

## 2. Grundlagen der Anatomie, Physiologie und Pathologie

### 2.1. Struktur und Funktion der Aorta

Charakteristisch ist ein dreischichtiger Aufbau der Arterien. Die drei gegeneinander abgrenzbaren Schichten sind die Tunica intima, die Tunica media und die Tunica externa.

Die Intima begrenzt das Gefäßlumen lückenlos durch eine einfache Lage von spindelförmigen, abgeflachten Endothelzellen. Die 50 bis 150 µm langen Endothelzellen sind längs des Gefäßverlaufes angeordnet (Leonhardt 1990). Das subendotheliale lockere Bindegewebe enthält elastische Fasern, Fibroblasten sowie einzelne glatte Muskelzellen (Geneser und Schwerdtfeger 1990).

Eine der Hauptfunktionen des Endothels ist die Regulation des Gefäßtonus. Ferner dient es als Schutz gegen das Eindringen von Blutbestandteilen in die Gefäßwand und ist wichtiger regulierender Faktor der Hämostase. Die Kontrolle des Stoffaustausches findet ebenfalls am Endothel statt.

Die Media der Aorta besteht aus fenestrierten elastischen Lamellen, die sich konzentrisch um das Lumen anordnen. Zwischen 50 und 60 Lagen solcher Lamellen bilden das Grundgerüst der Media (Hieronymi 1956). Als lamelläre Einheit wird der Verbund aus einer elastischen Lamelle sowie der angrenzende interlamelläre Zwischenraum bezeichnet. Die innerste elastische Membran, die Lamina elastica interna, stellt die Grenze zwischen Intima und Media dar (Meyer 1999). Die äußerste elastische Lamelle wird als Lamina elastica externa bezeichnet und bildet die Grenze zur Adventitia.

Zwischen den elastischen Lamellen liegen kollagene Fasern, glatte Muskelzellen und ein dichtes Netzwerk aus feineren Elastinfasern, welches zahlreiche Verbindungen und Verzweigungen aufweist. Die glatten Muskelzellen, die spiralg angeordnet sind, inserieren als Spannmuskeln mit ihren Endausläufern an den elastischen Lamellen und bilden mit diesen das „elastisch-muskuläre System“ (Benninghoff 1927). Die elastischen Lamellen und Fasern werden von den glatten Muskelzellen, die das einzige zelluläre Element der Media sind, produziert. Die kollagenen Fasern, die sich auch zwischen den elastischen Lamellen befinden, sind circumferent ausgerichtet (Wolinski und Glagov 1964, 1967).

Alle Mediabestandteile sind in eine basophile, metachromatische Grundsubstanz (Matrix) eingebettet, die sich vorwiegend aus Glykosaminoglykanen zusammensetzt (Kunz 1975, Bucher und Wartenberg 1989).

Die hohe Zugfestigkeit und Dehnbarkeit der Aortenwand verleiht ihr das Netz von Elastin- und Kollagenfasern (Clark und Glagov 1979, 1985). Die Dehnbarkeit ist in erster Linie auf die elastischen Fasern zurückzuführen, durch die die Dehnungskräfte gleichmäßig verteilt werden. Somit werden Kräfte, die auf strukturelle Schwachstellen wirken, weitergeleitet und größere Ausdehnungen von Defekten verhindert. Die Zugfestigkeit kommt hauptsächlich durch die enge Verbindung der glatten Muskelzellen mit den elastischen Fasern zustande. Dadurch wird die druckpulssynchrone Weitung des Arterienrohres ermöglicht (Wolinski und Glagov 1964, 1967).

Die kollagenen Fasern (Typ I, Typ III und Typ V), die kaum Dehnbarkeit besitzen, nehmen den größten Teil des Tangentialdruckes auf. Sie setzen einer Dehnung sehr viel mehr Widerstand entgegen als die elastischen Fasern und üben daher erst dann Druck aus, wenn die Gefäßwand einen großen Dehnungsgrad erreicht hat (Schmidt und Thews 1993).

