

KAPITEL
Vaskuläre Erkrankungen

Spontane Dissektionen der extrakraniellen und
intrakraniellen hirnversorgenden Arterien

Entwicklungsstufe: S2k
Stand: September 2012
Gültig bis: 2015
AWMF-Registernummer: 030/005

[COI-Erklärung](#)
[Clinical Pathway](#)

Federführend
Univ.-Prof. Dr. Dr. Erich Bernd Ringelstein, Münster
ringelstein@ukmuenster.de

Was gibt es Neues?

Obwohl die Dissektion hirnversorgender Arterien eine häufige Ätiologie juveniler Insulte ist, liegen bisher keine großen randomisierten Studien vor. Alle bisherigen Erkenntnisse über Dissektionen sind aus Beobachtungsstudien gewonnen.

Bezüglich der Diagnostik hat sich die MRT als Goldstandard gegenüber der DSA durchgesetzt. Als wichtigstes zusätzliches Screening- und Monitoringverfahren kann die Ultraschalldiagnostik repetitiv durchgeführt werden, was durch das bislang unterschätzte hohe Rezidivrisiko von Dissektionen innerhalb der ersten 4 Wochen gerechtfertigt ist. Die CT-Angiografie in Geräten mit ≥ 64 Zeilen hat ebenfalls eine hohe Sensitivität in der Detektion von Dissektionen, sodass diese Technik eine Alternative zur MRT-Diagnostik darstellt.

Neben der systemischen Thrombolyse ist auch die lokale, intraarterielle Thrombolyse in der Akuttherapie von zerebralen Ischämien infolge von Dissektionen anwendbar. Auch interventionelle Therapien (z.B. Stent, mechanische Thrombektomie) sind bisher mit keiner höheren Komplikationsrate verbunden, allerdings wurden nur kleine Fallzahlen untersucht. Ob diese Therapien infrage kommen, stellt eine Einzelfallentscheidung dar.

Eine Primär- oder frühe Sekundärprävention ist aufgrund des hohen Risikos eines erstmaligen oder erneuten Insultes unbestritten. Auch wenn immer noch keine randomisierte, prospektive Studie zum Vergleich der oralen Antikoagulation mit Thrombozytenaggregationshemmern (TAH) vorliegt, mehren sich die Hinweise aus den Metaanalysen, dass eine TAH-Therapie in vielen Fällen ausreichend sein könnte. Für Patienten mit ausgedehntem, evtl. raumforderndem Hirninfarkt, intraduraler Dissektion und Dissektionen mit ausschließlich lokalen Symptomen werden vermehrt primär TAH eingesetzt. Demgegenüber sollten Dissektionspatienten mit Mikroemboliesignalen im transkranialen Ultraschall oder multiplen, rezidivierenden embolischen Infarkten, mit Arterien(pseudo)okklusion oder flottierenden Thromben eher mittels Antikoagulation behandelt werden. Die Dauer der sekundärprophylaktischen Therapie sollte zunächst 6 Monate umfassen. Danach kann mittels erneuter bildgebender Diagnostik entschieden werden, ob eine weitere Therapie mit TAH für 6 Monate oder dauerhaft notwendig ist.

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Aufgrund des hohen Hirninfarktrisikos durch Dissektionen der Halsarterien von 70–80 % sollten im Verdachtsfall eine unverzügliche Diagnostik und präventive Therapie erfolgen.
- Die Diagnose einer Dissektion sollte auf 2 Methoden basieren:

1. MRT mit 1,5 oder 3 Tesla Feldstärke und Kontrastmittelgestützter MR-Angiografie (MRA) sowie T1 gewichtete, fettsupprimierte axiale Sequenzen der Halsweichteile zum Nachweis des pathognomonischen intramuralen Hämatoms
 2. Ultraschalluntersuchung der hirnversorgenden Arterien
- Die MR-tomografische Darstellung der Halsweichteile sollte mit einer Halsspule erfolgen, da die Qualität der Bildgebung besser ist als bei Verwendung einer Kopfspule.
 - Ist eine MRT kontraindiziert oder nicht verfügbar, kann als alternative Diagnostik eine CT-Angiografie (CTA) erfolgen, die ebenfalls eine hohe Sensitivität in der Detektion dissektionstypischer Gefäßläsionen aufweist.
 - Die Sonografie der hirnversorgenden Arterien ist die geeignete Untersuchungsmodalität zur Verlaufsuntersuchung und zur Überwachung der Hämodynamik.
 - Das Rezidivrisiko für Dissektionen beträgt in der Akutphase (insbesondere in den ersten 4 Wochen) 19–26 % und betrifft vorzugsweise die bis dahin noch nicht erkrankten Halsarterien. Innerhalb des ersten Jahres besteht möglicherweise ein erhöhtes Risiko für einen erneuten ischämischen Insult.
 - Eine digitale Subtraktionsangiografie (DSA) sollte nur dann durchgeführt werden, wenn die MRA oder CTA keine klare Diagnose erlauben oder wenn eine kathetergestützte Intervention durchgeführt werden soll.
 - Die Diagnostik ist für intra- und extradurale Dissektionen gleich.
 - Patienten mit ischämischem Insult infolge einer extraduralen Dissektion können unter den üblichen Kautelen mit systemischer oder lokaler arterieller Lysetherapie behandelt werden. Hierzu liegen positive Beobachtungsstudien vor.
 - Sekundärprophylaktisch ist eine Über- oder Unterlegenheit der Therapie mit Thrombozytenaggregationshemmern (TAH) gegenüber der Antikoagulation nicht nachgewiesen. Es existieren hierzu nur Beobachtungsstudien und Metaanalysen, jedoch keine prospektiven, randomisierten Studien.
 - Pragmatisch sollte eine Therapie mit TAH durchgeführt werden, wenn
 - ein ausgedehnter, evtl. raumfordernder Hirninfarkt oder
 - eine intradurale Dissektion oder
 - ausschließlich lokale Symptome der Dissektion oder
 - relative oder absolute Kontraindikationen gegen eine Antikoagulation vorliegen.
 - Eine Antikoagulation sollte erfolgen, wenn
 - Mikroemboliesignale im transkraniellen Ultraschall nachweisbar sind oder
 - multiple, rezidivierende embolische Infarkte trotz TAH Therapie auftreten oder
 - eine Arterien(pseudo)okklusion oder
 - intraluminale arterielle Thromben vorliegen.
 - Eine medikamentös induzierte Hypertension mit Katecholaminen kann erforderlich werden, wenn es zu einem kritischen Abfall des zerebralen Perfusionsdrucks und damit zur Dekompensation der zerebralen Hämodynamik kommt. Hierzu existieren positive Fallberichte.
 - Treten unter der konservativen Therapie rezidivierende ischämische Insulte auf oder kommt es trotz induzierter Hypertension zu einer hämodynamischen Dekompensation, kann im Einzelfall eine interventionelle, rekanalisierende oder thrombusstabilisierende Therapie gerechtfertigt sein (z.B. Stent-Anlage, Stent-assistierte Thrombolyse, mechanische Thrombektomie). Diese Therapien sind bislang nur an kleinen Patientenkollektiven durchgeführt worden. Eine Beurteilung von Nachteil oder Nutzen ist bisher nicht möglich.
 - Die Dauer der sekundärprophylaktischen Therapie sollte zunächst 6 Monate betragen, da die Rezidivraten in dieser Zeit am höchsten sind. In dieser Zeit tritt bei etwa 2/3 der Patienten eine Rekanalisation dissezierter Halsarterien auf. Danach sind eine erneute MRT- und Ultraschalluntersuchungen zu empfehlen, um potenziell thrombogene Krankheitsresiduen zu erfassen.
 - Im Fall einer Restitutio ad integrum der Arterien ohne Nachweis eines Insultes besteht keine Indikation zu einer weiteren Therapie.
 - Im Fall eines Insultes mit und ohne Restitutio ad integrum der Gefäße ist eine dauerhafte Therapie mit TAH zu empfehlen.
 - Bei persistenten Gefäßläsionen nach 6 Monaten ohne Insultnachweis sollte eine TAH für weitere 6 Monate durchgeführt werden, danach erfolgen eine erneute Ultraschalluntersuchung und MRT. Sollten weiterhin Gefäßpathologien nachzuweisen sein, sollte die Therapie mit TAH fortgeführt werden. Nach Ablauf von 12 Monaten kommt es nur noch in wenigen Fällen zu einer Änderung des Gefäßbefundes. Im Fall einer Restitutio ad integrum ist in der Regel keine weitere Therapie notwendig.
 - Wenn jedoch Faktoren vorliegen, die wahrscheinlich mit einem dauerhaft erhöhten Risiko für eine Rezidivdissektion einhergehen (Dissektionen in der Familienanamnese, fibromuskuläre Dysplasie, vaskuläres Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV), sollte eine dauerhafte Therapie mit TAH erfolgen.
 - Intradurale Dissektionen sind weitaus seltener als extradurale Dissektionen. Ihre Inzidenz kann nicht genau angegeben werden.
 - Eine Antikoagulation ist im Fall einer intraduralen Dissektion wegen des Risikos einer Subarachnoidalblutung in der Regel nicht anzuraten und kann nur nach strenger Indikationsstellung im Einzelfall durchgeführt werden. Über eine Therapie mit TAH ist im Einzelfall zu entscheiden.
 - Eine interventionelle Therapie ist wegen der hohen Rupturgefahr intraduraler Dissektionen mit der Folge einer Subarachnoidalblutung häufig erforderlich. Dies gilt insbesondere für intradurale, fusiforme dissezierende Aneurysmen.

Einführung

Die durchschnittliche jährliche Inzidenz spontaner Dissektionen der extrakraniellen hirnversorgenden Arterien beträgt für die Arteria carotis interna (ACI) ca. 2,5–3/100.000 und für die Arteria vertebralis (AV) 0,97–1,5/100.000 (Schievink 2001, Lee et al. 2006). Das Risiko eines Insultes infolge einer Dissektion ist sehr hoch und beträgt für die ACI ca. 70 % (Baumgartner et al. 2001) und für die AV ca. 80 % (Arnold et al. 2006). Dissektionen sind eine häufige Ätiologie juveniler Insulte, sie verursachen bis zu 25 % der Insulte von Patienten, die jünger als 50 Jahre sind, mit einem Gipfel um das 40.–45. Lebensjahr (Bevan et al. 1990, Lisovoski u. Rousseaux 1991, Bogousslavsky u. Pierre 1992, Schievink et al. 1994, Dziewas et al. 2003, Nedeltchev et al. 2005, Arauz et al. 2006, Arnold et al. 2009, Arnold et al. 2010). Da in der Postakutphase in den Wochen nach dem Auftreten einer Dissektion das Rezidivrisiko besonders hoch ist (Dittrich et al. 2007a, Baracchini et al. 2010), besteht die Notwendigkeit der frühestmöglichen exakten Diagnose, präventiven Therapie und Beratung der Patienten.

