

A PROPOSITO DI DISSEZIONE AORTICA. DIAGNOSI, TRATTAMENTO, FOLLOW-UP

A cura Carlo Savini

U.O. Cardiochirurgia, Azienda Ospedaliera S.Orsola-Malpighi

1. La dissezione aortica: un'emergenza medica e chirurgica

La dissezione aortica è una delle patologie cardiovascolari più gravi, caratterizzata da una mortalità pari all'1-2% l'ora durante le prime 24 ore dall'insorgenza della sintomatologia. Per questo motivo, rappresenta un'emergenza che deve essere trattata il più precocemente possibile¹.

La dissezione è caratterizzata anatomicamente dallo slaminamento della tonaca media dell'aorta determinato dal passaggio di sangue attraverso una breccia intimale, detta *intimal tear*. Questo processo determina la formazione di un falso lume nel contesto della parete aortica, il quale presenta una parete molto sottile e tende a crescere nel tempo aumentando progressivamente il diametro aortico ed esponendo ad un elevato rischio di rottura aortica.

Il processo dissecante, a partenza dalla breccia intimale, si può estendere per via anterograda o retrograda lungo il decorso dell'aorta. Possono essere presenti, inoltre, uno o più fori di rientro a valle che confinano la dissezione in un tratto limitato dell'aorta. Tutti i vasi che originano dall'aorta, quali le arterie coronarie, i tronchi sovraortici, i vasi viscerali e le arterie iliache, possono essere interessati. Per tale motivo, la sintomatologia e la presentazione clinica variano in base all'estensione e ai vasi arteriosi coinvolti dalla patologia dissecante.

Il primo caso documentato di dissezione aortica risale al 1760, quando all'autopsia di Re Giorgio II d'Inghilterra, deceduto improvvisamente, è stata riscontrata la presenza di un ematoma della parete aortica, di una breccia intimale e di sangue nel pericardio. Nello stesso periodo, Morgagni riportò molti casi autoptici di "dissecazione aortica". Nel 1819,

Laennec coniò il termine “aneurisma disseccante”. La prima diagnosi clinica della patologia è stata eseguita nel 1856 da Swaine e Latham².

Attualmente, la dissezione aortica presenta un'incidenza di 3 casi ogni 100.000 abitanti l'anno. L'età media alla presentazione è di 63 anni (management aortic dissection). Un'analisi dall'International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) riporta una maggiore incidenza di questa patologia nel genere maschile (16 casi per 100.000 abitanti) rispetto a quello femminile (7,9 casi per 100.000). Anche se meno frequentemente interessante, le donne presentano una prognosi peggiore in relazione al maggior sviluppo di una sintomatologia atipica che porta il più delle volte ad una diagnosi tardiva¹.

Come le altre patologie cardiovascolari, la dissezione presenta un picco di incidenza al mattino, tra le 08.00 e le 09.00, e durante i mesi invernali in relazione alle variazioni circadiane e stagionali della pressione arteriosa³.

I principali fattori di rischio sono l'ipertensione arteriosa, l'età avanzata, l'aterosclerosi, la presenza di un aneurisma aortico, un precedente intervento cardiocirurgico, le patologie del connettivo quali la Sindrome di Marfan, la Sindrome di Ehlers-Danlos tipo IV e la Sindrome di Loey-Dietz, la bicuspidia aortica e le vasculiti.

L'alterazione istologica riscontrata nella parete aortica dei pazienti con dissezione, in particolar modo nei portatori di patologie genetiche, è la *medionecrosi cistica*, caratterizzata da una riduzione e da una frammentazione delle fibre elastiche, da una deficienza di cellule muscolari lisce e dalla deposizione di sostanza mucoide. Questa alterazione indebolisce notevolmente la parete aortica e predispone, in associazione ad un incremento dello stress parietale, alla dissezione e alla rottura aortica³.

