

## Patologie dell'aorta toracica

Andrea Galanti, Giovanni Rossi

### ■ INTRODUZIONE

Il trattamento chirurgico moderno della patologia aortica nasce negli anni Cinquanta quando Swan, Lam, De Bakey, e Etheredge riportano la loro esperienza di trattamento degli aneurismi aortici mediante resezione segmentaria e sostituzione con graft sintetico. Nel 1956 DeBakey e Cooley descrivono la prima riparazione di un aneurisma dell'aorta ascendente mediante l'utilizzo della circolazione extracorporea. Da allora, l'affinamento delle procedure diagnostiche, delle tecniche chirurgiche e della gestione perioperatoria insieme con lo sviluppo dei materiali hanno permesso di ottenere un continuo miglioramento dei risultati. Inoltre, la maggiore comprensione della fisiopatologia e della storia naturale della patologia aortica toracica ha permesso la definizione di un più chiaro percorso decisionale in termini di indicazione e *timing* all'intervento, con significativi risvolti sui risultati procedurali. Nel tentativo di ridurre l'invasività e le possibili complicanze legate alla chirurgia tradizionale, in particolare nei pazienti con plurime comorbilità, si è andato sempre più affermando il trattamento endovascolare per le patologie dell'aorta discendente e anche dell'arco aortico. Inizialmente riservato a pazienti ad alto rischio per la chirurgia tradizionale, i buoni risultati iniziali hanno esteso l'approccio endovascolare a pazienti più giovani e con lesioni aortiche più complesse, comprese dissecazioni, rotture traumatiche, ulcere penetranti ed ematomi intramurali.

Negli ultimi anni, per le patologie aortiche con presentazione in urgenza/emergenza è stata introdotta la definizione di *sindrome aortica acuta*, determinata da patologie che possono portare alla rottura della parete, della media o dell'intima dell'aorta (aneurismi, dissezione, ematomi intramurali, ulcera aortica, traumi). Queste entità cliniche hanno prognosi ospedaliera e a distanza molto diverse tra loro in base al tipo di lesione (dissezione, ulcera, ematoma) e al tratto aortico coinvolto (ascendente, arco, discendente).<sup>1</sup>

### ■ ANEURISMI DELL'AORTA TORACICA ASCENDENTE E DELL'ARCO AORTICO

Il tasso annuale di insorgenza di aneurismi dell'aorta toracica è stimato in 5,9 per 100.000 persone, con prevalenza nel sesso maschile. Da un punto di vista patogenetico, essi possono essere di origine aterosclerotica, da medionecrosi cistica della parete aortica, da

evoluzione di una dissezione cronica non operata. Più raramente le cause sono infettive (luetici), da arteriti (malattia di Takayasu) o da traumi.

Vengono distinti a seconda della loro sede anatomica in:

- *Aneurisma della radice aortica o ectasia anulo-aortica*: tale patologia, spesso associata ad insufficienza valvolare aortica, può presentarsi isolata o associata a patologie del connettivo in particolare alla sindrome di Marfan. I soggetti giovani con ectasia anulo-aortica presentano un quadro istologico di severa e più precoce medionecrosi cistica a carico della parete aortica. Una dilatazione aneurismatica della radice aortica eccentrica è frequentemente associata ai casi di valvola aortica bicuspidale. Esistono anche gli aneurismi isolati dei seni di Valsalva.
- *Aneurisma dell'aorta ascendente* che si estende dalla giunzione sinotubulare fino all'emergenza del tronco arterioso anonimo.
- *Aneurisma dell'arco aortico* che occupa il segmento che si estende dal tratto immediatamente prossimale all'emergenza dell'arteria anonima a quello immediatamente distale all'arteria succlavia sinistra.

Gli aneurismi che si estendono distalmente all'arteria succlavia sinistra sono gli aneurismi dell'aorta toracica discendente e verranno descritti successivamente.

## Storia naturale

### *Medionecrosi cistica e aterosclerosi*

Il tempo medio tra la diagnosi di aneurisma toracico e la sua rottura è di circa due anni. Il rischio di rottura è maggiore nel caso di dissecazioni (95%) rispetto agli aneurismi aterosclerotici.<sup>2</sup> La sopravvivenza globale dei pazienti non operati a 5 anni dalla diagnosi è del 13%. La velocità di espansione di un aneurisma aortico è correlata alle dimensioni dell'aneurisma: per diametro superiore a 5 cm alla prima osservazione, l'aumento medio è di 0,79 cm/anno, mentre con diametro inferiore a 5 cm tale velocità si riduce a 0,17 cm/anno. L'ipertensione arteriosa è associata ad aneurismi di maggiori dimensioni al momento della diagnosi e quindi a una maggiore rapidità d'espansione, ma non è apparsa come fattore indipendente di progressione delle dimensioni. La presenza di diabete mellito sembra avere invece un effetto protettivo, anche se i meccanismi di tale relazione rimangono non definiti.<sup>3</sup> Una velocità media di espansione pari a 0,7 cm/anno è considerata come indice predittivo di rottura.

### *Sindrome di Marfan*

Il rischio di dissecazione aortica è significativo anche in soggetti giovani, con aorta non particolarmente dilatata, soprattutto nei casi con anamnesi familiare positiva per dissecazione. La velocità media di dilatazione della radice aortica è elevata: 1,9 cm/anno, nonostante terapia betabloccante.<sup>4</sup>

## Clinica

Gli aneurismi *cronici* dell'aorta toracica sono spesso riscontrati occasionalmente a seguito di esame radiografico. Nel 25% dei casi può comparire dolore in sede precordiale con

irradiazione al dorso. Raramente possono riscontrarsi segni di ostruzione cavale superiore e dispnea. La presenza di disfonia indica un coinvolgimento dell'arco aortico o dell'aorta istmica con stiramento del nervo ricorrente di sinistra.

### Diagnostica strumentale

L'*ecocardiografia transtoracica* e quella *transesofagea* rappresentano un approccio immediato nei casi di patologie della radice aortica e dell'aorta ascendente. Tali metodiche non permettono, tuttavia, una precisa valutazione della parte distale dell'aorta ascendente e dell'arco.

La *TC con mezzo di contrasto* è in grado di definire precisamente le dimensioni e l'estensione dell'aneurisma. Insieme con l'ecocardiogramma è in grado di fornire una completa definizione dell'anatomia aortica.

La *risonanza magnetica nucleare* fornisce le stesse informazioni della TC, con il vantaggio di non richiedere la somministrazione di mezzo di contrasto.

L'*aortografia* permette la definizione dell'anatomia di tutta l'aorta e dell'emergenza dei vasi epiaortici e degli osti coronarici. L'angiografia è un esame invasivo e oggi, salvo casi particolari, è considerata come seconda scelta. Tuttavia, in pazienti con anamnesi significativa per coronaropatia, sintomatici per angina o in quelli di età superiore ai 40 anni è indicata l'esecuzione della *coronarografia*; tale indagine dovrebbe comunque essere eseguita routinariamente in tutti i pazienti verosimilmente candidati a sostituzione della radice aortica con reimpianto delle coronarie.

### Indicazione chirurgica

- L'indicazione chirurgica dipende dalla presenza di sintomi, dalla velocità di dilatazione, dalle dimensioni, dalla coesistenza di patologia valvolare aortica o di altre condizioni concomitanti. Lo scopo dell'intervento è sostituire *elettivamente* il tratto di aorta aneurismatica prima che si manifestino complicanze quali la rottura e la dissecazione, il cui trattamento è gravato da un rischio operatorio molto più elevato, o l'insorgenza di insufficienza valvolare aortica secondaria. L'aneurisma dell'aorta ascendente *sintomatico* rappresenta un'indicazione chirurgica *d'urgenza*. La fissurazione o la rottura d'aorta devono essere operate con criterio *d'emergenza*. Nel caso di pazienti *asintomatici*, in generale, l'intervento chirurgico è indicato nei casi di aneurismi di diametro  $\geq 5,5$  cm o con un *aumento del diametro* dell'aneurisma  $\geq 0,5-0,7$  cm/anno.<sup>5,6</sup> Tuttavia, la ridotta mortalità e morbosità perioperatoria e le attuali conoscenze sull'evoluzione della patologia aortica, giustificano un atteggiamento più aggressivo e un'indicazione chirurgica più precoce. La possibilità di correggere efficacemente o prevenire vizi valvolari aortici dovuti a dilatazione della radice aortica e dell'aorta ascendente, *preservando la valvola nativa*, è subordinata all'esecuzione dell'intervento chirurgico prima che s'instaurino lesioni anatomiche a carico delle cuspidi valvolari aortiche. Lo stiramento prolungato delle cuspidi da dilatazione dell'aorta ascendente determina, infatti, alterazioni strutturali dei lembi valvolari tanto più gravi quanto maggiore è la dilatazione, riducendo la possibilità di un efficace ripristino funzionale della valvola aortica nativa. Pertanto, in accordo con altri Autori,<sup>7</sup> riteniamo che l'intervento di sostituzione dell'aorta ascendente possa essere considerato già con un diametro dell'aorta ascendente  $>5$  cm,

particolarmente in presenza di insufficienza aortica emodinamicamente significativa e con anatomia favorevole per la conservazione della valvola nativa. Per definire in maniera più accurata il timing chirurgico, è importante valutare anche il rapporto tra il diametro reale dell'aorta a livello *sinusale* e quello previsto (teorico) in base all'età e alla superficie corporea. In un soggetto di età <40 anni, tale diametro non dovrebbe essere superiore a 2,1 cm/m<sup>2</sup> di superficie corporea.<sup>7</sup> In un individuo con aneurisma aortico senza vizio valvolare aortico associato o con riscontro occasionale di aneurisma dell'aorta ascendente nel corso di interventi cardiocirurgici, vi è indicazione chirurgica a sostituzione dell'aorta ascendente quando il rapporto tra il diametro attuale e quello teorico è uguale o superiore ad 1,5.

- Nei casi di *sindrome di Marfan*, in considerazione dell'elevato rischio di dissecazione dell'aorta, vi è indicazione chirurgica quando il diametro dell'aorta ascendente è ≥5 cm, indipendentemente dalle caratteristiche della valvola.<sup>5</sup> Nei pazienti con sindrome di Marfan e anamnesi familiari positive per dissecazione aortica o per morte improvvisa, la rapida espansione dell'aneurisma (>0,5 cm/anno) o nelle donne in prospettiva di una gravidanza, l'intervento chirurgico sull'aorta ascendente deve essere considerato per diametro >4,5-5 cm o con un rapporto tra diametro aortico attuale e quello stimato ≥1,3.<sup>6,7</sup>
- In caso di malattie genetiche quali la sindrome di Turner o la sindrome di Loey-Dietz, e la sindrome di Ehlers-Danlos l'indicazione chirurgica ricalca quella per i pazienti con sindrome di Marfan.<sup>6</sup>
- Nei pazienti con *valvola aortica bicuspidale* l'indicazione all'intervento si pone quando il diametro dell'aorta ≥5,5 cm. Una soglia più bassa (5 cm) può essere considerata in presenza di fattori di rischio come la familiarità per patologie dell'aorta, coartazione aortica o un aumento del diametro >3 mm/anno.
- Quando vi sia concomitanza di valvulopatia aortica e dilatazione dell'aorta ascendente, talvolta la valvulopatia può richiedere l'intervento chirurgico prima che le dimensioni dell'aorta ascendente raggiungano i criteri definiti per l'indicazione a sostituzione isolata. Sulla base della nostra e altrui esperienza,<sup>7</sup> pazienti con diametro dell'aorta ascendente ≥4,5 cm (o rapporto diametro aortico attuale/diametro aortico teorico =1,4) al momento della sostituzione valvolare aortica devono essere sottoposti contestualmente alla sostituzione dell'aorta ascendente; nei casi di bicuspidia aortica, particolarmente in pazienti di giovane età, la sostituzione dell'aorta ascendente dovrebbe essere attuata per diametri ≥ 4 cm.<sup>8</sup>
- *L'aneurisma del seno di Valsalva* deve essere trattato chirurgicamente nei casi di progressivo allargamento, di lesione intimale e comunque nei casi in cui il diametro dell'aorta a quel livello sia ≥5,5 cm.<sup>5</sup>
- La presenza di *pseudoaneurisma* (definito come la rottura di tutti gli strati della parete aortica), in considerazione della tendenza al progressivo aumento delle dimensioni, all'erosione delle strutture circostanti e alla fistolizzazione in altre cavità cardiache, rappresenta sempre un'indicazione chirurgica elettiva. Un intervento chirurgico più precoce è giustificato dalla mortalità e morbilità più elevate nei casi d'interventi d'emergenza.<sup>5</sup>

### Terapia chirurgica e risultati

Scopo della terapia chirurgica è quello di prevenire il rischio di rottura o dissecazione dell'aorta, sostituendo il tratto di aorta dilatato con un tubo protesico.

