

“Malattie dell’Aorta”

MALATTIE DELL'AORTA

Alterazioni congenite o acquisite
delle strutture anatomiche

dell'aorta che alterano la funzione di veicolare il sangue in
modo appropriato o ne compromettono
l'integrità strutturale.

ANEURISMA DELL'AORTA

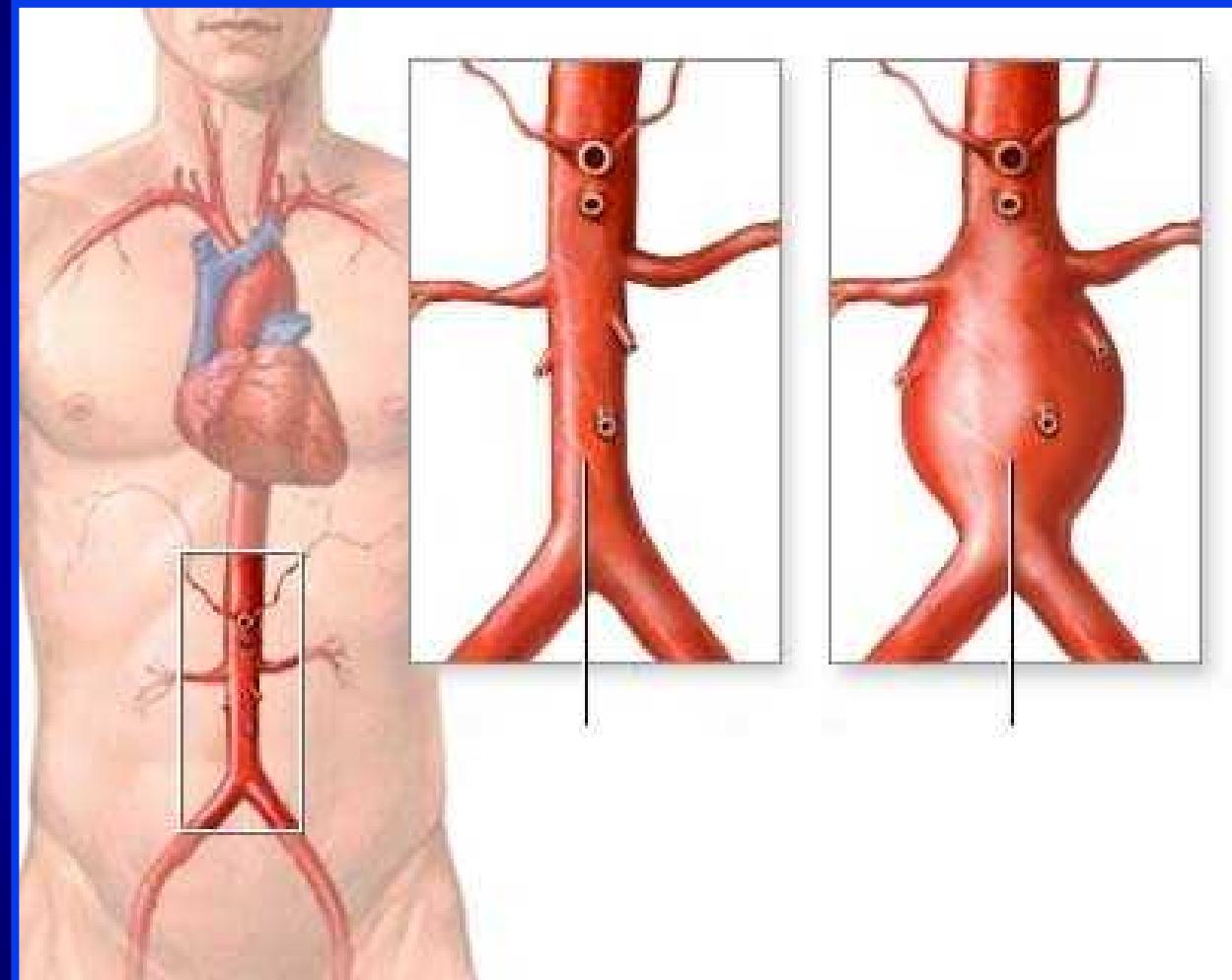




Abdominal Aortic Aneurysms

Definizione :

Dilatazione permanente e localizzata dell'aorta con un aumento del diametro $\geq 50\%$ del segmento prossimale alla dilatazione.

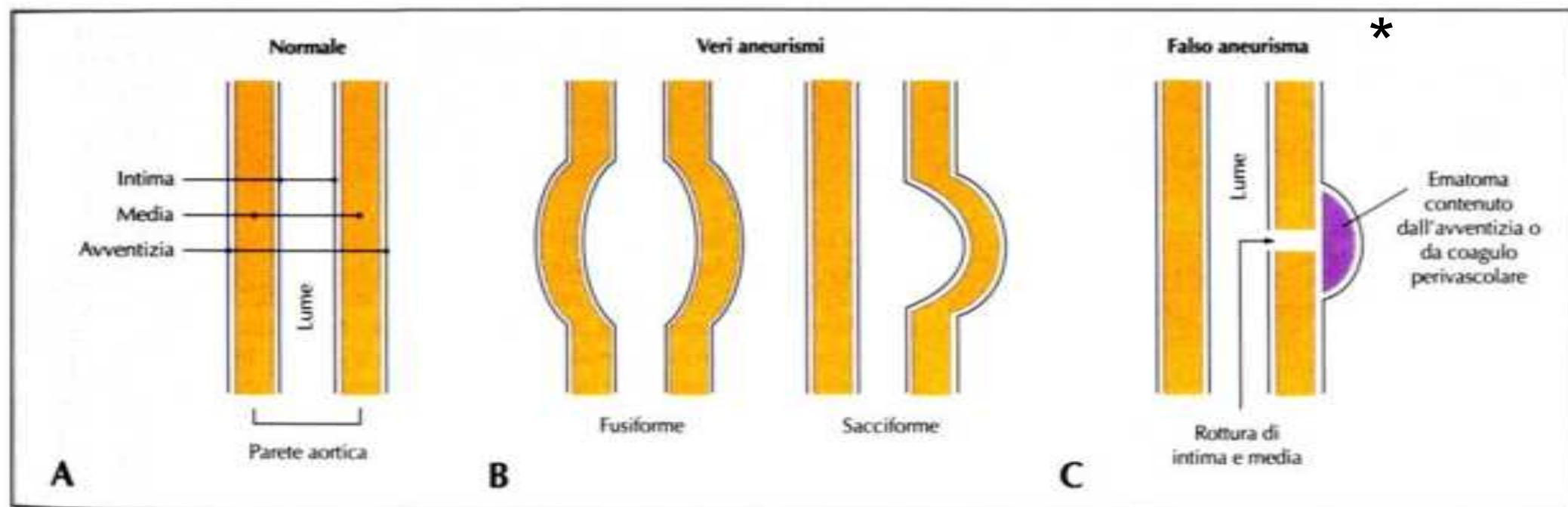


- International Society of Cardiovascular Surgery
- the Society of Vascular Surgery

Aneurisma: dal greco “aneurysma” che significa dilatazione.

Concetto patologico diverso dall'**ectasia** che consiste in una modesta dilatazione diffusa del vaso che si sviluppa comunemente con l'invecchiamento.

* **Pseudoaneurisma:** una ben definita raccolta di sangue e tessuto connettivo esterna alla parete del vaso



Classificazione degli aneurismi aortici. (A) La parete dell'aorta è normalmente costituita dall'endotelio intimale, dallo strato muscolare della media e dall'avventizia fibrosa. (B) I veri aneurismi sono dilatazioni localizzate che coinvolgono tutti e tre gli strati. Gli aneurismi fusiformi si distinguono dai sacciformi per l'eziopatogenesi e la storia

naturale. (C) Un falso aneurisma, o pseudoaneurisma, è essenzialmente un ematoma che si è formato quando un sottile strato di avventizia o di trombo perivascolare contengono la perforazione dell'intima e della media. (Adattato da Diminick e collaboratori [12]; per gentile concessione.)

Definizione : Dilatazione permanente e localizzata dell'aorta con un aumento del diametro $\geq 50\%$ del segmento prossimale alla dilatazione.

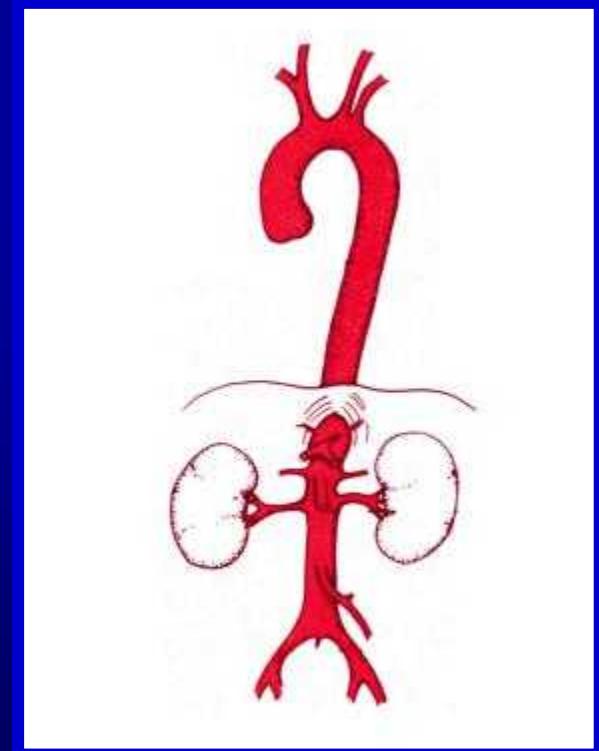
- International Society of Cardiovascular Surgery
- the Society of Vascular Surgery

