Serie nouă

REVISTA ROMÂNĂ DE CARDIOLOGIE

„Gânditorul", Auguste Rodin

GHIDUL
SOCIETĂŢII EUROPENE DE CARDIOLOGIE
PENTRU DIAGNOSTICUL ŞI TRATAMENTUL
DISECŢIEI DE AORTĂ

REVISTA ROMÂNĂ DE CARDIOLOGIE Vol. XIX, Suplimentul B, An 2004

doi:10.1053/euhj.2001.2782

European Heart Journal (2001) 22, 1642-1681

ELSEVIER

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

Diagnosticul şi tratamentul disecției de aorta*

Recomandările comitetului Societății Europene de Cardiologie privind disecția de aorta**

R. Erbel (preşedinte), F. Alfonso, C.Boileau, O. Dirsch, B. Eber, A. Haverich, H. Rakoviski, J. Struyven, K. Radegran, U. Sechtem, J. Taylor, Ch. Zollikofer.

Revizori interni: W. W. Klein, B. Mulder, L. A. Providencia

Sumar

Preambul
Introducere
Bolile peretelui aortic
- Boli congenitale
- Bolile aortei în primii ani de viață şi în copilărie
- Îmbătrânirea aortei
- Etiologia anevrismului şi disecției de aortă

Stadializarea disecției de aortă
- Disecția aortică clasică (clasa 1)
- Hematomul / hemoragia intramurală (clasa 2)
- Disecția aortică discretă / minimă (clasa 3)
- Ruptura / ulcerația plăcii (clasa 4)
- Disecția aortică traumatică / iatrogenă (clasa 5)

Evaluare clinică
- Tablou clinic
- Algoritm de diagnostic în camera de urgență
- Inițierea tratamentului

Metode necesare diagnosticului
- Disecția aortică acută sau în evoluție
- Informații adiționale

*Acest document a fost revizuit de membrii Comitetului de inițiative ştiintifice şi clinice şi de membrii board-ului Societații Europene de Cardiologie (vezi Apendice 2), care au aprobat documentul în 2001. Acest document a primit acceptul ACC de catre Board-ul Colegiului American de Cardiologie în 2001 (vezi Apendice 3). Textul integral este valabil pe pagina web a Societații Europene de Cardiologie. ACC prezinta documentul la secțiunea 'ACC Endorsement' pe pagina lor web, cu conexiune catre pagina web a ESC.

**Pentru afilierea membrilor comitetului vezi Apendice 1.

Tehnici imagistice
Ecocardiografia transtoracică / ecocardiografia transesofagiană (TTE / TEE)
Tomografie computerizată (CT)
Imagistica prin rezonanță magnetică
Aortografia
Ecografie intravasculară (IVUS)
Tratament chirurgical şi intervențional
Tratament chirurgical
Terapia intervențională: implantare percutană de stent şi/sau fenestrare percutană
Tehnici intervenționale
Rezultatele terapiei intervenționale
Complicațiile terapiei intervenționale
Urmărirea pacienților cu disecție de aortă
Istoria naturală şi prognosticul disecției de aortă
Supravegherea pacienților cu sindromul Marfan
Explorarea imagistică în perioada de urmărire
Reintervenția chirurgicală
Bibliografie

Preambul

Ghidul provizoriu a fost realizat de către Grupul de Lucru pentru Disecția de Aortă al ESC la sugestia Comitetului pentru Inițiative Ştiințifice şi Clinice şi a fost aprobat de către Consiliul de Conducere al ESC la şedința sa de pe 17 iunie 1997.

Acest Grup de Lucru este format din 11 membri incluzând reprezentanți ai Asociației Europene de Radiologie şi al Societății Europene de Cardiologie Pediatrică ca şi dintr-un membru desemnat de către Colegiul American de Cardiologie în scopul de a dobândi girul ACC (ACC endorsement). Aceşti membri au fost toți acceptați de către Consiliul de Conducere al ESC pe baza sugestiilor formulate de către comitetul pentru Inițiative Ştiințifice Clinice. În plus, subiectele controversate au fost dezbătute între membri pe baza unei platforme e-mail cât şi pe calea conferințelor telefonice.