Intrakranielle, d.h. intradural gelegene Dissektionen können primär im Subarachnoidalraum oder sekundär durch Ausdehnung von extrakraniellen Dissektionen nach intrakraniell entstehen, ihre Inzidenz kann aufgrund sehr geringer Fallzahlen nicht angegeben werden (Chen u. Caplan 2005). Neben der Gefahr eines ischämischen Insultes besteht in diesen Fällen zusätzlich ein hohes Risiko für subarachnoidale Blutungen (SAB). Im Fall intraduraler Dissektionen im vertebrobasilären Stromgebiet beträgt das SAB-Risiko > 50 % (Yamaura u. Ono 1994, Yamaura et al. 2000).

Definition und Klassifikation

Dissektionen entstehen durch die Bildung eines Hämatoms in der Gefäßwand. Spontane Dissektionen treten entweder ohne fassbaren Auslöser oder nach Bagatelltraumen der Halsarterien (Zug, Druck, etc.) auf (Schievink 2001, Dittrich et al. 2007b, Debette u. Leys 2009). Extrakranielle Dissektionen werden wahrscheinlich primär durch eine Einblutung aus den Vasa vasorum in die äußeren Schichten der Arterienwand, d. h. in der Tunica media oder in der Grenzschicht zwischen Tunica media und Tunica adventitia, verursacht (Völker et al. 2011). Als mögliches morphologisches Korrelat konnte eine elektronenmikroskopisch nachweisbare Arteriopathie mit struktureller Schwäche der medioadventitiellen Grenzschicht in Biopsiefunden der A. temporalis superficialis nachgewiesen werden (Völker et al. 2005). Sekundär kann das intramurale Hämatom zu einem Einriss der Tunica intima führen, wenn das Hämatom lumenwärts rupturiert (Völker et al. 2011).

Anatomisch unterscheiden sich die intraduralen Arterien von den extraduralen Arterien durch eine um 30 % geringer ausgeprägte Tunica muscularis und sehr dünne Tunica adventitia (Yonas et al. 1977), sodass die Pathophysiologie extraduraler Dissektionen nicht notwendigerweise auf intradurale Dissektionen übertragen werden kann. Autoptisch wurden sowohl Dissektionen zwischen Tunica intima und Tunica media sowie andererseits zwischen Tunica media und Tunica adventitia beschrieben (Yamaura u. Ono 1994, Yamaura et al. 2000).

Diagnostik

Die unverzügliche Diagnostik und Behandlung einer extra- oder intrakraniellen Dissektion ist dringend geboten, um eine frühestmögliche Primärprophylaxe oder im Fall von zerebralen Ischämien, eine Sekundärprophylaxe einzuleiten, die Hämodynamik zu überwachen und Komplikationen zu vermeiden.

Die Diagnostik umfasst neben der Anamnese und klinisch neurologischen Untersuchung eine Bildgebung zur Darstellung des Gehirnparenchyms. Dies kann mittels MRT oder cCT erfolgen und dient dem Nachweis struktureller Gehirnläsionen. Des Weiteren ist eine bildgebende Darstellung der hirnversorgenden Gefäße notwendig.

Das aussagekräftigste bildgebende Verfahren sind die 1,5 oder 3,0 Tesla kontrastmittelgestützte MR-Angiografie (KM-MRA) und axiale Schnittbilddiagnostik des Halses. Die klassischen Befunde der digitalen Subtraktionsangiografie (DSA) (Provenzale 1995) sind auch in der nicht invasiven MR-Angiografie zu erkennen, dennoch ist die KM-MRA diagnostisch überlegen (Keller et al. 1997, Kollias et al. 1999, Lucas et al. 2000).

Pathognomonisch ist der Nachweis des intramuralen Hämatoms in der axialen Schnittbilddiagnostik des Halses (Müllges et al. 1992, Kirsch et al. 1998, Fiebach et al. 1999, Bachmann et al. 2006, Bachmann et al. 2007). Hochauflösende, T1-gewichtete Sequenzen mit Fettsuppression ergeben den besten Kontrast zwischen dem intramuralen Hämatom und seiner unmittelbaren Umgebung. Die Untersuchung sollte mit einer Halsspule erfolgen, da die Untersuchung mit einer Kopfspule vermehrt zu Artefakten führen kann (Bachmann et al. 2006, Naggara et al. 2007). Das Hämatom stellt sich aber mehrheitlich erst ab dem 2. bis 4. Tag als hyperintense Sichel innerhalb der Gefäßwand verlässlich dar, dann für die Dauer mehrerer Wochen nach Beginn der Dissektion.

Als Alternative zur MR-Diagnostik steht die CT-Angiografie zur Verfügung, die ebenfalls eine hohe Sensitivität (92–100 %) in der Detektion von Dissektionen im Vergleich zur DSA aufweist (Zuber et al. 1994, Leclerc et al. 1996, Chen et al. 2004). Auch wenn das intramurale Hämatom meist nicht direkt visualisiert werden kann, scheint die Sensitivität der CTA der MR-Diagnostik nicht unterlegen zu sein, sofern Geräte mit ausreichend hoher Zeilenzahl benutzt werden (≥ 64 Zeilen) (Vertinsky et al. 2008). Die CT-Angiografie kommt vor allem dann als Untersuchungsmethode infrage, wenn eine MR-Diagnostik nicht möglich ist. Eine DSA kann in Einzelfällen mit unklaren Befunden im vertebrobasilären Kreislauf zur endgültigen Diagnosesicherung oder im Fall einer Intervention erforderlich sein.