CLASSIFICAZIONE

Morfologica

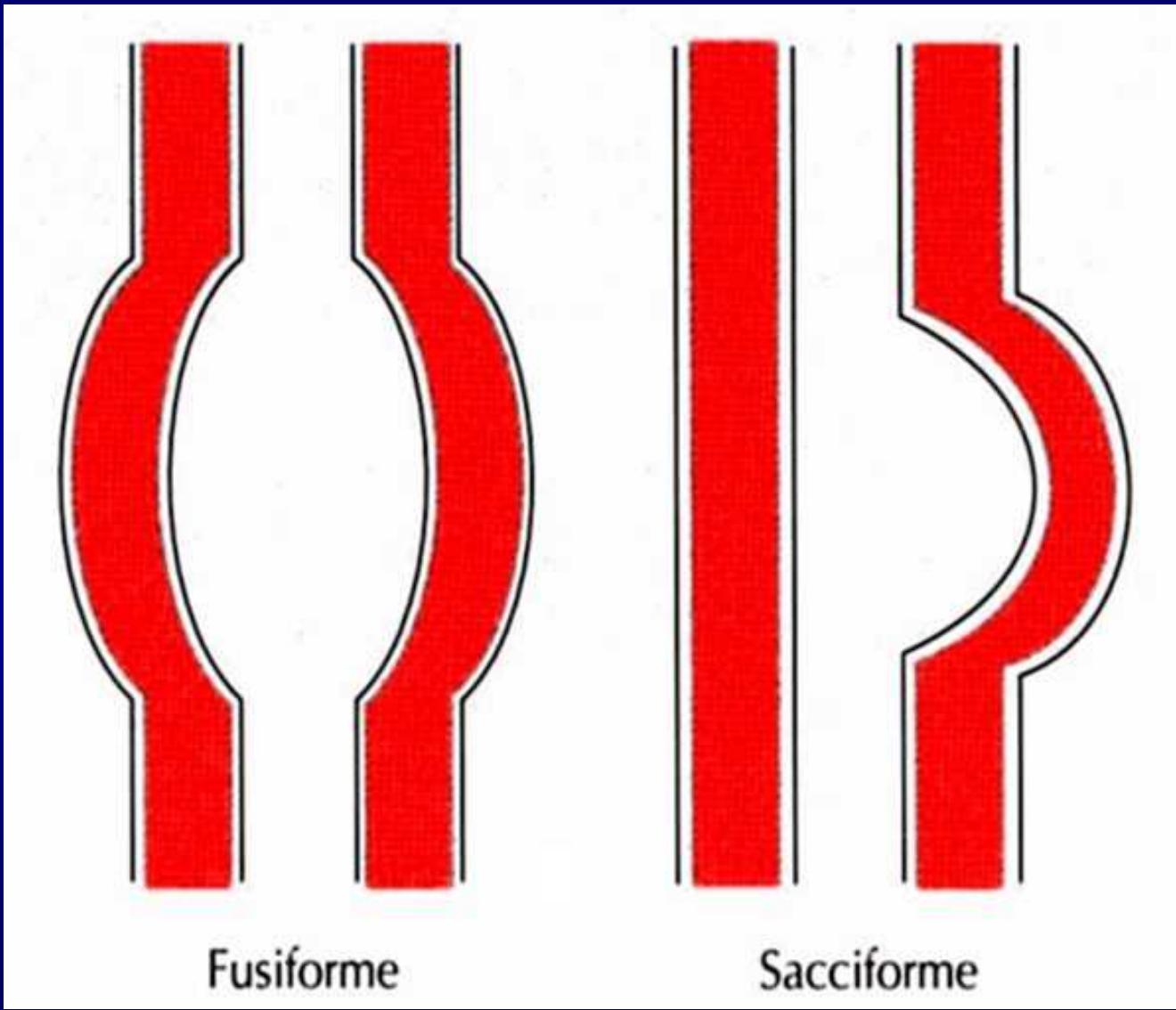
Anatomica

Eziologica

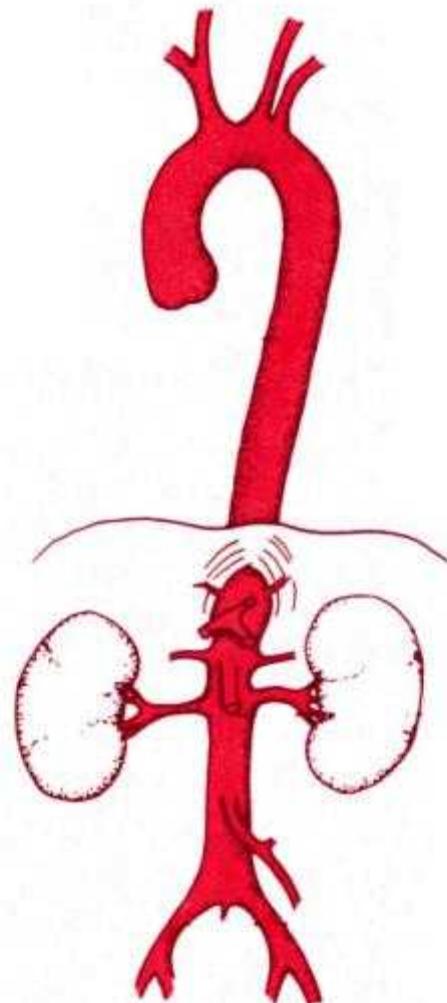


ANEURISMI

Classificazione
Morfologica



ANEURISMI



CLASSIFICAZIONE ANATOMICA DEGLI ANEURISMI ARTERIOSI

Aneurismi dell'aorta toracica

 Aorta ascendente

 Arco aortico

 Aorta toracica discendente

Aneurismi dell'aorta toraco-addominale

Aneurismi dell'aorta addominale

 Aneurismi coinvolgenti l'origine delle arterie renali

 Aneurismi infrarenali

Aneurismi delle arterie viscerali

Aneurismi dell'arteria iliaca

Aneurismi femoropopliteali

Aneurismi dell'arteria carotide

Aneurismi di altre arterie delle estremità

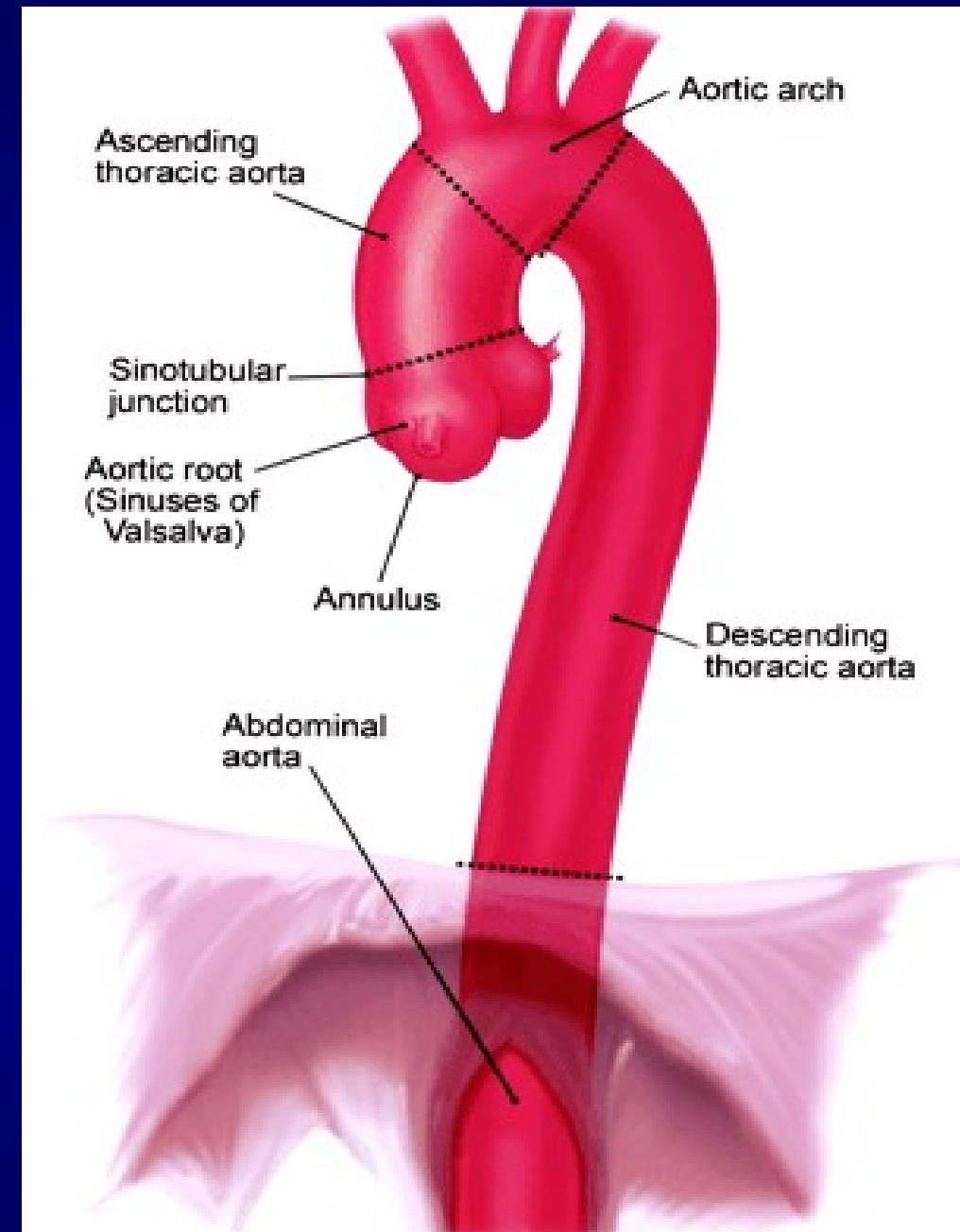
Thoracic Aortic Aneurysms

Thoracic Aortic Aneurysms

Thoracic aneurysms may involve one or more aortic segments (aortic root, ascending aorta, arch, or descending aorta) and are classified accordingly

60% of thoracic aortic aneurysms involve the aortic root and/or ascending aorta,
40% involve the descending aorta
10% involve the arch, and 10% involve the thoracoabdominal aorta (with some involving >1 segment).

The etiology, natural history, and treatment of thoracic aneurysms differ for each of these segments.



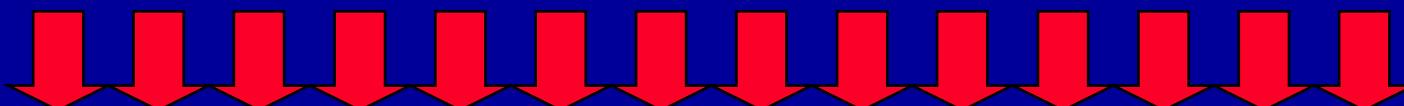
Thoracic Aortic Aneurysms

**Etiology
and
Pathogenesis**

Thoracic Aortic Aneurysms

Etiology and Pathogenesis

Aneurysms of the ascending thoracic aorta most often result from cystic medial degeneration, which appears histologically as smooth muscle cell dropout and elastic fiber degeneration.



Medial degeneration leads to **weakening of the aortic wall**, which in turn results in aortic dilatation and aneurysm formation.

Cystic medial degeneration occurs normally to some extent with **aging**, but the process is accelerated by **hypertension**.

Thoracic Aortic Aneurysms

Etiology and Pathogenesis

Marfan Syndrome or with other less-common connective-tissue disorders, such as Ehlers-Danlos syndrome

Bicuspid Aortic Valve

Many cases of ascending thoracic aortic aneurysms are associated with an underlying bicuspid aortic valve.

Atherosclerosis

- Atherosclerosis is an infrequent cause of ascending thoracic aortic aneurysms.
- Conversely, atherosclerosis is the predominant etiology of aneurysms of the descending thoracic aorta.

Syphilis: Syphilis was once perhaps the ***most common cause of ascending thoracic aortic aneurysms***

Turner Syndrome: typically involve the ascending aorta.

Aortic Arteritis: Takayasu's arteritis typically causes obliterative luminal changes in the aorta and other involved arteries, however, in 15% of cases, aortic dilatation may occur.

Trauma

Aortic Dissection: Chronic aortic dissections tend to dilate over time.

Thoracic Aortic Aneurysms

Clinical Manifestation

ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA

QUADRO CLINICO

Asintomatici 40%

Sintomi e segni locali

Aterosclerosi di altri distretti

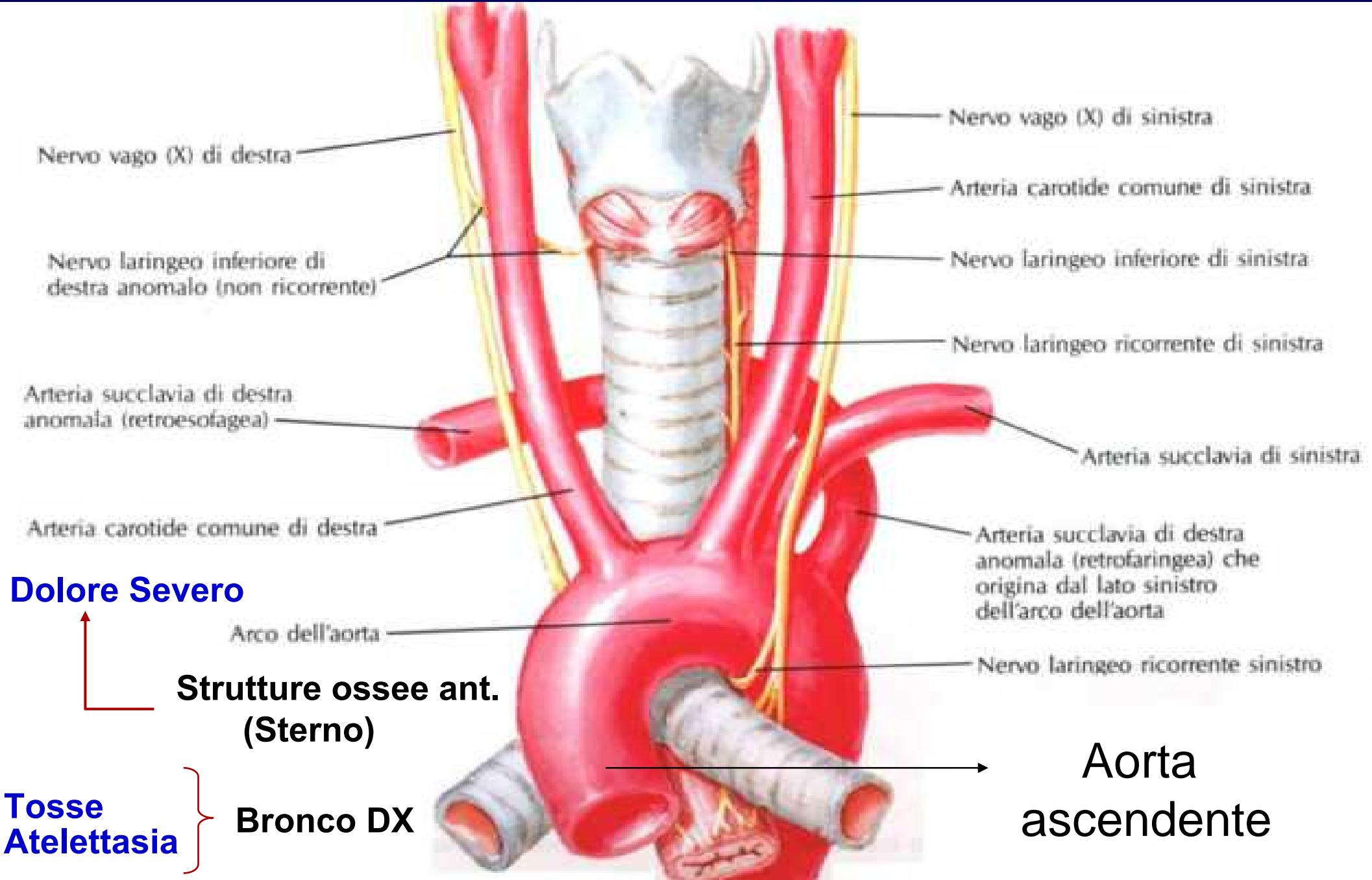
Natura vascolare

Compressione / rottura

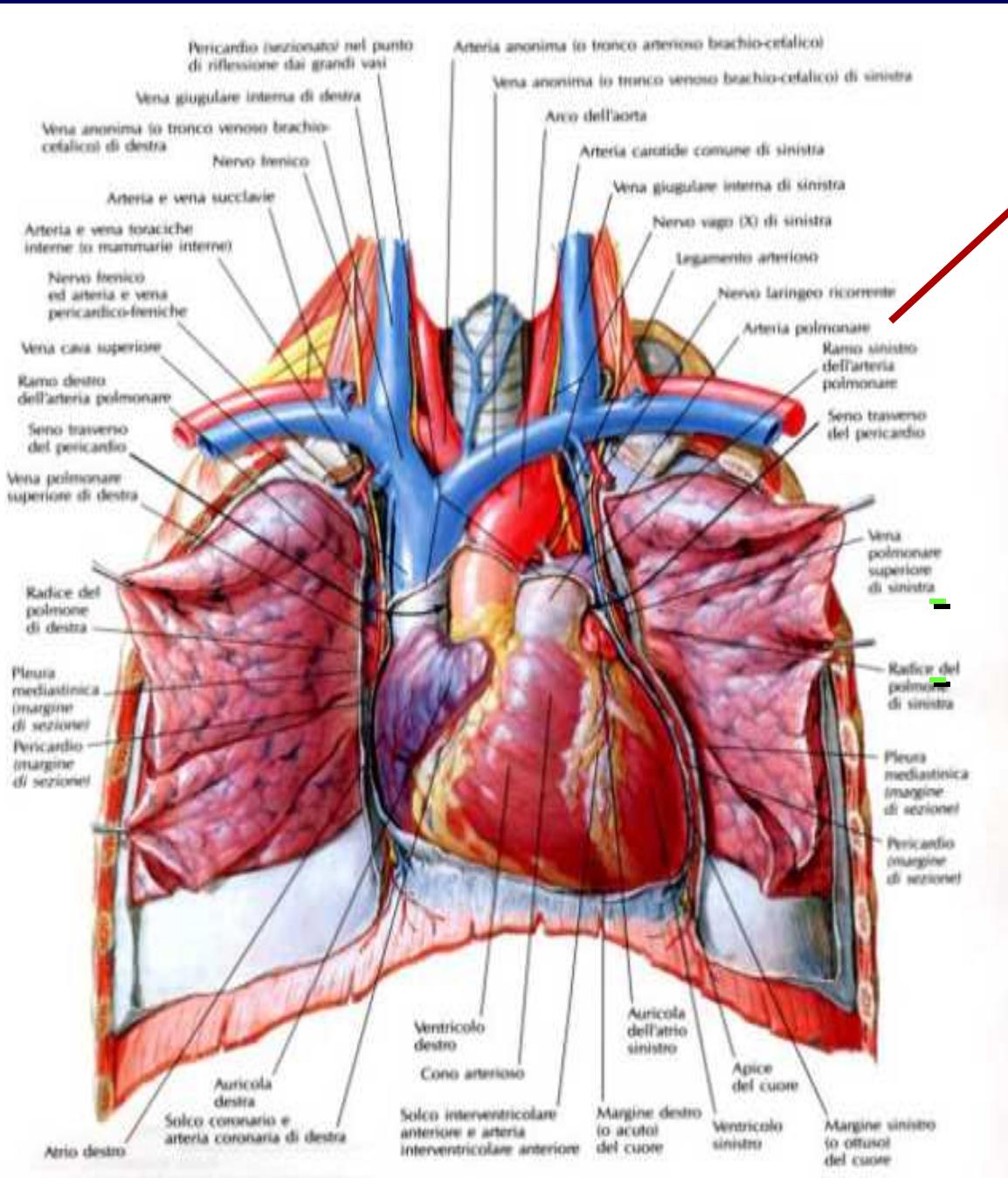
- **rigurgito aortico** (CHF)
- **tromboembolismo** (stroke, ischemia critica degli arti inferiori, infarto renale, ischemia mesenterica)

- Trachea-bronchi
- Esofago
- Vena cava superiore
- Strutture ossee
- Nervi
- Pericardio
- Pleure

ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA ASCENDENTE: SINTOMI da compressione

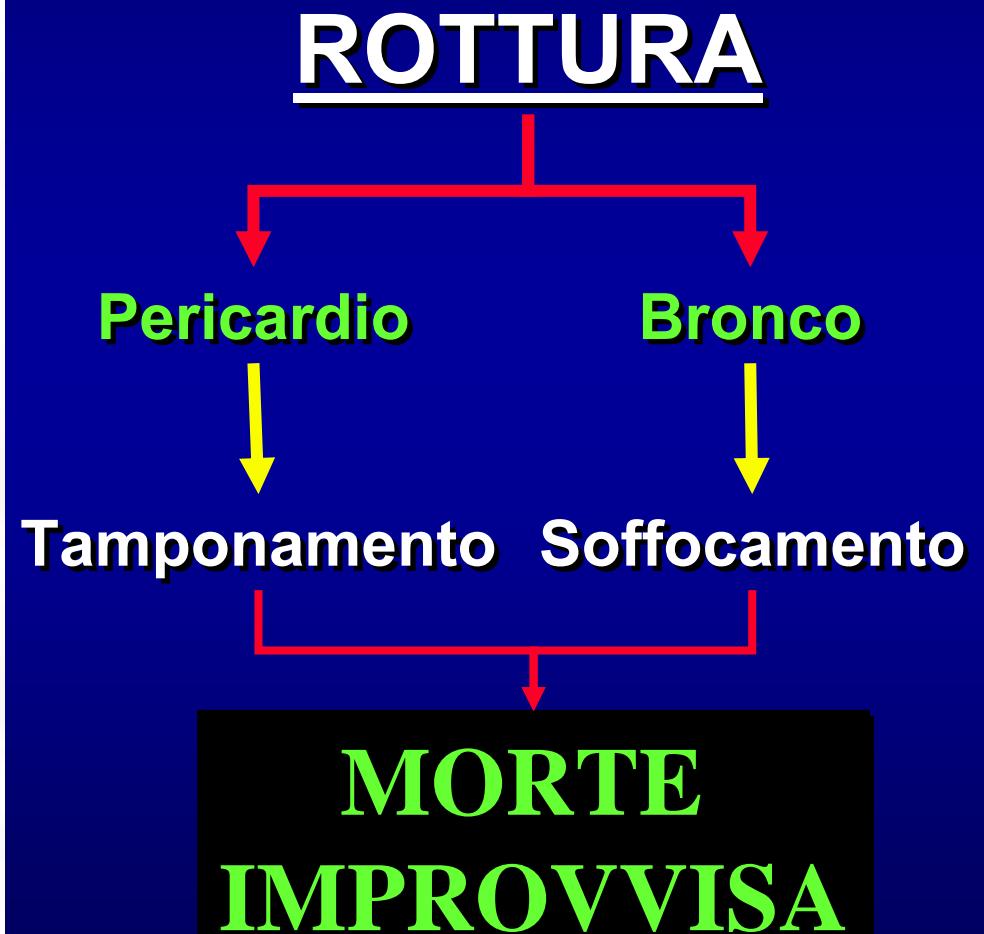


ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA ASCENDENTE: SINTOMI



Compressione
Art. Polmonare

Ipertensione
Polmonare



ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA ASCENDENTE: SEGNI

Pulsazione sistolica margino- sternale dx

A2 rinforzato (metallico)