A fost pregătită trecerea în revistă a literaturii şi luările de poziție. La solicitarea comitetului pentru Inițiative Ştiințifice Clinice pozițiile Grupului de Lucru au fost prezentate la congresul ESC din august 1999 de către U. Sechtem în conferința referitoare la ghidurile din urgențe.

În final, documentul a fost distribuit pentru corectare şi girare tuturor membrilor şi a fost revăzut periodic în privința consistenței de către revizori interni. S-au depus eforturi pentru a fi incluse toate dovezile importante referitoare la diagnosticul şi tratamentul disecției de aortă. Membrii au fost preveniți că, în ceea ce priveşte testele de diagnostic şi procedurile chirurgicale şi intervenționale, nu sunt disponibile date medicale bazate pe dovezi pentru grupul A şi B, astfel încât a fost utilizată o gradare a consensului membrilor. Gradul CI reprezintă consensul tuturor membrilor, gradul CII reprezintă consensul majorității membrilor dar fără date suficiente care să susțină această decizie, gradul CIII - absența consensului, date absente/puține care să susțină un punct de vedere.

Introducere

Bolile cardiovasculare reprezintă cauza majoră de deces în țările dezvoltate ca şi în numeroase țări în curs de dezvoltare aşa cum a raportat Grupul de Lucru al Societății Europene de Cardiologie, opinie care este probată de statisticile europene referitoare la mortalitatea şi morbiditatea cardiovasculară[1].

Bolile aortei contribuie la creşterea mortalității cardiovasculare globale. Noi metode imagistice - ecocardiografia transesofagiană, imagistica prin rezonanță magnetică nucleară, computer-tomografia spirală, computer-tomografia cu fascicul de electroni au fost introduse în practică în ultima decadă. Aceste noi tehnici imagistice conduc la un diagnostic mai corect şi mai precoce al afecțiunilor aortice chiar în condiții de urgență. Aceste noi tehnici imagistice au modificat abordarea terapeutică a pacienților în decursul ultimilor ani conducând la un diagnostic şi la luarea mai precoce a deciziilor[2-6].

În pofida acestui progres rapid, încă nu s-a obținut consensul general referitor la strategia de abordare a acestor pacienți. Din acest motiv, Grupul de Lucru a solicitat opinii unei largi varietăți de experți cu scopul de a formula recomandări care să conducă la cele mai bune strategii diagnostice. Procesul de diagnosticare se va baza pe evaluarea clinică şi pe utilizarea unor diverse tehnici imagistice disponibile în scopul de a stabili un diagnostic rapid şi corect evitând riscurile ce decurg din întârzirea formulării acestuia. În final, Grupul de Lucru va comenta strategiile terapeutice aplicate pacienților cu sindroame aortice acute.

Bolile peretelui aortic

Toate mecanismele (Fig. 1) care reduc rezistența peretelui aortic, în special a laminei media, conduc la un stress parietal crescut care poate induce dilatarea aortei şi formarea anevrismului, generând eventual disecția de aortă sau ruptura acesteia.

Bolile congenitale

Trei afecțiuni congenitale majore sunt cuprinse în acest grup: sindromul Marfan, sindromul Ehler-Danlos şi alte forme familiare ale anevrismelor şi disecțiilor aortei toracice.