Se la dilatazione si estende dalla giunzione sinotubulare fino all'origine dell'arco aortico, il trattamento si limiterà alla resezione e sostituzione dell'aorta con un tubo protesico durante un breve clampaggio aortico. Wrapping esterno o aortoplastiche non sono generalmente raccomandati, anche se sono stati descritti in pazienti anziani con plurime comorbilità e/o con aorta calcifica, dove per ragioni anatomiche la cannulazione aortica non era tecnicamente possibile.

Nel caso in cui l'aneurisma coinvolga la radice dell'aorta, la chirurgia sarà guidata dal coinvolgimento dell'annulus e della valvola aortica. Se la valvola aortica, spesso insufficiente per dilatazione dell'annulus, non presenta calcificazioni o alterazioni dei lembi dovute a stiramento, sarà possibile sostituire la radice aortica risparmiando la valvola. Esistono diverse tecniche per eseguire questo tipo di intervento che sono descritte nel capitolo delle valvulopatie (tecnica di David, Yacoub, Sleeve). Questa tipologia di intervento richiede una notevole esperienza chirurgica ma ha il vantaggio di preservare la valvola aortica e, evitando i rischi legati a una protesi valvolare, è indicata come prima scelta nei casi di dilatazione della radice aortica senza alterazioni marcate dei lembi valvolari. In caso di calcificazioni o alterazione dei lembi valvolari che non permettono la riparazione valvolare, l'intervento di scelta sarà la sostituzione della valvola aortica e della radice aortica con tubo valvolato meccanico o biologico (intervento di Bentall).

La mortalità descritta per un intervento di sostituzione dell'aorta ascendente è tra 1,6% e 4%, largamente determinata dall'età e dalle comorbilità.<sup>9</sup> La mortalità è lievemente maggiore quando si deve sostituire la radice aortica 2-4%.<sup>9</sup>

L'intervento eseguito per gli aneurismi che coinvolgono l'arco dell'aorta è molto più complesso. Durante la procedura è previsto un periodo di arresto del circolo ipotermico (dai 20 ai 28°) con rischi accresciuti sia dal punto di vista neurologico che da quello della coagulazione, con le relative implicazioni sul sanguinamento. I moderni sistemi di perfusione cerebrale durante l'arresto, le moderne tecniche di cannulazione, i sistemi di monitoraggio della perfusione cerebrale, l'utilizzo di protesi ibride per trattare anche il primo tratto di aorta toracica discendente (Frozen Elephant Trunk), hanno ridotto negli anni la morbilità e mortalità dell'intervento che rimane comunque elevata, attestandosi tra il 5-20%.<sup>10</sup> Negli ultimi anni sono state descritte tecniche ibride per il trattamento dell'arco aortico che hanno dato buoni risultati in particolare proposte per i pazienti anziani con numerose comorbilità. Questa tecnica prevede di spostare l'emergenza dei tronchi sovraortici (Debranching Technique) a livello dell'aorta ascendente, rendendo possibile l'esclusione dell'aneurisma con il posizionamento di un'endoprotesi a livello dell'arco aortico. Questa tecnica, che non richiede arresto di circolo e ipotermia e può essere eseguita anche senza utilizzo della circolazione extracorporea, quando anatomicamente possibile, ha mostrato buoni risultati riducendo marcatamente l'invasività chirurgica.<sup>11</sup>

## ■ ANEURISMI DELL'AORTA DISCENDENTE

Gli aneurismi dell'aorta toracica discendente (AATD) rappresentano il 30%-40% di tutti gli aneurismi dell'aorta toracica, con una prevalenza di 10/100.000 persone nella popolazione anziana, che si è triplicata nelle ultime due decadi. Essi interessano l'aorta distale all'arteria succlavia di sinistra fino al passaggio diaframmatico; nel caso in cui si estendano fino a coinvolgere l'aorta addominale si definiscono aneurismi toraco-addominali.

Si distinguono *quattro tipi di aneurismi dell'aorta toracica*, secondo la *classificazione di Kieffer*:<sup>12</sup>

- *I tipo*: esteso dalla zona dell'istmo a non oltre la parte media dell'aorta toracica discendente;
- *II tipo*: situato nella porzione intermedia dell'aorta toracica discendente;
- *III tipo*: situato dalla parte media alla parte distale dell'aorta toracica discendente;
- *IV tipo*: coinvolgente tutta l'aorta toracica discendente.

Si distinguono *quattro tipi di aneurismi toraco-addominali*, secondo la *classificazione di Crawford*:

- *tipo I*, esteso dall'arteria succlavia sinistra fino all'aorta addominale, senza coinvolgimento dell'emergenza delle arterie renali;
- *tipo II*, esteso dall'arteria succlavia fino al carrefour aortico;
- *tipo III*, coinvolgente la metà distale dell'aorta toracica e l'aorta addominale;
- *tipo IV*, coinvolgente la parte più craniale dell'aorta addominale con variabile estensione in senso caudale.

Oltre all'eziologia aterosclerotica, si riconoscono cause legate a una pregressa dissezione (aneurismi dissecanti), a patologie genetiche (ad esempio, sindrome di Marfan), infiammatorie (ad esempio aortite di Takayasu), infettive e post-traumatiche.

Nella maggior parte dei casi, gli aneurismi presentano aspetto fusiforme. Fanno eccezione alcuni aneurismi saccolari o sacciformi secondari a indebolimento localizzato della parete aortica associato più spesso a esiti di traumi o a infezioni.

### Storia naturale

La storia naturale è meno definita rispetto a quella di aneurismi situati ad altri livelli dell'aorta. Il diametro al momento della diagnosi (>6 cm), la velocità di espansione, la BPCO, l'età avanzata, il dolore, l'ipertensione arteriosa, l'insufficienza renale e la collagenopatia sono considerati fattori di rischio predittivi di rottura dell'aneurisma.<sup>13</sup>

### Clinica

La diagnosi è spesso occasionale, essendo gli aneurismi sostanzialmente asintomatici fino alla comparsa di complicanze. Quando il paziente è sintomatico, il disturbo più frequente è il dolore dorsale o addominale causato dall'espansione dell'aneurisma, dalla compressione delle strutture adiacenti, da un ematoma intramurale o da un'iniziale rottura. La compressione delle vie aeree può provocare tosse e respiro con sibili. Nei casi d'erosione bronchiale si può manifestare emottisi. La compressione dell'esofago può provocare disfagia. Raucedine e voce bitonale sono la conseguenza dello stiramento del nervo laringeo ricorrente per aneurisma esteso all'istmo aortico.

### Diagnostica strumentale

La *radiografia standard* del torace, spesso altamente suggestiva, permette di avere un dubbio diagnostico. La diagnostica ulteriore si avvale della combinazione di varie metodiche, al fine di definire in maniera più completa l'anatomia dell'aorta e delle sue branche principali e i rapporti con le strutture adiacenti.

L'eco transesofageo (TEE) associato all'ecografia addominale permette una buona definizione di tutta l'aorta discendente, pur essendo il TEE un esame invasivo e operatore-dipendente. La TC con mezzo di contrasto fornisce informazioni dettagliate su tutta l'aorta toraco-addominale e sulle sue branche principali, ma ha dei limiti nei pazienti con alterata funzione renale. La risonanza magnetica nucleare fornisce le stesse informazioni della TC, ma l'esecuzione è più complessa nei casi d'emergenza.

Data l'evoluzione dell'imaging ottenuto con la TC, il tradizionale esame angiografico ha perso la sua originale importanza; rimane indicata l'esecuzione della coronarografia per la definizione di eventuali patologie coronariche associate.

Nel preoperatorio rivestono importanza, inoltre, l'esame ecocolor-Doppler dei tronchi sovraortici (per diagnosticare eventuali stenosi carotidee, in linea di principio da trattare preliminarmente se sintomatiche), l'inquadramento metabolico (ad esempio dello stato di compenso glicemico), la valutazione del controllo pressorio e la valutazione della funzionalità respiratoria. Pazienti con  $FEV_1 > 1$  e  $PCO_2 < 45$  possono essere avviati all'intervento chirurgico. In pazienti asintomatici, con funzione polmonare ai limiti, è indicato un adeguato ciclo (1-3 mesi) di fisioterapia respiratoria associato a calo ponderale.

### Indicazione chirurgica

Il trattamento chirurgico degli AATD ha come obiettivo la prevenzione della morte del paziente per rottura e/o dissecazione e, se l'indicazione è indiscutibile e intuitiva in caso di rottura, dissecazione acuta o nelle forme sintomatiche con dolore toracico, nei pazienti asintomatici deve essere accuratamente valutato il rapporto rischio/beneficio. È dimostrato che il rischio di rottura/dissecazione quando un aneurisma dell'aorta toracica discendente raggiunge i 7 cm incrementa del 43% e che, in un'aorta toracica discendente con diametro di 6-6,9 cm, è 32 volte più alto rispetto a uno con diametro tra 4-4,9 cm. Conseguentemente, si ritiene che l'indicazione chirurgica nei pazienti asintomatici con AATD, debba essere posta quando il diametro supera i 65 mm o in caso di espansione rapida ( $> 0,9$  mm/anno).<sup>14</sup> Recentemente, però le linee-guida congiunte nordamericane<sup>15</sup> individuano in un diametro  $> 55$  mm l'indicazione alla correzione chirurgica per gli AATD asintomatici, post-traumatici o post-dissecazione con una raccomandazione di livello 1B (procedura utile/efficace). Oltre al diametro è necessario considerare anche altri fattori, quali il sesso femminile e le malattie metaboliche, Marfan o Ehlers-Danlos, che presentano un incremento importante del rischio di rottura/complicanza per diametri  $< 55$  mm, rafforzando così l'indicazione al trattamento chirurgico.<sup>16,17</sup> Questi dati sono stati confermati anche dalle recenti linee-guida ESC.<sup>18</sup>

- Nel caso di pazienti *asintomatici*, la presenza di lesioni coronariche severe indica una procedura di rivascularizzazione (percutanea o chirurgica) da eseguire prima dell'intervento chirurgico sull'aorta. L'insufficienza renale, in linea di massima, non controindica l'intervento. Pazienti sottoposti a emodialisi preoperatoria non sembrano avere rischio operatorio significativamente più elevato.
- Nei pazienti *sintomatici*, l'intervento non può essere dilazionato, fermo restando un bilancio del rischio/beneficio.

Nei pazienti con caratteristiche anatomiche favorevoli il trattamento endovascolare dovrebbe essere considerato come prima scelta (IIa C).<sup>18</sup>

## ■ ROTTURA POST-TRAUMATICA DELL'AORTA

La sede più frequente di rottura è l'istmo; sono meno frequenti le rotture a carico di aorta ascendente, arco aortico, aorta toracica discendente e aorta addominale. Si tratta di lesioni da brusche decelerazioni o accelerazioni, prevalentemente come conseguenza di traumi della strada o di precipitazioni. La lacerazione è in genere circonferenziale, spesso con dislocazione reciproca dei due margini craniali e caudali; frequentemente la lesione è limitata alla tunica intima e alla media.