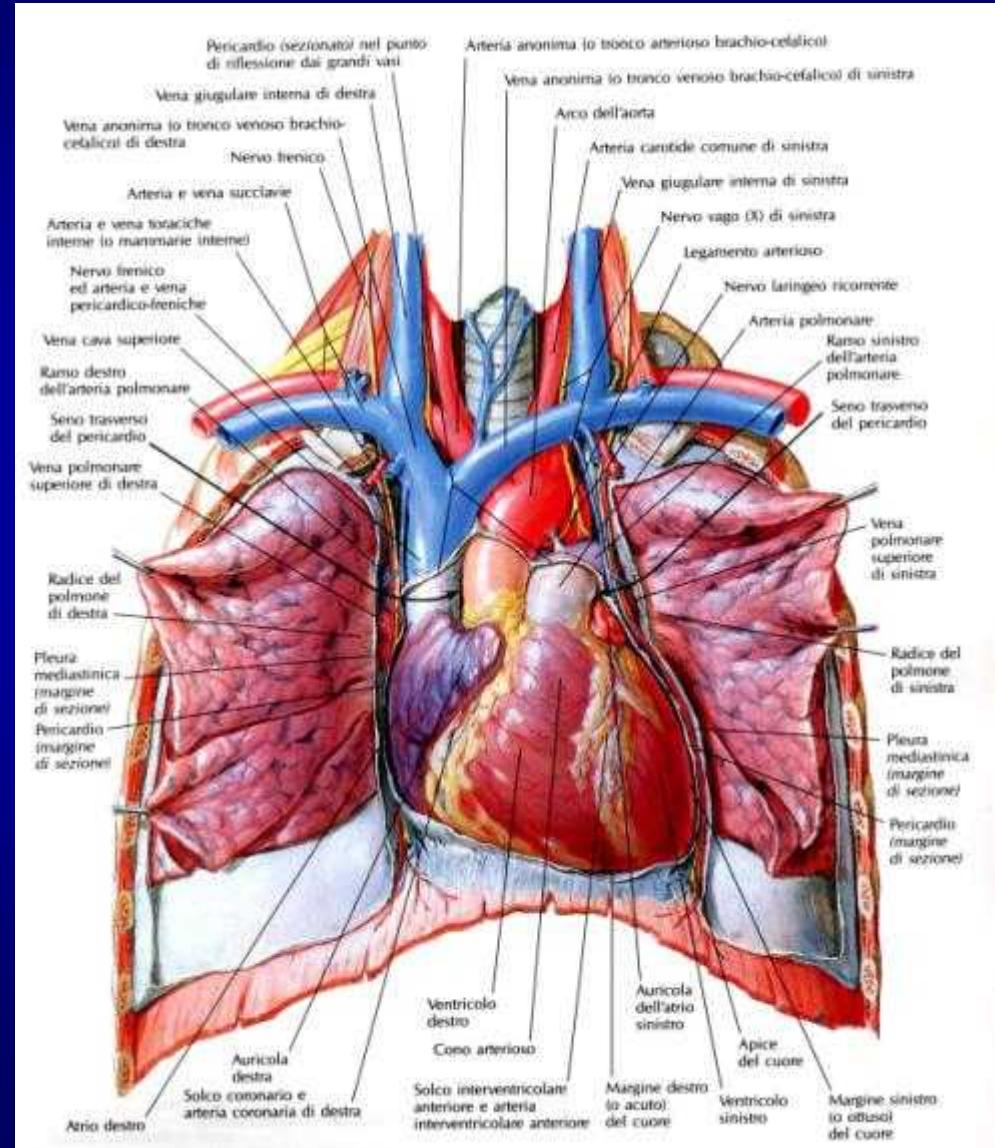
Soffio diastolico (l.Ao)

↓ rumori respiratori emitorace destro
(compressione bronco di destra)

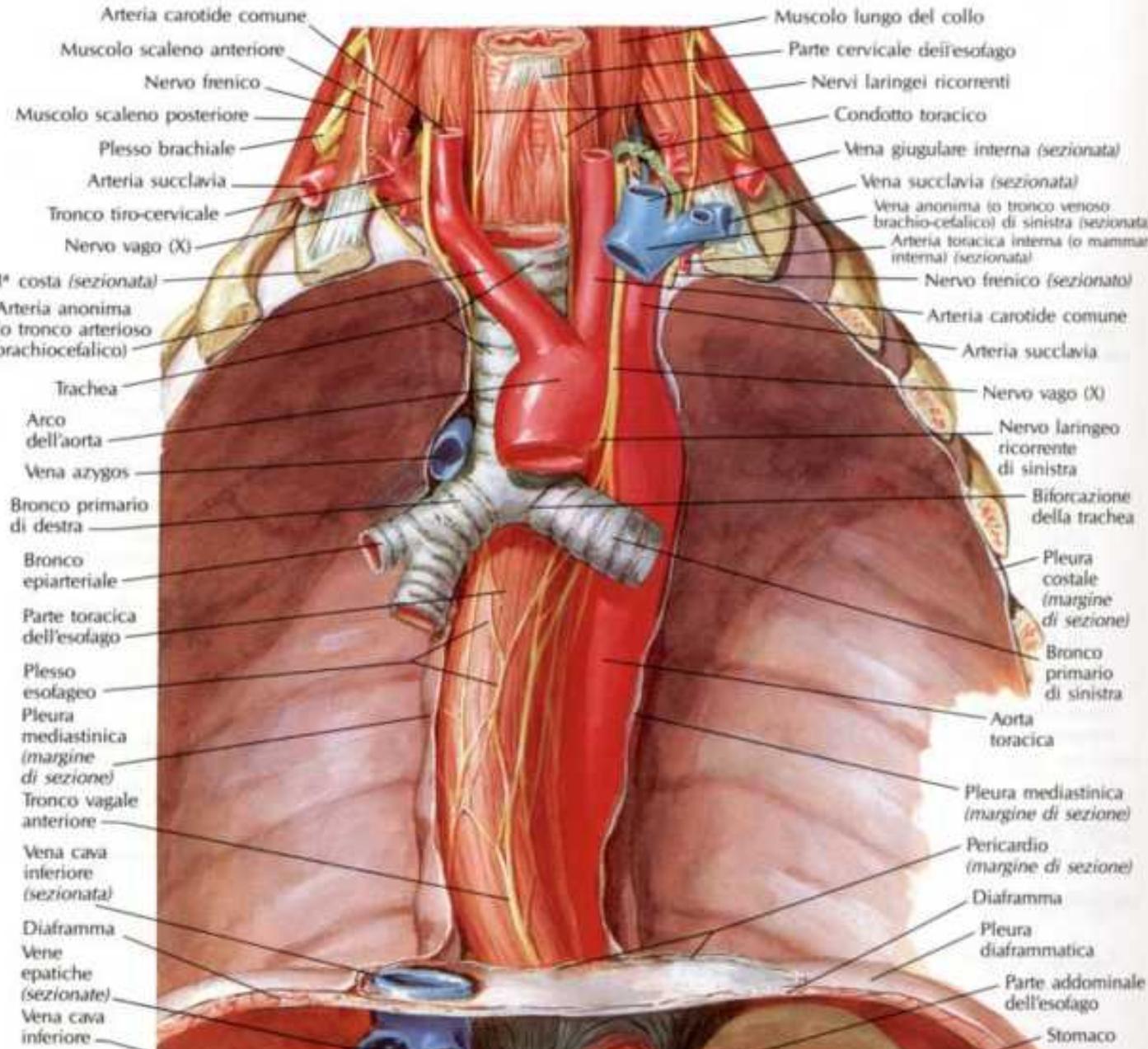
S.Horner (miosi, ptosi, enoftalmo)

Edema a mantellina, cianosi del volto (compressione vena cava superiore)

Ritardo polsi art. superiori rispetto itto puntale



ANEURISMI DELL'ARCO AORTICO: SINTOMI da Compressione



Esofago → DISFAGIA
ODINOFAGIA

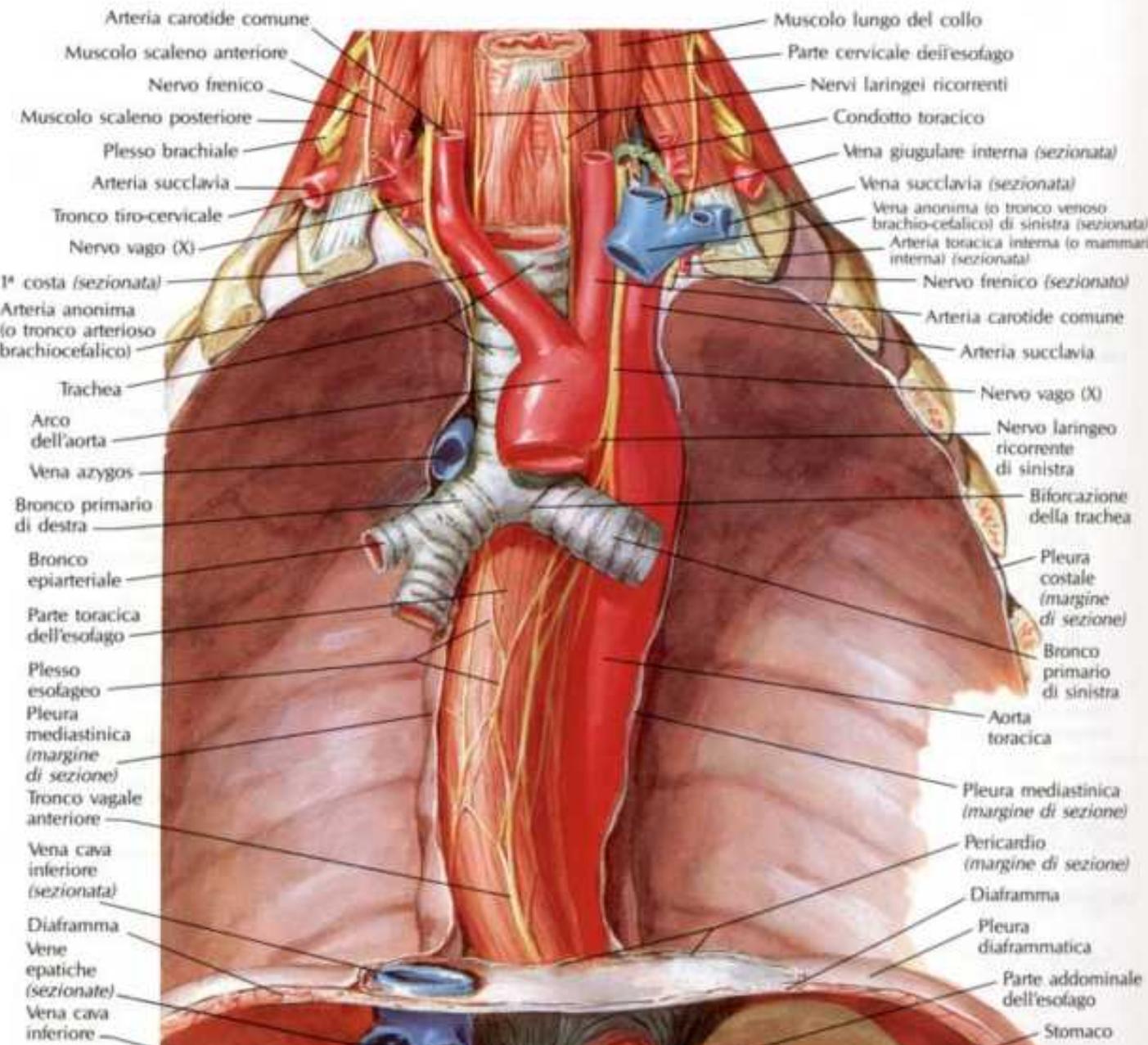
N. Ricorrente

DISFONIA
(voce bitonale)

