. Spezifische Biomarker der primär systemischen Vaskulitiden sind bisher nicht verfügbar.

Ergänzende Untersuchungen wie die Abnahme von Blutkulturen bei V. a. bakterielle Infektion, Syphilisserologie, Interfe-

ron-gamma-Release-Assay bei V. a. Tuberkulose oder die Bestimmung der antinukleären Antikörper können im Einzelfall diagnostisch wegweisend sein.

Die IgG4-assoziierte Erkrankung geht nur in 70 % der Fälle mit einer erhöhten Konzentration der IgG4-Subklasse im Serum einher. Umgekehrt ist ein erhöhter IgG4-Wert allein nicht diagnostisch beweisend für diese Erkrankung und muss im Zusammenhang mit klinischem Bild sowie bildgebenden und histologischen Befunden interpretiert werden [3].

■ Therapie

Autoimmune Aortitis

Die medikamentöse Therapie erfolgt nach den gültigen Empfehlungen für die jeweilige Grunderkrankung. Für die RZA wurde in einer kleinen retrospektiven Studie gezeigt, dass die nachweisbare Aortitis zum Diagnosezeitpunkt Prädiktor eines eher chronischen oder rezidivierenden Krankheitsverlaufes sein könnte [29].

Kortikosteroide sind bei den primären Großgefäßvaskulitiden, der chronischen Periaortitis, der retroperitonealen Fibrose und auch den IgG4-assoziierten Erkrankungen zentrales Element der medikamentösen Therapie [1–3, 18]. Beispielsweise konnte 2011 für die retroperitoneale Fibrose in einer randomisierten Studie nach initialer Induktionstherapie mit hochdosierten Kortikosteroiden die Überlegenheit einer remissionserhaltenden Therapie mit Prednisolon gegenüber Tamoxifen gezeigt werden [30]. Beim inflammatorischen Bauchaortenaneurysma wird die Kortikosteroidtherapie jedoch kontrovers diskutiert, da sich die reduzierte Wachstumsrate des Aneurysmas und die möglicherweise durch die Therapie erhöhte Ruptur- und operative Komplikationsrate gegenüberstehen [31]. Andererseits kann eine präoperative Steroidtherapie einen operativen Eingriff bei ausgedehntem Pannus und Adhäsionen an Ureteren, Nierengefäßen oder Duodenum im Einzelfall erst ermöglichen. Auch die optimale Therapie der isolierten Aortitis, die im Rahmen der histologischen Aufarbeitung nach Aorten-chirurgie diagnostiziert wird, ist unklar. Insbesondere bei Patienten mit Zeichen einer entzündlichen Systemerkrankung sollte die Indikation zur Therapie in Analogie zu den primären Großgefäßvaskulitiden gestellt werden [2].

Zur Reduktion der kumulativen Steroiddosis sollte die Therapie mit steroidsparenden Agentien früh erwogen werden, hier sei auf die krankheitsspezifischen Empfehlungen verwiesen [32]. Nach den Ergebnissen von Fallberichten und Fallserien könnte der humanisierte monoklonale Anti-Interleukin-6-Rezeptor-Antikörper Tocilizumab vor allem bei den primären Großgefäßvaskulitiden und möglicherweise auch bei der chronischen Periaortitis eine erfolgversprechende Therapiealternative darstellen [33–35]. Aktuell wird die Effektivität von Tocilizumab in einer randomisierten, placebokontrollierten Phase-III-Studie an Patienten mit Riesenzellerarthritis getestet [36].

Mangels verfügbarer spezifischer Evidenz werden Therapieentscheidungen zur operativen oder endovaskulären Therapie inflammatorischer Aneurysmen der thorakalen oder abdominalen Aorta gemäß allgemeiner Therapieempfehlungen für

Aortenaneurysmen gestellt [1]. Besteht keine dringende Indikation für eine invasive Therapie, gilt grundsätzlich, dass der Eingriff möglichst nach Erreichen einer klinischen und laborchemischen Remission vorgenommen werden sollte. In die differentialtherapeutischen Überlegungen in Bezug auf endovaskuläre vs. offen-chirurgische Revaskularisation fließen Faktoren wie die Komorbidität des Patienten sowie Morphologie und Lokalisation des Aneurysmas ein. Zum Beispiel kann beim inflammatorischen Bauchaortenaneurysma mit der offenen Operation häufiger eine komplette Rückbildung des Pannus und eines resultierenden Harnstaus erzielt werden, wohingegen die endovaskuläre Ausschaltung eine geringere perioperative Mortalität aufweist [37].

