

# Akutes Unwohlsein und Übelkeit mit Aortendissektion bei idiopathischer Medianekrose ERDHEIM-GSELL

## Acute malaise and nausea with aortic dissection in idiopathic median necrosis ERDHEIM-GSELL

Enk, R.<sup>1</sup>, von Rottkay, E.<sup>1</sup>; Koch, S.<sup>2</sup>; Schedler, O.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Helios Klinikum Bad Saarow, Zentrale Notaufnahme und Rettungsmedizin, Pieskower Straße 33, 15526 Bad Saarow

<sup>2</sup>Helios Klinikum Bad Saarow, Institut für Pathologie, Hochschulabteilung der Medizinischen Hochschule Brandenburg Theodor Fontane, Pieskower Straße 33, 15526 Bad Saarow

### Abstrakt

Eine 80jährige Patientin alarmierte bei akut aufgetretenem Unwohlsein mit Kaltschweißigkeit und Erbrechen den Rettungsdienst. Zusätzlich gab die Patientin eine seit etwa vierzehn Tagen bestehende Missempfindung des linken Armes an.

In der zum Ausschluss einer Lungenembolie und zerebralen Embolie durchgeführten Computertomographie manifestierte sich eine aneurysmatische Erweiterung der Aorta ascendens, ein lokales Wandhämatom und ein Hämatoperikard ohne Nachweis einer aktiven Blutung oder radiologisch sichtbaren Dissektionsmembran. In der daraufhin erfolgten fokussierten transthorakalen Echokardiographie zeigte sich ein ca. 2,5 cm großer Perikarderguß ohne sichere hämodynamische Beeinflussung.

Zunächst wurde die Patientin symptomatisch therapiert und auf der Intensivstation weiter überwacht. Im weiteren Verlauf wurde die Patientin akut reanimationspflichtig. Eine Perikardpunktion wurde in Anbetracht der Gesamtsituation sowie des Outcomes unter Reanimation nicht durchgeführt und die Reanimationsmaßnahmen im interdisziplinären Konsens frustriert beendet.

In der Obduktion zeigte sich als Todesursache eine fokale Dissektion der Aorta ascendens mit teilweiser Aortenwandruptur auf dem Boden einer idiopathischen zystischen Medianekrose Erdheim-Gsell.

**Keywords:** aortendissektion, aortenruptur, perikardtamponade, Perikarderguß, neutrophilen granulozyten index

An 80-year-old female patient alerted the emergency medical services due to acute malaise with cold sweating and vomiting. In addition, the patient reported a paraesthesia of the left arm that had been present for about a fortnight. Computed tomography performed to exclude pulmonary embolism and cerebral embolism revealed an aneurysmatic dilatation of the ascending aorta, a local wall haematoma and haematopericardium without evidence of active bleeding or radiologically visible dissecting membrane. The subsequent focused transthoracic echocardiography showed a pericardial effusion of about 2.5 cm without definite haemodynamic influence. Initially, the patient was treated symptomatically and further monitored in the intensive care unit. In the further course, the patient required acute resuscitation. In view of the overall situation and the outcome under resuscitation, a pericardiocentesis was not performed and the resuscitation measures were terminated frustratingly by interdisciplinary consensus. The autopsy revealed a focal dissection of the ascending aorta with partial rupture of the aortic wall due to idiopathic cystic median necrosis of Erdheim-Gsell as the cause of death.

Keywords: Aortic dissection, aortic rupture, pericardial tamponade, pericardial effusion, neutrophil granulocyte index

### Anamnese

Die 80-jährige Patientin klagte über seit mehreren Stunden bestehendes, akut aufgetretenes starkes Erbrechen, sowie Kaltschweißigkeit und Unwohlsein. Weiterhin gab sie eine seit etwa zwei Wochen anhaltende Missempfindung des linken Armes an, die sich im Verlauf rückläufig zeigte.

Dyspnoe oder pektanginöse Beschwerden wurden verneint.

An Vorerkrankungen gab die Patientin eine medikamentös behandelte essentielle arterielle Hypertonie, eine chronische Niereninsuffizienz im

Stadium 2, eine substituierte Hypothyreose, eine Depression und eine Hyperlipoproteinämie an. Aus Vorbefunden ließen sich zusätzlich folgende Eingriffe und Interventionen eruieren: Zustand nach (Z.n.) Cholecystektomie (CCE), Z.n. Appendektomie (AE), Z.n. Operation bei Ileus, Z.n. Narbenhernien-Operation, Z.n. Polypektomie (Histologie: tubuläres Adenom mit low-grade Dysplasie).