Durch das Gefüge der gleichmäßig angeordneten laminaren Einheiten werden sowohl die statischen als auch die dynamischen Anforderungen an die Aortenwand erfüllt.

Die Adventitia stellt die Verbindung zwischen Gefäß und angrenzendem Gewebe dar. Sie besteht aus schraubenartig angeordneten kollagenen Fasern und weist einige wenige elastische Fasern auf. In ihr verlaufen kleine Blut- und Lymphgefäße, die Vasa vasorum, die unterschiedlich weit in den äußeren Mediaanteil einstrahlen. Außerdem verlaufen in der Adventitia dünne Nervenfaserbündel.

Die Aorta zählt zum Typ der elastischen Arterien, da sie einen hohen Gehalt an elastischen Fasern in der Media hat. Solche Gefäße transportieren das Blut zu den muskulären Arterien, den eigentlichen Versorgungsgefäßen. Aufgrund ihrer elastischen Eigenschaften ist die Aorta ascendens in der Lage, die diskontinuierliche systolische Strömung in eine kontinuierliche, wenn auch nicht gleichmäßige, Strömung in den peripheren Arterien umzuwandeln (Windkesselfunktion).

## 2.2. Aorta in Maß und Zahl

Länge (mm)	400
Durchmesser (mm)	20– 25
Querschnitt (cm <sup>2</sup> )	4
Oberfläche (cm <sup>2</sup> )	126
Volumen (cm <sup>3</sup> )	30
Mittlerer Druck (mmHg)	105
Strömungsgeschwindigkeit (mm/s)	1.000
Pulswellengeschwindigkeit (m/s)	5 – 6
Mittlere Breite der Intima (mm)	0,007 – 0,140
Mittlere Breite der Media der Aorta thoracica ascendens (mm)	1,21 – 1,67
Mittlere Breite der Media der Aorta thoracica descendens (mm)	0,59 – 1,43
Mittlere Breite der Media der Aorta abdominalis (mm)	0,35 – 0,73
Anzahl der elastischen Lamellen pro Media (Aorta gesamt)	32 – 76
Breite der lamellären Einheit (µm)	8,2 – 25
Breite der Einzellamelle (µm)	1,1 – 4
Breite des interlamellären Raumes (µm)	12 – 27
Mittlerer Kollagengehalt in %	20 – 50

(Kunsch und Kunsch 2000, Wagner 2003, Wellmann und Edwards 1950)

## 2.3. Aortendissektion

### 2.3.1. Definition

Charakteristisch für Aortendissektionen ist die Längsspaltung des Gefäßes mit Bildung eines „falschen“ Lumens innerhalb der Media. Durch die akute Blutung rupturierter Vasa vasorum entsteht ein intramurales Hämatom (von Kodolilitsch et al., Dtsch Ärztebl 2003). Der Mediadefekt ist als Primärschaden anzusehen

(Siegenthaler et al. 1992, Kita et al. 1990). Zusätzlich zur longitudinalen Spaltung der Media kann es zum Einriß der Intima mit Durchtritt von Blut in die Media kommen. Der Intimaeinriß stellt somit das sekundäre Ereignis dar.

Nach wie vor vertreten einige Autoren die Meinung, daß der Intimaeinriß der Mediaaufspaltung vorausgeht (DeScantis et al. 1987, Gore 1952).

### 2.3.2. Aortenaneurysma versus Aortendisektion

Der Begriff Aneurysma dissecans wird noch heute häufig gebraucht und ist oft in älteren Lehrbüchern zu finden. Dabei ist es jedoch nicht zwingend notwendig, dass ein Strukturumbau der Aortenwand mit anschließender umschriebener Lumenveränderung (Aneurysma) stattgefunden hat, bevor es zur Disektion kommt. Die Bezeichnung Aneurysma dissecans wurde von Laennec verwendet und wurde lange Zeit beibehalten (DeScantis et al. 1987).