In alcuni casi si può avere una concomitante lesione dei grossi vasi toracici, più spesso l'arteria succlavia di sinistra. Alla rottura d'aorta si possono associare lesioni a livello di altri distretti: sistema nervoso centrale, apparato muscoloscheletrico, visceri addominali e toracici. Sulla base dell'immagine TC è stata proposta la seguente classificazione dei traumi aortici:<sup>19</sup> grado 1 (lesione intimale), grado 2 (ematoma intraparietale), grado 3 (pseudoaneurisma aortico), grado 4 (rottura completa della parete).

### Storia naturale

La rottura, interessando in genere l'intera circonferenza dell'aorta, può portare a morte per emorragia massiva ad eccezione di quei casi i cui l'ematoma resta contenuto dall'avventizia aortica e dai tessuti mediastinici. L'azione contenitiva dell'emorragia svolta dall'avventizia aortica, dal tessuto mediastinico e dalla pleura viscerale, insieme con la formazione di un coagulo nella sede di rottura possono consentire la sopravvivenza del paziente al fatto acuto per una durata variabile fino, nei casi più favorevoli, alla formazione di uno *pseudoaneurisma traumatico cronico* (2-5%). La progressiva organizzazione del trombo localizzato nello pseudoaneurisma esita in una parete fibrosa che può con il tempo andare incontro a calcificazioni. Tali aneurismi cronici, più frequentemente localizzati a livello istmico, possono andare incontro a progressiva espansione e rottura.

In alcune esperienze<sup>20</sup> il trattamento intensivo con betabloccanti e vasodilatatori ha consentito di mantenere uno stato di ipotensione controllata fino a quattro mesi, rendendo attuabile con sicurezza il trattamento delle altre lesioni associate.

### Clinica

Nel caso di rottura d'aorta è fondamentale la cultura del sospetto diagnostico. La presenza in un paziente politraumatizzato, specialmente se ipoteso, di lesioni scheletriche a carico della gabbia toracica, dispnea o dolore toracico, anisofimia dei polsi, deficit neurologico e paraparesi o paraplegia degli arti inferiori, è altamente suggestiva di rottura posttraumatica dell'aorta.

### Diagnostica strumentale

Il sospetto può essere suffragato dal riscontro *radiografico* di allargamento del mediastino superiore, specialmente se accompagnato da deviazione della trachea e versamento pleurico. La *TC spirale con mezzo di contrasto* rappresenta attualmente l'esame standard (I C) per la diagnosi di rottura posttraumatica dell'aorta in pazienti emodinamicamente stabili. I vantaggi rispetto ad altre metodiche sono rappresentati dalla sua disponibilità, la rapidità di esecuzione e la sensibilità. Sensibilità e potere predittivo negativo raggiungono

in diversi studi il 100%; specificità, accuratezza e valore predittivo positivo variano dal 50% al 90%.<sup>21</sup> La TC risulta utile anche nella valutazione fondamentale di lesioni associate, in particolare di lesioni intracraniche o addominali. In presenza di lesioni associate tipiche da rottura d'aorta il paziente può essere inviato all'intervento senza ulteriore accertamento.

Nei casi in cui non sia possibile eseguire TC, ad esempio nel paziente emodinamicamente instabile o in chiaro shock emorragico, l'esame di scelta è l'ecografia. L'*ecocardiogramma transesofageo con sonda multiplana*, nonostante la scarsa definizione dell'arco aortico e dell'aorta ascendente distale, è una metodica diagnostica estremamente efficace (IIa C).<sup>18</sup> La rapidità e la sicurezza di esecuzione, che in mani esperte raggiungono il 100%, rendono il TEE uno strumento sufficiente a porre definitivamente la diagnosi. Recenti studi hanno dimostrato una sensibilità, una specificità, un valore predittivo negativo e un valore predittivo positivo, rispettivamente del 93%, 100%, 99% e 100% per il TEE in raffronto al 73%, 100%, 95% e 100% della TC spirale.<sup>22</sup> La RMN, in considerazione di problemi tecnici correlati alla lunghezza dell'esame e alla necessità di sottoporre un paziente politraumatizzato a campi magnetici, non è indicata in urgenza e dovrebbe essere riservata a pazienti con sospetta rottura d'aorta misconosciuta, a distanza di giorni dal trauma.

### Iter diagnostico e terapeutico

Dato l'elevato rischio di morte connesso a questa condizione (circa 30%), è di fondamentale importanza la rapidità diagnostica. In pazienti con insufficienza respiratoria o emodinamicamente compromessi, i primi provvedimenti devono essere finalizzati alla stabilizzazione delle funzioni cardiocircolatoria (evitando puntate ipertensive) e polmonare: ripristino della corretta volemia, evacuazione di raccolte ematiche intratoraciche o addominali, controllo chirurgico di eventuali fonti di emorragia ed eventualmente intubazione tracheale. Di primaria importanza è la valutazione neurologica in pazienti comatosi con trauma cranico chiuso o in pazienti vigili ma con segni di progressiva compromissione neurologica. L'esecuzione in prima istanza di una TC del cranio permetterà di individuare la presenza di lesioni espansive intracraniche il cui trattamento è *prioritario* rispetto a quello della rottura d'aorta senza sanguinamento attivo.

La TC è inoltre utile nel riconoscimento di lesioni associate particolarmente a livello addominale o retroperitoneale o per individuare fratture pelviche. La diagnosi di lesioni addominali può essere ottenuta anche mediante valutazione ecografica, pur sempre operatore-dipendente. Il trattamento di eventuali emorragie addominali è *prioritario* rispetto al trattamento della rottura di aorta senza emorragia intratoracica in atto.

La valutazione di eventuali patologie emorragiche associate, soprattutto a livello cerebrale, deve essere nota prima di procedere a eparinizzazione sistemica per intervento vascolare.

### Indicazione chirurgica

In *urgenza*:

- Il riscontro di rottura d'aorta richiede l'intervento chirurgico d'emergenza ad eccezione dei pazienti in stato di coma. Lesioni emorragiche a livello cranico, addominale o retroperitoneale richiedono trattamento prioritario rispetto alla rottura d'aorta.

- In pazienti molto instabili l'intervento chirurgico a livello toracico e/o addominale può talvolta essere richiesto necessariamente, prima del completamento dell'iter diagnostico, sulla base della sola valutazione clinica. In tali casi la toracosopia e la laparoscopia, eseguite direttamente in camera operatoria, possono essere utili.
- Nei casi con indicazione a trattamento e con anatomia favorevole, il trattamento endovascolare dovrebbe essere considerato la prima scelta (IIA C).<sup>18</sup>

Gli aneurismi postraumatici *cronici* sono diagnosticati a distanza dal fatto acuto spesso in seguito ad accertamenti per sintomi da compressione delle strutture adiacenti (disfonia, voce bitonale, emoftoe). In alcuni casi il riscontro può essere del tutto occasionale anche in assenza di sintomi.

Vi è sempre indicazione chirurgica all'intervento o, se possibile, al posizionamento di endoprotesi vascolare sia nei pazienti sintomatici che in quelli asintomatici. Rappresenta controindicazione all'intervento chirurgico la coesistenza di gravi patologie concomitanti che rendano la storia chirurgica più sfavorevole di quella naturale.

## ■ DISSECAZIONE ACUTA DELL'AORTA

La dissecazione acuta (DA) dell'aorta, anche in presenza di un'anamnesi cardiologica completamente silente, può presentarsi improvvisamente e drammaticamente manifestando in brevissimo tempo uno spettro ampio di lesioni devastanti. Un'idea esatta della gravità della malattia è fornita dagli studi sulla storia naturale che riportano, per i pazienti con dissecazione acuta dell'aorta ascendente non trattati, una mortalità dell'ordine dell'1% ogni ora nelle prime 48 ore, superiore all'80% entro la prima settimana e prossima al 100% entro 1 mese.<sup>23</sup> Nell'ultimo decennio sono stati fatti significativi progressi nel trattamento chirurgico degli aneurismi dissecanti. Il miglioramento delle tecniche chirurgiche e anestesologiche, di perfusione extracorporea e di protezione cerebrale ha portato a un deciso miglioramento della prognosi chirurgica.

Le problematiche relative alla gestione di un paziente con DA acuta dipendono da:

- esordio improvviso e gravità clinica in breve tempo massimale;
- prognosi naturale rapidamente infausta;
- estensione della lesione, che può interessare tutta l'aorta e importanti rami arteriosi che da essa hanno origine;
- coinvolgimento secondario di altri organi o distretti di importanza vitale (miocardio, sistema nervoso centrale, reni).

La DA è un'emergenza principe dal punto di vista prima diagnostico, medico e chirurgico. La gestione del paziente dal momento dell'accettazione deve rispettare un preciso protocollo di procedure da seguire rigorosamente; la diagnosi e la terapia devono essere inoltre guidate dall'esperienza del centro e dalla disponibilità di strumenti diagnostici.

## Classificazione

La DA acuta è causata da una rottura intimale con infiltrazione del sangue nella tonaca media e scollamento dell'intima dall'avventizia; solitamente vi è progressione distale, ma

in alcuni casi la lesione può estendersi anche prossimalmente (dissezione retrograda). Generalmente sono presenti più lesioni di rientro.

La classificazione proposta da *De Bakey* riconosce tre tipi di DA:

- *tipo I*: inizia dall'aorta ascendente e si estende in diversa misura all'arco, all'aorta discendente e addominale;
- *tipo II*: è limitata all'aorta ascendente;
- *tipo III*: origina nell'aorta discendente e di solito si propaga distalmente con estensione variabile.

La classificazione di *Stanford* riconosce due tipi di DA:

- *tipo A*: tutte le dissezioni che coinvolgono l'aorta ascendente;
- *tipo B*: tutte le dissezioni che coinvolgono l'aorta discendente.

Entità cliniche simili alla DA sono l'*ematoma intramurale (IMH)* e l'*ulcera aortica (PAU)*.

- L'IMH è definito come un'emorragia a livello della tonaca media dell'aorta, in assenza di un doppio lume o di un'*entry tear* intimale. Si tratta di una forma di dissecazione di tipo A o B senza rottura intimale con possibilità evolutiva verso una franca DA, particolarmente nella localizzazione a carico dell'aorta ascendente. La diagnosi è generalmente posta in fase acuta e la sintomatologia è del tutto sovrapponibile a quella della DA. Secondo le linee-guida ESC<sup>18</sup> la sua incidenza è compresa tra il 10 e il 25% di tutte le sindromi aortiche acute, e coinvolge l'aorta ascendente nel 30% dei casi, l'arco aortico nel 10%, e l'aorta discendente nel restante 60-70% dei pazienti. Secondo Evangelista<sup>24</sup> la maggioranza degli IMH evolve nei primi 12 mesi è verso la stabilizzazione/regressione, mentre in una minoranza di pazienti può evolvere verso una forma classica o localizzata di DA. Gli stessi autori individuano nel diametro aortico (>45 mm), nello spessore dell'ematoma (>10-15 mm) nella presenza di ULP (*ulcer like projection*) fattori predisponenti alla progressione verso la DA.
- La PAU è definita come un'ulcerazione della parete aortica che dal lume si estende fino alla media, rappresenta il 2-11% delle sindromi aortiche acute. Il paziente con PAU è generalmente anziano con lesioni aterosclerotiche, sia aortiche che in altri distretti, mentre quello con ULP è relativamente più giovane ed è portatore di un IMH. La PAU si sviluppa nell'intero spessore della parete toracica; colpisce soggetti con aterosclerosi diffusa a carico dell'aorta e di altri distretti, localizzandosi più frequentemente nell'aorta discendente. In questi casi l'evoluzione può essere verso la formazione di aneurismi aterosclerotici o verso la rottura. La PAU è la complicanza di una placca aterosclerotica e tende a evolvere verso la formazione di uno pseudoaneurisma.