### Klinischer Aufnahmebefund

Die Vorstellung in der Zentralen Notaufnahme erfolgte mit dem RTW ohne Notarzt. Die Patientin war zu diesem Zeitpunkt blass und von starker Übelkeit mit unstillbarem Erbrechen geplagt.

Die Patientin war wach und orientiert, Glasgow Coma Scale (GCS) 15, kein fokales neurologisches Defizit, vesikuläres Atemgeräusch beidseits, Herztöne rein und rhythmisch, Abdomen weich, kein Druckschmerz, keine Resistenzen, Peristaltik rege über allen Quadranten, kein Flankenklappschmerz, Extremitäten warm und schlank, keine Ödeme. Die Vitalparameter bei Aufnahme lagen bei einer Herzfrequenz von 112/min, einem nichtinvasiven Blutdruck von 124/74 mmHg einer Sauerstoffsättigung (SpO<sub>2</sub>) von 98% sowie einer Temperatur von 36,5° Celsius.

### Laborchemische Befunde

Ein Glukosewert von 23 mmol/l (NWB 3-5 mmol/l) und ein Laktat von 4,4 mmol/l (NWB <2,2 mmol/l) fielen laborchemisch in der BGA auf. Außerdem zeigte sich eine Erhöhung des CRP (NWB 0-5mg/l) und der Leukozyten von 14,4 G/l (NWB 4,4-11,3 G/l) sowie der D-Dimere mit 3,64 mg/l (NWB < 0,5 mg/l) und die Creatinkinase mit 106 µmol/l (NWB 15-55 µmol/l). Nebenbefundlich war das TSH mit 58 µU/ml (NWB 0,1-4 µU/ml) deutlich erhöht.

### Diagnostische Verfahren

In der Elektrokardiographie sahen wir einen Linkstyp, bei tachykardem Sinusrhythmus, ohne Blockbilder, keine Niedervoltage, keine Ischämiezeichen, sowie keine höhergradigen Rhythmusstörungen. In der fokussierten transthorakalen Echokardiographie fiel ein großer konzentrischer Perikarderguß mit einer maximalen Ausdehnung von 2,5 cm, mit soliden Anteilen sowie einer geringen Kompression des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels auf. Es konnten keine Wandbewegungsstörungen und keine höhergradigen Klappenvitien nachgewiesen werden.

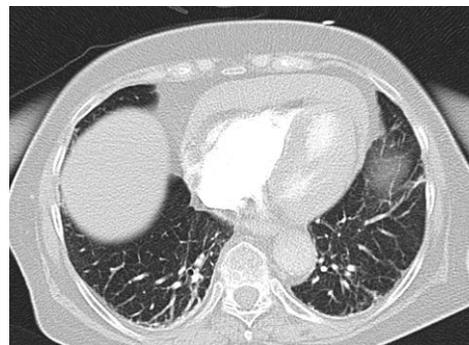
Die primär durchgeführte Computertomographie zeigte ein Hämoperikard sowie ein Wandhämatom

einer aneurysmatisch erweiterten Aorta ascendens. Eine Verlaufsuntersuchung wurde empfohlen. In der sekundären CT-Angiographie wurden das Wandhämatom der aneurysmatisch erweiterten Aorta ascendens sowie das Hämoperikard bestätigt. Hinweise auf eine akute Blutung oder eine Dissektion ergaben sich nicht (Bild 1 und 2).

*Bild 1: CT Thorax: Ventraler Perikarderguss (Sagittalebene)*



*Bild 2: Ventrale Perikarderguss (Transversalebene)*

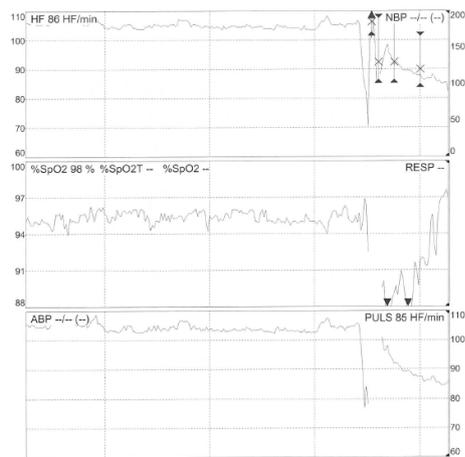


### Therapie und Verlauf

Die Patientin erhielt zunächst eine symptomatische Therapie mit Antiemetika und intravenöse Volumengabe (Vollektrolytlösung). In den zeitnah durchgeführten kardiologischen und gefäßchirurgischen Konsultationen und Untersuchungen wurde zunächst keine Indikation zu einer akuten Intervention gestellt.