Da aber beide Krankheitsbilder eindeutig voneinander abgrenzbar sind, ist ein differenzierter Gebrauch der Begriffe unabdingbar.

### 2.3.3. Pathophysiologie

Man unterscheidet vier verschiedene Möglichkeiten bei der Dissektionsentwicklung:

1. Bei fehlendem Intimariss bildet sich ein umschriebenes intramurales Hämatom über die Vasa vasorum aus.
2. Nach Intimaeinriß schreitet die Dissektion nach distal fort und endet in einem Blindsack, der meist an der Bifurkation das Aortenlumen verlegt.
3. Es erfolgt ein Durchbruch nach außen, der bei 70% der Patienten zur Perikardtamponade führt.
4. Es kommt über einen zweiten distalen Intimaeinriß zum Einbruch des intramuralen Blutweges in das ursprüngliche, „echte“ Gefäßlumen („Reentry“, sogenannte Spontanheilung).

Bevorzugt betroffen ist die Aorta ascendens (in 70% aller Fälle), wobei sich der Einriß meist knapp oberhalb der Aortenklappe (im Bereich der ersten 2 Zentimeter) befindet (Roberts 1981). Die Dissektion breitet sich dann meist über die große Krümmung des Aortenbogens aus, wodurch ihre Ausdehnung in die hier abzweigenden aortalen Bogenarterien begünstigt wird (McGoon 1987).

Als begrenzende Faktoren der Entstehung aber auch der Ausbreitung der Dissektion werden die Arteriosklerose beziehungsweise die durch sie entstehenden Medianarben genannt. Wo und weshalb es aber zum Stillstand einer Dissektion kommt, ist noch nicht abschließend geklärt (Roberts 1981).

#### 2.3.4. Klassifikationen der Aortendissektion

Nach DeBakey, unterscheidet man:

- Typ I: Die Dissektion beginnt in der Aorta ascendens und schreitet unter möglicher Einbeziehung von Viszeral-, Nieren- und Beckenarterien nach distal fort. Eine Ausdehnung bis in die Femoralisgabel ist möglich.
- Typ II: Die Dissektion bleibt auf die Aorta ascendens beschränkt.
- Typ III: Die Dissektion beginnt im Bereich der Aorta descendens, distal des Subclaviaabgangs, und dehnt sich weiter nach distal aus.
- Typ IIIa: Die Dissektion ist auf den thorakalen Abschnitt begrenzt.
- Typ IIIb: Die Dissektion breitet sich über den thorako-abdominalen Abschnitt aus. (DeBakey et al. 1965, 1982)

Einige Autoren fassen die Typen I und II zusammen und bezeichnen diese als proximale Dissektion und Typ III als distale Dissektion. Diese Einteilung entspricht der heute bevorzugten Klassifikation nach Stanford, die erstmals von Daily et al. vorgeschlagen wurde (Daily et al. 1979):

- Typ A: Jede Aortendissektion mit Beteiligung der Aorta ascendens.
- Typ B: Jede Aortendissektion ohne Beteiligung der Aorta ascendens.

(Rehders Presstext DGK 03/2005)

### 2.3.5. Prädisponierende Faktoren der Typ-A-Dissektion

Klassischerweise werden degenerative Veränderungen des elastischen Gewebes und der glatten Muskelzellen auch mit zystischen Veränderungen der Aortenmedia – die sogenannte zystische Medianekrose Erdheim-Gsell – angenommen (Erdheim 1930). Die eigentliche Ursache ist aber bisher nicht vollständig geklärt, es werden jedoch zahlreiche begünstigende Faktoren diskutiert.

#### Bindegewebserkrankungen

Beim Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS), das auf einem angeborenen Defekt des Kollagenstoffwechsels beruht, sind alle Bindegewebe fragil. Auch die Gefäße sind leicht verletzlich. Der autosomal-rezessiv vererbte EDS-Typ IV ist besonders häufig mit der Aortendissektion assoziiert (Bühling et al. 2000).