### Fisiopatologia e clinica

Il *dolore* è il sintomo fondamentale di DA: improvviso, lacerante e massimale, migrante seguendo topograficamente l'estensione progressiva del processo disseccante. Il dolore può mancare a causa di disturbi della coscienza o della percezione dolorosa legati all'occlusione dei vasi del collo. La *rottura della parete aortica* rappresenta la più frequente causa di morte nelle prime ore. Gli altri sintomi e segni di una DA dipendono dal coinvolgimento dei vasi che originano dall'aorta per un meccanismo di compressione dell'ostio da parte del falso lume, o di coinvolgimento di vasi da parte della dissezione. I segni clinici di una DA acuta sono soggetti a possibili

continue modificazioni, determinate dalla progressione della lesione anatomica e dei suoi effetti sulle condizioni cliniche.

L'*infarto miocardico acuto* è un evento poco frequente (1-2%), in genere come conseguenza del coinvolgimento delle coronarie nella dissecazione.

L'*ischemia degli arti*, superiori o inferiori, si manifesta in modo classico.

La *malperfusione* si può verificare per sindrome da bassa portata o per coinvolgimento da parte della dissecazione dei vasi viscerali, con insufficienza d'organo.

I *disturbi neurologici* possono essere dovuti al danno diretto sul sistema nervoso centrale da ostruzione od occlusione dei vasi del collo o a compressione di strutture nervose da parte dell'ematoma disseicante. Possono comprendere coma di vario grado o lesioni di lato. L'*insufficienza acuta della valvola aortica* è conseguenza di dilatazione e deformazione del bulbo aortico in cui si filtra il sangue della dissecazione.

Lo *scompenso cardiaco* o lo *shock cardiogeno* raramente rappresentano l'esordio clinico della DA. Possono essere dovuti all'insorgenza acuta di un'insufficienza valvolare aortica da dissecazione di una o più cuspidi, infarto miocardico, a rottura dell'aneurisma, tamponamento cardiaco da rottura intrapericardica.

La *sincope* può verificarsi in associazione ad accidenti cerebrovascolari o come conseguenza del tamponamento cardiaco.

Altre manifestazioni associate alla dissecazione acuta possono essere sindrome cavale superiore da compressione, sintomi da compressione delle vie aeree e blocco atrioventricolare.

### Diagnostica strumentale (Tabella 36.1)

*Esami di primo livello (routinariamente eseguiti in Pronto Soccorso):*

- *Radiografia standard del torace.* È un esame *non* specifico; spesso fornisce informazioni di supporto alla diagnosi clinica di DA, ma richiede completamento da parte di ulteriori metodiche di imaging.
- *EKG.* Indicativo di possibile ischemia miocardica o alterazione della conduzione intracardiaca.
- *Esami di laboratorio.* D-dimero si alza nella DA e può essere di aiuto nel sospetto di dissecazione.

**Tabella 36.1** – Indici di sensibilità e specificità delle indagini diagnostiche in caso di dissecazione aortica

Indagine	Sensibilità	Specificità
Aortografia	80-90%	88-95%
TAC	90-100%	90-100%
Ecografia intravascolare (IVUS)	94-100%	97-100%
Ecocardiogramma:		
• transtoracico	60-80%	80-96%
• transesofageo	90-99%	85-98%
RMN	98-100%	98-100%

Questi esami di primo livello possono risultare utili nel porre il sospetto di DA ma difficilmente possono risultare dirimenti ai fini di una diagnosi completa.

### *Esami di secondo livello*

Le metodiche diagnostiche di secondo livello disponibili in caso di DA sono: ecocardiografia transtoracica e transesofagea, aortografia, TC e RMN. Tuttavia, nel sospetto di DA acuta, le indagini più indicate sono la TC e l'ecocardiografia:

- **Tomografia computerizzata:** è uno strumento diagnostico efficace nel sospetto di DA acuta ed è attualmente l'indagine di prima scelta. In particolare, la TC spirale consente l'acquisizione ancora più tempestiva dei dati che riguardano un'intera regione anatomica con quantità relativamente basse di mezzo di contrasto; nel sospetto di dissecazione, fornisce indicazioni relative a tutta l'aorta e alle sue principali diramazioni, mediastino, pericardio e cuore, pleura. La TC permette inoltre di differenziare la DA dall'*ematoma intramurale* e dalla *placca ulcerata*. *La TC è l'esame di scelta per la dissezione e permette di programmare le strategie operatorie.*
- **Ecocardiografia transtoracica/transesofagea:** l'ecocardiografia è una metodica utile e complementare alla TC. Nel sospetto clinico di DA acuta, i vantaggi dell'ecocardiografia sono:
  - elevata affidabilità nella diagnosi e nell'individuazione di concomitanti complicazioni;
  - notevole rapidità di esecuzione e di informazioni, ottenute in tempo reale, a vantaggio di una riduzione della mortalità che è tempo dipendente;
  - pronta disponibilità, non invasività e indipendenza da mezzi di contrasto (rischiosi se iniettati nel falso lume o somministrati a pazienti con insufficienza renale o allergici), costo ridotto, ripetibilità;
  - capacità di orientare verso diagnosi alternative (cardiopatía ischemica, embolia polmonare, pericardite, ecc.); l'esame transtoracico è rapido non invasivo ma non sempre diagnostico per la dissezione (sensibilità intorno al 70%, specificità 95%), anche se può evidenziare segni indiretti (versamento pericardico, insufficienza aortica, dilatazione aortica). La sensibilità della metodica transtoracica è bassa per gli ematomi intramurali e le ulcere penetranti. La TEE deve essere sempre eseguita in ambiente protetto, Unità coronarica o Unità di terapia intensiva o in Sala operatoria, attuando un opportuno protocollo di sedazione del paziente, e potrà confermare la DA e dare informazioni più precise sulla dinamica valvolare e sulla cinetica del muscolo cardiaco.
- **Risonanza Magnetica Nucleare:** può fornire informazioni simili a quelle ottenibili dalla combinazione di ecografia, TC e angiografia. Tuttavia, a causa della maggiore durata dell'esame, viene raramente impiegata nei casi di sospetta DA acuta.

### **Trattamento**

- Nei casi di *dissecazione acuta del I o II tipo (tipo A)* vi è indicazione chirurgica d'emergenza. Il paziente può presentare un quadro clinico relativamente stabile o può presentare quadri di compromissione polidistrettuale. Per quanto l'indicazione chirurgica debba essere valutata in ogni paziente, in generale non vi sono controindicazioni assolute all'intervento ad eccezione dei casi con morte cerebrale accertata o con

gravi patologie sistemiche che comunque condizionino significativamente la storia naturale a breve termine. Il tipo di intervento è determinato dalle condizioni anatomiche. È comunque necessario procedere alla sostituzione protesica del tratto d'aorta che presenta la lesione intimale quando questa sia a livello dell'aorta ascendente o, meno frequentemente a livello dell'arco aortico. Plurimi lavori<sup>10</sup> hanno sottolineato il vantaggio di essere più radicali sostituendo l'arco aortico anche nei casi in cui la lesione intimale fosse in aorta ascendente. Questo atteggiamento più aggressivo, riservato ai pazienti più giovani, potrebbe migliorare la prognosi a lungo termine, anche se al momento non esistono dati conclusivi. La tecnica che contempla la sostituzione dell'aorta ascendente, con reimpianto dei vasi epiaortici e il posizionamento di un'endoprotesi integrata nella protesi chirurgica nel vero lume in aorta discendente è definita *frozen elephant trunk*. Si tratta di una tecnica interessante ai fini del completamento della procedura con un trattamento della patologia estesa nell'aorta toracica discendente, ma non è attualmente considerabile una tecnica routinaria. Per quanto possibile, è indicata la conservazione della valvola aortica altrimenti normale. La sostituzione del bulbo aortico e il reimpianto delle coronarie è indicato nei casi con lesione intimale localizzata a tale livello, in presenza di ectasia significativa o nei casi di nota collagenopatia. Lo scopo è quello di evitare l'insorgenza di aneurismi del seno di Valsalva a distanza.

- Nella *dissecazione acuta del III tipo (tipo B)*, vi è indicazione al trattamento solo nel caso di complicanze (I C):<sup>23</sup> rottura di aorta, ischemia degli arti o di organi splancnici, dolore persistente e intrattabile, progressione della dissecazione, ipertensione refrattaria a terapia medica. Nel paziente stabile, il trattamento di scelta rimane quello medico; è ormai ampiamente dimostrata la superiorità della terapia medica rispetto a quella chirurgica, gravata da elevata mortalità e morbilità. Negli ultimi anni si è diffuso il trattamento endovascolare della dissecazione tipo B, tale argomento verrà discusso in seguito e nel dettaglio nel capitolo dedicato.
- *Trattamento dell'IMH*. Numerose esperienze riportano un'elevata tendenza di queste forme verso una franca dissecazione acuta.<sup>24,26</sup> Sulla base di una metanalisi riguardante numerosi casi di ematoma intramurale, è emerso che nel caso di forme localizzate nell'*aorta ascendente*, la mortalità nei pazienti operati è significativamente inferiore rispetto alla mortalità nei pazienti trattati con terapia medica (14% vs. 36%).<sup>27</sup> Al contrario, nel caso di forme localizzate nell'*aorta discendente*, non si è dimostrata alcuna differenza di mortalità tra i gruppi di pazienti operati e quelli trattati con terapia medica. Alla luce di queste osservazioni, si ritiene indicato l'intervento chirurgico d'emergenza nei casi di ematoma intramurale a livello dell'aorta ascendente, particolarmente in presenza di segni premonitori di rottura: persistenza del dolore, aumento di spessore dell'ematoma, compressione del falso lume, versamento pericardico o pleurico.<sup>28</sup> Nelle forme localizzate nell'aorta discendente, in assenza di complicanze, sono indicati la terapia medica antiipertensiva e un monitoraggio strumentale periodico.
- *Trattamento della PAU*. Sebbene la rottura o altre complicanze mortali siano rare, tali pazienti devono essere strettamente controllati, particolarmente durante il primo mese dall'esordio. L'intervento chirurgico può essere indicato nei casi di segni di iniziale rottura, incapacità nel controllare il dolore o controllare efficacemente la pressione arteriosa.<sup>29</sup> Come per altre patologie a carico dell'aorta discendente, anche in questi casi dovrà essere preso in considerazione il trattamento tramite endoprotesi vascolare.

## ■ TERAPIA MEDICA DEI PAZIENTI OPERATI PER PATOLOGIE DELL'AORTA

In assenza di altre patologie concomitanti o di protesi valvolari meccaniche, nei casi di impianto di protesi tubulare aortica non vi è indicazione a terapia anticoagulante e/o antiaggregante a lungo termine. È opportuno in questi pazienti, soprattutto nei casi di pregressa DA, un attento controllo della pressione arteriosa e, possibilmente, la somministrazione di farmaci betabloccanti. È obbligatoria l'astensione totale dal fumo. Pur in assenza di linee-guida specifiche, generalmente si ritiene indicata la profilassi antibiotica in tutte le situazioni a rischio di batteriemie.