Die Farbduplexsonografie ist die schnellste und am weitesten verbreitete gefäßdiagnostische Methode in der ärztlichen Praxis (de Bray et al. 1994, Steinke et al. 1994, Sturzenegger 1995, Alecu et al. 2007, Nebelsieck et al. 2009). Insgesamt kann in etwa 80–90 % der Fälle die Diagnose mittels Ultraschalluntersuchung sicher gestellt oder zumindest hochwahrscheinlich gemacht werden (Benninger u. Baumgartner 2006, Dittrich et al. 2006, Nebelsieck et al. 2009). Für Dissektionen der A. carotis interna, die bis zum Zeitpunkt der Untersuchung nur zu lokalen klinischen Symptomen geführt haben, ist die Sensitivität der Sonografie mit 69 % geringer (Baumgartner et al. 2001, Arnold et al. 2008). Als alleiniges diagnostisches Verfahren ist die Farbduplexsonografie daher nicht geeignet. Ist die Diagnose gesichert und ggf. auch mit anderen Verfahren bestätigt, ist die Ultraschalldiagnostik ein verlässliches Verlaufsdiagnostikum, um z.B. die Rekanalisation dissezierter Arterien oder extra- und intrakranielle hämodynamische Effekte zu verfolgen oder Rezidive zu erkennen (Sengelhoff et al. 2008, Baracchini et al. 2010). Die Häufigkeit und Frequenz der Verlaufsuntersuchungen können nicht vorgegeben werden, sondern sollten sich am klinischen Verlauf orientieren.

Zusammenfassend sollten zur Sicherung der Diagnose zwei unterschiedliche Modalitäten der Gefäßdarstellung erfolgen. Am besten ist die MR-Diagnostik in Kombination mit der Ultraschalluntersuchung der hirnvorsorgenden Arterien zur Verlaufsuntersuchung geeignet.

Therapie

Aufgrund des hohen Hirninfarkttrisikos infolge einer extraduralen Dissektion ist eine unverzügliche primär- und sekundärprophylaktische Therapie notwendig.

Akuttherapie: systemische Thrombolysen

Die systemische Thrombolysetherapie innerhalb des üblichen Zeitfensters von 4,5 Stunden ist auch bei Dissektionspatienten ohne besonderes Risiko möglich (Arnold et al. 2002, Georgiadis et al. 2005). In einer retrospektiven Vergleichsstudie von Patienten mit systemischer Thrombolysetherapie war das intrakranielle Blutungsrisiko der Patienten mit Dissektion (n = 55, Blutungsinzidenz 14,5 %) nicht höher als für Patienten mit Schlaganfällen anderer Ätiologie (n = 1007, Blutungsinzidenz 14,2 %; Engelter et al. 2009). In der bislang größten Metaanalyse von Patienten mit Dissektion, die mit intravenöser Thrombolysen (n = 121) und intraarterieller Thrombolysen (n = 59) behandelt worden waren, zeigte sich ebenfalls keine höhere Rate symptomatischer intrakranieller Blutungen und ein gleich gutes klinisches Outcome im Vergleich zu Patienten mit Schlaganfällen anderer Ätiologie („Safety Implementation of Thrombolysis in Stroke – International Stroke Thrombolysis Register“) (Zinkstok et al. 2011). Auch wenn die Datenlage für die intraarterielle Thrombolysen weniger aussagekräftig ist, besteht auch hier keine generelle Kontraindikation.

Sekundärprävention: Antikoagulation

Die weitere Sekundärprävention erfolgt mit einer Antikoagulation, anfangs entweder mit unfractioniertem Heparin (Ziel-PTT 50–70 Sekunden) oder mit niedermolekularem Heparin. Nach Abschluss der Akutphase wird dann auf einen oralen Vitamin-K-Antagonisten (Ziel-INR 2–3) umgestellt. Diese Therapie ist nicht evidenzbasiert, da keine prospektiven, randomisierten Studien zur Über- oder Unterlegenheit der alternativen Therapie mit Thrombozytenaggregationshemmern (TAH) vorliegen (Engelter et al. 2007). In den bisherigen, retrospektiven Beobachtungsstudien mit 762 und 298 Patienten war die Therapie mit TAH im Vergleich zur Antikoagulation im Hinblick auf das Risiko intrakranieller Blutungen und erneuter ischämischer Insulte absolut gleichwertig (Menon et al. 2008, Georgiadis et al. 2009).

Extradurale Dissektionen

Anhand der bislang vorliegenden Daten und aufgrund pathologischer Überlegungen können die folgenden Empfehlungen zur Sekundärprävention von Patienten mit extraduralen Dissektionen gegeben werden:

- Eine umgehende Antikoagulation sollte bei klinisch stummen Mikroemboliesignalen im transkraniellen Ultraschall trotz antithrombotischer Therapie mit TAH erfolgen oder wenn multiple rezidivierende embolische Infarkte auftraten oder ein Halsarterienverschluss, eine Pseudookklusion oder ein sichtbarer flottierender Thrombus vorliegen.
- Bei erhöhtem Blutungsrisiko (z.B. bei ausgedehntem, raumforderndem Hirninfarkt oder intrakraniellen intraduralen Dissektionen) oder wenn nur eine lokale Symptomatik ohne Insult vorliegt, ist eine Therapie mit TAH zu bevorzugen (Engelter et al. 2007).