Sindromul Marfan

Sindromul Marfan[7,8] este o afecțiune a țesutului conjunctiv transmisă autosomal dominant cu o incidență estimată de 1/5000; totuşi, peste 25% dintre cazuri sunt probabil sporadice. Acest sindrom interesează numeroase sisteme: schelet, ochi, cardio-vascular, pulmonar, tegumente şi derm precum şi duramater. În 1986 un grup internațional de experți a convenit asupra unor criterii diagnostice care să diferențieze sindromul Marfan de alte afecțiuni similare. Acest set de criterii este cunoscut sub denumirea de "nosologia Berlin"[7]. Deoarece această nosologie nu cuprindea toate posibilitățile întâlnite în practică au fost propuse recent o serie de criterii revizuite cunoscute ca noua "nosologie Gent"[8]. Aceste noi criterii includ mai multe cerințe stringente pentru diagnosticul sindromului Marfan la rudele pacienților cu afectare neechivocă. O atenție specială s-a acordat atingerii scheletice, considerată ca un criteriu major dacă cel puțin patru din opt manifestări tipice ale bolii erau prezente ca şi contribuției potențiale a analizei moleculare la diagnosticul sindromului Marfan şi al delimitării de criteriile de diagnostic ale altor afecțiuni moştenite care se suprapun pe sindromul Marfan. Deoarece anomaliile colagenului şi elastinei sunt caracteristicile proeminente ale acestei afecțiuni, sindromul Marfan a fost considerat mult timp ca fiind urmarea unui defect al uneia sau a alteia dintre acestea. Totuşi, studiul proteinelor şi al genelor acestora a demonstrat că nici una dintre ele nu sunt implicate. Sakai şi colaboratorii au identificat o nouă proteină a matricei extracelulare pe care au denumit-o "fibrilină"[9]. Această proteină este un constituent major al microfibrilelor identificate în matricea extracelulară, sub formă de agregate izolate sau asociată strâns cu fibrele de elastină. Până în prezent peste 100 de mutații diferite au fost identificate în gena fibrilinei-1 la pacienții cu sindrom Marfan[10]. Mutația a fost identificată în formele complete şi incomplete ale sindromului Marfan dar şi în spectrul afecțiunilor conexe, unele dintre ele asociate de asemenea cu disecția de aortă: sindromul Shprintzen-Goldberg[11], formele familiale sau izolate de anevrisme aortice[12] şi fenotipul "MASS"[13]. Aceste rezultate definesc un nou grup molecular – cel al "fibrilinopatiilor de tip I"[14].

Variabilitatea clinică observată în cadrul sindromului Marfan este doar parțial explicată printr-un mare număr de mutații identificate ale genei fibrilinei-1. Hetero-

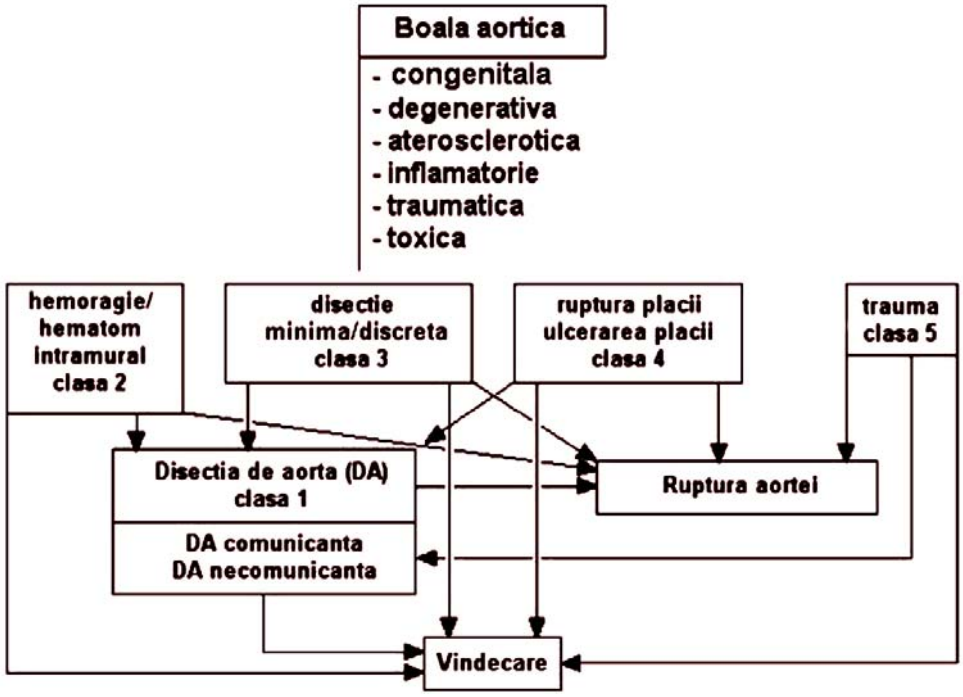

Figura 1. Reprezentarea schematică a diferitelor etiologii ale afectării aortei ce pot determina disecția de aortă cu includerea progresiei şi regresiei afecțiunii.

genitatea genetică şi implicarea unei a doua gene (MFS2 pentru sindromul Marfan tip 2)[15] a fost demonstrată într-o familie de francezi.