## ■ FOLLOW-UP DEI PAZIENTI OPERATI PER PATOLOGIE AORTICHE

- Il paziente operato per sostituzione di un tratto dell'aorta è potenzialmente a rischio di sviluppare aneurismi a carico di altri segmenti aortici. Questi pazienti devono essere controllati periodicamente per individuare eventuali modificazioni patologiche dell'aorta nativa. In linea generale, in assenza di complicanze, il primo controllo clinico-strumentale in questo tipo di pazienti deve essere effettuato dopo due mesi dall'intervento. I successivi controlli andranno programmati a cadenza semestrale e, successivamente, su base annuale.
- Dopo sostituzione dell'aorta ascendente, eventualmente con plastica della valvola aortica, è indicata l'esecuzione di un controllo ecocardiografico transtoracico e, se necessario, transesofageo a 2-3 mesi dall'intervento. La valutazione dovrà essere mirata a verificare, in particolare, il corretto posizionamento della protesi, l'assenza di pseudoaneurismi in sede di anastomosi, la funzione della valvola aortica o il funzionamento dell'eventuale protesi valvolare. In particolari condizioni cliniche (febbre, scompenso, dolore toracico) l'esecuzione dell'ecocardiogramma dovrà essere anticipata. Il controllo ecocardiografico potrà essere completato con indagine TC con mezzo di contrasto o RMN, per valutare lo stato di tutta l'aorta. Questi ultimi esami rivestono particolare importanza nel caso di pazienti sottoposti a intervento per DA. La TC e la RMN permettono infatti di valutare l'evoluzione del falso lume in termini di pervietà od occlusione, la presenza di pseudoaneurismi, dilatazioni, nuove dissezioni. Questo controllo deve essere eseguito entro 3-4 mesi dopo l'intervento e successivamente a cadenza semestrale fino alla stabilizzazione del quadro. In seguito, sono indicati controlli annuali.

## ■ TRATTAMENTO ENDOVASCOLARE (EVAR) DELLA PATOLOGIA DELL'AORTA TORACICA DISCENDENTE

Introdotta 20 anni or sono, da Dake e Miller,<sup>30</sup> la TEVAR (*thoracic endovascular aneurysm repair*) è sicuramente oggi la tecnica più diffusa per il trattamento delle lesioni dell'aorta toracica discendente, siano esse aneurismi toracici o toraco-addominali, DA di tipo B, PAU, IMH o rotture traumatiche dell'aorta. Al momento, però, non esistono studi, RCT o evidenze di ugual peso, che sostengano in maniera inequivocabile questa scelta, se si escludono quelli sostenuti dall'industria per ottenere l'approvazione da parte della FDA. Data la diffusione del trattamento endovascolare, nella parte che segue saranno trattate in modo separato le tecniche endovascolari e le relative indicazioni.

## Vantaggi, complicanze, limiti e risultati dell'interventistica endovascolare nel distretto toracico (TEVAR)

### Vantaggi

La TEVAR si distingue rispetto all'Open Repair (OR) per la mini-invasività, con accessi chirurgici mono o bi-femorali o in alcuni casi percutanei; ciò consente di evitare il ricorso a importanti incisioni toracotomiche, con ampie dissezioni chirurgiche estese, in caso di aneurisma toraco-addominale, anche all'addome. Inoltre, la TEVAR non richiede il clampaggio aortico, il ricorso a un bypass sinistro-sinistro o alla CEC, quindi a un'anticoagulazione estrema. Tutto ciò si riflette in un'importante riduzione della mortalità/morbilità post-operatoria.

Una metanalisi di confronto tra OR e TEVAR nella chirurgia dell'aorta toracica discendente, in cui sono considerati 5.888 pazienti<sup>31</sup> dimostra sia una significativa riduzione della mortalità a 30 giorni (5,8% vs. 13,9%; OR 0,44;  $p < 0,0001$ ) nei pazienti sottoposti a TEVAR, sia delle complicanze totali (41% vs. 69%; OR 0,17;  $p < 0,0001$ ) (Tabella 36.2). In effetti, l'accesso mini-invasivo della TEVAR riduce significativamente le *complicanze respiratorie* rispetto all'OR, mentre l'assenza del clampaggio comporta una minor incidenza di complicanze cardiache, viscerali o renali (Tabella 36.3).

**Tabella 36.2** – Confronto di risultati tra TEVAR e chirurgia aperta (OS)<sup>31</sup>

	TEVAR %	OS %	OR	p-value
Mortalità 30 giorni	5,8	13,9	0,44	<0,0001
Degenza post-operatoria (giorni)	TEVAR vs OS -7 giorni, IC 95% -10 a -5			
Degenza terapia intensiva (giorni)	TEVAR vs OS -4 giorni, IC 95% -5 a -3			
Complicanze 30 giorni				
Cardiache totali	14,6	32,1	0,37	<0,001
IMA	2,3	6,3	0,81	ns
Neurologiche:	8,9	18,7	0,37	<0,0001
• stroke	5,0	6,2	0,75	ns
• paraparesi	3,4	8,2	0,42	<0,0001
• paraplegia	1,4	4,9	0,30	<0,001
Respiratorie totali	11,1	33,2	0,25	<0,0001
Insufficienza renale	5,9	15,7	0,40	<0,001
Emorragia post-operatoria	0,1	6,5	0,26	<0,002
Emoderivati	3,9	83,7	0,01	<0,0001

**Tabella 36.3** – Confronto delle caratteristiche tecniche di TEVAR vs. chirurgia aperta

	TEVAR	Chirurgia aperta
Accesso chirurgico	Mono/ bi-femorale	Toracotomia sx Toraco-freno-laparotomia
Clampaggio aorta	No	Si
Bp sx-sx/CEC	No	Si
Eparinizzazione	+	+++

La mini-invasività si riflette anche sulla durata della degenza post-operatoria, con un minor ricorso al ricovero in Terapia Intensiva. La chirurgia mini-invasiva riduce anche l'utilizzo di emoderivati, che sono tutti significativamente inferiori.

*Complicanze neurologiche.* In tutte le casistiche<sup>31</sup> la frequenza di stroke post-operatori è pressoché sovrapponibile nelle due metodiche. Nella TEVAR lo stroke è probabilmente la complicanza più frequente e avviene in fase intra-operatoria come conseguenza della mobilizzazione di un frammento di placca calcifica da parte delle guide e dei cateteri posizionati in arco aortico e nell'aorta ascendente, e successiva embolizzazione nei TSA.<sup>32</sup>

*L'ischemia midollare (spinal chord ischemia, SCI)* è il vero tallone d'Achille della chirurgia dell'aorta toracica, sia open che endovascolare, con frequenza inferiore nella TEVAR. In effetti, la SCI nella chirurgia endovascolare riconosce meccanismi diversi rispetto all'OR, dove il clampaggio aortico gioca un ruolo dominante.<sup>33,34</sup> La vascularizzazione del midollo dipende da una rete di arterie, tra cui la succlavia, le intercostali con l'arteria Radicolare Magna (arteria di Adamckiewz), le arterie lombari e le ipogastriche, che anastomizzandosi concorrono a formare l'arteria spinale anteriore e una rete vascolare che decorre lungo tutto il midollo irrorandolo, con ampie possibilità di supplenza. Nella TEVAR la SCI è conseguente alla copertura da parte dell'endoprotesi di rami arteriosi che formano la rete di midollare che, riducendo la perfusione midollare, determina la comparsa di edema con compressione del midollo e quindi sindrome compartimentale. Nel paziente sottoposto a TEVAR, la SCI può quindi non essere immediata, ma manifestarsi anche a distanza.

In letteratura sono ormai ampiamente accettati alcuni fattori che favoriscono l'insorgenza della SCI in corso di TEVAR, sia anatomici che emodinamici:

- l'esclusione dell'arteria succlavia sinistra;
- la lunghezza della copertura aortica (numero di protesi impiegate), in quanto aumenta la probabilità di occludere un maggior numero di rami intercostali. Particolarmente importante è la copertura del segmento compreso tra T8 e L1 da cui generalmente origina l'arteria di Adamckiewz;
- la pregressa chirurgia dell'aorta addominale che ha comportato occlusione dei rami lombari;
- l'occlusione delle arterie ipogastriche;
- l'ipotensione intra o post-operatoria;<sup>34</sup>
- la chirurgia in urgenza/emergenza.

La prevenzione e il trattamento della SCI si basano sulla stabilità emodinamica sia intra- che post-operatoria, con un rapporto positivo tra la PA media sistemica (PA ≥90 mmHg) e quella

di perfusione midollare. In pazienti selezionati, con uno o più fattori di rischio associati, è utile posizionare durante l'intervento e nelle 48 ore successive un catetere per il drenaggio del liquor che permette la deliquorazione qualora la pressione liquorale superi i valori soglia (10-12 mm H<sub>2</sub>O). Il cateterismo liquorale non è scevro da rischi, quali l'infezione o la deliquorazione massiva, per cui deve essere riservata ai pazienti a rischio aumentato di SCI.

### *Complicanze specifiche della TEVAR*

La più importante complicanza della TEVAR è sicuramente l'*endoleak* (EL), definito come la persistenza di un flusso ematico peri-protetico. La presenza di un EL, sia al termine della procedura, che a distanza, dovrebbe rappresentare il fallimento della procedura, e un'indicazione a reintervento. In realtà, gli EL riconoscono cause diverse, e non sempre la loro presenza richiede una seconda procedura. Gli EL sono classificati in base al momento della comparsa in:

- *EL primario* se compare immediatamente dopo la procedura;
- *EL secondario* se compare a distanza, durante il follow-up;

e in base alla loro origine in:

- *EL tipo 1* quando la riperfusione della lesione avviene a livello del colletto;
- *EL tipo 2* se la riperfusione è retrograda e avviene mediante un'arteria intercostale o un'altra arteria viscerale a origine aortica;
- *EL tipo 3* quando in caso di impianto con più protesi embriate origina dal punto di sovrapposizione tra le stesse (deconnessione);
- *EL tipo 4* quando la causa non è riconoscibile con le attuali tecniche diagnostiche.

Le percentuali di EL sono variabili secondo il tipo di studio e la patologia trattata: in pazienti selezionati, con aneurisma toracico, sono comprese tra il 4% e il 12%, mentre in studi in popolazioni non selezionate possono raggiungere il 20%.<sup>35</sup> A differenza di quanto avviene per la chirurgia endovascolare dell'aorta addominale, dove l'EL di tipo II è il più frequente, nella TEVAR i tipi 1a/1b sono i più frequenti.<sup>35</sup> Gli EL tipo 1 e 3 tipo sono tipicamente ad alta portata, dato che la riperfusione avviene direttamente dall'aorta, e la prognosi è legata alla pressurizzazione della sacca, con un alto rischio di espansione e rottura aortica. Conseguentemente questo tipo di complicanza richiede una correzione rapida, preferibilmente mediante il posizionamento di un'ulteriore endoprotesi prossimale o distale. L'*endoleak* di tipo 2, riconducibile alla perfusione retrograda da parte di un collaterale aortico, è in genere a bassa portata e raramente comporta la pressurizzazione della sacca. Nella maggioranza dei pazienti è sufficiente il monitoraggio dell'aneurisma, mentre la sua correzione è riservata ai rari casi di espansione dell'aorta.

Con il termine di *Endotension* (EDT) s'indica l'incremento del diametro aneurismatico dopo TEVAR, senza evidenza di un EL; in realtà si ritiene che l'espansione dell'aorta dipenda sempre da un EL, seppure non evidenziabile con le attuali tecniche diagnostiche. L'EDT è un evento sicuramente più comune nell'aorta toracica che in quella addominale dopo TEVAR: circa il 14% dei pazienti sottoposti a TEVAR evidenzia, nel follow-up, ad aumento del diametro aortico apparentemente *sine materia*.<sup>34</sup>

Infine, in letteratura sono state riportate le *lesioni dell'integrità o rottura della protesi*, in genere dovute a fatica del materiale, sottoposto a sollecitazioni meccaniche da parte della

pressione sistemica e in corrispondenza di eventuali curvature accentuate dovute alla morfologia dell'aorta. Nelle protesi di ultima generazione questi difetti sono stati corretti e le lesioni dell'integrità dell'endoprotesi sono molto rare. Le endoprotesi al momento in commercio sono testate per una durata di 10 anni, come richiesto dai test per la certificazione ISO (International Standardization Organization).