Zur Dauer dieser Therapie gibt es keine verlässlichen Daten. Im Fall einer Antikoagulation wird diese pragmatisch für 6 Monate durchgeführt. Wenn kein Insult aufgetreten ist und eine Restitutio ad integrum der dissezierten Arterie(n) im MRT/Ultraschall nachzuweisen ist, ist keine weitere Therapie notwendig. Die vollständige oder teilweise Rekanalisation hochgradig stenosierter oder verschlossener dissezierter Karotiden tritt in 60–67 % der Fälle innerhalb von 6 Monaten nach dem Akutereignis ein (Nedeltshev et al. 2009, Baracchini et al. 2010). Zwischen dem 6. und 12. Monat ist die Rekanalisierungsrate mit 6,8 % nur noch gering und kommt nach dem 12. Monat nur noch in Einzelfällen vor (Baracchini et al. 2010). Daher erscheint eine Begrenzung der Antikoagulation auf nicht mehr als 12 Monate

sinnvoll. Eine ähnliche Abklingquote zeigt auch das Rezidivrisiko der Dissektion selbst: Innerhalb von 4 Wochen tritt in 19–26 % der Fälle eine erneute Dissektion in einer vorher nicht betroffenen Halsarterie auf (Dittrich et al. 2007a, Baracchini et al. 2010). Danach sinkt das Rezidivrisiko in den folgenden Monaten auf 3–6% (Dittrich et al. 2007a, Baracchini et al. 2010).

Da erneute Dissektionen wegen der bereits bestehenden sekundärprophylaktischen Therapie meist oligosymptomatisch sind, können sie nur durch regelmäßige Verlaufskontrollen der Halsarterien erkannt werden. Die Notwendigkeit und Häufigkeit von Kontrolluntersuchungen sollte vom klinischen Verlauf abhängen. Regelmäßige Verlaufuntersuchungen sind bislang aufgrund von pathophysiologischen Aspekten und wissenschaftlichen Fragestellungen erfolgt. In vielen Beobachtungsstudien wird daher die Rezidivrate unterschätzt. In der einzigen populationsbasierten Studie (n = 48) mit einer Nachbeobachtungszeit von ca. 8 Jahren wurde kein Dissektionsrezidiv nachgewiesen (Lee et al. 2006). Das könnte ein Indiz dafür sein, dass das Dissektionsrezidivrisiko nach der Akutphase im Langzeitverlauf gering ist. Das Rezidivrisiko einer Dissektion kann nicht mit dem Rezidivrisiko eines Insultes gleichgesetzt werden. In einer Beobachtungsstudie (n = 250) wurde ein kumulatives Risiko eines erneuten ischämischen Insultes innerhalb eines Jahres nach Auftreten einer Dissektion von 10,7 % nachgewiesen (Weimar et al. 2010). Im Fall eines Insultes ist daher trotz Restitutio ad integrum der dissezierten Arterien eine dauerhafte Therapie mit TAH empfehlenswert.

Welche Bedeutung persistierende Gefäßwandläsionen für das zukünftige Insultrisiko der Patienten haben, ist noch nicht abschließend geklärt. In einer Langzeitstudie an Patienten mit spontaner Dissektion der ACI war das Risiko eines ipsilateralen Rezidivinsultes der Patienten mit persistierender Gefäßstenose von > 50 % Einengung oder persistierendem Gefäßverschluss nicht signifikant höher als das von Patienten mit komplett rückgebildeter Gefäßobstruktion (0,6 % pro Jahr versus 0,3 % pro Jahr; Kremer et al. 2003). Pseudoaneurysmen entstehen in bis zu 20–40 % der Fälle. Dazu gehören auch sog. „Pouches“, die kolbige Auftreibungen des Arterienlumens durch die pseudoaneurysmatische Aussackung der Lamina adventita darstellen (Guillon et al. 1999). Das Risiko thrombembolischer Komplikationen aus diesen Pseudoaneurysmen ist offenbar sehr niedrig, insbesondere unter antithrombotischer Behandlung mittels oraler Antikoagulation oder TAH (Benninger et al. 2007). Deshalb wird bei persistierenden Pseudoaneurysmen ebenfalls zu einer dauerhaften TAH-Therapie geraten, unabhängig davon, ob ein Insult aufgetreten ist oder nicht.

Eine positive Familienanamnese für Dissektionen (Baracchini et al. 2010), das Vorliegen einer fibromuskulären Dysplasie (de Bray et al. 2007) und ein vaskuläres Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV gingen in Beobachtungsstudien mit einem höheren Rezidivrisiko für Dissektionen der Halsarterien einher, sodass auch in diesen Fällen eine dauerhafte sekundärprophylaktische Therapie erfolgen sollte (Debette u. Leys 2009).

Intradurale Dissektionen

Für intradurale Dissektionen können aufgrund der geringen Fallzahlen keine allgemeinen Therapieempfehlungen gegeben werden. Eine Antikoagulation ist in diesen Fällen wegen der hohen Blutungsgefahr in der Regel nicht anzuraten (Guillon et al. 1998, Chen u. Caplan 2005) und sollte überhaupt nur erwogen werden, wenn zuvor eine Subarachnoidalblutung (SAB) ausgeschlossen werden konnte, z. B. mittels lumbaler Punktion (Anwer 2001, Mokri 2001). In einer retrospektiven Beobachtungsstudie zeigte sich bei 81 Patienten mit intraduraler Dissektion ohne SAB, dass im Verlauf trotz Antikoagulation keine SAB auftrat. In Zusammenschau mit einer Gruppe von 21 Patienten mit intraduraler Dissektion und SAB wurde daraus insgesamt eine Blutungsrate von 25 % errechnet (Metso et al. 2007). Wenn eine SAB nachgewiesen werden konnte, war in 95 % der Fälle ein rupturiertes, fusiformes, dissezierendes Aneurysma als Blutungsursache nachweisbar, sodass hier der Hauptrisikofaktor einer SAB zu liegen scheint (Metso et al. 2007). In diesen Fällen ist eine interventionelle oder operative Therapie geboten.