Procentul cazurilor de sindrom Marfan asociat cu mutaţii ale MFS2 este necunoscut. Totuşi, prin studii ale proteinelor, câteva echipe de cercetători au stabilit că 7-16% dintre pacienţii cu sindrom Marfan prezintă un metabolism normal al fibrilinei[16,17].

Sindromul Ehler-Danlos

Sindromul Ehler-Danlos (SED) reprezintă un grup heterogen de afecţiuni moştenite ale ţesutului conjunctiv

Rezumat

Sindromul Marfan prezintă o semnificativă variabilitate clinică. Au fost identificate un număr de mutaţii, în particular ale genei fibrilinei-1 (FBN-1). Criteriile genetice sunt utile în identificarea formelor incomplete de sindrom Marfan.

caracterizat prin hipermobilitate articulară, hiperextensibilitate tegumentară şi fragilitate tisulară. Au fost decrise 11 tipuri de SED. Prevalenţa SED nu este clar cunoscută. O incidenţă estimată de 1/5000 naşteri este deseori amintită; aceasta reprezintă frecvenţa agregată a afecţiunii. Nu există predispoziţii rasiale sau etnice[18] ale afecţiunii. Interesarea aortei este observată în principal în SED tip IV[19], care este transmis autosomal dominant. Totuşi, aproximativ 50% din cazuri reprezintă mutaţii noi[19]. Într-o nosologie revizuită recent, SED tip IV reprezintă doar un membru al "SED tip vascular"[20]. Afecţiunea este produsă de defectele structurale ale lanţului proalfa1(III) al colagenului tip III codat de gena COL3A1 situată pe cromozomul 2q31[21,22].

Ectazia anulo-aortică şi disecţia aortică familială

Termenul de ectazie anulo-aortică a fost utilizat prima dată în 1961 de către Ellis *et al* pentru a descrie o entitate

Rezumat

Interesarea aortică este tipică sindromului Ehler-Danlos, o afecţiune a ţesutului conjunctiv caracterizată prin hipermobilitate articulară, hiperextensibilitate tegumentară şi fragilitate tisulară. Această afecţiune este determinată de către defectele structurale ale lanţului proalfa1 (III) al colagenului tip III.

clinică acum recunoscută a fi prezentă la 5-10% dintre pacienţii la care se efectuează protezare valvulară aortică pentru insuficienţă aortică pură[23]. Două studii recente au analizat agregarea familială a dilatării şi disecţiei aortei toracice. Riscul relativ al tatălui, fraţilor şi surorilor pacientului de a dezvolta un anevrism aortic a fost de 1-8, 10-9 şi respectiv 1-8[10]. Acest raport oferă de asemenea probe în favoarea unei afecţiuni transmise prin cromosomii sexuali. În 38-5% dintre familii existau dovezi ale unei transmiteri autosomal dominante, în 23-1% din cazuri - autosomal dominante sau legate de cromosomul X şi în 26-9% din cazuri - recesiv atât autosomal cât şi legat de cromosomul X[24]. Aceste rapoarte nu numai că subliniază importanţa agregării familiale dar şi existenţa foarte probabilă a unei heterogenităţi genetice.

Au fost identificate până acum cinci mutaţii ale genei FBNI la pacienţi prezentând atât forme sporadice cât şi familiale de anevrisme şi disecţii ale aortei toracice[13,25]. Alte gene pot fi de asemenea implicate. Examenul histologic al peretelui aortic evidenţiază pierderea fibrelor elastice, depozite de material asemănător mucopolizaharidelor şi anomalii chistice ale mediei aşa cum se întâlnesc în sindromul Marfan[26]. Nu au fost întâlnite anomalii ale colagenului tip I şi III sau ale fibrilinei în culturile de fibroblaşti. În plus, studiile de imunofluorescenţă indirectă a dispunerii microfibrilare a fibrelor nu au evidenţiat leziunile asociate tipic cu sindromul Ehler-Danlos sau Marfan.