L'elemento che maggiormente incide sulla sopravvivenza del paziente e sul trattamento effettuato è l'estensione della dissezione. Per tale motivo, sono stati conati dei sistemi di classificazione che prendono in considerazione la sede della breccia intimale e l'estensione del processo disseccante. Le classificazioni maggiormente utilizzate nella pratica clinica sono quella di Stanford e quella di DeBakey.

La **Classificazione di Stanford** suddivide le dissezioni in due grandi gruppi in base all'interessamento o meno dell'aorta ascendente, indipendentemente dalla localizzazione della breccia intimale:

- **Tipo A**: tutte le dissezioni che interessano l'aorta ascendente
- **Tipo B**: tutte le dissezioni che interessano l'aorta toracica discendente, senza il coinvolgimento dell'aorta ascendente

La **Classificazione di DeBakey**, invece, prende in considerazione sia la localizzazione del tear intimale che l'estensione della dissezione:

- Tipo I: intimal tear al livello dell'aorta ascendente con estensione del processo dissecante lungo tutto il decorso dell'aorta
- Tipo II: intimal tear ed estensione limitate all'aorta ascendente
- Tipo III: intimal tear in aorta toracica discendente con estensione distale

Inoltre, è possibile classificare la dissezione in base alla presentazione clinica e al momento della diagnosi in:

- Acuta: nell'arco di due settimane dall'inizio dei sintomi
- Cronica: dopo due settimane dall'insorgenza della sintomatologia

2. Diagnosi clinica

Nella maggior parte dei casi il sintomo d'esordio è un forte ed acuto dolore toracico localizzato a livello interscapolare o precordiale ed irradiato, a volte, al collo e alle braccia. Dato che le caratteristiche del dolore sono molto simili a quello anginoso, importante è eseguire la diagnosi differenziale con le sindromi coronariche acute. Caratteristico di questa patologia, ma non sempre presente, è il dolore migratorio che cambia posizione in base alla progressione della dissecazione lungo il decorso dell'aorta. Spesso al dolore sono associati dei sintomi costituzionali che comprendono la nausea, la sudorazione profusa e l'estrema apprensione associata a una sensazione di morte imminente⁴.

Dato il possibile coinvolgimento da parte del processo dissecante di tutti i vasi arteriosi che originano dall'aorta, possiamo avere un quadro di malperfusioni miocardica, cerebrale, viscerale, spinale, renale, e degli arti. La sindrome da malperfusioni presenta un'incidenza compresa tra il 16 e il 34% ed influenza negativamente la prognosi dei pazienti.

La malperfusioni coronarica complica il 10-15% delle dissezioni aortiche e rappresenta il risultato di un'importante ipotensione, di un'estensione della dissezione a livello delle coronarie, di un'occlusione degli osti coronarici da parte del flap intimale, da una preesistente patologia coronarica o da una combinazione di questi processi. Il paziente presenta i sintomi e i segni tipici dell'infarto miocardico acuto, determinando spesso un ritardo nella diagnosi della dissezione aortica.

La malperfusioni cerebrale si riscontra nel 6-14% dei casi ed è la conseguenza di una parziale o completa occlusione di uno o più tronchi sovraortici, di un'encefalopatia ipossica secondaria allo shock o di un'embolia cerebrale. Le manifestazioni cliniche comprendono lo stroke e il coma. Questi pazienti presentano una mortalità due o tre volte superiore rispetto a coloro che non esordiscono con una complicanza cerebrale⁵. I più importanti fattori che influenzano il quadro neurologico e la ripresa del paziente dopo l'intervento chirurgico sono la durata e l'estensione della malperfusioni cerebrale⁶. Per questo motivo,

la letteratura suggerisce l'esecuzione dell'intervento cardiocirurgico nell'arco di 9-10 ore dall'esordio della sintomatologia⁵.

La malperfusionazione mesenterica rappresenta la più grave e devastante complicanza della dissezione aortica acuta, si riscontra nel 4-6% dei pazienti affetti da dissezione aortica acuta ed è associata ad un'elevata mortalità. Nella maggior parte dei casi, la sintomatologia non è chiara e può non essere presente dolore addominale⁵.