### *I limiti*

I limiti sono legati all'impossibilità di trattare lesioni il cui trattamento richiederebbe la copertura di più grandi collaterali aortiche, quali i tronchi sovraortici e i vasi viscerali, copertura che comporterebbe l'ischemia del distretto cerebrale e/o viscerale. Un'endoprotesi richiede inoltre, per poter fornire garanzie di durata nel tempo, due segmenti di aorta relativamente sana e di calibro inferiore ai 40 mm, uno prossimale e uno distale alla lesione (denominati "colletti"), dove rilasciare la protesi in modo da ottenere un effetto sigillante (*sealing*). La mancanza di questi criteri espone il paziente a un maggior rischio di *endoleak* a distanza.

La necessità di creare un colletto di atterraggio prossimale o distale dell'endoprotesi ha determinato sviluppo della *chirurgia ibrida*, in cui il posizionamento dell'endoprotesi è associato alla rivascolarizzazione chirurgica delle collaterali che devono essere escluse, al fine di ottenere nuove zone con caratteristiche anatomiche ideali per rilascio della protesi.

Negli ultimi anni lo sviluppo tecnologico ha immesso sul mercato le protesi fenestrate (*FEVAR*) o *branched (BEVAR)*, in cui si progetta di adattare sostanzialmente la protesi all'anatomia dell'aorta e delle sue collaterali. Tuttavia, queste endoprotesi sono costruite e pianificate su misura per il paziente (*custom made*) e richiedono, oltre a costi elevati, tempi di progettazione e produzione (attualmente almeno un mese) che non ne permettono l'uso in urgenza. Le arterie più frequentemente coinvolte sono l'arteria succlavia sinistra (LSA) per il colletto prossimale e il tronco celiaco (TC) per quello distale. Nel caso del TC la copertura può essere eseguita nella maggioranza dei pazienti senza rivascolarizzazione preventiva, data l'ampia presenza di circoli collaterali tra il circolo mesenterico e i rami del Tripode. Nei casi dubbi, un esame angio-TC permette la valutazione dei circoli collaterali, tra TC e arteria mesenterica superiore, mentre lo studio angiografico deve essere riservato ai pochi casi in cui la TC non è dirimente.

Diverso è il caso della LSA, la cui copertura, in corso di TEVAR, è frequentemente richiesta per garantire un adeguato *sealing* dell'endoprotesi. In passato, l'esclusione senza rivascolarizzazione è stata considerata sicura, ed era eseguita routinariamente. In effetti, l'occlusione della LSA non sembra modificare la perfusione dell'arto superiore, e la percentuale di pazienti che richiedono una rivascolarizzazione nel corso follow-up è minima.<sup>32</sup>

Recentemente è stata però segnalata una maggiore incidenza sia di SCI, sia di complicanze cerebrali, in pazienti in cui era stata esclusa la LSA.<sup>32,34</sup> Conseguentemente, molti Autori consigliano una rivascolarizzazione preventiva mediante bypass carotido-succlavio sinistro, qualora sia prevista l'esclusione della LSA.<sup>32,33</sup> In realtà, la rivascolarizzazione della LSA, non è scevra da complicanze, come la paresi dell'emi-diaframma sinistro da lesione del nervo frenico, o la lesione del dotto linfatico che può comportare la formazione di un chilotorace.

### Risultati

I risultati immediati della TEVAR sono sicuramente incoraggianti: Svensson<sup>16</sup> riporta una mortalità a 30 giorni pari al 5,7% per la TEVAR negli aneurismi dell'aorta toracica contro il 3-15% della chirurgia *open*, Glade<sup>37</sup> riferisce una significativa differenza tra *open surgery* (11%) e TEVAR (5%). Purtroppo, i risultati a distanza non sono ancora del tutto chiari, sia per il continuo aggiornamento delle protesi, che spesso impedisce il confronto fra le casistiche e non consente di ottenere follow-up sufficientemente lunghi, sia per la mancanza di trial randomizzati.

Indubbiamente la tecnica è gravata da complicanze specifiche, *endoleak*, migrazione delle protesi ed espansione della sacca aneurismatica, che possono richiedere un secondo intervento, quasi sempre di tipo endovascolare (re-TEVAR). Secondo Chaer<sup>35</sup> le percentuali di re-TEVAR sono comprese tra il 3,6% dello studio TAG e il 26% dello studio Zenith TX1 e TX2.<sup>38</sup> Come segnalato in precedenza, l'espansione dell'aorta dopo TEVAR è sicuramente più comune che dopo EVAR, con percentuali a un anno comprese tra il 7% e il 14%:<sup>35</sup> in realtà i tassi di mortalità correlata alla patologia aortica (conversione chirurgica, rottura aortica) sembrano oggi contenuti e inferiori o sovrapponibili a quelli della OR.<sup>39,40</sup>

### Indicazioni al trattamento endovascolare nella patologia dell'aorta toracica discendente

Tutte le patologie dell'aorta toracica discendente che richiedono un trattamento chirurgico tradizionale, sia in elezione che in urgenza, sono in teoria trattabili anche per via endovascolare, purché siano presenti i requisiti minimi anatomici prima ricordati. Di seguito sono riassunte le indicazioni al trattamento endovascolare.

#### Dissezioni acute tipo B

Attualmente un trattamento chirurgico/endovascolare è indicato nei pazienti con dissecazione complicata da: dolore persistente, ipertensione non controllata, espansione del diametro aortico >4,5-5 cm, versamento pleurico sinistro, sindrome da malperfusion renale, viscerale, midollare (paraparesi/paraplegia) e d'ischemia periferica degli arti che storicamente sono associate a una mortalità compresa tra il 50% e il 90%.

La scelta del tipo di trattamento, quando anatomicamente possibile, sembra indiscutibilmente a vantaggio della TEVAR, associata a una riduzione della mortalità e mobilità rispetto all'OR. Infatti, molti studi hanno dimostrato,<sup>41,42</sup> i vantaggi della TEVAR rispetto all'OR: in particolare l'IRAD<sup>43</sup> in uno studio retrospettivo ha dimostrato una riduzione della mortalità dal 33% all'11% (OR 3,41; IC 95%; p =0,05). In una metanalisi in cui sono stati considerati 29 studi<sup>44</sup> basata su 942 pazienti con dissecazione tipo B acuta complicata, trattati con TEVAR, la mortalità ospedaliera è stata del 9% con un morbidità dell'8%, compreso il 3,1% di stroke, e il 1,9% SCI. L'obiettivo che ci si pone nel trattare la dissecazione tipo B acuta con TEVAR è di indurre la riespansione del vero lume (VL) con contemporanea detensione e trombosi del falso lume (FL) ai fini di ottenere il successivo rimodellamento del vaso, e in ultima analisi, la prevenzione delle complicanze tardive, in particolare la futura dilatazione aneurismatica. La riespansione del VL compreso dal FL migliora la perfusione periferica, sia viscerale sia degli arti inferiori, conseguentemente la copertura dell'*entry-tear* con l'endoprotesi può rappresentare il primo "step" di trattamento. In caso d'incompleta espansione

del VL o di ostruzione di vasi viscerali è possibile ricorrere a tecniche aggiuntive, come la fenestrazione del lume aortico, la PETTICOAT (*provisional extension to induce complete attachment technique*),<sup>45</sup> o allo stenting diretto delle arterie renali o viscerali. Mentre la fenestrazione della lamella di intima (in pratica una rottura della lamella stessa) permette di bilanciare le pressioni tra i due lumi, la PETTICOAT *technique* favorisce la riespansione del vero lume, mediante il posizionamento di uno stent autoespansibile posizionato distalmente all'endoprotesi che chiude la lesione intimale prossimale, in pratica nel tratto di aorta da cui emergono i vasi viscerali. Ognuna di queste tecniche può essere associata allo stenting diretto di uno o più vasi viscerali, nel caso in cui la dissezione ne ostruisca l'origine. Recentemente è stata proposta un'evoluzione della tecnica PETTICOAT, secondo la quale un risultato migliore in termini di chiusura del falso lume si può ottenere tramite espansione su pallone dello stent posizionato a livello dei vasi viscerali: si tratta della tecnica STABILISE (*stent-assisted balloon-induced intimal disruption and relamination in aortic dissection repair*).<sup>46</sup> Sono tuttora in corso degli studi per dimostrare l'efficacia della tecnica STABILISE. Sempre nell'ottica di ottenere un rimodellamento dell'aorta è stato recentemente proposto di completare la procedura STABILISE con il posizionamento di un'endoprotesi aorto biliaca nel caso in cui sia presente a livello delle iliache un tear che possa rifornire per via reflua il falso lume (tecnica DEEVAR).<sup>47</sup>

Alla luce dei risultati della TEVAR delle dissezioni tipo B complicate in fase acuta e in particolare alla possibilità di ottenere un rimodellamento dell'aorta alcuni autori hanno ipotizzato il ricorso alla TEVAR anche in pazienti in fase acuta o sub-acuta asintomatici o pauci-sintomatici. Due trial sono stati programmati per confrontare la terapia medica con quella endovascolare, con l'obiettivo di valutare la capacità di un trattamento precoce (*bare medical therapy*, BMT) con TEVAR in questi pazienti di ridurre la mortalità/morbilità a distanza, soprattutto correlata all'aorta. Il primo, l'Investigation of Stent Graft in Patients with Type B Aortic Dissection (INSTEAD),<sup>48</sup> non era stato in grado di dimostrare una superiorità della TEVAR sulla BMT a breve termine, anche se a 24 mesi di follow-up, nel 91,3% dei pazienti trattati con TEVAR, vi era stato un rimodellamento dell'aorta, contro il 19,4% di quelli trattati con terapia medica. I risultati a cinque anni dell'INSTEAD dimostrano che l'associazione TEVAR+BMT, rispetto al solo trattamento medico, induce un'importante riduzione della progressione aneurismatica della patologia aortica (4,1 vs. 28,1%), con un'elevata percentuale di trombosi completa del Falso Lume (90%). Il risultato finale dell'INSTEAD è un'importante riduzione sia della mortalità correlata alla patologia aortica (0 vs. 16,9%,  $p=0,0003$ ), nel gruppo dei pazienti trattati con TEVAR+BMT, sia della mortalità per ogni causa. Questo dato è stato confermato anche dal trial ADSORB,<sup>49</sup> in cui la TEVAR si è dimostrata efficace nell'indurre la riespansione del VL, e quindi un successivo rimodellamento del vaso. In conclusione, la BMT sembra mantenere ancora un vantaggio rispetto alla TEVAR in fase acuta, ma nella pratica clinica i dati riportati si riflettono in un progressivo aumento dei pazienti trattati in fase acuta, con TEVAR. Questo atteggiamento è stato sottolineato, anche nelle ultime linee-guida pubblicate in cui la TEVAR deve essere considerata e valutata, anche nei pazienti asintomatici, raccomandazione IIa e livello B.<sup>18</sup>