Anevrisme şi disecţii ale aortei abdominale

Formarea anevrismului aortei abdominale sau a disecţiei sale este rară înaintea celei de-a şasea decade de viaţă. Un număr mare din cazuri sunt simptomatice şi procesul este deseori asociat cu leziuni aortice situate mai proximal[27]. Numeroase studii raportează agregarea familială a anevrismelor aortei abdominale[28]. Riscul pacienţilor având o rudă de gradul întâi cu această afecţiune creşte de 11-6 ori. Majoritatea pacienţilor sunt de sex feminin; bărbaţii afectaţi sunt mai tineri decât femeile care prezintă această afecţiune. Riscul de ruptură pare a fi intens corelat cu afectarea familială; 63% dintre aceşti pacienţi sunt de sex feminin şi 37% bărbaţi[29]. Analizele de segregare a informaţiilor provenind din 91 de familii evidenţiază faptul că boala pare a fi determinată cel mai frecvent de un locus diallelic autosomal major sau de alele generatoare de afecţiuni recesive[30]. În urma analizei a 313 de pedigree-uri a fost descrisă o caracteristică autosomal dominantă cu o frecvenţă de 1/250 pentru alelele purtătoare ale afecţiunii şi o penetranţă legată de vârstă, nu mai mare de 0-4[31].

Afecţiunea este probabil extrem de heterogenă la nivel genetic. Mai mult, o examinare atentă a pedigree-urilor a evidenţiat deseori nu doar afectarea aortei abdominale, dar şi a unor segmente mult mai distale, ca şi o serie de caracteristici clinice sugestive pentru sindromul Marfan şi Ehlers-Danlos. Actualmente este dificil de a diferenţia formele familiale pure de anevrism/ disecţie de aortă abdominală de anevrismele/ disecţiile aortei toracice cu o componentă abdominală. Aceast fapt este subliniat şi de constatarea că singurul defect molecular raportat în acest sens este o mutaţie pe gena COL3A1[32]. Cu toate că au fost

investigate numeroase gene candidate care codifică variate tipuri de colagen, fibriline, fibruline, glicoproteine asociate microfibrilelor, metaloproteine matriceale şi inhibitorii acestora, nu a fost identificată nici o altă mutaţie.

Bolile aortei în primii ani de viaţă şi în copilărie

Diametrul aortei creşte continuu în cursul vieţii. Sunt descrise locaţiile pentru măsurătorile standard ale rădăcinei aortei la copil (Fig. 2). Au fost publicate nomograme care stabilesc legături între dimensiunile aortei şi aria suprafaţei corporale (BSA- *body surface area*) (Fig. 3)[33].

Disecţia de aortă este rară în primii ani de viaţă şi la copii sub 16 ani şi nu este întotdeauna asociată cu sindromul Marfan sau cu altă boală a ţesutului conjunctiv. În ultimii 10 ani au fost descrise doar două cazuri apărute în cadrul populaţiei cu sindrom Marfan[33,34]. Disecţia a fost, totuşi, raportată la copii normali post-infecţie[35] şi ca o consecinţă a unui traumatism chirurgical[36]. Dilatarea