La malperfusionazione renale è presente nel 2,8% dei casi ed esita in un'insufficienza renale temporanea o permanente⁶.

La malperfusionazione spinale determina, nella maggior parte dei casi, un danno neurologico permanente⁶.

La malperfusionazione degli arti si manifesta con una riduzione dei polsi periferici o con una franca ischemia periferica ed è conseguenza della presenza del flap intinale a livello delle arterie e/o della compressione del vero lume⁵.

L'estensione retrograda della dissezione a livello del bulbo aortico e della valvola aortica determina lo sviluppo di un'insufficienza valvolare aortica più o meno severa che si diagnostica all'auscultazione del torace con soffio diastolico in corrispondenza del focolaio aortico. I meccanismi che causano l'insufficienza aortica in corso di dissezione aortica acuta di tipo A sono una dilatazione della giunzione senotubulare, del bulbo aortico e dell'anulus che altera la normale geometria della valvola, un'eccessiva mobilità di una cuspidi valvolare che esita in un prolasso come conseguenza del distacco di una commisura valvolare e una ridotta mobilità delle cuspidi valvolari per il prolasso del flap intinale nell'anulus durante la diastole.

Lo scompenso cardiaco congestizio è una complicanza della dissezione aortica acuta che si presenta in meno del 10% dei casi ed è causato da un'insufficienza aortica severa, un'ischemia miocardica, una preesistente disfunzione diastolica o da un'ipertensione incontrollata.

In seguito a rottura aortica, tamponamento cardiaco o importante perdita di sangue, il paziente presenterà ipotensione e shock.

3. Diagnosi strumentale

Gli **esami strumentali** che ci permettono di eseguire diagnosi di dissezione aortica acuta sono(ed):

- Elettrocardiogramma

Nella maggior parte dei casi, troveremo segni di una cardiopatia ipertensiva o alterazioni aspecifiche del tratto ST. Nei casi complicati da malperfusionazione coronarica, l'ECG mostrerà i segni tipici di un infarto miocardico acuto.

- Radiografia del torace

Viene eseguita in tutti i pazienti che presentano dolore toracico di incerta diagnosi. Le alterazioni che possono essere presenti nei pazienti affetti da dissezione comprendono lo slargamento del mediastino, l'alterazione del profilo aortico, le calcificazioni della parete aortica, il rilievo di una doppia densità in corrispondenza dell'aorta e la deviazione della trachea. Si stima che circa il 10-20% dei pazienti presentano una radiografia del torace normale, per cui non è un esame dirimente per confermare o escludere la presenza della patologia.

- Ecocardiogramma transtoracico

Questo esame diagnostico dovrebbe essere eseguito in tutti i casi in cui vi è il sospetto di dissezione aortica acuta, in particolar modo nei pazienti instabili. Presenta una sensibilità compresa tra 77-80% e una specificità del 93-96%; ci permette di diagnosticare la patologia identificando il flap intimale nel bulbo aortico e/o nell'aorta ascendente e di evidenziare l'eventuale presenza di versamento pericardico e di insufficienza valvolare aortica.

- Ecocardiogramma transesofageo

Questa è una metodica molto più accurata nel diagnosticare la dissezione aortica e nell'evidenziare la sua estensione e la presenza di complicanze (quali versamento pericardico e coinvolgimento della valvola aortica) rispetto all'ecocardiogramma transtoracico ma viene effettuata raramente durante la fase diagnostica emergente. La sensibilità e la specificità sono 99% e 89%, rispettivamente. Generalmente, viene sempre eseguito in sala operatoria e rappresenta un'importante supporto nella decisione della corretta strategia chirurgica.