Mehrere Stunden nach Hospitalisierung wurde die Patientin reanimationspflichtig. Es erfolgte eine prolongierte Reanimationsbehandlung, welche in Anbetracht der Gesamtsituation unter Verzicht einer Perikardpunktion frustriert beendet wurde (Bild 3).

**Bild 3: Trendübersicht Häodynamik**



### Sektionsbefund

Medionecrosis aortae chronica idiopathica cystica ERDHEIM-GSELL. Es zeigte sich eine, nahezu die gesamte Zirkumferenz einnehmende zirkuläre Ruptur von Media und Anteilen der Adventitia mit Dissektion und Einblutung, unmittelbar beginnend in Höhe der Aortenklappe mit Ausbreitung bis in den Arcus aortae, eine Herzbeutelamponade und Zeichen des akuten Herz-Kreislauf-Versagens mit beginnendem hämorrhagischen Schockes mit Dilatation der Herzhöhlen, Eigenfarbe von Leber und Milz (Bild 4-6).

**Bild 4: Herzbeutelamponade (nach Entnahme Blick von anterior nach posterior), Blut abgestreift, Herzspitze unten**



**Bild 5: Dissektion von Intima und Media der Aortenwand mit langstreckiger Ausbreitung frischen Blutes innerhalb der Gefäßwand**



**Bild 6: Keilförmiges Eindringen frischen Blutes (Pfeil) zwischen Intima und Media der Aorta (Hämatoxylin-Eosin-Färbung, 4fache Vergr.)**



### Diskussion

Die Patientin wurde mit unspezifischen Symptomen in die Notaufnahme gebracht. Zunächst erschien das unstillbare Erbrechen sowie die subakute neurologische Symptomatik differentialdiagnostisch nicht richtungsweisend für eine akute Aortendissektion mit möglicher Perikardtamponade.

Die erhöhten Ischämieparameter, die aktivierte Gerinnungskaskade sowie die myokardialen Beeinflussung (Lactat, D-Dimer, CK) wurden im Kontext ausreichend bewertet. Eine weitere

serologische Differentialuntersuchung des Blutbildes zur Bestimmung der neutrophilen Granulozyten und Lymphozyten (NLR) hätte noch in Erwägung gezogen werden können.

Die Aortendissektion geht in über 90 % der Fälle mit oftmals stärksten akuten thorakalen Schmerzen einher, weshalb die Diagnosestellung bei Fehlen dieses Leitsymptoms, wie im vorliegenden Fall, erschwert ist (1). Schmerzlose Aortendissektionen wurden in 5 bis 15% der Patienten beschrieben (21, 22, 23) und waren mit höheren Lebensalter sowie Vorerkrankungen (Diabetes mellitus, Aortenaneurysma und kardiochirurgischen Eingriffen) assoziiert (21). Neurologische Beschwerden wurden in dieser Patientengruppe prozentuell häufiger beobachtet (21) und gehen mit einer erschwerten und verzögerten Diagnosestellung einher. Das generelle Auftreten neurologischer Symptome bei Erstmanifestation einer Aortendissektion wird mit 20% (10) bis 40% der Patienten (22, 23) angegeben.

Die idiopathische zystische Medianekrose Erdheim-Gsell manifestiert sich häufig in Form einer Aortendissektion (8) und verursacht ca. 8-10% der Dissektionen im Bereich der Aorta ascendens. (24). Der Beginn der Symptomatik verläuft aufgrund von fokalen Dissektionen häufig primär subklinischer und im Verlauf, durch freie Aortenrupturen, foudroyanter als bei anderen Ursachen der akuten Aortendissektion (9).

Die mikroskopischen Merkmale dieses Syndroms wurden erstmalig in den 30iger Jahren des letzten Jahrhunderts beschrieben (2, 3). Histologisch fanden sich im vorliegenden Fall Zeichen einer idiopathischen Medianekrose Erdheim-Gsell (4). Als prädisponierende Faktoren einer Aortendissektion

werden schwere Veränderungen der elastischen Fasern und der glatten Muskelzellen angesehen. Neben der häufigsten Ursache, der Arteriosklerose, gibt es eine Reihe genetisch bedingter Bindegewebserkrankungen die entsprechenden morphologischen Veränderungen hervorrufen können. Ob im vorliegenden Fall eine vergleichbare Konstellation vorlag ist nicht zu eruieren, da notwendige Protein- und Genomanalysen nicht durchgeführt wurden. Auch das höhere Lebensalter wird als Faktor für das Auftreten zystischer Mediadegenerationen angesehen (5, 6, 7).