### *Dissezioni croniche tipo B*

Il trattamento dei pazienti con dissezioni tipo B in fase cronica è fondamentalmente medico e si basa sul controllo accurato della PA, degli altri fattori di rischio cardiovascolare e

sulla modifica dello stile di vita (riduzione dello stress, controllo dell'attività fisica, fumo ecc.). Il controllo della PA nei pazienti con dissecazione aortica si basa soprattutto sull'uso dei betabloccanti. Nonostante la terapia medica, i pazienti con dissezioni tipo B sopravvissuti alla fase acuta presentano un'elevata mortalità nel corso del follow-up. Secondo i dati del registro IRAD<sup>50</sup> la sopravvivenza a tre anni è compresa tra il 76,2% e l'82,8%, in base al tipo di trattamento ricevuto in fase acuta. Il 40-45% dei pazienti che presentano un diametro aortico in fase acuta  $\geq 40$  mm, raggiungerà i 60 mm nel corso del follow-up, e il 50% di essi dovrà essere trattato chirurgicamente per una dilatazione aortica oltre i 50 mm, entro 12 mesi.<sup>51</sup> La dilatazione aortica iniziale  $>40$  mm<sup>32</sup> e la pervietà del FL sono elementi prognostici negativi per le dissezioni croniche tipo B: Bernard<sup>52</sup> riporta di una mortalità correlata alla dissecazione, pari al 66% in pazienti con pervietà del FL. Più recentemente Tsai et al.,<sup>17</sup> in studio retrospettivo di 201 pazienti con dissezione tipo B in cui è stata valutata la relazione tra pervietà del FL e il rischio di morte/complicanza nel follow-up, hanno osservato come la mortalità sia maggiore nei pazienti con trombosi parziale del FL rispetto a quelli in cui era completamente pervio (31,6% vs. 13,7%;  $p=0,003$ ), mentre non vi erano differenze importanti rispetto ai pazienti con trombosi completa (22,6%). Secondo gli Autori la trombosi parziale comporterebbe una pressurizzazione del FL e rischio di espansione del falso lume, con conseguente incremento del rischio di rottura, mentre in quelli con pervietà del FL la presenza di un rientro distale ridurrebbe lo stimolo pressorio alla dilatazione e quindi il rischio di complicanze. La scelta di un trattamento è direttamente correlata al diametro dell'aorta e quindi al rischio di rottura: in passato la correzione chirurgica delle dissezioni tipo B croniche era riservata a pazienti con diametri aortici  $\geq 60$  mm. Più recentemente, Svensson<sup>16</sup> ha riportato studi in cui il diametro aortico medio pre-rottura era di 54 mm. Conseguentemente un diametro aortico  $\geq 55$  mm rappresenta per molti AA un'indicazione a correzione chirurgica o endovascolare,<sup>15,49</sup> mentre la scelta del trattamento, chirurgia *open* o endovascolare, dipende dal rischio operatorio, e dall'esperienza del Centro con l'una e l'altra tecnica.

In realtà a fronte di una ridotta mortalità e morbilità operatoria, la reale capacità della TEVAR di prevenire la rottura aortica in pazienti con DATB cronica non è stata ancora dimostrata. Eggebrecht<sup>53</sup> ritiene che nei pazienti giovani con basso rischio operatorio la chirurgia tradizionale debba essere la prima scelta, mentre la TEVAR dovrebbe essere riservata ai pazienti con gravi patologie associate. La medesima raccomandazione è sostenuta nelle linee-guida americane,<sup>54</sup> dove la chirurgia *open* viene raccomandata (livello 1b) per i pazienti con DATB cronica, che non presentino significative co-morbilità, in particolare per pazienti con patologie del connettivo come la sindrome di Marfan. Per tutti gli altri pazienti, anziani o con gravi co-morbilità, la TEVAR è considerata una valida opzione terapeutica. Le più recenti linee-guida europee,<sup>18</sup> pur non risolvendo il dubbio, sottolineano l'alto rischio associato all'OR e considerano quindi la TEVAR una valida opzione terapeutica per i pazienti con aneurisma post-dissecazione di tipo B, anche se una percentuale di rimodellamento aortico solo del 36%, quindi nettamente inferiore a quello dei pazienti trattati in fase acuta o sub-acuta.

## IMH e PAU

La chirurgia tradizionale per queste lesioni è di fatto abbandonata, in favore della TEVAR che in questi pazienti può portare al completo re-modelling dell'aorta.

### Rottura traumatica dell'aorta toracica

Negli ultimi anni è stato sempre più frequentemente proposto, anche nei pazienti con rottura traumatica dell'aorta, un trattamento con TEVAR, che si è dimostrato di rapida applicazione e associato a bassa mortalità e morbilità. Le casistiche inizialmente riportate in letteratura descrivono esperienze positive, ma spesso con piccoli numeri, che non permettono di trarre indicazioni definitive.<sup>55</sup> Inoltre, l'assenza di informazioni sulle complicanze a distanza, in pazienti generalmente giovani, ne ha limitato in passato la diffusione. Inizialmente la tecnica era stata concepita come una procedura *bridge* che consentisse un successivo trattamento radicale con OR, dopo stabilizzazione del paziente. Recentemente sono stati pubblicati report più consistenti,<sup>56</sup> tra cui un trial non randomizzato, che ha confermato la superiorità della TEVAR sulla OR nel trattamento della rottura traumatica dell'aorta, con mortalità ospedaliera del 3-6% rispetto al 17-23% dell'OR, morbilità nettamente inferiori e basse percentuali di complicanze legate all'endoprotesi. Probabilmente, l'unico elemento d'incertezza che persiste ancora, nell'utilizzo della TEVAR nei pazienti con rottura traumatica dell'aorta è la scelta del timing del trattamento: in effetti nei pazienti con lesioni limitate alla parete aortica, il trattamento potrebbe essere di tipo conservativo dato che solo il 5% delle lesioni evolve verso uno pseudoaneurisma o verso la rottura.<sup>57</sup> Questo atteggiamento può trovare un'indicazione importante nel caso di pazienti con gravi lesioni associate. Le recenti linee-guida ESC<sup>18</sup> raccomandano la TEVAR come trattamento di prima scelta per i pazienti con rottura traumatica dell'aorta.

### Aneurismi dell'aorta toracica discendente

Una vasta letteratura esiste sulla TEVAR negli aneurismi dell'aorta toracica discendente, con risultati a distanza diversi da studio a studio. Al momento non abbiamo RCT, in cui la chirurgia *open* è confrontata con quella endovascolare. Un'analisi basata su dati del Nationwide Inpatient Sample<sup>58</sup> ha confrontato 1024 pazienti consecutivi sottoposti a chirurgia tradizionale con 267 sottoposti a TEVAR per aneurismi dell'aorta toracica discendente nel 2005: la mortalità è stata sovrapponibile (OR 6,4%, TEVAR 7,7%), ma i pazienti trattati per via endovascolare presentavano un rischio chirurgico più elevato, per la maggior incidenza di comorbilità pre-operatorie. Lo studio ha rilevato una rilevante riduzione del tasso di complicanze maggiori per la TEVAR (20,4%) rispetto all'OR (33,1%), con una riduzione della degenza e una maggior percentuale di dimissioni al domicilio. Come per la dissezione tipo B, anche per la patologia aneurismatica la SCI ha inciso con frequenza minore: nel registro Eurostar il tasso di paraplegia era compreso tra 0 e 4%,<sup>32</sup> mentre nella metanalisi di Glade<sup>37</sup> la percentuale nella TEVAR è stata del 2,4% contro il 6,1% della chirurgia aperta. Svensson, in una revisione di 1425 pazienti trattati con TEVAR per aneurisma, ha riportato un'incidenza pari a 1,5%.<sup>16</sup> Diverso è probabilmente il quadro dei risultati a distanza, dove la mancanza di RCT è ancora più importante. L'incidenza dell'EL a 12 mesi è sicuramente rilevante, ma molto variabile: accanto a risultati incoraggianti come quelli riportati da Makaroun<sup>39</sup> e Matsumura<sup>38</sup> vicini al 4%, altri report in pazienti non selezionati presentano percentuali sia di EL che di re-intervento più elevate anche oltre il 20%.

Le linee-guida della ESC<sup>18</sup> ritengono che in pazienti con aneurismi dell'aorta toracica discendente con diametro maggiore di 55 mm, un trattamento endovascolare deve essere preso in considerazione, se l'anatomia aortica è favorevole, raccomandazione di classe IIa e

livello C. Nei pazienti con anatomia non suscettibile di un trattamento mini-invasivo, l'OR è ancora l'unica opzione terapeutica importante per aneurismi con diametro di  $\geq 6$  cm. Gli Autori raccomandano inoltre che nella scelta terapeutica, nei pazienti con AATD, le incertezze sulla durata a distanza della procedura devono essere sempre valutate, anche se sottolieno che la maggioranza dei *second look* è generalmente eseguito per via endovascolare.

### Aneurismi dell'aorta toraco-addominale

Gli aneurismi dell'aorta toraco-addominale comprendono un gruppo di lesioni, con eziologia e anatomia diversa (aneurismi toraco-addominali, AAA para-iuxta renali, dissecazioni, ecc.) accumulate dalla complessità del trattamento, che è associato a elevate percentuali di morbidità/mortalità, soprattutto per quanto riguarda l'OR. Come già indicato, le protesi *fenestrata (FEVAR)* o *branched (BEVAR)* permettono la rivascolarizzazione per via endovascolare delle collaterali aortiche attraverso il posizionamento di stent ricoperti.

Nel 2010 Greenberg,<sup>59</sup> ha pubblicato i risultati ottenuti in 633 pazienti, 406 con aneurismi dell'aorta toracica discendente e 227 con aneurismi aortici sopra/para-renale, trattati con B/FEVAR in un periodo di 10 anni: la mortalità/morbidità sono risultate sovrapponibili se non migliori rispetto alla chirurgia tradizionale, con 5,8% di mortalità a 30 giorni verso l'8,3% della OR, e un tasso di paraplegia del 4,3% vs. il 7,5%.

Risultati incoraggianti sono stati riportati in 166 pazienti con aneurismi dell'aorta toracica discendente di II, III e IV tipo, trattati con B/FEVAR, di cui 108 erano considerati *unfit for surgery*.<sup>60</sup> Gli Autori riportano una mortalità a 30 giorni pari al 7,8%, con basso tasso di complicanze: 5,4% di complicanze cardiache, 3,6% polmonari, 9% di SCI, con l'1,2 di paraplegia alla dimissione. Se questi dati si confrontano con i risultati riportati da Lemaire<sup>61</sup> in 800 pazienti con aneurisma toraco-addominale, trattati con OR, la mortalità è sovrapponibile, 8,4%, ma il tasso di complicanze nettamente superiore: 5,8% di paraplegia, 34% di complicanze cardiache, 40% polmonari.

Il gruppo di Tsilimparis,<sup>62</sup> che ha confrontato 1018 pazienti trattati con OR con 264 trattati con FEVAR e inseriti nell'American College of Surgeons National Surgical Quality Improvement Program database, ha mostrato tassi di mortalità e di complicanze significativamente inferiori con FEVAR a 30 giorni.

Anche i risultati a distanza delle procedure endovascolari sembrano incoraggianti: Mastracci<sup>63</sup> riporta una sopravvivenza a 24 mesi pari all'82% dei pazienti con AAA para/sopra-renali e aneurismi toracoaddominali di IV tipo, che si riduce al 74% per gli aneurismi toracoaddominali di 2°/3° tipo. Anche Verhoeven<sup>60</sup> riporta sopravvivenze a distanza simili,  $78 \pm 3,5\%$  a 24 mesi, e il  $66,6 \pm 6\%$  a 5 anni, con 40 decessi avvenuti nei primi 18 mesi, di cui solo due per rottura dell'aneurisma.

La pervietà dei vasi viscerali in cui sono stati posizionati stent rivestiti è un punto critico della procedura, ma sia il gruppo di Verhoeven<sup>64</sup> che quello di Greenberg<sup>65</sup> riportano bassi tassi di occlusione a distanza, con buone pervietà dei vasi stentati: il primo con il 94% di pervietà a 5 anni, mentre il secondo riporta una pervietà pari all'84% a 5 anni, e un tasso di re-intervento compreso tra lo 0,6% per il tronco celiaco, e il 6% dell'arteria renale destra. È però necessario ricordare che, come per tutte le procedure endovascolari, il tasso di re-intervento nel corso di follow-up è sicuramente importante, e raggiunge il 24% nella casistica di Verhoeven<sup>64</sup> anche se come avviene in tutti i casi di EVAR/TEVAR la maggioranza dei redo è di tipo endovascolare mini-invasivo.