Trachea
Bronco SX

TOSSE
STIZZOSA
DISPNEA

ANEURISMI DELL'ARCO AORTICO: SINTOMI da rottura



ROTTURA

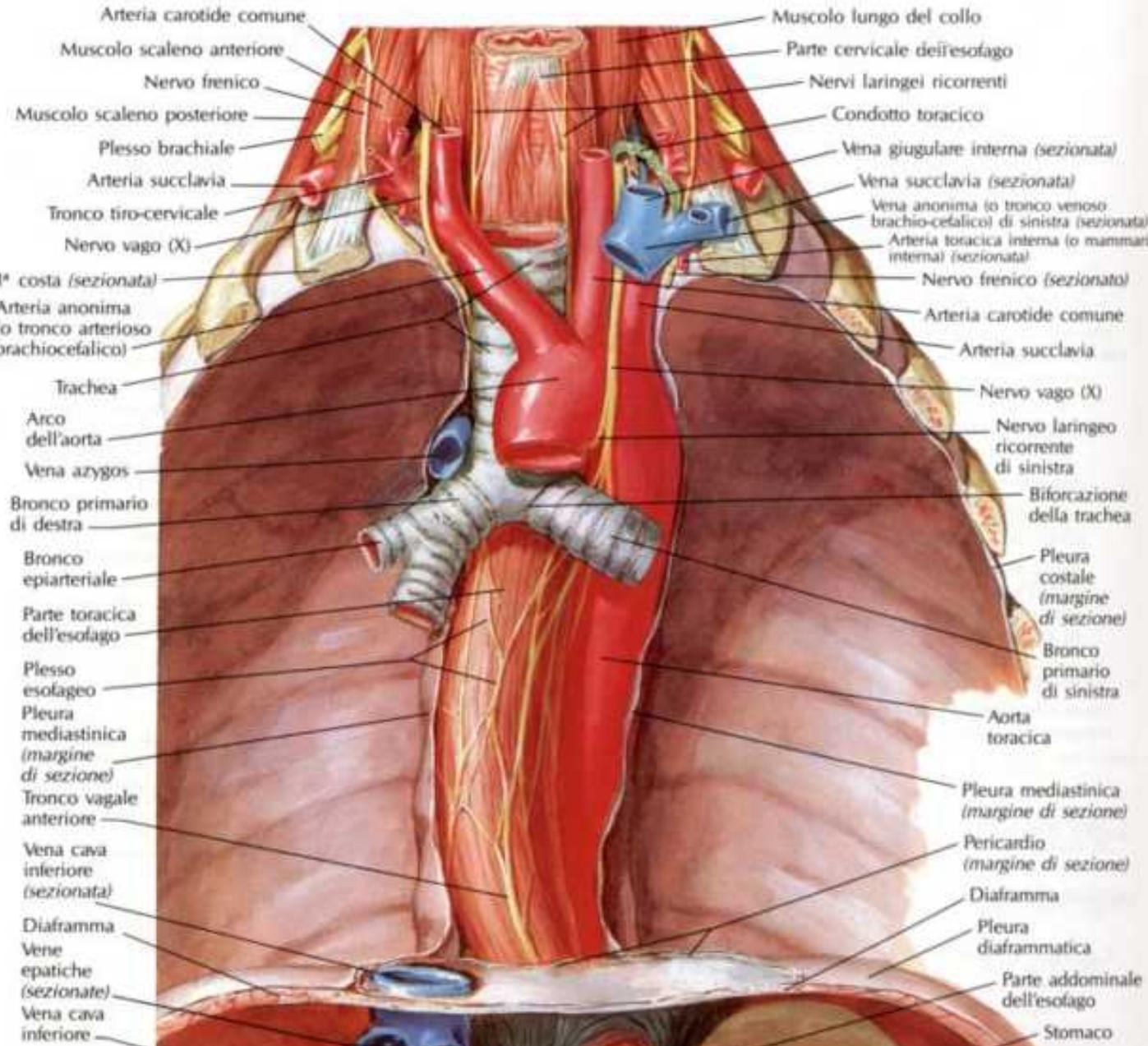
Esofago

Trachea

Ematemesi

Emoftoe
Soffocamento

ANEURISMI DELL'ARCO AORTICO: SEGNI

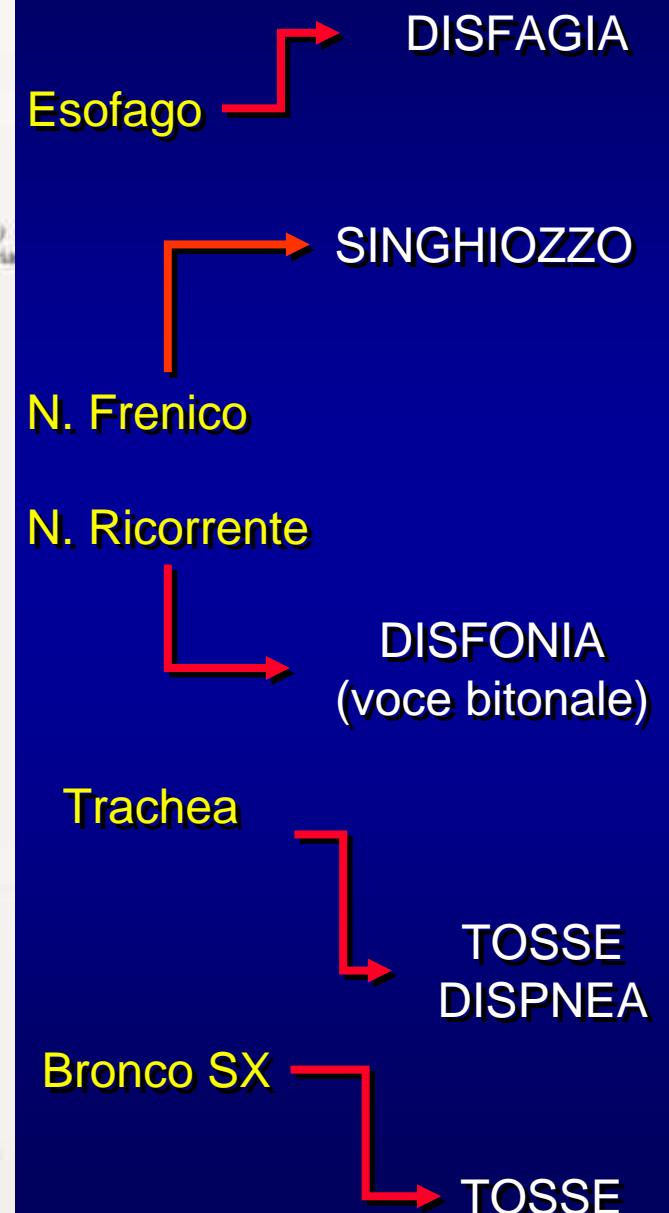
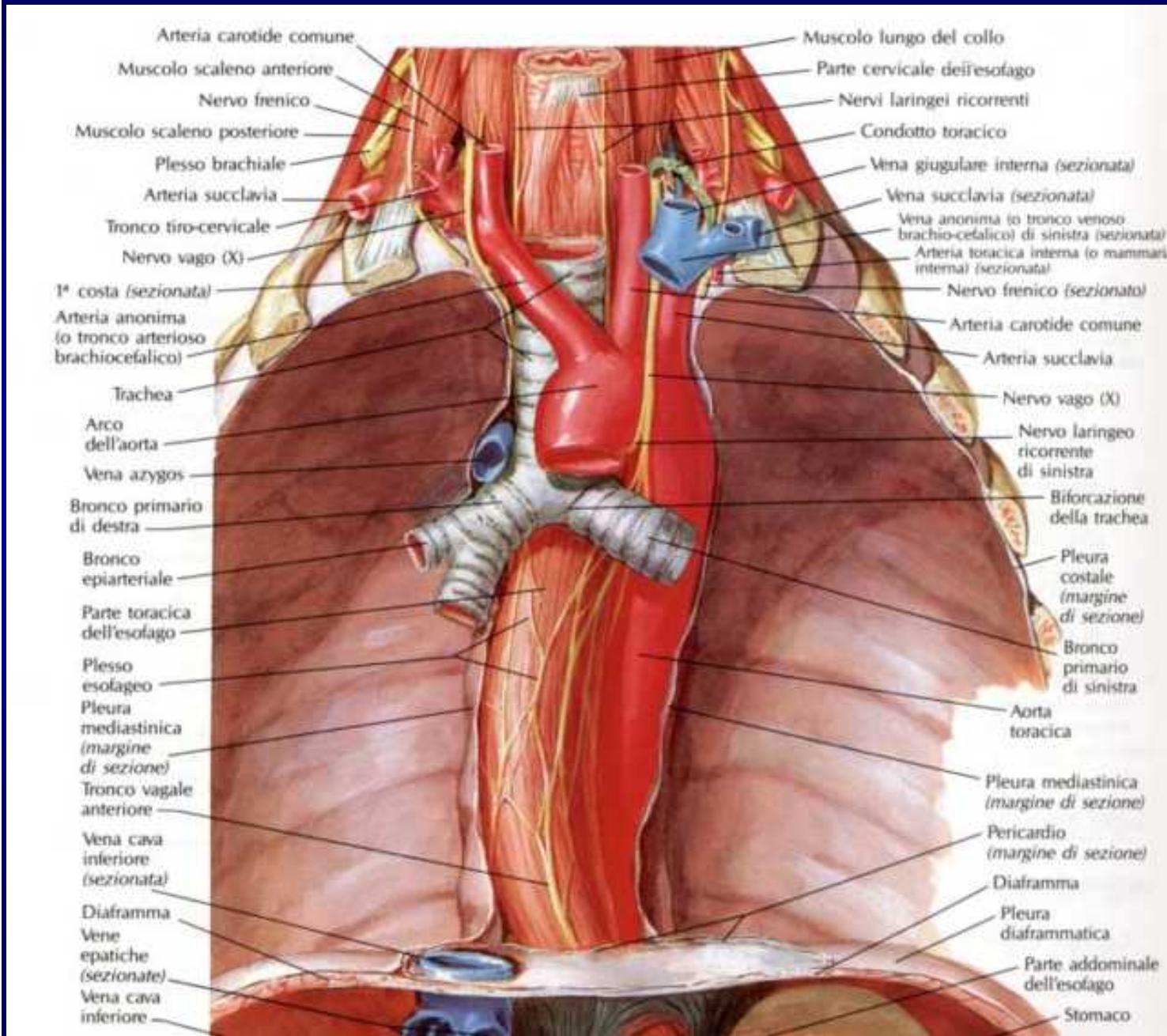


Abnorme
pulsatilità di un
vaso carotideo

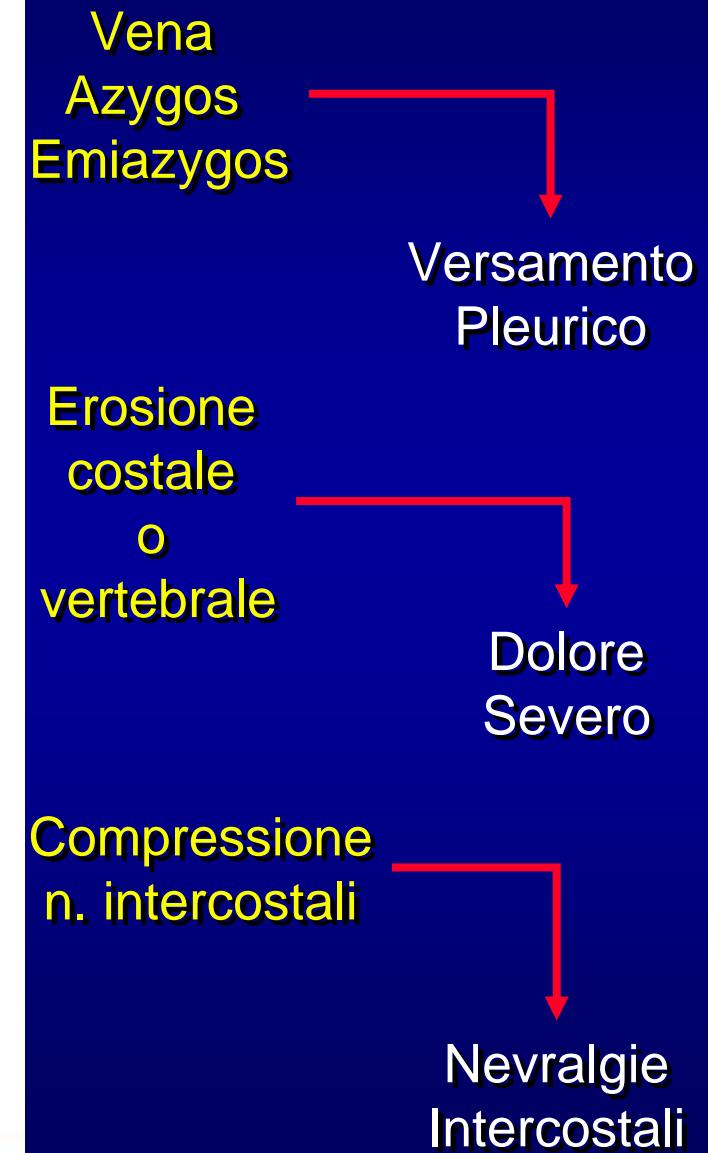
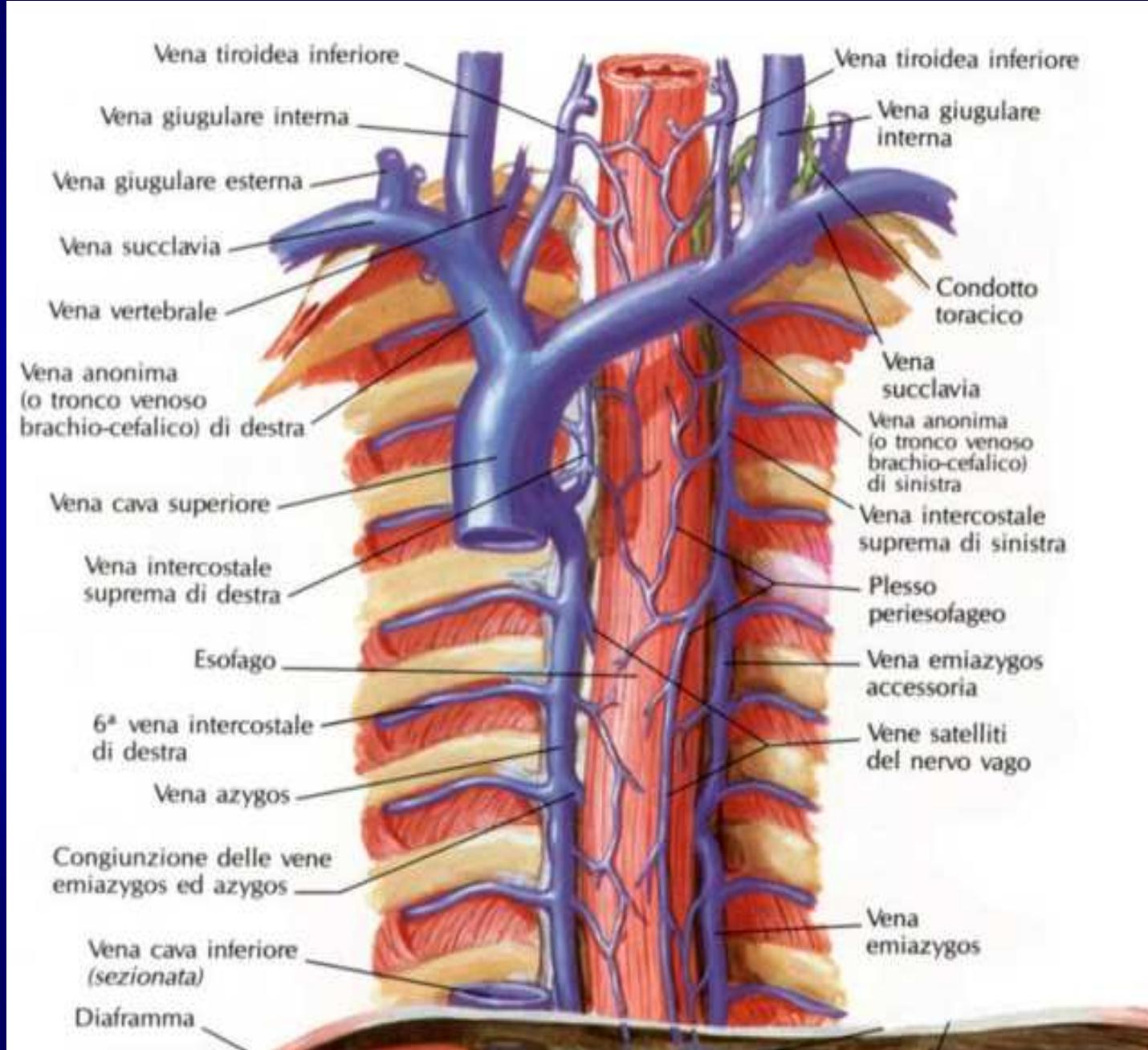
Segno di Oliver

S. Horner

ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA DISCENDENTE: SINTOMI da compressione



ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA DISCENDENTE: SINTOMI da compressione



Thoracic Aortic Aneurysms

Diagnosis
and
Sizing

Thoracic Aortic Aneurysms

Diagnosis and Sizing

chest x-ray

Often, thoracic aortic aneurysms are evident on chest x-ray films and are characterized by

- widening of the mediastinal silhouette,
- enlargement of the aortic knob
- tracheal deviation.

However, smaller aneurysms and even some large ones may not produce any abnormalities on chest x-ray films.

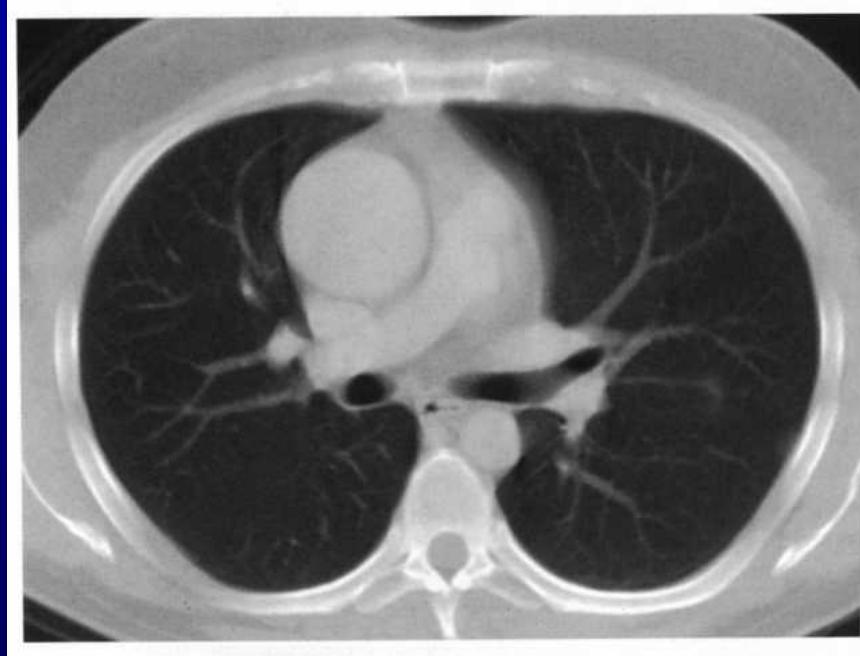


Isselbacher. - Circulation. 2005; 111:816-828.

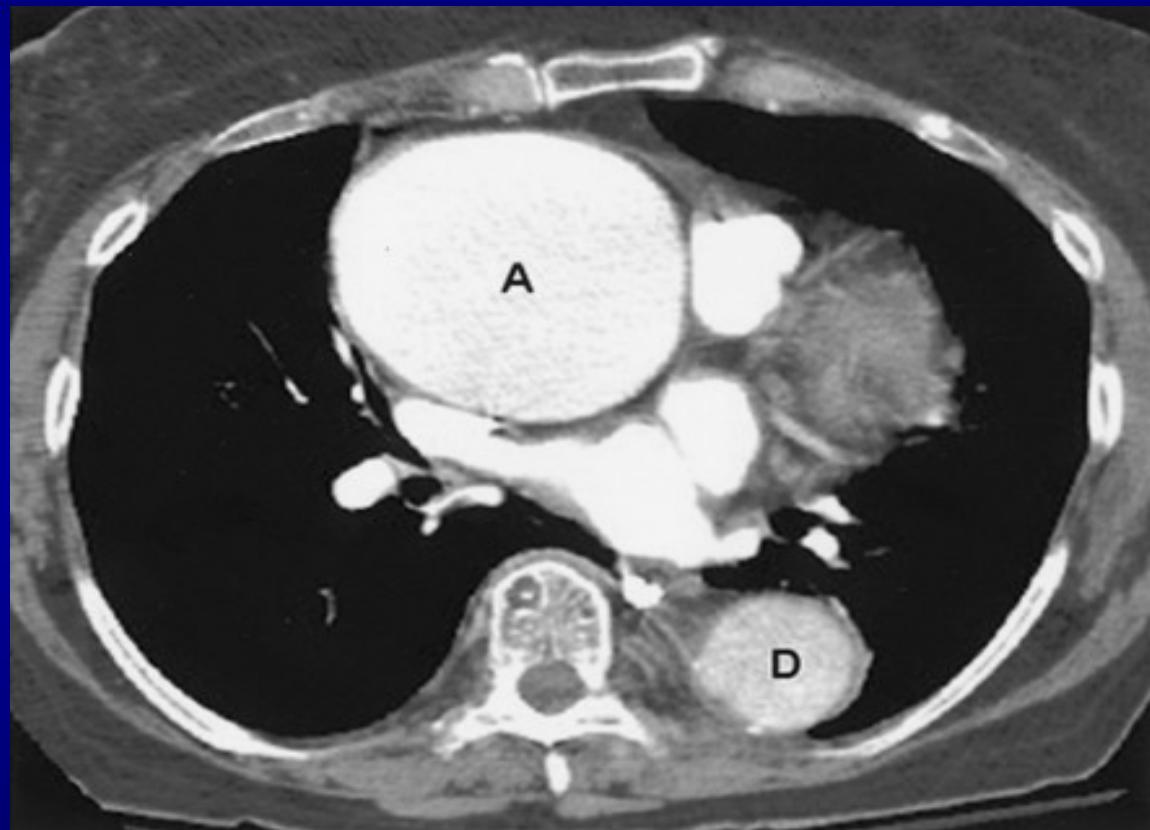
Thoracic Aortic Aneurysms

Diagnosis and Sizing

Contrast-enhanced CT scanning and MR angiography are the preferred modalities to define aortic (*and branch vessel*) anatomy, and both accurately detect and size thoracic aortic aneurysms.