Infektiöse Aortitis

Evidenzbasierte Empfehlungen zur Therapie der infektiösen Aortitis liegen aufgrund der Seltenheit des Krankheitsbildes nicht vor. Es kann aber als allgemeiner Konsens angesehen werden, dass neben einer initial empirischen und später an den Befunden der Erregerdiagnostik (Blutkulturen, intraoperative Abstriche) ausgerichteten antiinfektiven Therapie die Resektion des infizierten Segments mit anatomischer oder extraanatomischer Rekonstruktion erforderlich ist [1, 5]. Mit der Ausnahme von rupturfährdeten Aneurysmen oder unkontrollierter Sepsis wird empfohlen, den chirurgischen Eingriff nach ca. 2–4-wöchiger Therapie vorzunehmen. Eindeutige Vorteile spezifischer therapeutischer Ansätze, etwas des Einsatzes silber- oder rifampicinimprägnierter Prothesen für In-situ-Rekonstruktionen, sind nicht belegt.

In der jüngeren Vergangenheit wurde auch wiederholt über endovaskulär behandelte mykotische Aortenaneurysmen berichtet. Der im Vergleich zur offen-chirurgischen Therapie geringeren perioperativen Mortalität steht jedoch eine relevante Rate persistierender Infektionen gegenüber [5].

Die Antibiotikagabe sollte mindestens 6–12 Wochen fortgeführt werden. In Abhängigkeit von Immunstatus, Erregercharakteristika und Art der Gefäßrekonstruktion kann im Einzelfall auch eine längerfristige Therapie bis hin zur lebenslangen Antibiotikaprophylaxe empfohlen werden [1, 5, 38].

■ Relevanz für die Praxis

- Die Aortitis umfasst ein ätiologisch heterogenes Spektrum entzündlicher Aortenerkrankungen mit variablem klinischem Erscheinungsbild.
- Aufgrund der gegensätzlichen Therapiestrategien ist die autoimmune Aortitis von der infektiösen Aortitis abzugrenzen.
- Bildgebende diagnostische Verfahren sind von zentraler Bedeutung in der Diagnostik der Aortitis und könnten einen Stellenwert für das Screening aortaler Komplikationen bei entzündlichen Erkrankungen mit häufiger aortaler Beteiligung besitzen.
- Die Therapie ist anhand der zugrunde liegenden Erkrankung und des eingetretenen aortalen Strukturschadens auszurichten.

■ Interessenkonflikt

Der korrespondierende Autor verneint einen Interessenkonflikt.

Literatur:

- Gomik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation* 2008; 117: 3039–51.
- Czihal M, Schröttle A, Schulze-Koops H, et al. Entzündliche Aortenerkrankungen. *Internist (Berl)*. 2013; 54: 572–80.
- Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med* 2012; 366: 539–51.
- Slobodin G, Naschitz JE, Zuckerman E, et al. Aortic involvement in rheumatic diseases. *Clin Exp Rheumatol*. 2006; 24 (2 Suppl 41): S41–47.
- Lopes RJ, Almeida J, Dias PJ, et al. Infectious thoracic aortitis: a literature review. *Clin Cardiol* 2009; 32: 488–90.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1–11.
- Miller DV, Maleszewski JJ. The pathology of large-vessel vasculitides. *Clin Exp Rheumatol* 2011; 29 (1 Suppl 64): 92–8.
- Czihal M, Bertsch J, Piller A, et al. Large vessel vasculitides: new insights. *Dtsch Med Wochenschr* 2012; 137: 166–8.
- Blockmans D, Ceuninck L de, Vanderschueren S, et al. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum* 2006; 55: 131–7.
- Prieto-González S, Arguis P, García-Martínez A, et al. Large vessel involvement in biopsy-proven giant cell arteritis: prospective study in 40 newly diagnosed patients using CT angiography. *Ann Rheum Dis* 2012; 71: 1170–6.
- García-Martínez A, Arguis P, Prieto-González S, et al. Prospective long term follow-up of a cohort of patients with giant cell arteritis screened for aortic structural damage (aneurysm or dilatation). *Ann Rheum Dis* 2014; 10: 1826–32.
- Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis: A population-based study. *Ann Intern Med* 1995; 122: 502–7.
- Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis* 2013; 72: 1989–94.
- Chung JW, Kim HC, Choi YH, et al. Patterns of aortic involvement in Takayasu arteritis and its clinical implications: evaluation with spiral computed tomography angiography. *J Vasc Surg* 2007; 45: 906–14.
- Talarico R, Boiardi L, Pipitone N, et al. Isolated aortitis versus giant cell arteritis: are they really two sides of the same coin? *Clin Exp Rheumatol* 2014; 32 (2 Suppl 82): S55–8.
- Pipitone N, Salvarani C. Idiopathic aortitis: an underrecognized vasculitis. *Arthritis Res Ther* 2011; 13: 119.
- Schmidt J, Sunesen K, Kornum JB, et al. Predictors for pathologically confirmed aortitis after resection of the ascending aorta: a 12-year Danish nationwide population-based cross-sectional study. *Arthritis Res Ther* 2011; 13: R87.
- Schirmer JH, Both M, Moosig F. Chronic Periaortitis. *Internist (Berlin)* 2013; 54: 1419–26.
- Palazzi C, Salvarani C, D'Angelo S, et al. Aortitis and periaortitis in ankylosing spondylitis. *Joint Bone Spine* 2011; 78: 451–5.
- Roldan CA, Chavez J, Wiest PW, et al. Aortic root disease and valve disease associated with ankylosing spondylitis. *J Am Coll Cardiol* 2008; 32: 1397–404.
- Mäki-Petäjä KM, Elkhawad M, Cheriyan J, et al. Anti-tumor necrosis factor- α therapy reduces aortic inflammation and stiffness in patients with rheumatoid arthritis. *Circulation* 2012; 126: 2473–80.
- Czihal M, Brendel T, Seibold C, et al. Listen to the axillary artery: diagnosis of occult giant cell arteritis. *J Clin Rheumatol* 2011; 17: 214–5.
- Hartlage GR, Palios J, Barron BJ, et al. Multimodality Imaging of Aortitis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 605–19.
- Czihal M, Förster S, Hoffmann U. Bildgebende Diagnostik der Großgefäßvaskulitiden. *Radiologe* 2010; 50: 855–60.
- Partovi S, Imfeld S, Aschwanden M, et al. The use of contrast-enhanced ultrasound (CEUS) in chronic periaortitis. *Ultraschall Med* 2013; 34: 3–6.
- Blockmans D, Coudyzer W, Vanderschueren S, et al. Relationship between fluorodeoxyglucose uptake in the large vessels and late aortic diameter in giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)* 2008; 47: 1179–84.
- Mackie SL, Hensor EM, Morgan AW, et al. Should I send my patient with previous giant cell arteritis for imaging of the thoracic aorta? A systematic literature review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 143–8.
- Buhaescu I, Yood RA, Izzedine H. Serum procalcitonin in systemic autoimmune diseases – where are we now? *Semin Arthritis Rheum* 2010; 40: 176–83.
- Espitia O, Néel A, Leux C, et al. Giant cell arteritis with or without aortitis at diagnosis. A retrospective study of 22 patients with longterm followup. *J Rheumatol* 2012; 39: 2157–62.
- Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, et al. Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial. *Lancet* 2011; 378: 338–46.
- Tang T, Boyle JR, Dixon AK, et al. Inflammatory abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005; 29: 353–62.
- Dasgupta B, Borg FA, Hassan N, et al. BSR and BHRP guidelines for the management of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49: 1594–7.
- Unizony S, Arias-Urdaneta L, Miloslavsky E, et al. Tocilizumab for the treatment of large-vessel vasculitis (giant cell arteritis, Takayasu arteritis) and polymyalgia rheumatica. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012; 64: 1720–9.
- Loricera J, Blanco R, Castañeda S, et al. Tocilizumab in refractory aortitis: study on 16 patients and literature review. *Clin Exp Rheumatol* 2014; 32 (2 Suppl 82): S79–89.
- Vaglio A, Catanoso MG, Spaggiari L, et al. Interleukin-6 as an inflammatory mediator and target of therapy in chronic periaortitis. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 2469–475.
- Unizony SH, Dasgupta B, Fischeleva E, et al. Design of the tocilizumab in giant cell arteritis trial. *Int J Rheumatol* 2013; E-pub DOI: 10.1155/2013/912562.
- Bommel EF van, Veer SJ van der, Hendriks TR, et al. Persistent chronic peri-aortitis („inflammatory aneurysm“) after abdominal aortic aneurysm repair: systematic review of the literature. *Vasc Med* 2008; 13: 293–303.
- Mussa FF, Hedayati N, Zhou W, et al. Prevention and treatment of aortic graft infection. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2007; 5: 305–15.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD 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](#)