Im Vergleich zu anderen akuten Krankheitsbilder in der Notaufnahme ist die thorakale Aortendissektion selten. Epidemiologische Berechnungen gehen von einem Auftreten von 1 zu 10.000 Notaufnahmepatienten aus bzw. von 0,5-2,7 Aortendissektionen pro 100.000 Einwohnern (10-12).

Die Prognose der akuten Aortendissektion ist unabhängig von der zugrundeliegenden Krankheit und aufgrund der möglichen Komplikationen wie z.B. Perikardtamponade oder Aortenruptur schlecht (14). Die Mortalität ist mit 50-90 % und besonders der Typ Stanford A Aortendissektionen von 1-2 % pro Stunde in den ersten 48 h sehr hoch (20). Allerdings beträgt die 1-Jahres Überlebensrate 90 % bei erfolgreicher und frühzeitiger Operation (10,12,13)

Aus diesen Gründen ist eine zeitnahe Diagnosestellung mittels fokussierter Echokardiographie und ein schnelles Erkennen und adäquates Management akut auftretender beherrschbarer Komplikationen z.B. einer Perikardtamponade im Rahmen der akuten Notfallbehandlung empfohlen (15,16,17,18).

## Schlussfolgerung

Die idiopathische Medianekrose Erdheim-Gsell stellt eine seltene Ursache für eine Aortendissektion sowie eine Aortenruptur dar.

Bei entsprechender klinischer Symptomatik und Ausschluss anderer häufigerer Differentialdiagnosen sollte nach Anzeichen einer Gefäßschädigung und entsprechenden Aortenwandveränderungen gesucht werden. Laborchemisch kann dafür das Verhältnis von neutrophilen Granulozyten und Lymphozyten (NLR) im Differentialblutbild herangezogen werden. Ein Verhältnis von neutrophilen Granulozyten zu Lymphozyten von 5 gilt als signifikantes Anzeichen einer Gefäßläsion (19). Darüber hinaus gelten laborchemische Parameter wie Lactat, D-Dimer, CK und TSH grundsätzlich als Akute Phase Indikatoren. Die primäre und sekundäre Computertomographiediagnostik des Thorax zeigte eine entsprechende kardiale Beeinflussung bereits an, welche konsequenterweise durch eine unverzüglichen Perikarddrainage behandelt hätte werden müssen.

Wie in der hier dargestellten Kasuistik kann das zeitliche Fenster durch einen fulminanten klinischen Verlauf oft extrem schmal sein. Bei der Feststellung einer signifikanten Perikardtamponade im präklinischen und akutklinischen Setting sollte die Technik der Perikardpunktion besonders im Rahmen einer Reanimation zum

Ausschluss reversibler Ursachen bei möglichst auch präklinisch vorhandener Sonographieoptionen in Erwägung gezogen und von ärztlichen Personal der Notaufnahmen beherrscht werden. Somit kann die hämodynamische Auswirkung der Tamponade ausgeschlossen werden und eine Reanimationssituation möglicherweise verhindert werden. Weiterhin gibt die Drainage des Perikardergusses darüber Auskunft, ob eine signifikante Blutung durch Rupturen der Medianekrose Erdheim-Gsell fortbesteht. Entsprechendes Verbrauchsmaterial sollten vorhanden sein und Schulungen des Personals durchgeführt werden.

Nach erfolgter Drainage einer Perikardtamponade muss eine herzchirurgische Abklärung erfolgen, um interventionelle Maßnahmen (Überstenten mit Prothesen) bzw. eine operative Clamp repair Operation durchführen zu können.