CT scan



Contrast-enhanced CT scan demonstrating a 7.5x8.3-cm ascending thoracic aortic aneurysm. A indicates ascending; D, descending

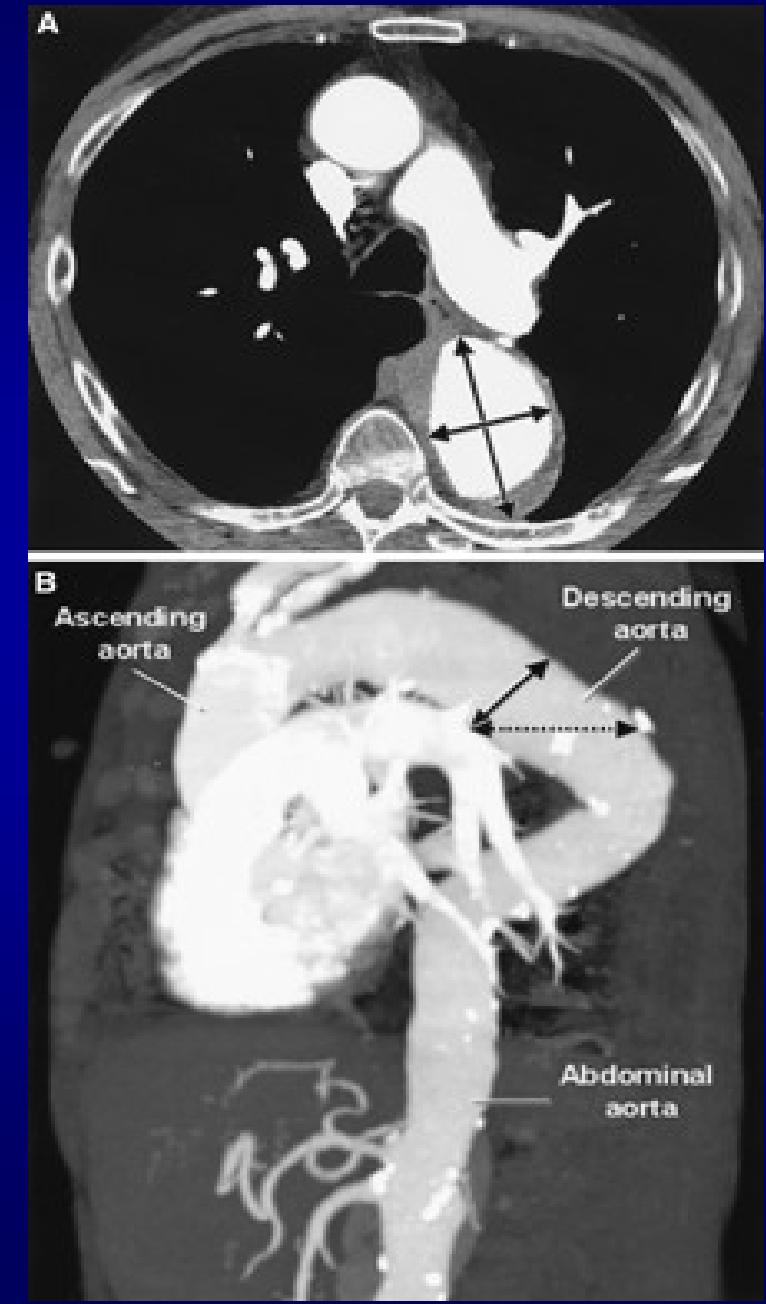
Isselbacher. - Circulation. 2005; 111:816-828.

Thoracic Aortic Aneurysms

CT angiography

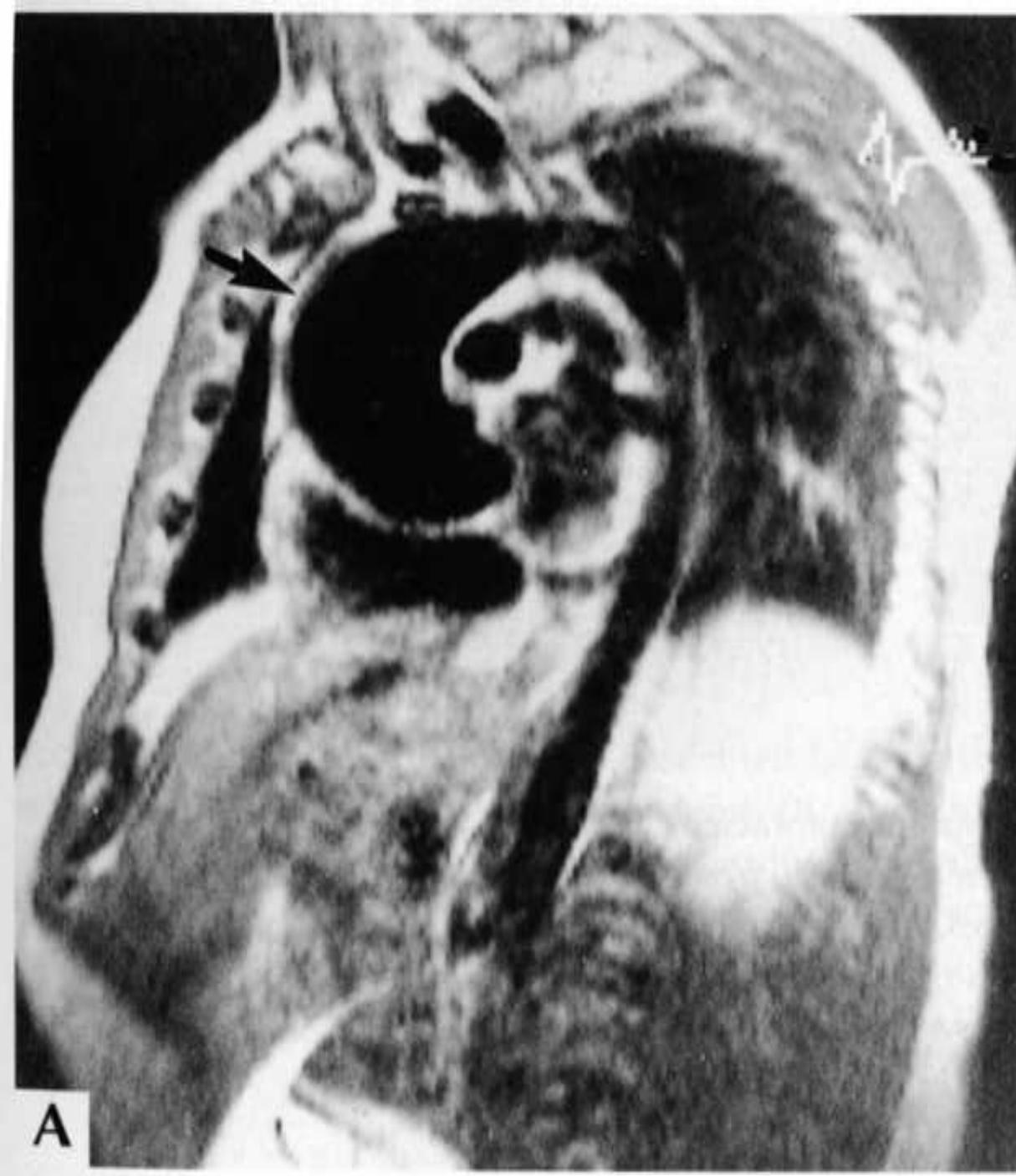
When imaging a tortuous thoracic aorta, which is common among the elderly, one must use caution in measuring the aortic diameter on axial images; such images may slice through the aorta off-axis, resulting in a falsely large diameter (Figure A).

One option is to reconstruct the axial data into **3-dimensional images** (ie, CT angiography), with which one can then measure the tortuous aorta in true cross section to obtain an accurate diameter (Figure B).



Isselbacher . - Circulation. 2005; 111:816-828.

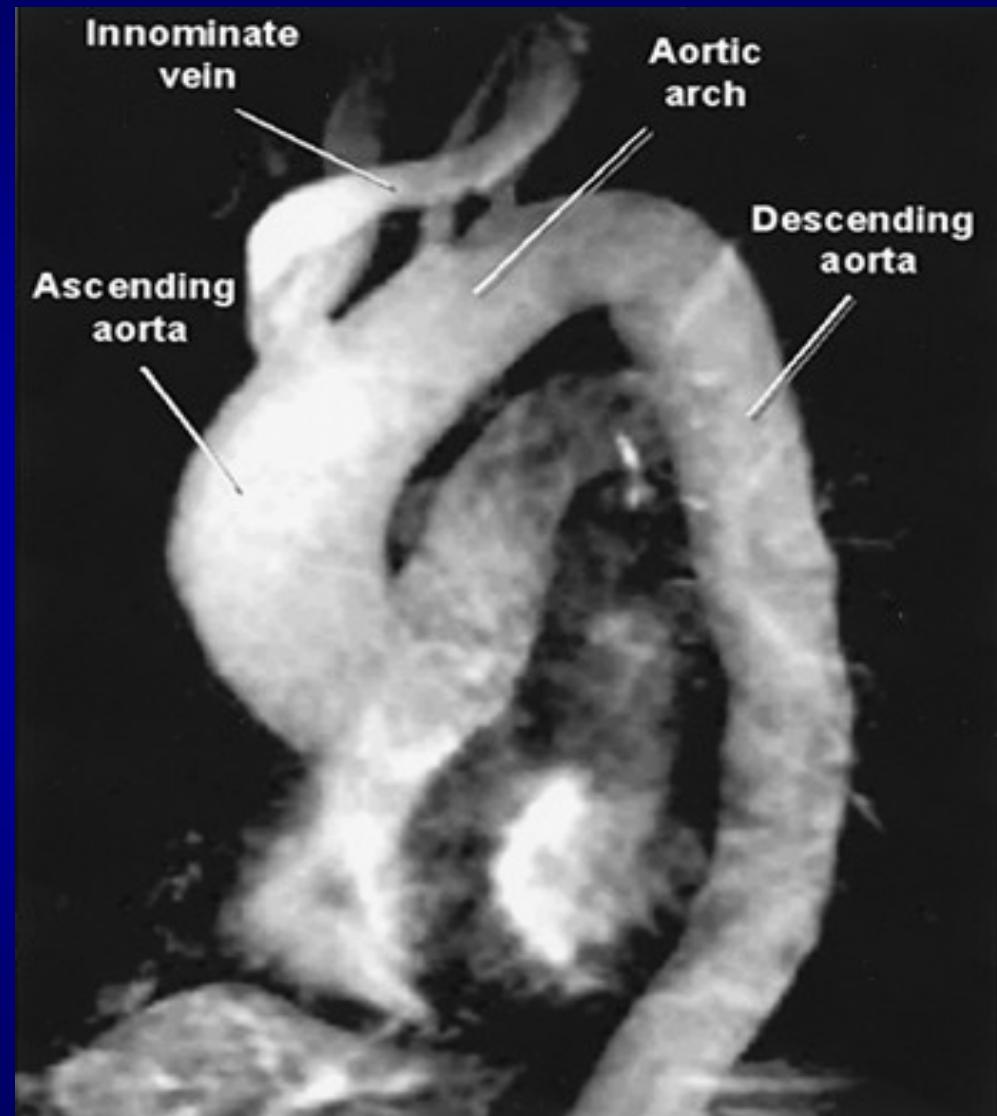
RMN



Thoracic Aortic Aneurysms

MR angiography

An alternative is **MR angiography** which images the thoracic aorta in multiple planes and therefore readily permits on-axis measurements.



Isseibacher .- Circulation. 2005; 111:816-828.

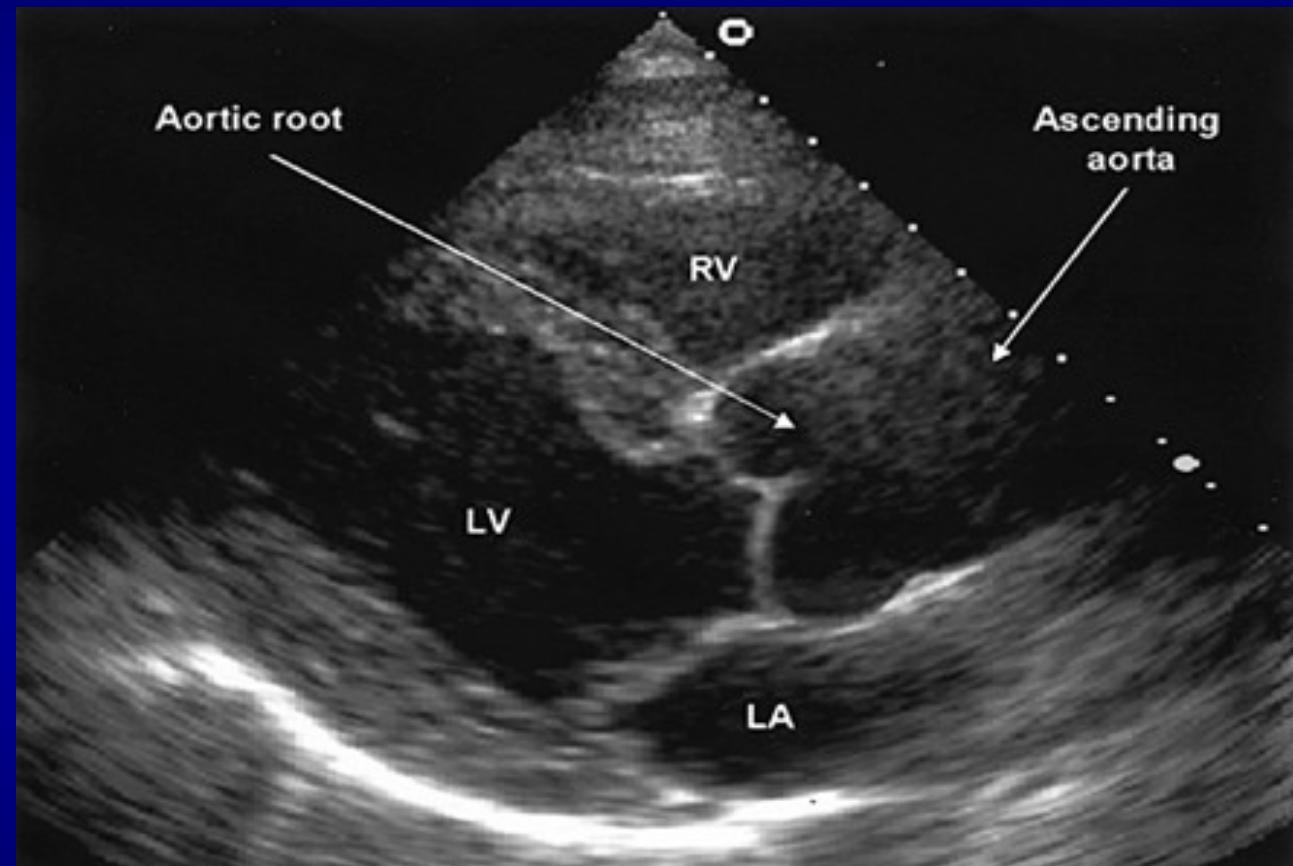
MR angiogram demonstrating a 4.7-cm ascending thoracic aortic aneurysm.

Thoracic Aortic Aneurysms

Trans-thoracic echocardiography

Trans-thoracic echocardiography is effective for imaging the aortic root.

However, it does not consistently visualize the mid or distal ascending aorta well, nor does it well visualize the descending aorta.