Das autosomal-dominant vererbte Marfan-Syndrom weist Störungen im Fibrillinstoffwechsel auf. Durch strukturelle Veränderungen des Fibrillins verlieren die Mikrofibrillen – und damit auch das Bindegewebe – an Zugfestigkeit und Dehnbarkeit. Zu den Folgen zählen auch kardiovaskuläre Läsionen, besonders häufig sieht man die durch die Medianekrose bedingte Aortendissektion (Francke und Furthmayr 1994).

#### Klappenfehlbildungen

Bei Patienten mit Typ-A-Dissektion werden besonders häufig Klappenfehlbildungen beobachtet, wobei die Aortenklappe in 9 - 13% der Fälle betroffen ist. Ein 9-fach



erhöhtes Risiko, eine Dissektion zu erleiden, liegt bei einer bikuspiden Aortenklappe vor. 18-fach erhöht ist das Risiko bei einer unikuspiden Aortenklappe (Roberts und Roberts 1991). Schließt man in die Betrachtung der Veränderungen an der Aortenklappe Insuffizienz und Stenose ein, liegen die Prozentzahlen sogar noch höher. Fast jeder dritte Patient mit Dissektion weist dann eine Klappenveränderung auf (Kapitel 5.1., Tabelle 9, S.35).

### Aortenisthmusstenose

Durch die Stenose wird eine hohe Druckbelastung in dem prästenotischen Gefäßabschnitt verursacht, was die Entwicklung einer Dissektion begünstigt. Außerdem ist das Vorkommen der Aortenisthmusstenose auch mit dem Auftreten einer bikuspiden Aortenklappe assoziiert (Roberts 1981, Bühling et al. 2000).

### Infektionskrankheiten

Im Tertiärstadium der Lues kann es zum Befall der kleinen Gefäße kommen. Bei der Mesaortitis luca findet man eine Medianekrose mit nachfolgender Aneurysma-beziehungsweise Dissektionsbildung der Aorta durch Verschluss der Vasa vasorum (Bühling et al. 2000).

### Schwangerschaft

Bei den Frauen unter 40 Jahren sind circa 50% schwanger, wenn sie eine Typ-A-Dissektion erleiden. Im dritten Trimester der Schwangerschaft ist das Risiko am höchsten, gefolgt vom Risiko während der Geburt und direkt danach (Schnitker und Bayer 1944, Pedowitz und Perrell 1957).

Weitere prädisponierende Faktoren sind endokrine Erkrankungen, darunter Morbus Cushing, Hypothyreose und Hypoparathyroidismus (Wilson und Hutchins 1982). Auch Erbkrankheiten wie das Turner-Syndrom (Sybert 1998, Lin et al. 1986) stellen ein Risiko für die Dissektion dar. In der Literatur finden sich bislang nur Einzelfälle.

Rauchen und Hypercholesterinämie sind eng mit der Aortendissektion assoziiert, sind jedoch nicht allein als ursächliche Faktoren anzusehen (Nienaber und Eagle 2003).

Auf Texturstörungen der Media, Arteriosklerose und Hypertonie wird später ausführlich eingegangen (Kapitel 6, S.70 und S.80).

#### 2.3.6. Klinik und Komplikationen der Typ-A-Dissektion

90% der Patienten verspüren einen starken Brustschmerz (Slater und DeSanctis 1976). Es gibt aber auch Fälle, bei denen der Schmerz fehlt (Greenwood und Robinson 1986). Die Schmerzen werden als reißend oder schneidend, entsprechend dem Geschehen sehr treffend, beschrieben und können retrosternal, zwischen den Schulterblättern, im Epigastrium oder lumbal auftreten.

Entsprechend den betroffenen Gefäßen sind periphere Pulsdefizite bei etwa der Hälfte der Patienten die Folge (Slater und DeSanctis 1976).

Ein weiteres Symptom ist der Blutdruckunterschied zwischen rechtem und linkem Arm.

