

Einige Arbeiten weisen auf eine *familiäre Häufung* der Aortendissektion hin, einerseits über genetisch bedingte Bindegewebserkrankungen [191, 158] oder genetisch bedingte Defekte bei der Fibrillinsynthese [40, 158] aber auch ohne deren Nachweis können Aortendissektionen familiär gehäuft auftreten [41].

Die degenerativen *Mediaerkrankungen*, vor allem die Medionecrosis idiopathica cystica Erdheim-Gsell, stellen einen häufig beobachteten Befund bei Aortendissektionen dar; Mörl fand bei der Untersuchung von 31 Fällen einer tödlichen Spontanruptur der Aorta ascendens in 28 Fällen eine Dissektion; in 21 Fällen (vom Gesamtkollektiv) wurde die Medionecrosis aortae histologisch beschrieben und als Ursache der Ruptur angenommen [167].

Der Arteriosklerose, die hier der Vollständigkeit halber aufgeführt wird, wird bei der Ausbildung einer Aortendissektion eine unterschiedliche Bedeutung zuerkannt. Wilson und Hutchinson sehen in arteriosklerotischen Gefäßveränderungen, die „Ernährungsstörungen“ der Media verursachen, ein auslösendes Agens für Mediaschwäche, in anderen Arbeiten ergibt sich kein Einfluss der Arteriosklerose auf die Häufigkeit von Aortendissektionen [99, 42, 199]. Nach Roberts und Larson und Edwards Untersuchungen limitiert die Arteriosklerose die Ausdehnung der Dissektion der Media. Die Theorie, dass Typ I Dissektionen stets bei jüngeren Personen (unter 40) so ausgedehnt sind, weil diese geringe Arteriosklerose haben und bei Personen über 60 Jahren eher umschrieben sind, weil hier die Arteriosklerose „begrenzend“ wirkt, wurde von keiner anderen Arbeitsgruppe bestätigt [131, 199, 200].

In neueren Untersuchungen wurde die Degradation von Kollagen und Elastin durch Matrix Metalloproteinasen untersucht, die Untersuchungen von Ishii und Asuwa sowie Yamashita et al. ergaben, dass die Alteration der extrazellulären Matrix zur Dissektion führen kann, wobei hier die hämodynamische Belastung durch Hypertonus eine Rolle spielt und gleichzeitig die Verbindung zur Arteriosklerose mitdiskutiert wird [181].

6. Klassifikation der Aortendissektion

6.1 Klassifikation nach DeBakey [44]

Typ I: Die Aorta ascendens kann bis zur Aortenbifurcation betroffen sein. Das proximale Entry ist in der Aorta ascendens lokalisiert. (Häufigkeit: 60 - 70%), [174 - 176].

Typ II: Die Dissektion liegt im Bereich der Aorta ascendens und des Arcus aortae. Das proximale Entry liegt in der Aorta ascendens. (Häufigkeit: selten), [174 - 176].

Typ III: Die Dissektion beginnt in der Aorta descendens und endet über dem Zwerchfell oder reicht bis zur Aorta abdominalis. Das proximale Entry liegt distal der A. subclavia sin. (Häufigkeit: 20 - 30%), [174 - 176].

Typ IIIa: Die Dissektion findet sich nur im Bereich der Aorta thoracica descendens (8%).

Typ IIIb: Die Dissektion liegt im thorako-abdominalen Abschnitt der Aorta

Diese Einteilungen sind für das chirurgische Vorgehen von Bedeutung.

6.2 Klassifikation nach Stanford

Typ A: Die Dissektion betrifft die Aorta thoracica ascendens (proximale Dissektion) bis zum Arcus aortae oder den Arcus aortae isoliert oder die gesamte Aorta bis zur Aortenbifurcation und darüber hinaus (häufigste Form der Aortendissektion > 60%).

Typ B: Die Dissektion kann in der Aorta thoracica descendens liegen oder darüber hinaus in der Aorta abdominalis mit oder ohne Aortenbifurcation und darüber hinaus (distale Dissektion). Beim Typ B sind die Aorta thoracica ascendens und der Aortenbogen nicht disseziert (Häufigkeit > 30%).

Unter 5% der Aortendissektionen lassen sich keinem dieser Typen einwandfrei zuordnen.

Aus gefäßchirurgischer Sicht hat sich die Stanford-Klassifikation durchgesetzt.

Die DeBakey Klassifikation Typ I und II entsprechen der Stanford Klassifikation Typ A und die DeBakey-Klassifikation III entspricht der Stanford-Klassifikation Typ B.

6.3 Klassifikation entsprechend der „Dauer der Dissektion“

Akute Dissektion: Bis zu zwei Wochen nach Beginn der Symptome bzw. nach dem akuten Ereignis des Gefäßwandinrisses.

Chronische Dissektion: Das Krankheitsbild verläuft über einen Zeitraum von mehr als zwei Wochen nach dem Akutereignis [47]. Selten kann es auch zur mehrjährigen Chronifizierung der Aortendissektion kommen [187].

7. Klinik der Aortendissektion

Die klinische Symptomatik wird bestimmt von Lokalisation und Ausdehnung der Aortendissektion und von der Ruptur. Die verschiedenen Symptome, die in unterschiedlicher Intensität und Kombination mit und ohne sekundären Organkomplikationen auftreten können, können zu diagnostischen Irrtümern führen.

Folgende Verlaufstypen werden unterschieden:

Kardialer, peripher-arterieller, pulmonaler, abdomineller, renaler und neurologischer Verlaufstyp. Wegen der Kombinationen von Symptomen erscheint die Einteilung nach Heinz und Lindheimer in ein thorakales, abdomino-renales, peripher-okklusives und neurologisches Syndrom praxisrelevanter.