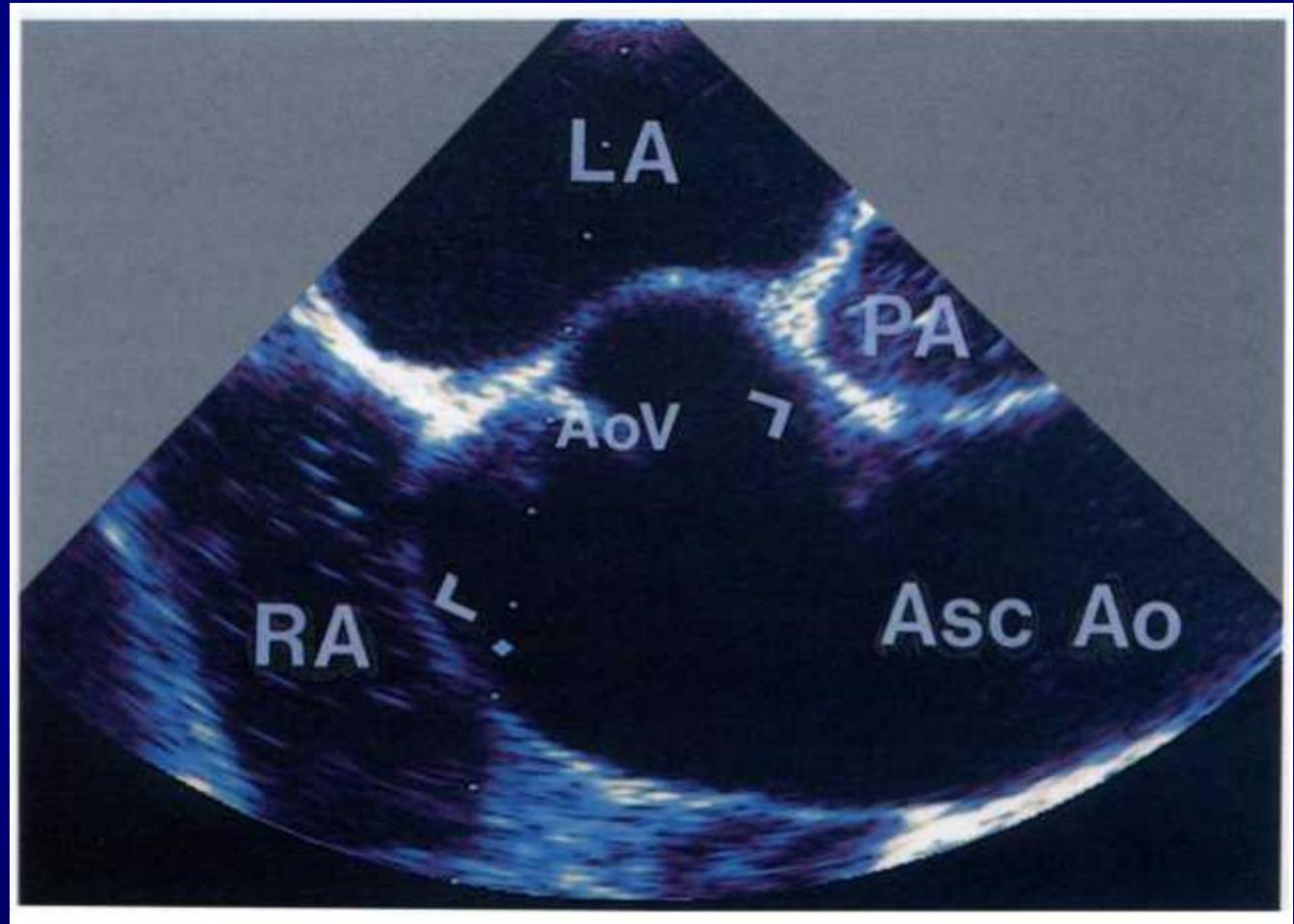
Therefore transthoracic echocardiography should generally not be used for diagnosing and sizing thoracic aortic aneurysms.

Isselbacher. - Circulation. 2005; 111:816-828.

Thoracic Aortic Aneurysms

Transesophageal echocardiography

Although transesophageal echocardiography can visualize the entire thoracic aorta well, given its semi-invasive nature it is not favored for the routine imaging of those with stable (nondissecting) thoracic aneurysms.



Isselbacher. - Circulation. 2005; 111:816-828.

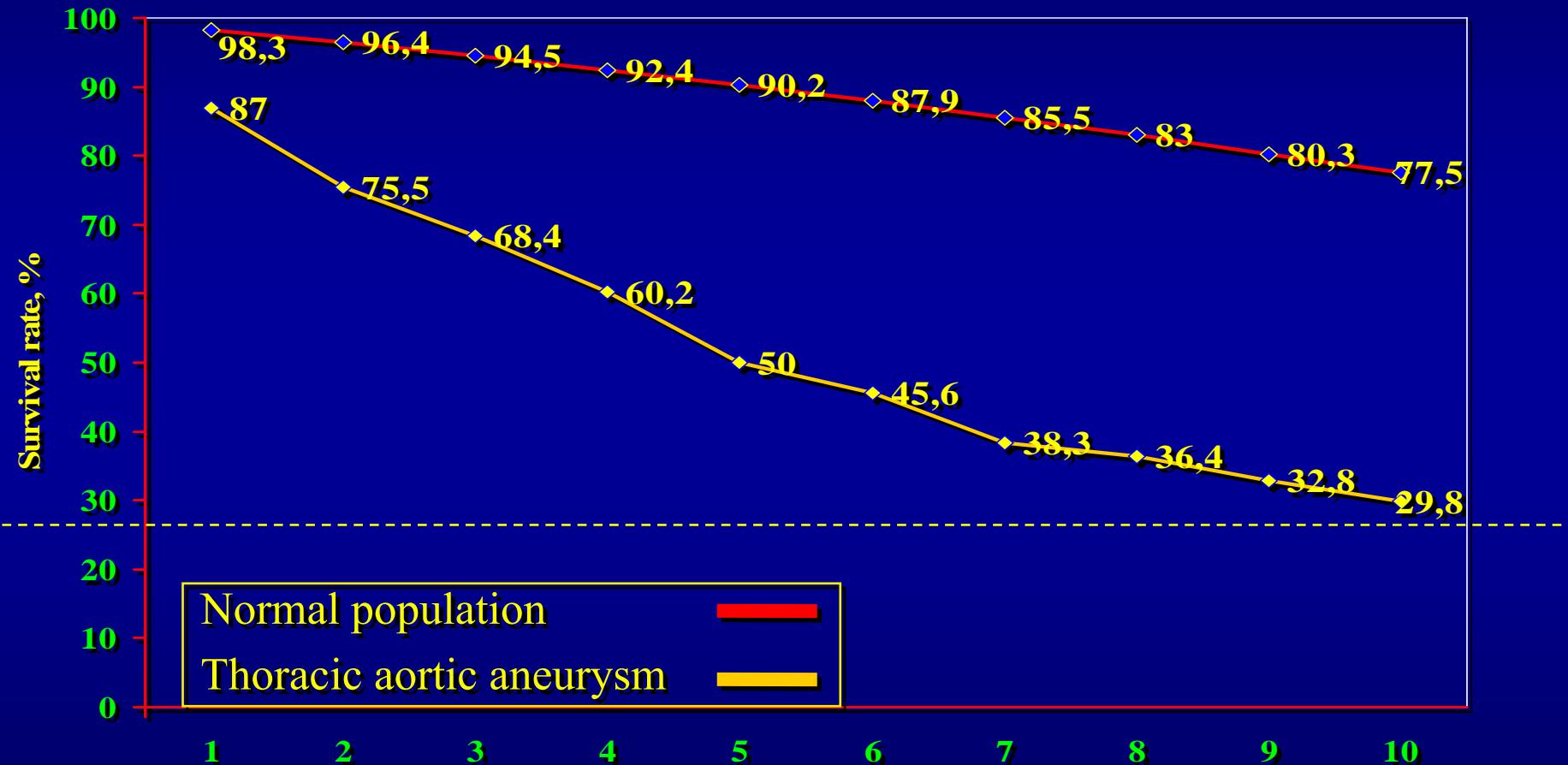
Thoracic Aortic Aneurysms

Natural History

Thoracic Aortic Aneurysms

Natural History

The natural history of thoracic aortic aneurysms has not been well defined.



Survival curve for patients with aneurysm of the thoracic aorta compared with survival curve for a normal population of the same age and sex distribution

J.W. JOYCE Circulation - 1964

Thoracic Aortic Aneurysms

Natural History

On the basis of longitudinal data from the Yale group,
Davies et al. found that the mean rate of growth for all thoracic aneurysms was

0.1 cm/y

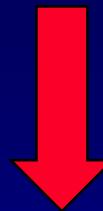
The rate of growth, however, was greater for

- aneurysms of the descending aorta **versus** ascending aorta
- dissected aneurysms **versus** nondissected ones
- those with Marfan syndrome **versus** those without.

Initial size is an important predictor of the rate of thoracic aneurysm growth.

Thoracic Aortic Aneurysms

Natural History



With regard to aneurysm size and the risk of rupture or dissection, in their series **Davies et al** found an annual rate of

2%	for aneurysms <5 cm
3%	for aneurysms 5 to 5.9 cm
7%	for aneurysms 6 cm in diameter

Therefore, the risk appears to rise abruptly as thoracic aneurysms reach a **size of 6 cm.**

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

Definizione: Per dissezione dell'aorta si intende una rottura della tunica interna dell'aorta con conseguente passaggio di sangue nella media e sollevamento delle lamine della parete aortica in senso circonferenziale e longitudinale.

Epidemiologia

Malattia drammatica:

- Incidenza: 2.9/100.000/anno
- USA 7000 nuovi casi/anno
- M/F = 2:1
- picco 60-70 anni

Se non trattato mortalità precoce elevata: 1% ogni ora

Necessaria diagnosi e terapia tempestiva !!

FATTORI PREDISPONENTI

Eziologia

- Età avanzata
- Ipertensione—il fattore di rischio più comune, presente all'incirca nei **3/4** dei pazienti con dissezione aortica
- Malattie del connettivo—favoriscono lo sviluppo della medionecrosi cistica
 - Sindrome di Marfan
 - Sindrome di Ehlers-Danlos

Cardiopatie congenite

Valvola aortica bicuspidale

Coartazione aortica

Sostanze tossiche del connettivo (uso di cocaina, 1% dei casi; giovani, uomini, neri, ipertesi)

TRAUMATISMI DIRETTI DELL'AORTA

Traumi toracici

Traumi iatrogeni **5% dei casi**

Cateterismo arterioso

Posizionamento di contropulsatore aortico

Interventi cardiochirurgici—sono a rischio di dissezione la sede di incisione della parete aortica e il sito di clampaggio

Sostituzione valvolare aortica—fattore di rischio per dissezione tardiva

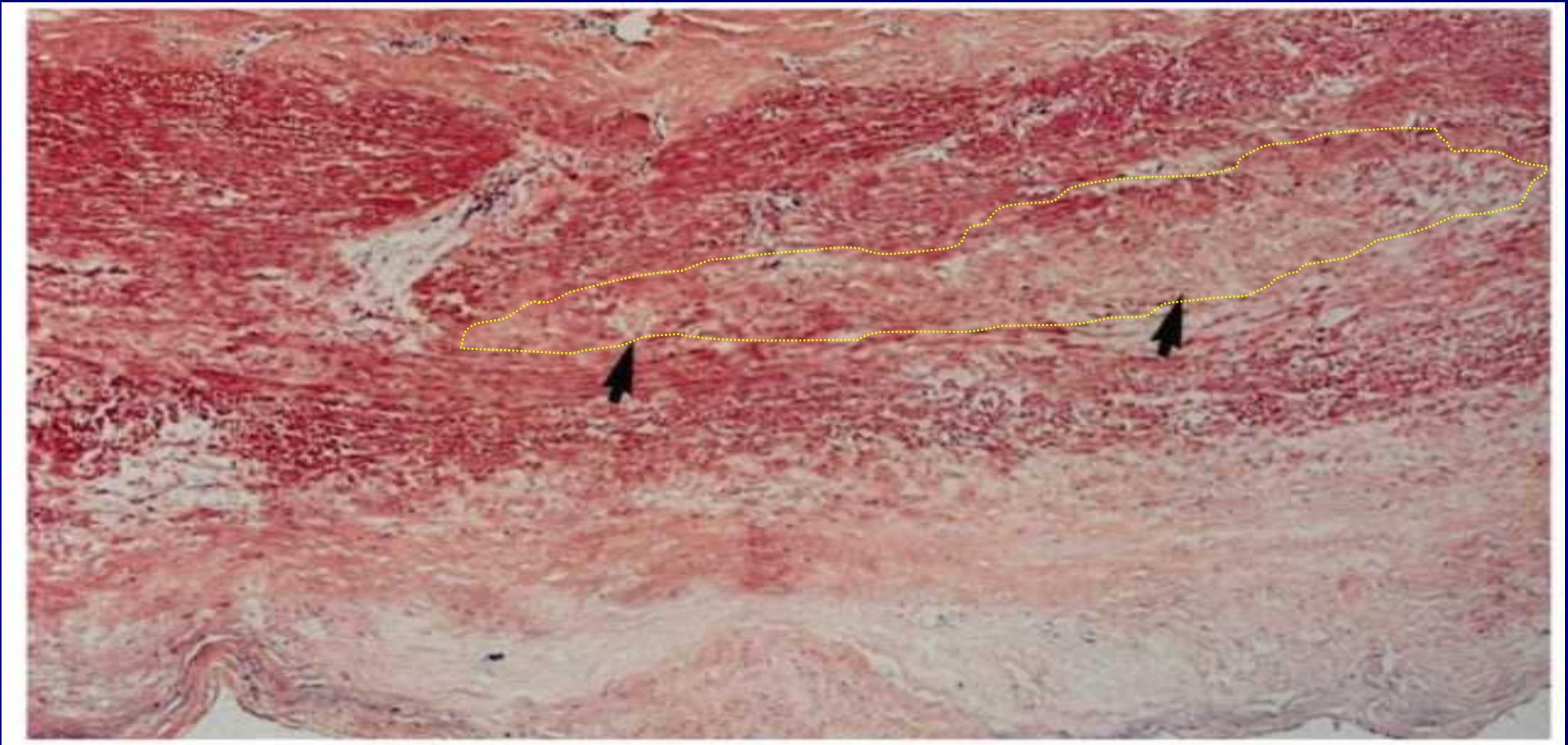
● Gravidanza (**1/2 delle dissecazioni aortica in donne <40 aa al 3° trimestre post-partum**)

● Arteriti

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA



ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA



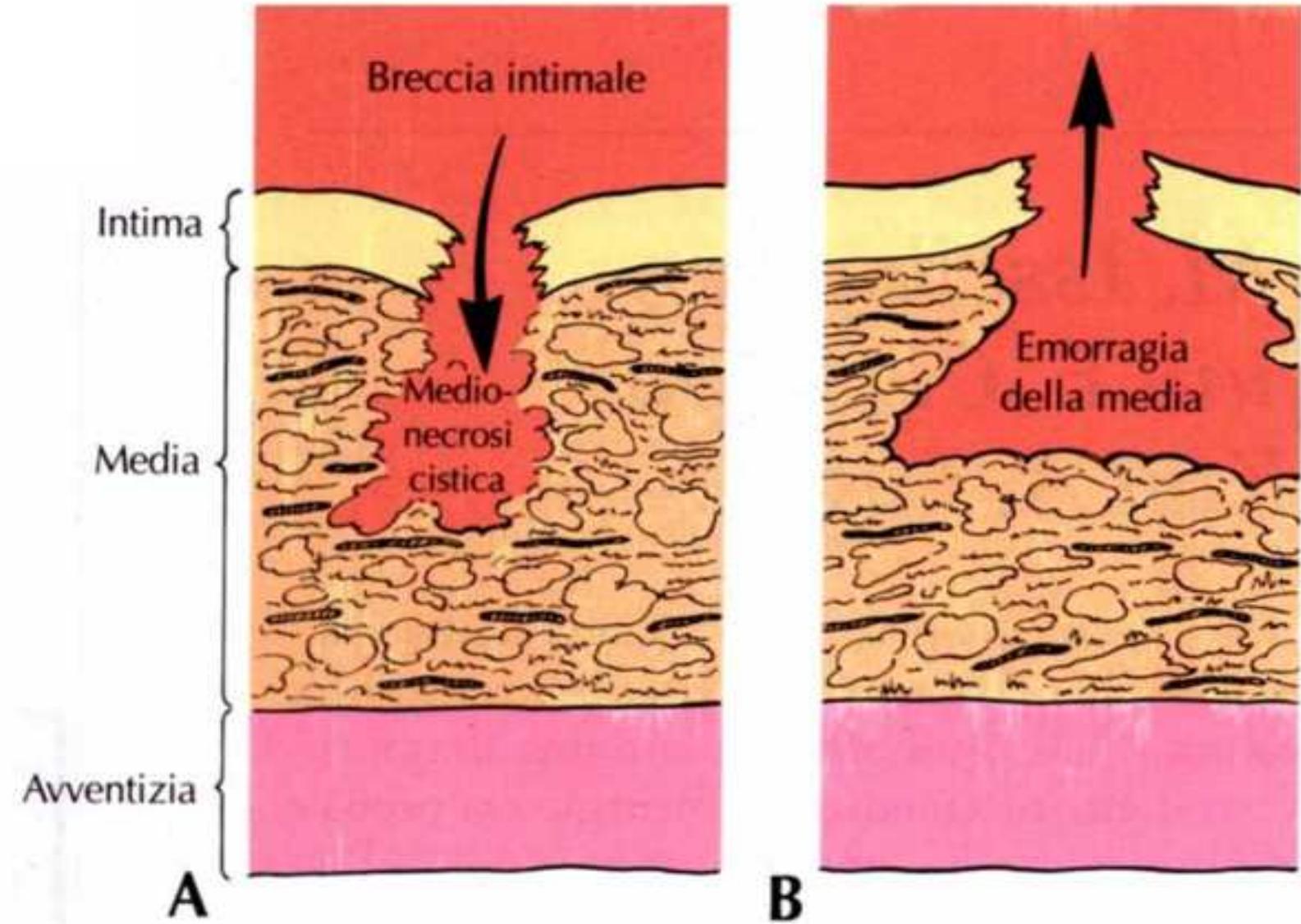
Le frecce indicano zone di medionecrosi cistica in soggetto con S. di Marfan