Weitere, spezielle Therapieformen

In der Akutphase ist neben der Verhinderung erneuter Insulte die Vermeidung von Komplikationen das Ziel der Therapie. Die Hämodynamik sollte engmaschig klinisch sowie mit Ultraschall überwacht werden. In Fällen mit kritisch reduziertem, zerebralem Perfusionsdruck kann insbesondere bei klinischer neurologischer Verschlechterung eine passagere, medikamentös induzierte Hypertension durch intravenöse Katecholamingabe unter intensivmedizinischer Überwachung für einige Tage sinnvoll sein (Expertenempfehlung). Treten unter der konservativen Therapie rezidivierende ischämische Insulte auf oder kommt es zu einer hämodynamischen Dekompensation ist im Einzelfall ein interventionelles, rekanalisierendes Vorgehen oder eine Thrombusstabilisierung mithilfe eines Stents zu erwägen, allerdings existieren hierzu nur kleine Fallserien (Goyal u. Derdeyn 2009). Neben der alleinigen Stent-Einlage, die weder in der ACI (n = 26) noch in der VA (n = 10) mit einer höheren Komplikationsrate verbunden war (Kadkhodayan et al. 2005, Shin et al. 2007), wurde in anderen kleinen Patientengruppe (n = 6) die Stent-assistierte Thrombolyse mit einer Bolusgabe von Glykoprotein-IIb/IIIa-Antagonisten und mechanischer Thrombektomie erfolgreich durchgeführt (Lavallée et al. 2007). Es kann aber aufgrund der spärlichen Daten keine generelle Behandlungsempfehlung gegeben werden. Die begleitende konservative Therapie vor, während und nach einer Intervention variierte von der alleinigen Antikoagulation oder der Thrombozytenaggregationshemmung bis zu kombinierten Therapien mit oder ohne TAH-Loading-Dose (Yi et al. 2008, Suzuki et al. 2008).

Die Indikation zur dekompressiven Kraniektomie ist analog zu raumfordernden Hirninfarkten anderer Ätiologie zu stellen (ESO Guidelines for Management of Ischaemic Stroke and Transient Ischaemic Attack 2008/2009). Extrakranielle Pseudoaneurysmata der ACI sollen konservativ behandelt werden, da die Langzeitprognose gut ist (Benninger et al. 2007). Wegen der höheren Blutungsgefahr ist für intradurale dissezierende Aneurysmen im vertebrobasilären Stromgebiet eine Stent-Implantation ein mögliches therapeutisches Vorgehen auf der Basis einer Einzelfallentscheidung (Ramgren et al. 2005, Santos-Franco et al. 2008).

Versorgungskoordination

Stationäre Diagnostik, Therapie und Beratung sowie ambulante Diagnostik nach Abschluss der Akutphase bzw. Rehabilitation in neurovaskulären Zentren.

Redaktionskomitee

Prof. Dr. Marcel Arnold, Universitätsklinik für Neurologie, Inselspital Bern
Priv.-Doz. Dr. Ralf Dittrich, Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster
Priv.-Doz. Dr. Achim Frese, Facharzt für Neurologie, Spezielle Schmerztherapie – Schlafmedizin, Akademie für Manuelle Medizin, Münster
Univ.-Doz. Dr. Hans-Peter Haring, Abteilung für Neurologie, Landes-Nervenlinik Wagner-Jauregg, Linz
Univ.-Prof. Dr. Dr. Erich Bernd Ringelstein, Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster
Prof. Dr. Matthias Sitzer, Klinik für Neurologie des Klinikums Herford

Federführend: Univ.-Prof. Dr. Dr. Erich Bernd Ringelstein, Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Münster, Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude A1, 48149 Münster
E-Mail: ringelstein@ukmuenster.de

Entwicklungsstufe der Leitlinie: S2k

Finanzierung der Leitlinie

Die Mitarbeit im Redaktionskomitees erfolgte ehrenamtlich und ohne Honorar. Die Kosten einer Telefonkonferenz wurden von den Kliniken der Konferenzteilnehmer übernommen

Methodikreport der Leitlinienentwicklung

Es handelt sich um eine S2k-Leitlinie.

Literatur

- Alecu C, Fortrat JO, Ducrocq X et al. Duplex scanning diagnosis of internal carotid artery dissections. *Cerebrovasc Dis* 2007; 23: 441–447
- Anwer U. Therapy for unusual causes of stroke. In: Fisher M, ed. *Stroke Therapy*. Boston: Butterworth-Heinemann; 2001: 347–363
- Arauz A, Hoyos L, Espinoza C et al. Dissection of cervical arteries: Long-term follow-up study of 130 consecutive cases. *Cerebrovasc Dis* 2006; 22: 150–154
- Arnold M, Baumgartner RW, Stapf C et al. Ultrasound diagnosis of spontaneous carotid dissection with isolated Horner syndrome. *Stroke* 2008; 39: 82–86
- Arnold M, Boussier MG, Fahni G et al. Vertebral artery dissection: presenting findings and predictors of outcome. *Stroke* 2006; 37: 2499–2503
- Arnold M, Kurmann R, Galimanis A et al. Differences in demographic characteristics and risk factors in patients with spontaneous vertebral artery dissections with and without ischemic events. *Stroke* 2010; 41: 802–804
- Arnold M, Nedeltchev K, Sturzenegger M et al. Thrombolysis in patients with acute stroke caused by cervical artery dissection: analysis of 9 patients and review of the literature. *Arch Neurol* 2002; 59: 549–553
- Arnold M, Pannier B, Chabriat H et al. risk factors and morphometric data in cervical artery dissection: a case-control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009; 80: 232–234
- Bachmann R, Nassenstein I, Kooijman H et al. Spontaneous acute dissection of the internal carotid artery: high-resolution magnetic resonance imaging at 3.0 tesla with a dedicated surface coil. *Invest Radiol* 2006; 41: 105–111
- Bachmann R, Nassenstein I, Kooijman H et al. High resolution magnetic resonance imaging at 3.0 tesla in the short-term follow-up of patients with proven cervical artery dissection. *Invest Radiol* 2007; 42: 460–466
- Baracchini C, Tonello S, Meneghetti G et al. Neurosonographic monitoring of 105 spontaneous cervical artery dissections: a prospective study. *Neurology* 2010; 75: 1864–1870
- Baumgartner RW, Arnold M, Baumgartner I et al. Carotid dissection with and without ischemic events: local symptoms and cerebral artery findings. *Neurology* 2001; 57: 827–832