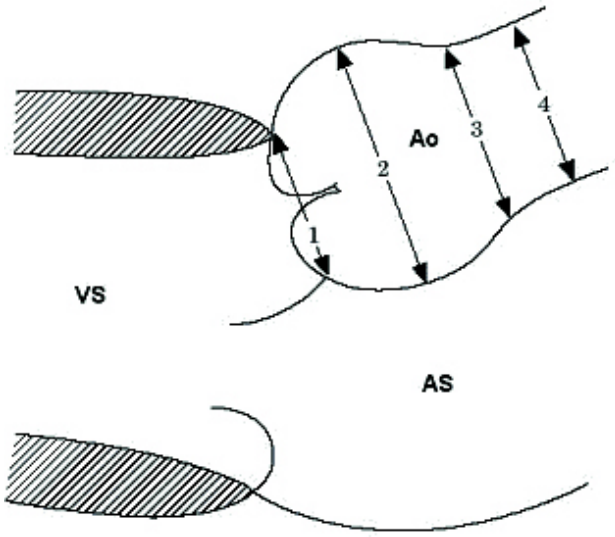

Figura 2. Prezentare schematică din incidenţă parasternală longitudinală cu cele patru regiuni în care sunt măsurate diametrele aortei în cursul supravegherii sindromului Marfan. VS = ventriculul stâng; AS = atriul stâng; 1 = inelul valvular; 2 = sinusul aortei; 3 = joncţiunea sinotubulară; 4 = aorta ascendentă proximală. (Reprodusă din Am J Cardiol, volumul 64, Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic dimensions in children and adults, pp. 507-512 cu permisiunea Excerpta Medica Inc.).

primară cu balon a unei coarctaţii de aortă ca şi dilatarea unei re-coarctaţii pot produce leziuni ale aortei cu dezvoltarea consecutivă a unui anevrism. Întotdeauna poate apare un grad de ruptură intimală şi de disecţie[37]. Disecţia cu originea la nivelul canulării aortei, mai ales dacă peretele aortic este subţire reprezintă o complicaţie recunoscută a by-pass-ului cardio-pulmonar[38].

Nici chiar în sindromul Marfan disecţia de aortă nu este întotdeauna asociată cu dilatarea anevrismală a rădăcinii aortei[39], disecţia poate porni dintr-o arie nedilatată a arterei, independent de dimensiunile rădăcinii aortei. Acest lucru a fost raportat în cadrul unei serii mari de operaţii la copii cu sindrom Marfan[40]. O asociere strânsă pare să existe între bicuspidia valvei aortice şi dilatarea aortei ceea ce determină insuficienţa aortică, formarea anevrismului şi disecţia aortei.

Disecţia a fost raportată în asociere cu coarctaţia de aortă, pornind fie deasupra, fie dedesubtul sediului coarctaţiei. Această complicaţie nu a fost observată în copilărie, ci ca o complicaţie a coarctaţiei netratate - de obicei în a treia decadă de viaţă sau mai târziu şi în asociere cu hipertensiunea arterială. Disecţia interesând aorta descendentă dedesubtul sediului coarctaţiei a fost raportată ca o complicaţie a sarcinii[41]. Disecţia poate surveni la adulţii tineri dar nu şi la copii cu valve aortice bicuspide şi dilatarea aortei ascendente[42].

Deşi homocistinuria este asociată cu un fenotip similar sindromului Marfan, leziunile vasculare tind a fi de natură trombotică sau ocluzivă[43]. Nu sunt raportate disecţii ale aortei abdominale în copilărie dar sunt înregistrate anevrisme ale aortei abdominale[44].

Îmbătrânirea aortei

La adult au fost raportate următoarele (Tabelul 1) valori normale ale dimensiunilor aortei.

Rata de expansiune în cursul a 10 ani este de aproximativ 1-2 mm[49,50]. Factorii care reduc rezistenţa peretelui aortic pot conduce la formarea anevrismului. Conform legii Laplace ($\sigma = p \times r/2h$), stressul parietal (σ) într-un model de perete vascular subţire este direct proporţional cu presiunea (p) şi raza (r) şi invers proporţional cu grosimea parietală (h). Aceasta face ca hipertensiunea arterială şi necroza chistică a mediei să conducă la apariţia afecţiunii arteriale[51-53]. Rata de expansiune[54] a anevrismului aortei ascendente este de aproximativ 1,3+/- 1,2 mm. ani^{-1} şi al anevrismului abdominal de 3,1+/- 3,2 mm. ani^{-1}. Interesant, diametrele aortei în loturile cu şi fără disecţie de aortă au fost identice (6 cm vs 6,4 cm)[55]. Aceaşi constatare a fost făcută şi în cazul sindromului Marfan: diametrul aortei ascendente a fost 7,4 cm (5,6 - 10,0 cm) în cazurile cu disecţie de aortă

Rezumat

Măsurătorile standard şi nomogramele sunt utile în evaluarea dimensiunilor rădăcinii aortice în funcţie de aria suprafeţei corporale. Disecţia de aortă este rară în primii ani de viaţă şi în copilărie. Disecţia a fost raportată în asociere cu dilatarea din coarctaţia şi re-coarctaţia de aortă.