- Tomografia Computerizzata con mezzo di contrasto iodato

La TAC con mezzo di contrasto iodato è l'esame strumentale che ci permette di fare diagnosi di dissezione aortica acuta. È rapida, ampiamente disponibile e molto accurata; presenta una sensibilità maggiore del 95% e una specificità del 98% nel diagnosticare la dissezione aortica e l'interessamento dei vasi aortici. Ci fornisce informazioni precise sull'estensione del processo dissecante, sui diametri aortici, sulla grandezza del vero e del falso lume, sulla localizzazione dell'intimal tear, sull'ipoperfusione di uno o più organi e sulla presenza di ematoma periaortico, versamento pericardico o pleurico.

- Risonanza Magnetica Nucleare

Questa metodica diagnostica presenta la stessa accuratezza della tomografia computerizzata nel diagnosticare la dissezione aortica con una sensibilità e una specificità del 98%; non utilizza radiazioni o mezzo di contrasto iodato. Gli svantaggi di questo esame sono la sua limitata disponibilità e il lungo tempo di acquisizione delle immagini che non la rendono adatta ad eseguire una diagnosi in emergenza. Può essere presa in considerazione nei pazienti stabili allergici al mezzo di contrasto iodato.

- Aortografia

La diagnosi di dissezione aortica acuta in corso di aortografia si esegue mediante la visualizzazione di segni diretti (visualizzazione del flap intimale e dei due lumi) e di segni indiretti (irregolarità del contorno del lume aortico, anomalie delle branche arteriose, ispessimento della parete aortica o insufficienza valvolare aortica). L'aortografia non viene utilizzata di routine per la diagnosi di dissezione aortica, ma viene eseguita durante lo studio coronografico (quando effettuato nel sospetto diagnostico di sindrome coronarica acuta) o durante procedure interventistiche.

4. Trattamento chirurgico

L'intervento chirurgico emergente è il trattamento di scelta nella dissezione aortica tipo A, presentando una mortalità superiore al 50% nelle prime 48 ore se non operata. Lo scopo dell'intervento chirurgico è resecare e sostituire con una protesi vascolare la porzione di aorta interessata dal processo dissecante. L'estensione della sostituzione dipende da numerosi fattori, quali la localizzazione dell'intimal tear, l'estensione prossimale e distale della dissezione, la presenza di insufficienza valvolare aortica, l'interessamento delle arterie coronarie e le condizioni cliniche del paziente.

Se l'intimal tear è localizzato a livello dell'aorta ascendente, è sufficiente eseguire la sostituzione dell'aorta ascendente o dell'emiarco.

In presenza di estensione prossimale della dissezione con coinvolgimento del bulbo aortico ed insufficienza valvolare aortica, il tipo di intervento chirurgico, con conservazione o meno della valvola aortica nativa del paziente, dipende dal meccanismo dell'insufficienza valvolare aortica e dal grado di compromissione delle cuspidi valvolari.

Se il bulbo aortico è interessato dalla dissezione ma non si presenta ectasico, è sufficiente eseguire la risospensione delle cuspidi valvolari per garantire una corretta coaptazione valvolare.

Se l'insufficienza aortica è di tipo funzionale, ossia causata dalla dilatazione del bulbo aortico che può essere preesistente o secondaria alla presenza del flap intimale, è possibile eseguire un intervento di valve-sparing (Intervento di David o di Yacoub). Se le cuspidi valvolari sono particolarmente compromesse, è necessario sostituire anche la valvola aortica mediante l'impianto di un tubo protesico valvolato (Intervento di Bentall).

Il coinvolgimento da parte del processo dissecante delle arterie coronarie impone l'esecuzione di by-pass aortocoronarici per ristabilire una corretta perfusione coronarica.

Quando l'arco aortico è particolarmente aneurismatico o è interessato dal tear intimale e quando vi è un importante coinvolgimento dei tronchi sovraortici, è necessario estendere la sostituzione all'arco aortico con reimpianto dei tronchi sovraortici.

Se il tear intimale è localizzato a livello dell'aorta toracica discendente, è possibile estendere la sostituzione a questo livello mediante l'utilizzo di protesi vascolari ibride che presentano una porzione endoprotesica che si posiziona per via anterograda durante la procedura chirurgica. Questa tecnica si chiama Frozen Elephant Trunk e permette un trattamento completo della patologia con maggiore libertà da futuri reinterventi.