- Benninger DH, Baumgartner RW. Ultrasound diagnosis of cervical artery dissection. *Front Neurol Neurosci* 2006; 21: 70–84
- Benninger DH, Gandjour J, Georgiadis D et al. Benign long-term outcome of conservatively treated cervical aneurysms due to carotid dissection. *Neurology* 2007; 69: 486–487
- Bevan H, Sharma K, Bradley W. Stroke in young adults. *Stroke* 1990; 21: 382–386
- Bogousslavsky J, Pierre P. Ischemic stroke in patients under age 45. *Neurol Clin* 1992; 10: 113–124
- Chen C, Tseng Y, Lee T et al. Multisection CT angiography compared with catheter angiography in diagnosing vertebral artery dissection. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 25: 769–774
- Chen M, Caplan L. Intracranial dissections. *Front Neurol Neurosci* 2005; 20: 160–173
- Debette S, Leys D. Cervical-artery dissections: predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668–678
- de Bray JM, Lhoste P, Dubas F et al. Ultrasonic features of extracranial carotid dissections: 47 cases studied by angiography. *J Ultrasound Med* 1994; 13: 659–664
- de Bray JM, Marc G, Pautot V et al. Fibromuscular dysplasia may herald symptomatic recurrence of cervical artery dissection. *Cerebrovasc Dis* 2007; 23: 448–452
- Dittrich R, Dziewas R, Ritter MA et al. Negative ultrasound findings in patients with cervical artery dissections. *J Neurol* 2006; 253: 424–433
- Dittrich R, Nassenstein I, Bachmann R et al. Polyarterial clustered recurrence of cervical artery dissection seems to be the rule. *Neurology* 2007a; 69: 180–186
- Dittrich R, Rohsbach D, Heidbreder A et al. Mild mechanical traumas are possible risk factors for cervical artery dissection. *Cerebrovasc Dis* 2007b; 23: 275–281
- Dziewas R, Konrad C, Dräger B et al. Cervical artery dissection – clinical features, risk factors, therapy and outcome in 126 patients. *J Neurol* 2003; 250: 1179–1184
- Engelter ST, Brandt T, Debette S et al. for the Cervical Artery Dissection in Ischemic Stroke Patients (CADISP) Study Group. Antiplatelets versus anticoagulation in cervical artery dissection. *Stroke* 2007; 38: 2605–2611
- Engelter ST, Rutgers MP, Hatz F et al. Intravenous thrombolysis in stroke attributable to cervical artery dissection. *Stroke* 2009; 40: 3772–3776
- Fiebach J, Brand T, Knauth M et al. MRI with fat suppression in the visualization of wall hematoma in spontaneous dissection of the internal carotid artery. *Fortschr Röntgenstr* 1999; 171: 290–293
- Georgiadis D, Arnold M, von Buedingen HC et al. Aspirin vs anticoagulation in carotid artery dissection: a study of 298 patients. *Neurology* 2009; 72: 1810–1815
- Georgiadis D, Lanczik O, Schwab S et al. thrombolysis in patients with acute stroke due to spontaneous carotid dissection. *Neurology* 2005; 64: 1612–1614
- Goyal MS, Derdeyn CP. The diagnosis and management of supraaortic arterial dissections. *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 80–89
- Guillon B, Brunereau L, Biousse V et al. Long-term follow-up of aneurysms developed during extracranial internal carotid artery dissection. *Neurology* 1999; 53: 117–122
- Guillon B, Levy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection: an update. *J Neur Sci*. 1998; 153: 146–158
- Kadkhodayan Y, Jeck DT, Moran CJ et al. Angioplasty and stenting in carotid dissection with or without associated pseudoaneurysm. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005; 26: 2328–2335
- Keller E, Flacke S, Gieseke J et al. Craniocervical dissections: study strategies in MR imaging and MR angiography. *Röfo* 1997; 167: 565–571
- Kollias SS, Binkert CA, Ruesch S et al. Contrast enhanced MR angiography of the supraaortic vessels in 24 seconds: A feasibility study. *Neuroradiology* 1999; 41: 391–400
- Kirsch E, Kaim A, Engelter S et al. MR angiography in internal carotid artery dissection: improvement of diagnosis by selective demonstration of the intramural haematoma. *Neuroradiology* 1998; 40: 704–709
- Kremer C, Mosso M, Georgiadis D et al. Carotid dissection with permanent and transient occlusion or severe stenosis: long-term Outcome. *Neurology* 2003; 60: 271–275
- Lavallée PC, Mazighi M, Saint-Maurice JP et al. Stent-assisted endovascular thrombolysis versus intravenous thrombolysis in internal carotid artery dissection with tandem internal carotid and middle cerebral artery occlusion. *Stroke* 2007; 38: 2270–2274
- Leclerc X, Godefroy O, Salhi A et al. Helical CT for the diagnosis of extracranial internal carotid artery dissection. *Stroke* 1996; 27: 461–466
- Lee VH, Brown Jr RD, Mandrekar JN et al. Incidence and outcome of cervical artery dissection: a population-based study. *Neurology* 2006; 67: 1809–1812
- Lisovsky F, Rousseaux P. Cerebral infarction in young people. A study of 148 patients with early cerebral angiography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 576–579
- Lucas C, Leclerc X, Pruvo JP et al. Vertebral artery dissections: follow-up with magnetic resonance angiography and injection of gadolinium. *Rev Neurol* 2000; 12: 1096–1105
- Menon R, Kerry S, Norris JW et al. Treatment of cervical artery dissection: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 1122–1127
- Metso TM, Metso AJ, Helenius J et al. Prognosis and safety of anticoagulation in intracranial artery dissections in adults. *Stroke* 2007; 38: 1837–1842
- Mokri B. Cervicocephalic arterial dissections. In: Bogousslavsky J, Caplan LR, eds. *Uncommon causes of stroke*. Cambridge: Cambridge University Press; 2001: 211–229