şi 6,9 cm (5,3-9,0 cm) în cazurile fără disecție[39,56,57]. Raportul dintre diametrul anevrismului şi diametrul aortei normale, cu valori sub 2,2, indică un risc redus de ruptură al aortei abdominale[58]. Raportul este de 2,7 la pacienții simptomatici şi 3,4 în grupul cu disecția prezentă[59]. Astfel, riscul de ruptură al anevrismului de aortă pare a fi legat de diametrul aortei (Tabelul 2).

Tabelul 1. Dimensiunile normale ale aortei la adulți

Creşterea diametrului aortei în cazul anevrismelor pre-existente este mai redusă la nivelul aortei toracice față de aorta abdominală[52], manifestare ce este posibil legată de absența vasa vasorum la nivelul aortei abdominale[64]. Dacă este prezentă disecția de aortă, se estimează o rată de expansiune de 5-20 mm în 3 ani. Rata este de 1 mm an^{-1} pentru disecțiile non-comunicante şi de 2-3 mm ani^{-1} pentru disecțiile comunicante[65].

Etiologia anevrismului şi disecției de aortă

Diametru		
Inelul aortei		
Bărbați	2,6 +/- 0,3 cm	TTE[33]
Femei	2,3 +/- 0,2 cm	TTE[33]
Sinusul Valsalva		
Bărbați	3,4 +/- 0,3 cm	TTE[33]
Femei	3,0 +/- 0,3 cm	TTE[33]
Rădăcina aortei	< 3,7 cm	TTE[33]
Aorta ascendentă proximal		
Bărbați	2,9 +/- 0,3 cm	TTE[33]
Femei	2,6 +/- 0,3 cm	TTE[33]
Aorta ascendentă	1,4 – 2,1 cm . m^{-2}	TTE[45]
	< 3,8 cm (2,5 – 3,8)	CT[2]
	< 3,7 cm	TTE[46]
Aorta descendentă	1,0 – 1,6 cm . m^{-2}	TTE[45]
	< 2,8 cm (1,7 – 2,8)	CT[2]
Grosime parietală		
Perete aortic	< 4 mm	CT[47]
	< 3 mm	Angio[48]
	< 4 mm	TTE[49]