## Literatur

1. Dorman H, Diesch K, Ganslandt T et al. (2010) Numerical parameters and quality indicators in a medical emergency department. *Dtsch Arztebl Int* 107:261-267.
2. Erdheim J (1930) Medionecrosis aortae idiopathica cystica. *Virchows Arch*; 276: 187-229.
3. Gsell O (1928) Wandnekrose der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur. *Virchows Arch*; 270: 1-36.
4. Zerbino D, Kusik J, Havrilyuk E (2005) Medianecrosis of the aorta (MNA)-Gsell-Erdheim syndrome: main histopathological features. *Pol J Pathol*; 56: 75-79.
5. Marsalese D, Moodie D, Lytle BW. (1990) Cystic medial necrosis of the aorta in patients without Marfan's syndrome: Surgical outcome and long-term follow up. *J Am Coll Cardiol*; 16: 68-73
6. Schlattmann TJ, Becker AE. (1977) Histological changes in the normal aorta: Implications for dissecting aortic aneurysm. *Am J Cardiol*; 1: 13-20.
7. Trotter SE. (1991) Marfan's disease and Erdheim's cystic medionecrosis. A study of their pathology. *Eur Heart J*; 1: 83-87
8. Lukaszewicz A, Marszalek A. (2016) Spontaneous rupture of abdominal aorta- an unusual manifestation of an idiopathic cystic medial necrosis (Gsell-Erdheim syndrome) and literature overview. *Acta Angiol*; 22, 1: 16-19
9. Dettmeyer R, Schmidt P, Madea B. (1998) Two cases of unexpected sudden death due to cystic medionecrosis of the aorta associated with bloodless aortic dissection. *Forensic Sci Int*; 3: 161-166
10. Erbel R, Alfonso F, Bolleau C et al. (2001) Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*; 22: 1642-1681
11. Strayer RJ, Shearer PL, Hermann LK (2012) Screening, evaluation and early management of acute aortic dissection in the ED. *Curr Cardiol Rev*; 8: 152-157.
12. Kruger T, Conzelmann LO, Bonser RS et al. (2012) Acute aortic dissection type A. *Br J Surg*; 99: 1331-1344
13. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO et al. (2011) The diagnosis and management of aortic dissection. *BMJ*; 344: d8290
14. Chen K, Varon J, Wenker OC, Judge DK, Fromme RE, Sternbach GL (1997) Acute thoracic aortic dissection: The basics. *J Emerg Med*; 15: 859-867.
15. Maseo Madronero JL, Aretz S, Theis U, Morgenroth K, Bergbauer M (2000) Aortenruptur bei idiopathischer Medianekrose Gsell-Erdheim. *Dtsch Med Wschr*; 125: 1195-1198.
16. Brägelmann J, Pfister R, Michels G (2014) Stellenwert der Notfallechokardiographie am Beispiel einer akuten Aortendissektion. *Med Klin Intensivmed Notfmed*; 109: 364-367.
17. Rudolph M, Heinz W, Kosa R, Conrad G, Braun J, Popp E (2016) Ein Fallbericht: Schockursache Perikardtamponade. *Notfall Rettungsmed*; 19: 283-286.
18. Mohr A, Lang SHahnel A, Seel T, Müller-Schilling M, Pemmerl S (2013) Perikardtamponade – eine schwierige Differentialdiagnose der reversiblen Ursachen bei Reanimation („HITS“); *Notarzt*; 29: 156-157.
19. Angkananard, T., Anothaisintawee, T., Ingsathit, A. et al. Mediation Effect of Neutrophil Lymphocyte Ratio on Cardiometabolic Risk Factors and Cardiovascular Events. *Sci Rep* 9, 2618 (2019). <https://doi.org/10.1038/s41598-019-39004-9>
20. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management: Part I: from etiology to diagnostic strategies. *Circulation*. 2003 Aug 5;108(5):628-35. doi: 10.1161/01.CIR.0000087009.16755.E4. PMID: 12900496.

21. Park SW, Hutchison S, Mehta RH, Isselbacher EM, Cooper JV, Fang J, Evangelista A, Llovet A, Nienaber CA, Suzuki T, Pape LA, Eagle KA, Oh JK. Association of painless acute aortic dissection with increased mortality. *Mayo Clin Proc.* 2004 Oct;79(10):1252-7. doi: 10.4065/79.10.1252. PMID: 15473405.
22. Gaul C, Dietrich W, Friedrich I, et al. Neurological symptoms in type A aortic dissections. *Stroke* 2007; 38:292.
23. Gaul C, Dietrich W, Erbguth F, J: Neurological Symptoms in Aortic Dissection: A Challenge for Neurologists. *Cerebrovasc Dis* 2008;26:1-8. doi: 10.1159/000135646
24. Freyschmidt J: *Handbuch diagnostische Radiologie: Kardiovaskuläres System*. Berlin, Springer 2007, ISBN 978-3540414209, S. 144.