- Müllges W, Ringelstein EB, Leibold M. Non-invasive diagnosis of internal carotid artery dissections. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 98–104
- Naggara O, Oppenheim C, Toussaint JF et al. Asymptomatic spontaneous acute vertebral artery dissection: diagnosis by high-resolution magnetic resonance images with a dedicated surface coil. *Eur Radiol* 2007; 17: 2434–2435
- Nebelsieck J, Sengelhoff C, Nassenstein I et al. Sensitivity of neurovascular ultrasound for the detection of spontaneous cervical artery dissection. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 79–82
- Nedeltchev K, Bickel S, Arnold M et al. Recanalization of spontaneous carotid artery dissection. *Stroke* 2009; 40: 499–504
- Nedeltchev K, der Maur TA, Georgiadis D et al. Ischaemic stroke in young adults: predictors of outcome and recurrence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 191–195
- Provenzale JW. Dissection of the internal carotid and vertebral arteries: Imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 1099–1104
- Ramgren B, Cronqvist M, Romner B et al. Vertebrobasilar dissection with subarachnoid hemorrhage: a retrospective study of 29 patients. *Neuroradiology* 2005; 47: 97–104
- Santos-Franco JA, Zenteno M, Lee A. Dissecting aneurysms of the vertebrobasilar system. A comprehensive review on natural history and treatment options. *Neurosurg Rev* 2008; 31: 131–140; discussion 140
- Schievink WI, Mokri B, Piepgras DG. Spontaneous dissection of cervicocephalic arteries in childhood and adolescence. *Neurology* 1994; 44: 1607–1612
- Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med* 2001; 344: 898–906
- Sengelhoff C, Nebelsieck J, Nassenstein I et al. Neurosonographical follow-up in patients with spontaneous cervical artery dissection. *Neurol Res* 2008; 30: 687–689
- Shin Y, Kim H, Kim S. Stenting for vertebrobasilar dissection: a possible treatment option for nonhemorrhagic vertebrobasilar dissection. *Neuroradiology* 2007; 49: 149–156
- Steinke W, Rautenberg W, Schwartz A et al. Noninvasive monitoring of internal carotid artery dissection. *Stroke* 1994; 25: 998–1005
- Sturzenegger M. Spontaneous internal carotid artery dissection: early diagnosis and management in 44 patients. *J Neurol* 1995; 242: 231–238
- Suzuki S, Kurata A, Iwamoto K et al. Endovascular surgery using stents for vertebral artery dissecting aneurysms and a review of the literature. *Minim Invasive Neurosurg* 2008; 51: 193–198
- The European Stroke Organization (ESO) Executive Committee and the ESO Writing Committee. Guidelines for Management of Ischaemic Stroke and Transient Ischaemic Attack 2008/2009. <http://www.eso-stroke.org>
- Vertinsky AT, Schwartz NE, Fischbein NJ et al. Comparison of multidetector CT angiography and MR imaging of cervical artery dissection. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 1753–1760
- Völker W, Besselmann M, Dittrich R et al. Generalized arteriopathy in patients with cervical artery dissection. *Neurology* 2005; 64: 1508–1513
- Völker W, Dittrich R, Grewe S et al. The outer arterial wall layers are primarily affected in spontaneous cervical artery dissection. *Neurology* 2011; 76: 1463–1471
- Weimar C, Kraywinkel K, Hagemeyer C et al.; German Stroke Study Collaboration. Recurrent stroke after cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 869–873
- Yamaura A, Ono J. Current diagnosis and treatment of intracranial dissecting aneurysms. *Neurosurg Q* 1994; 4: 67–81
- Yamaura A, Ono J, Hirai S. Clinical picture of intracranial non-traumatic dissecting aneurysm. *Neuropathology* 2000; 20: 85–90
- Yi A, Palmer E, Luh G et al. Endovascular treatment of carotid and vertebral pseudoaneurysms with covered stents. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 983–987
- Yonas H, Agamonolis D, Takaoka Y et al. Dissecting intracranial aneurysms. *Surg Neurol* 1977; 8: 407–415
- Zinkstok SM, Vergouwen MD, Engelter ST et al. Safety and functional outcome of thrombolysis in dissection-related ischemic stroke: a meta-analysis of individual patient data. *Stroke* 2011; 42: 2515–2520
- Zuber M, Meary E, Meder J et al. Magnetic resonance imaging and dynamic CT scan in cervical artery dissections. *Stroke* 1994; 25: 576–581

Aus: Hans-Christoph Diener, Christian Weimar (Hrsg.)
Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie
Herausgegeben von der Kommission "Leitlinien" der Deutschen Gesellschaft für
Neurologie
Thieme Verlag, Stuttgart, September 2012

© Deutsche Gesellschaft für Neurologie

Archiv - alte Auflage