Le procedure chirurgiche sull'arco aortico richiedono un'ipotermia moderata (24-25°C) con arresto di circolo splancnico e una perfusione cerebrale selettiva anterograda per garantire la perfusione cerebrale.

La dissezione aortica di tipo B non complicata non presenta indicazione a trattamento invasivo emergente, ma viene stabilizzata con la terapia medica che mira al controllo della pressione arteriosa e del dolore. Importante è la sorveglianza del paziente per identificare tempestivamente eventuali cambiamenti delle condizioni cliniche e l'esecuzione di ripetute indagini radiologiche (TC o RMN) per evidenziare la progressione della dissezione o la comparsa di complicanze.

Si parla di dissezione aortica di tipo B "complicata" in presenza di dolore ricorrente o persistente, di un'ipertensione refrattaria alla terapia medica massimale, di un incremento precoce delle dimensioni aortiche, di una malperfusion e di segni di "impending rupture" quali emotorace ed incremento dell'ematoma periaortico e mediastinico. In questi casi, vi è indicazione a trattare la patologia in emergenza mediante procedure endovascolari (TEVAR), che consistono nel posizionamento di endoprotesi che permettono la chiusura dell'intimal tear e la riapertura del vero lume.

In presenza di controindicazioni alla procedura endovascolari, quali un'importante arteriopatía periferica, una severa tortuosità delle arterie iliache, un'angolazione proibitiva dell'arco aortico e l'assenza di un adeguato colletto a livello prossimale, bisogna prendere in considerazione la sostituzione chirurgica dell'aorta toracica discendente.

5. Follow-up clinico-strumentale

Il decorso post-operatorio dei pazienti sottoposti ad intervento chirurgico per dissezione aortica di tipo A è estremamente variabile e dipende soprattutto dalle condizioni cliniche preoperatorie del paziente. L'esordio con un'importante sindrome da malperfusione è associato ad un maggior rischio di morbilità e di mortalità postoperatoria. Come indicato da molti studi, fattori di rischio indipendenti di mortalità intraospedaliera sono l'età, l'ipotensione, l'ischemia viscerale, l'insufficienza renale, il coma, il deficit dei polsi periferici e la sindrome da malperfusione in generale⁷. Fattori di rischio per la mortalità al follow up sono, invece, la Sindrome di Marfan, i reinterventi, lo stroke, lo scompenso cardiaco e l'insufficienza renale cronica. Questi dati dimostrano che i parametri che influenzano la mortalità intraospedaliera non influiscono sulla mortalità al follow-up.

Fondamentali dopo la dimissione sono una corretta terapia antipertensiva e una ripetuta sorveglianza radiologica per indentificare precocemente eventuali complicanze, quali la progressione della dissezione o l'incremento dei diametri aortici.

Le indagini diagnostiche che vengono utilizzate durante il follow-up sono la Tomografia Computerizzata con mezzo di contrasto iodato e la Risonanza Magnetica Nucleare. La prima metodica è quella più frequentemente utilizzata data l'elevata sensibilità e specificità dell'indagine diagnostica nell'evidenziare i risultati dell'intervento chirurgico, l'eventuale dissezione a valle della sostituzione, i diametri aortici, l'origine dei vasi viscerali e l'insorgenza di complicanze. La Risonanza Magnetica Nucleare è un'alternativa valida alla Tomografia Computerizzata e viene utilizzata soprattutto nei pazienti giovani o allergici al mezzo di contrasto iodato.

La standardizzazione della frequenza dei controlli radiologici è fondamentale per una corretta gestione del follow-up dei pazienti operati per dissezione aortica acuta. Il primo controllo deve essere sempre effettuato prima della dimissione a casa del paziente. Successivamente, si eseguono controlli a 3, 6 e 12 mesi nell'arco del primo anno postoperatorio, In assenza di complicanze, dopo il primo anno si pianificano controlli annuali³.