Da sich die Durchblutungsstörungen auch auf Gehirn und Rückenmark auswirken, können neurologische Komplikationen auftreten.

Bei 1 - 2% der Patienten führt die Obstruktion der Koronararterien zum Myokardinfarkt.

Akutes Nierenversagen, Insuffizienz der Abdominalorgane und Ischämien in den Beinen finden sich bei der distalen Ausbreitung der Dissektion.

Insgesamt erleiden 27% der Patienten in einer beziehungsweise in mehreren der drei vom Aortenbogen abgehenden Gefäße eine okklusive Dissektion (Williams et al. 1993).

Oft handelt es sich um ein zweizeitiges Ereignis, wenn nämlich der heftigen Schmerzattacke (Dissektion) infolge der Ruptur in verschieden großem Zeitabstand der Kreislaufzusammenbruch folgt. Die Patienten erscheinen dann „schockig“ und kaltschweißig in der Klinik (Schölmerich et al. 1999).

### 2.3.7. Epidemiologische Fakten

Die Ermittlung der wahren Inzidenz der Aortendissektion ist sehr schwierig, denn viele nicht korrekt diagnostizierte Fälle entgehen der Erfassung. Die Angaben zur Inzidenz schwanken demzufolge zwischen 5 und 10 Fälle/1.000.000/Jahr (Diethelm 2005) oder sogar bis zu 6 Fälle/100.000/Jahr (Wiesenfarth 2005). In einer Untersuchung von Hirst und Gore (1979) wurden ähnliche Werte ermittelt: Es werden zwischen 5 und 20 Fälle/1.000.000/Jahr in der Normalbevölkerung beschrieben und Schwankungsbreiten von 1:5335 bis 1:16550 bei Krankenhausneuaufnahmen angegeben (dies entspricht einer Rate von 6 - 18 Fälle/100.000).

In industrialisierten Ländern stehen akute Aortenerkrankungen an 13. Stelle der Todesfälle bei Personen im Alter über 65 Jahren. Nach Angaben des statistischen Bundesamtes in Wiesbaden hat sich die Zahl der Todesfälle durch Aortenruptur oder Aortendissektion in den vergangenen zehn Jahren verdoppelt (von Kodolitsch et al., Dtsch Ärztebl 2003).

Tabelle 1 Epidemiologie des akuten Aortensyndroms

Prävalenz der Aortendissektion im Sektionsmaterial	1,1 bis 1,5%
Todesfälle aufgrund von Aortendissektion (Statistisches Bundesamt; 1998)	4,5 Fälle/100.000/Jahr
Todesfälle aufgrund von Aortenruptur (Statistisches Bundesamt; 1998)	3,6 Fälle/100.000/Jahr

Bei den meisten Autoren liegt der Häufigkeitsgipfel für das Lebensalter von Patienten mit Aortendissektion in der fünften Lebensdekade. Auer et al. (1990) beschreiben in einer Studie, daß bei proximaler Dissektion das lebensalterbezogene Maximum bei 50 bis 55jährigen Patienten liegt. Die Untersuchung von Leonardt (1990) unterscheidet nicht zwischen proximaler und distaler Dissektion und gibt für Männer einen Altersdurchschnitt von 59,1 und für Frauen von 60,5 Jahren an. Die meisten Erkrankungsfälle treten bei den 61 bis 70jährigen Patienten auf. In der Arbeit von Wagner (2003) beträgt das Durchschnittsalter 54,6 Jahre. Angaben zum Häufigkeitsgipfel werden nicht gemacht.

Das Geschlechterverhältnis in den einzelnen Studien wird mit 1:1,8 bis 1:3 zwischen Frauen und Männern angegeben. Einen Quotienten von 1:1,8 ermittelten Leonardt und Hasleton (1979) in ihrer Untersuchung. Auer et al. stellten Verteilungen von 1:2 fest. Bei Untersuchungen von Wiesenfarth (2005) beträgt die Verteilungsrate 1:3 zwischen weiblichen und männlichen Patienten.