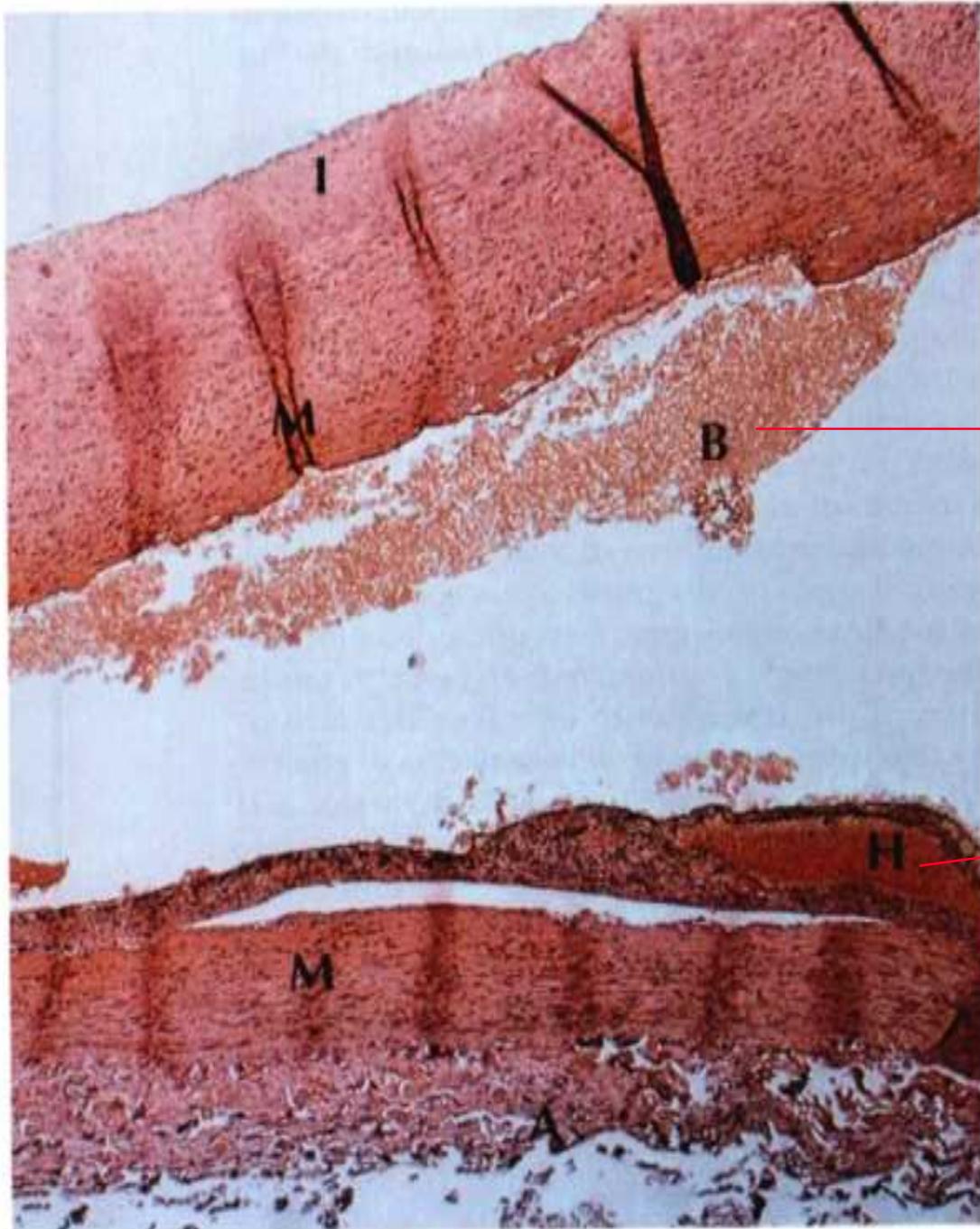
ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

Meccanismo di formazione della breccia intimale nella dissezione aortica

Dissecazione aortica

- Fissurazione intimale
- ematoma media
→ distruzione media
- Distacco intima-avventizia





Emorragia nella media

Sangue che
disseca
la media

Ematoma

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

Progressione

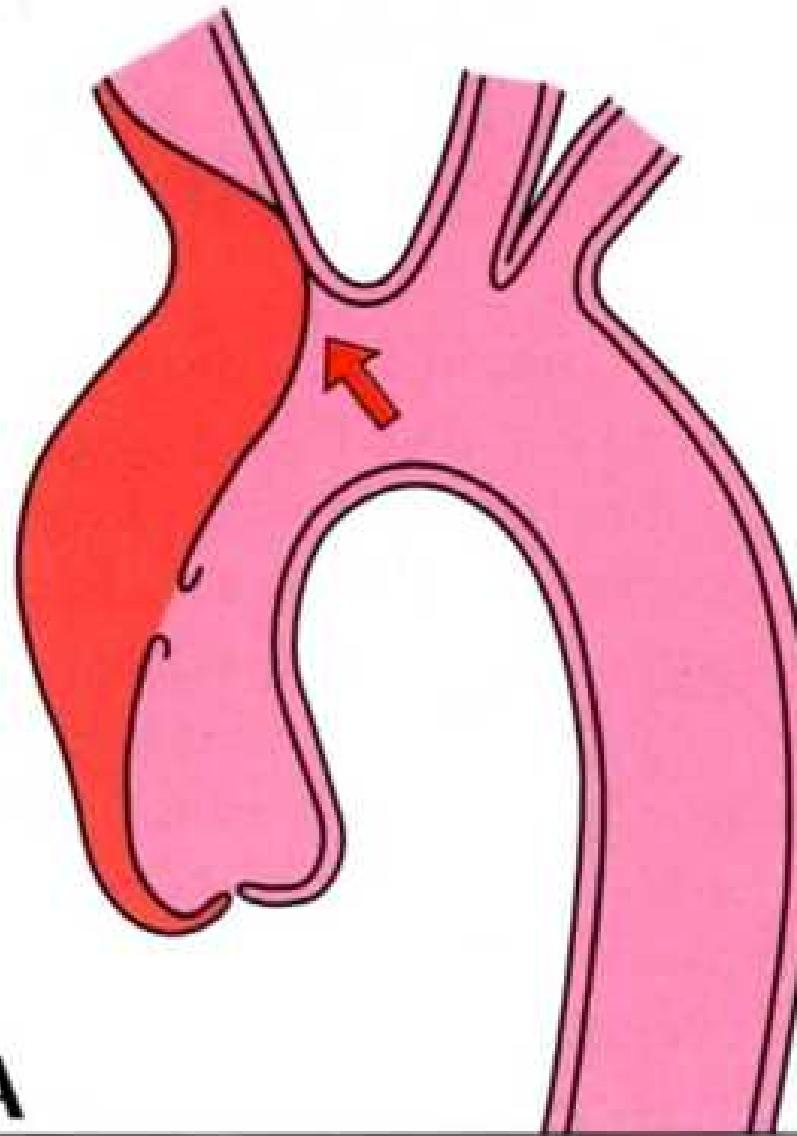


EMATOMA DISSECANTE

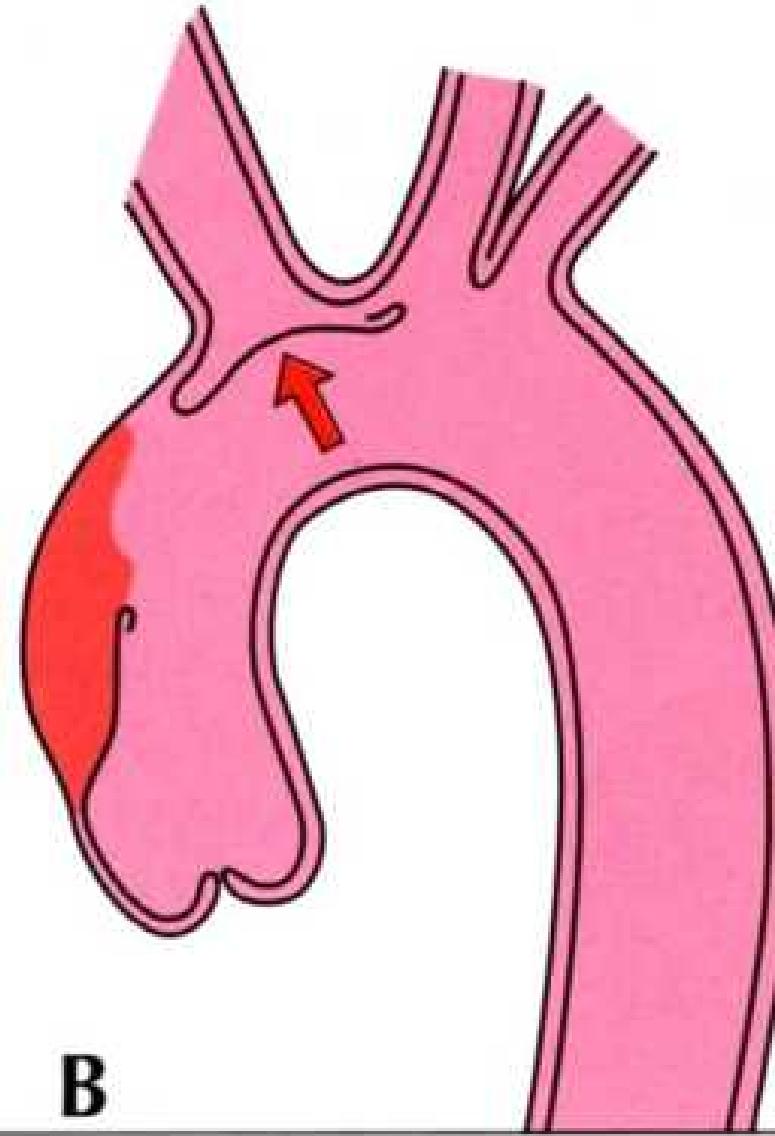


- Compressione arterie
- Insufficienza aortica
- Rottura
 - Pericardio
 - Pleura

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA



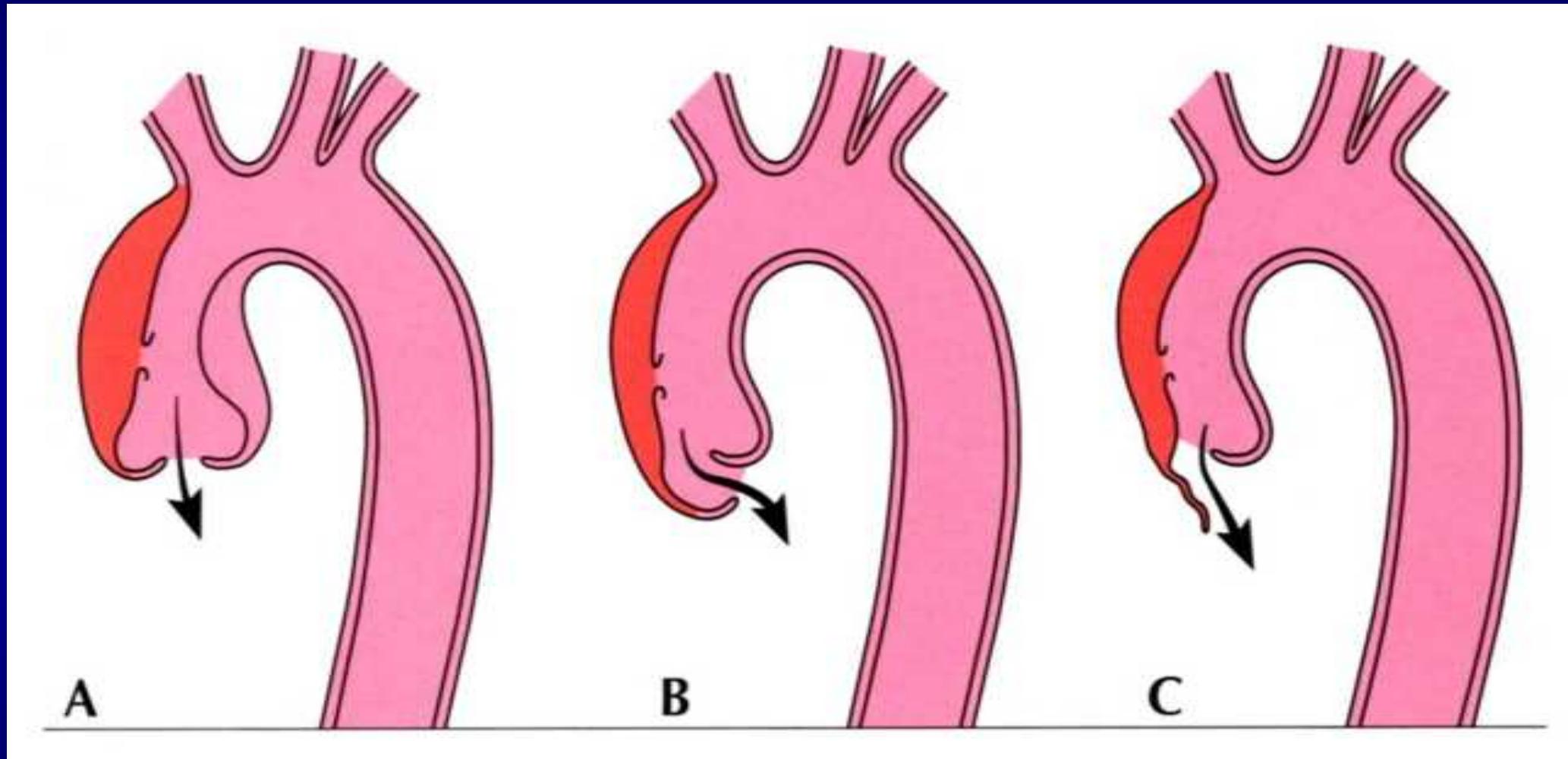
A



B

Meccanismo responsabile della scomparsa del polso nella dissecazione aortica

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA



Meccanismo responsabile dell'insufficienza aortica nella dissecazione aortica

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

FREQUENZA RELATIVA DELLE POSSIBILI LOCALIZZAZIONI DELLA BRECCIA INTIMALE NELLA DISSEZIONE AORTICA

<u>LOCALIZZAZIONE DELLA BRECCIA INTIMALE</u>	<u>PERCENTUALE</u>
Aorta ascendente	65
Arco aortico	10
Aorta discendente	20
Aorta distale	5

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

SCHEMI DI CLASSIFICAZIONE DI USO COMUNE DELLA DISSEZIONE AORTICA

TIPO

SEDE DI ORIGINE E GRADO DI INTERESSAMENTO AORTICO

DeBakey

Tipo I Origina in aorta ascendente, si estende almeno fino all'arco aortico e spesso anche più oltre distalmente

Tipo II Interessa solamente l'aorta ascendente

Tipo III Origina in aorta discendente e si estende distalmente in senso anterogrado o, più raramente, in senso retrogrado. Interessando l'arco e l'aorta ascendente

Stanford

Tipo A Tutte le dissezioni che coinvolgono l'aorta prossimale, indipendentemente dalla sede di origine