Un ruolo importante nel follow-up di questi pazienti è svolto dall'Ecocardiogramma transtoracico, che ci permette di valutare la cinetica cardiaca, particolarmente importante nei pazienti che hanno esordito con una malperfusione coronarica, l'eventuale dilatazione del bulbo aortico e l'insorgenza di insufficienza aortica nei pazienti in cui è stata eseguita una tecnica chirurgica conservativa di queste strutture e la comparsa di complicanze dei reimpianti coronarici.

Per quanto riguarda le dissezioni aortiche di tipo B, i fattori di rischio principali responsabili di morbilità e mortalità intraospedaliera sono la presenza di segni di malperfusione e di rottura imminente. Queste caratteristiche indirizzano anche gli operatori sanitari verso un trattamento più aggressivo, generalmente endovascolare, della patologia. I fattori di rischio indipendenti di mortalità al follow-up comprendono il sesso femminile, un preesistente aneurisma aortico, una storia di ipertensione arteriosa, l'insufficienza renale acuta, il riscontro di versamento pleurico e l'esordio con ipotensione e shock⁸.

Il follow-up radiologico, con Tomografia Computerizzata o Risonanza Magnetica Nucleare, è importantissimo sia nei pazienti che vengono trattati solo con terapia medica che nei

pazienti che vengono sottoposti a TEVAR in stato di emergenza/urgenza. Nel primo caso, controllo radiologici seriali permettono di evidenziare l'eventuale progressione della dissezione con segni di malperfusionazione o di rottura imminente o l'incremento dei diametri aortici con l'espansione di più di un cm all'anno, che pongono indicazione a trattare la patologia con procedure endovascolari. Nel secondo caso, invece, i controlli radiologici frequenti sono fondamentali per rilevare l'insorgenza delle complicanze associate alle TEVAR, quali gli endoleak. In presenza di endoleak di tipo I, può essere indicata una nuova procedura interventistica con l'estensione endoprotesica a monte o a valle della precedente endoprotesi.

La frequenza dei controlli radiologici, in assenza di alterazioni che rendono più frequenti le procedure diagnostiche, è sovrapponibile a quella dei pazienti con dissezione di tipo A.

Bibliografia essenziale:

1. C.A. Nienaber, R.E. Clough. **Management of acute aortic dissection.** Lancet, 385 (2015), pp. 800-811
2. D. Pacini, L. Di Marco, D. Fortuna, *et al.* **Acute aortic dissection: epidemiology and outcomes.** Int. J. Cardiol., 167 (6) (2013 Sep 10), pp. 2806-2812
3. J. Golledge, K.A. Eagle. **Acute aortic dissection.** Lancet, 372 (2008), pp. 55-66
4. R.J. Strayer, P.L. Shearer, L.K. Hermann. **Screening, evaluation, and early management of acute aortic dissection in the ED.** Curr Cardiol Rev 2012;8:152-7
5. P. Berretta P, S. Trimarchi, H.J. Patel, T.G. Gleason, K.A. Eagle, M. Di Eusanio. **Malperfusion syndromes in type A aortic dissection: what we have learned from IRAD.** Journal of Visualized Surgery. 2018;4:65
6. D. Pacini, A. Leone, L.M.B. Belotti, D. Fortuna, D. Gabbieri, C. Zussa, A. Contini, R. Di Bartolomeo, on behalf of RERIC (Emilia Romagna Cardiac Surgery Registry) Investigators. **Acute type A aortic dissection: significance of multiorgan malperfusion.** European Journal of Cardio-Thoracic Surgery, Volume 43, Issue 4, 1 April 2013, Pages 820–826
7. T.T. Tsai, A. Evangelista, C.A. Nienaber, S. Trimarchi, U. Sechtem, R. Fattori et al. **Long-term survival in patients presenting with type A acute aortic dissection: Insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD)** Circulation. 2006;114(1 Suppl):I350–6
8. T.T. Tsai, R. Fattori, S. Trimarchi, et al. **Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection.** Circulation. 2006;114(21):2226–31