Tra le alternative a FEVAR e BEVAR, con possibilità di impiego in urgenza riportiamo la tecnica del *"parallel graft"*, nella quale una o più endoprotesi destinate ai vasi viscerali o cerebrali sono rilasciate con decorso parallelo all'endoprotesi aortica. Queste endoprotesi (*chimney* o *snorkel* a seconda della direzione) offrono risultati incoraggianti, ma i dati riportati in letteratura si riferiscono soprattutto alla chirurgia degli AAA, sia para- che iuxta-renali, più che a quella dell'aorta toracica.<sup>66</sup>

## ■ BIBLIOGRAFIA

1. Ahn JM, Kim H, Kwon O, et al. Differential clinical features and long-term prognosis of acute aortic syndrome according to disease entity. *Eur Heart J* 2019;40:2727-36.
2. Bickerstaff LK, Paironero PC, Hollier LH, et al. Thoracic aorta aneurysm: a population based study. *Surgery* 1982;92:1103-8.
3. Raffort J, Lareyre F, Clément M, et al. Diabetes and aortic aneurysm: current state of the art. *Cardiovasc Res* 2018;114:1702-13.
4. Hwa J, Richards JG, Huang H, et al. The natural history of aortic dilatation in Marfan syndrome. *Med J Aus* 1993;158:558-62.
5. Anderson C, Rizzo R, Cohn L. Ascending aortic aneurysm. In: Edmunds LH, JR. *Cardiac surgery in the adult*. New York: McGraw Hill, 2003; pp: 1123-48.
6. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010;121:1544-79.
7. Ergin MA, Spielvogel D, Apaydin A, et al. Surgical treatment of the dilated ascending aorta: when and how? *Ann Thorac Surg* 1999;67:1834-9.
8. Russo CF, Mazzetti S, Garatti A, et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-term results. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1773-6.
9. D'Agostino RS, Jacobs J, Badhwar V, et al. The society of thoracic surgery adult database: 2018 update on outcomes and quality. *Ann Thorac Surg* 2018;105:115-23.
10. Sheresta M, Fleissener F, Lus F, et al. Total aortic arch replacement with Frozen Elephant trunk in acute type A dissection: are we pushing the limits too far? *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:36-66.
11. Alonso Pérez M, Llaneza Coto JM, Del Castro Madrazo JM, et al. Debranching aortic surgery. *J Thorac Dis* 2017;9(suppl 6):s465-s477.
12. Kieffer E. Chirurgia dell'aorta toracica discendente. In: *Encycl Mèd Chir (Elsevier-Paris). Tecniche di Chirurgia Vascolare*;1997:43-8.
13. Griep RB, Ergin MA, Galla JD, et al. Natural history of descending thoracic and thoracoabdominal aneurysms. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1927-30.
14. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. Surgical intervention criteria for thoracic aortic aneurysms: a study of growth rates and complications. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1922-6.
15. Coady MA, Ikonomidis JS, Cheung AT, et al.; on behalf of the American Heart Association Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia and Council on Peripheral Vascular Disease. Surgical management of descending thoracic aortic disease: open and endovascular approaches. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2010;121:2780-804.

16. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008;85:S1-S41.
17. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S, et al. Long-term survival in patients presenting with type b acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2006;114:2226-31.
18. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2873-926.
19. Azzizadeh A, Keyhani K, Miller CC II, et al. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg* 2009;49:1403-8.
20. Akins C, Buckley M, Dagget W, et al. Acute, traumatic disruption of the thoracic aorta: a ten years experience. *Ann Thorac Surg* 1981;31:305-9.
21. Parker MS, Matheson TL, Rao AV, et al. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *Am J Roentgenol* 2001;176:1267-72.
22. Vignon P, Boncoeur MP, Francois B, et al. Comparison of multiplane transesophageal echocardiography and contrast-enhanced helical CT in the diagnosis of blunt traumatic cardiovascular injuries. *Anesthesiology* 2001;94:615-22.
23. Miller DC. Surgical management of aortic dissections: indications, perioperative management, and long-term results. In: Doroghazi RM, Slater EE. *Aortic dissection*. New York: McGraw-Hill Book Company, 1983; pp. 193-243.
24. Evangelista A, Czerny M, Nienaber C, et al. Interdisciplinary expert consensus on management type B intramural haematoma and penetrating aortic ulcer. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:209-17.
25. Glower DD, Fann JI, Speier RH, et al. Comparison of medical and surgical therapy for uncomplicated descending aorta dissection. *Circulation* 1990;82:39-46.
26. Aicher D, Graeter T, Langer F, Schafers HJ. Progression of an intramural hematoma to dissection. *Z Kardiol* 2000;89:965-8.
27. Maraj R, Rerkpattanapipat P, Jacobs LE, Makornwattana P, Kotler MN. Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. *Am J Cardiol* 2000;86:664-8.
28. Choi SH, Choi SJ, Kim JH, et al. Useful CT findings for predicting the progression of aortic intramural hematoma to overt aortic dissection. *J Comput Assist Tomogr* 2001;25:295-9.
29. Hayashi H, Matsuoka Y, Sakamoto I, et al. Penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta: imaging features and disease concept. *Radiographics* 2000;20:995-1005.
30. Dake MD, Miller DC, Semba PC, et al. Transluminal placement of endovascular stent-graft for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. *N Engl J Med* 1994;331:1729-34.
31. Cheng D, Martin JA, Shennib H, et al. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease. A systematic review and meta-analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:986-1001.
32. Buth J, Harris PL, Hobo R, et al. Neurologic complications associated with endovascular repair of thoracic aortic pathology: incidence and risk factors. A study from the European Collaborators on Stent/Graft Techniques for Aortic Aneurysm Repair (EUROSTAR) registry. *J Vasc Surg* 2007;46:1103-11.
33. Feezor RJ, Lee VA. Management of the left subclavian artery during TEVAR. *Semin Vasc Surg* 2009;22:159-64.
34. Chiesa R, Melissano M, Marrocco-Trischitta MM, et al. Spinal cord ischemia after elective stent-graft repair of the thoracic aorta. *J Vasc Surgery* 2005;42:11-7.
35. Fairman RM, Criado F, Farber M, et al. Pivotal results of the Medtronic Vascular Talent Thoracic Stent Graft System: the VALOR trial. *J Vasc Surg* 2008;48:546-54.

36. Hagan P, Nienaber CA, Eagle KA, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). New insight into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.
37. Glade GJ, Vahl AC, Wisselink W, et al. Midterm survival and costs of treatment of patients with descending thoracic aortic aneurysms; endovascular vs open repair: a case-control study. *Eur Vasc Endovasc Surg* 2005;29:28-34.
38. Matsumura JS, Cambria RP, Dake MD, et al.; for the TX2 Clinical Trial Investigators. International controlled clinical trial of thoracic endovascular aneurysm repair with the Zenith TX2 endovascular graft: 1-year results. *J Vasc Surg* 2008;47:247-57.
39. Makaroun MS, Dillavou, Wheatley GH, Cambria RP; for the Gore TAG investigators: five-year results of endovascular treatment with the Gore TAG device compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2008;47:912-8.
40. Fairman RM, Criado F, Farber M, et al. Pivotal results of the Medtronic Vascular Talent Thoracic Stent Graft System: the VALOR trial. *J Vasc Surg* 2008;48:546-54.
41. Nienaber CA, Ince H, Weber F, et al. Emergency stent-graft placement in thoracic aortic dissection and evolving rupture. *J Card Surg* 2003;18:464-70.
42. Baril DT, Cho JS, Rabih A, et al. Thoracic aortic aneurysms and dissections: endovascular treatment. *Mount Sinai J Med* 2010;77:256-69.
43. Parker JD, Golledge J. Outcome of endovascular treatment of acute type B aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1707-12.
44. Jonker FH, Verhagen HJM, Lin PH, et al. Outcomes of endovascular repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms. *Circulation* 2010;121:2718-23.
45. Nienaber CA, Kische S, Zeller T, et al. Provisional extension to induce complete attachment after stent-graft placement in type B aortic dissection: the PETTICOAT concept. *J Endovasc Ther* 2006;13:738-46.
46. Hofferberth SC, Nixon IK, Boston RC, et al. Stent-assisted balloon-induced intimal disruption and relamination in aortic dissection repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147:1240-5.
47. Molinari AC, Leo E, Ferraresi M et al. Distal extended endovascular aortic repair PETTICOAT: a modified technique to improve false lumen remodeling in acute type B aortic dissection. *Ann Vasc Surg* 2019;59:300-5.
48. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, et al.; for the INSTEAD-XL trial. Endovascular repair of Type B aortic dissection long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial CA. *Circ Cardiovasc Interv* 2013;6:407-16.
49. Brunkwall J, Kasprzak P, Verhoeven E, et al.; the ADSORB trialists, endovascular repair of acute uncomplicated aortic Type B dissection promotes aortic remodelling: 1 year results of the ADSORB Trial. *Eur J Vasc Endov Surg* 2014;48:285-91.
50. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, et al. Role and results of surgery in acute type B aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2006;114(1suppl):357-64.
51. Marui A, Mochizuki T, Mitsui N, et al. Toward the best treatment for uncomplicated patients with type B aortic dissection. A consideration for sound surgical indication. *Circulation* 1999;100 (suppl. II):II-275-II-280.
52. Bernard Y, Zimmermann H, Chocron S, et al. False lumen patency as predictor of late outcome in aortic dissection. *Am J Cardiol* 2001;87:1378-82.
53. Eggebrecht H, Schmermund A, Voigtländer T. Clinical safety and efficacy of a next-generation stent-graft device for thoracic endovascular aortic repair. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2013;11:27-30.
54. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al.; American College of Cardiology Foundation; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American College of Radiology; American Stroke Association; Society of Cardiovascular Anesthesiologists; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions;

- Society of Interventional Radiology; Society of Thoracic Surgeons; Society for Vascular Medicine. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76:E43-86.
55. Xenos ES, Abedi NN, Davenport DL, et al. Meta-analysis of endovascular vs open repair for traumatic descending thoracic aortic rupture. *J Vasc Surg* 2008;48:1343-51.
  56. Jonker FHW, Giacobelli JK, Muhs BE, et al. Trends and outcomes of endovascular and open treatment for traumatic thoracic aortic injury. *J Vasc Surg* 2010;51:565-71.
  57. DuBose JJ, Leake SS, Brenner M, et al. Contemporary management and outcomes of blunt thoracic aortic injury: A multicenter retrospective study. *J Trauma Acute Care Surg* 2015.
  58. Orandi BJ, Dimik JB, Deeb JM, et al. A population-based analysis of endovascular versus open thoracic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009;49:1112-6.
  59. Greenberg R, Eagleton M, Mastracci T. Branched endografts for thoracoabdominal aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:S171-8.
  60. Verhoeven EL, Katsargyris A, Bekkema F, et al. Ten-year experience with endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms: results from 166 consecutive patients. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015;49:524-31.
  61. Lemaire SA, Price MD, Green SY, et al. Results of open thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Cardiothorac Surg* 2012;1:286-92.
  62. Tsilimparis N, Perez S, Dayama A, Ricotta JJ 2<sup>nd</sup>. Endovascular repair with fenestrated-branched stent grafts improves 30-day outcomes for complex aortic aneurysms compared with open repair. *Ann Vasc Surg* 2013;27:267-73.
  63. Mastracci TM, Greenberg RK, Eagleton M, Hernandez AV. Durability of branches in branched and fenestrated endografts. *J Vasc Surg* 2013;57:926-33.
  64. Verhoeven EL, Katsargyris A, Haulon S. Caveat emptor: lessons learned from the endovascular treatment of complex aortic pathologies. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015;49:363-5.
  65. Greenberg R, Eagleton M, Mastracci T. Branched endografts for thoracoabdominal aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:S171-8.
  66. Patel RP, Katsargyris A, Verhoeven EL, et al. Endovascular aortic aneurysm repair with chimney and snorkel grafts: indications, techniques and results. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2013;36:1443-51.