Tipo B Tutte le dissezioni che non coinvolgono l'aorta prossimale

Descrittiva

Prossimale Include i tipi DeBakey I e II o Stanford A

Distale Include i tipi DeBakey III o Stanford B

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

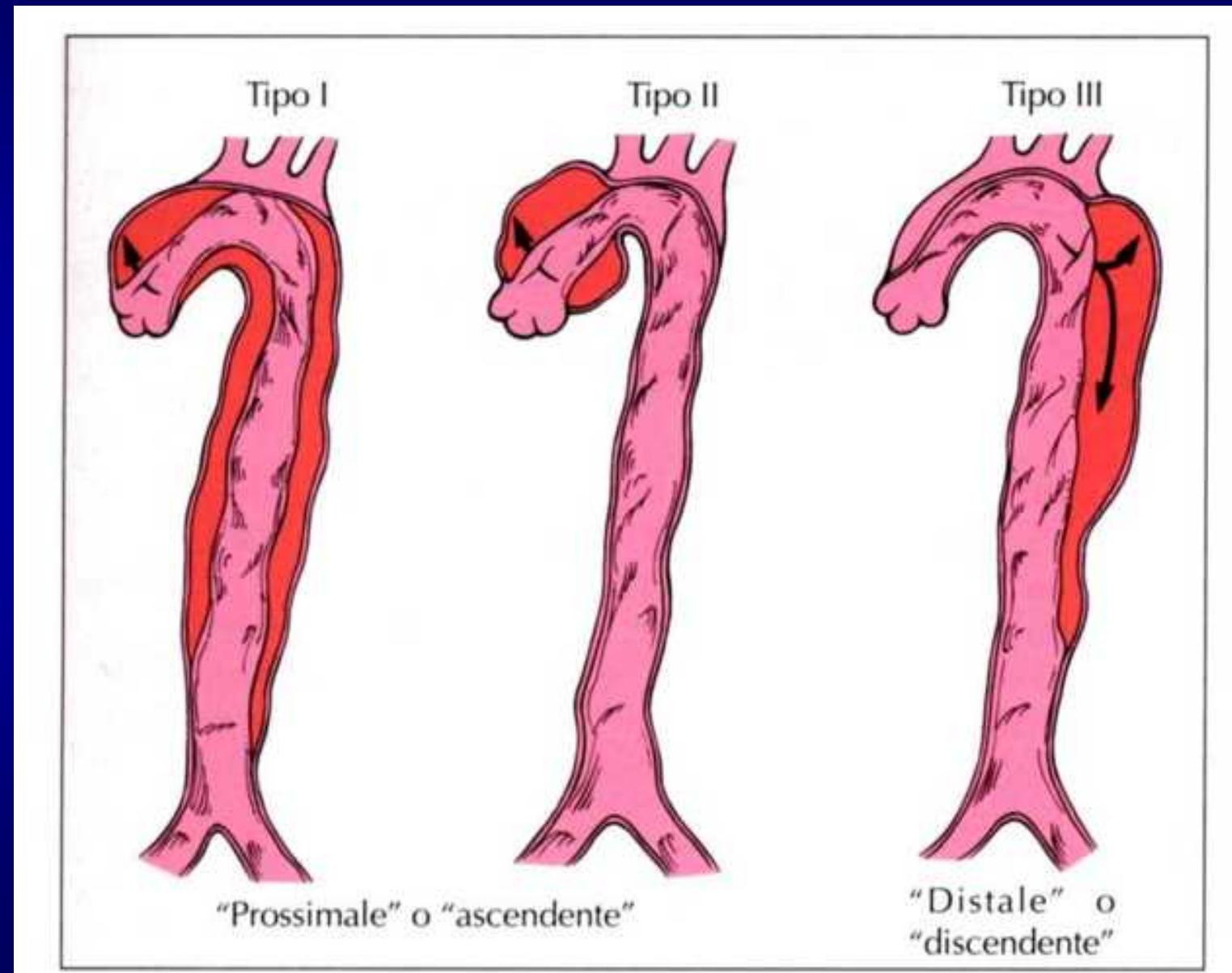
CLASSIFICAZIONE

De Bakey

Tipo I
(toraco-addominale)

Tipo II
(dalla valvola aortica
all'art. anonima)

Tipo III
(sotto la Succilia Sx)



ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

CLINICA → Sintomi

Dolore (96% dei casi)

Severo, ad inizio improvviso e permane costantemente tale
(IMA in crescendo e non così intenso)

Tipo: Lacerante-Strappante-Tagliante-Pugnalata

Sede: Migra dal punto di origine della dissezione, segue la dissezione stessa

Torace anteriore (Dissezione aorta ascendente)

Interscapolare (Dissezione aorta discendente)

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

CLINICA → Sintomi

- Scompenso cardiaco 7% (I.Ao acuta)
- Accidente cerebrovascolare 6%
- Sincope 13% (tamponamento)

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

CLINICA



Segni

- Ipertensione arteriosa

{ 70% diss. Distale
30% diss. Prossimale

- Ipotensione arteriosa

{ Dovuta a complicanze;
• tamponamento
• I. Ao severa
• Rottura

- Perdita di un polso (*rischio di outcome avverso*)

- Soffio da I.Ao

- Manifestazioni Neuro (Neuropatia periferica, Paresi)

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

CLINICA → Segni

Manifestazioni + rare

Occlusione ostio coronarico (specie dx) → IMA inf.

Occlusione Arterie renali → Ipert. Art.
Insuff. renale

Ischemia Mesenterica

Ischemia Acuta Arti inferiori

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

ESAMI EMATOCHIMICI

{ - Anemia, leucocitosi Neutrofila,
↑ LDH

ESAMI STRUMENTALI

- ECG → assenza di ischemia
- ECOGRAFIA TRANSTORACICA
- ECOGRAFIA TRANSESOFAGEA (+++)
- RX torace ↗ “Calcium sign”
Dilatazione Aorta ascendente
- Angiografia
- TAC
- RMN



ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

REPERTI RADIOGRAFICI NEI PAZIENTI CON DISSEZIONE AORTICA

Allargamento del mediastino superiore

Anomalie del profilo aortico, in particolare nella regione del bulbo aortico

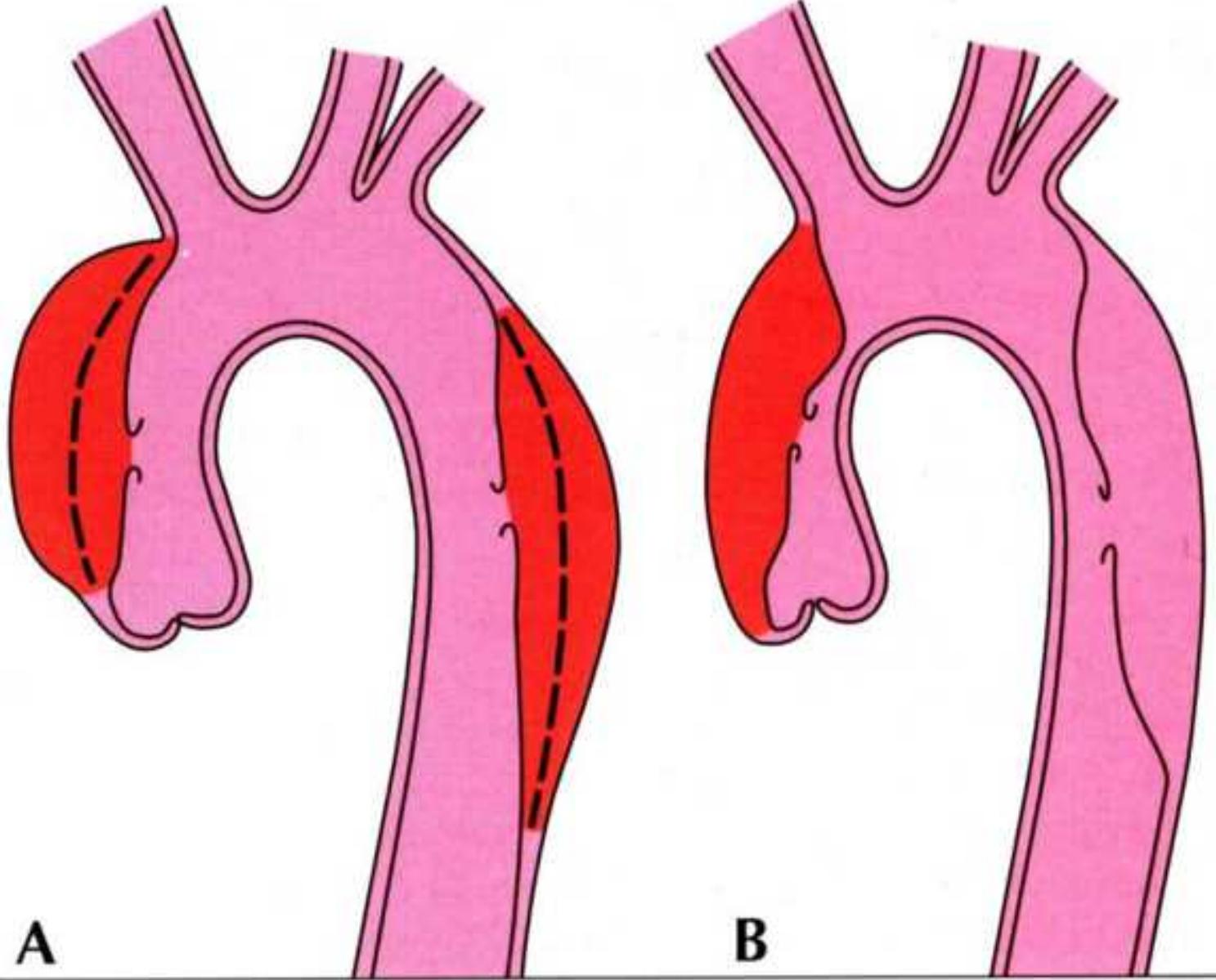
Modificazioni rispetto agli esami precedenti

"Segno del calcio"—separazione tra le calcificazioni intimali e lo strato più esterno del tessuto aortico

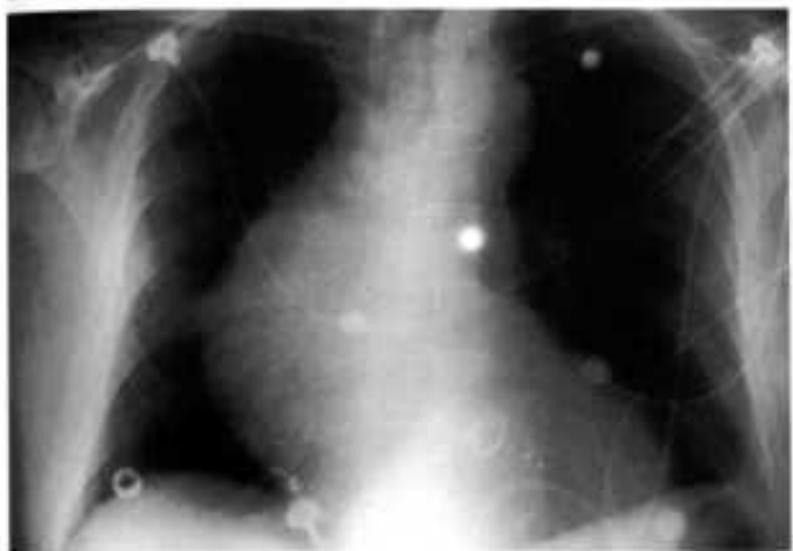
Versamento pleurico

Normale radiografia del torace

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA



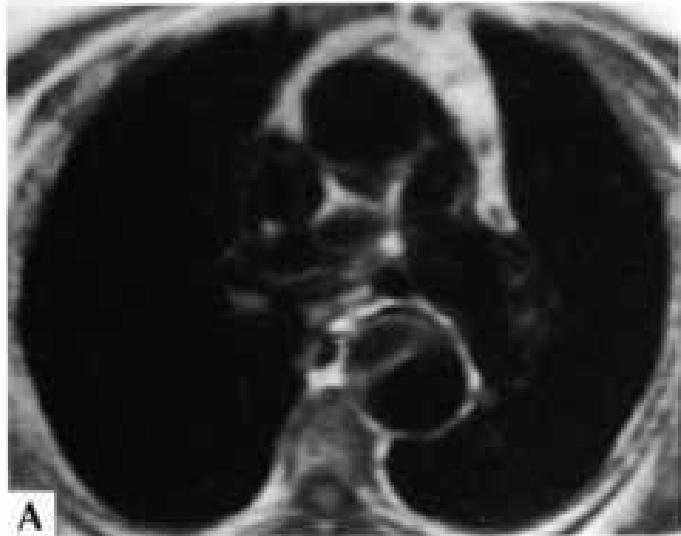
Falsi negativi
all'RX torace



Radiografia del torace suggestiva di dissezione aortica. Questa immagine radiografica ottenuta da un paziente con dissezione prossimale dell'aorta mostra un marcato allargamento del mediastino e un profilo aortico patologico. Il paziente presentava una dissezione dell'aorta prossimale con un aneurisma dell'aorta ascendente di 12 cm di diametro.



Radiografia del torace che mostra le modificazioni rispetto a quella basale. Mentre la radiografia di un paziente con sospetto di dissezione aortica ad un primo esame può apparire irrilevante, il confronto con un esame precedente spesso rivela dei cambiamenti della morfologia aortica o mediastinica suggeritivi di presenza di dissezione aortica. (A) Radiografia basale normale ottenuta tre anni prima. (B) Radiografia dello stesso paziente eseguita al momento del ricovero, che mostra un chiaro allargamento del bulbo aortico (freccia). Al paziente fu diagnosticata una dissezione prossimale dell'aorta.



A

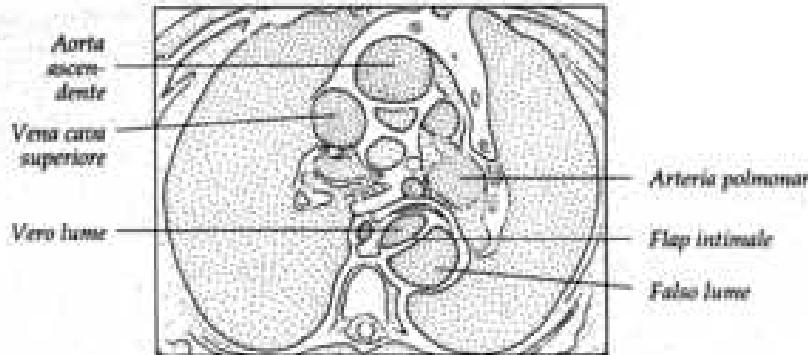
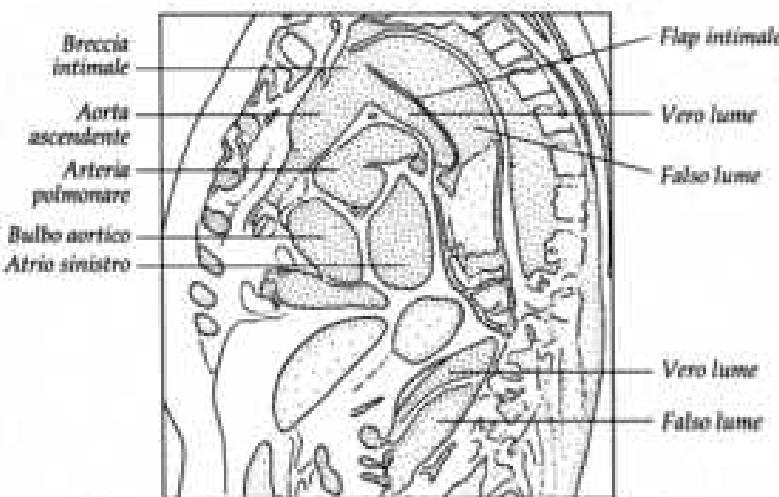


FIGURA 2-30. Immagini di risonanza magnetica su tre piani ottenute da un paziente con dissezione aortica distale. (A) Questa immagine in sezione trasversale attraverso il torace superiore a livello dell'arteria polmonare mostra l'aorta ascendente normale, mentre in aorta discendente è presente un flap intimal che separa il vero dal falso lume. Sono messe in evidenza anche l'arteria polmonare nel punto di biforcazione e la vena cava superiore.



B



(B) Queste immagini in sezione sagittale dell'aorta mostrano la localizzazione della breccia intima e del flap intimal, che inizia subito distalmente al distacco dell'arteria succlavia sinistra e decorre a spirale distalmente lungo l'aorta. Il vero ed il falso lume sono visibili sia in aorta discendente toracica, in alto, sia in aorta addominale, in basso. La radice aortica e l'aorta ascendente non sono coinvolte dalla dissezione. Sono qui visibili anche l'atrio sinistro e l'arteria polmonare a livello della biforcazione. (*continua*)

ANEURISMA DISSECANTE DELL'AORTA