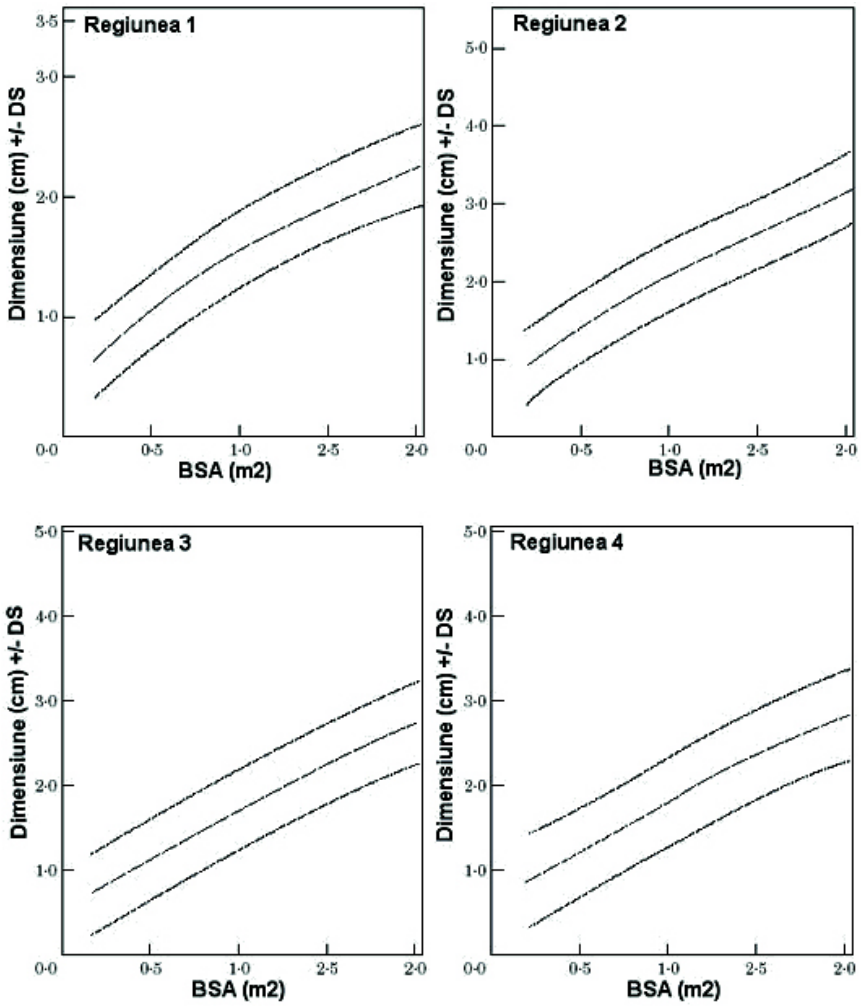

Figura 3. Modificările diametrului aortei în funcție de aria suprafeței corporale (BSA) în cele patru regiuni descrise în Fig. 2., utile în studiile de supraveghere şi de depistare a dilatării anormale a aortei în cazul sindromului Marfan. (Reprodusă din Am J Cardiol, volumul 64, Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic dimensions in children and adults, pp. 507-512 cu permisiunea Excerpta Medica Inc.).

Ateroscleroza este cauza principală a anevrismului aortic[66,67]. Ateroscleroza conduce la îngroşarea importantă a intimei. Intima prezintă fibroză masivă şi calcificări precum şi creşterea cantităţii de acizi graşi extracelulari. Integritatea acestui strat poate fi alterată prin degradarea matricei extracelulare de către histiocite. Modificările degenerative adiţionale pot evolua către ţesut de fibroză. Aceste modificări sunt reprezentate de reducerea celularităţii şi hialinizarea fibrelor de colagen. Ambele mecanisme pot determina ruptura intimală care se produce cel mai frecvent la nivelul marginilor plăcii de aterom.

Îngroşarea intimală creşte distanţa dintre stratul endotelial şi medie, cu compromiterea aportului nutritiv şi de oxigen Fibroza adventicei poate determina obstrucţia vaselor mici intramurale, vasa vasorum. Reducerea aportului nutriţional al mediei determină îngroşarea acesteia secundar necrozei iniţiale a fibrelor musculare netede. O altă consecinţă este modificarea fibrotică a structurilor elastice ale mediei[64]. Toate aceste modificări contribuie la creşterea rigidităţii vasculare şi la o mai mare vulnerabilitate la stresul de forfecare conducând la formarea anevrismelor şi la disecţie în special în segmentul aortei infrarenale[66].

În cazul anevrismelor aortei, ateroscleroza acestui vas interesează peste 70% din suprafaţa sa, la aproximativ 90% din pacienţi[68]. Rupturile se întâlnesc mai frecvent la nivelul aortei ascendente (65%) şi sunt mult mai puţin frecvente la nivelul aortei abdominale (32%). Anevrismele fuziforme ale aortei toracice prezintă un risc crescut de ruptură (61%) comparativ cu anevrismele aortei abdominale[67]. Ruptura aortei este întâlnită în 0-9% dintre cazurile de moarte subită. Disecţia de aortă este prezentă la 62% dintre aceşti pacienţi, anevrismele aterosclerotice la 37% iar falsele anevrisme la 1-6%[67].

Principalul factor de risc pentru formarea anevrismelor de etiologie aterosclerotică este hipertensiunea arterială care este întâlnită la 85% dintre cazurile de ruptură şi la 52% dintre cazurile fără ruptura anevrismelor[67]. Factorii de risc, de exemplu tabagismul şi hipercolesterolemia sunt asociaţi de asemenea cu o creştere a incidenţei anevrismelor aortice[68]. Totuşi, 60% dintre pacienţi prezintă valori ale colesterolului sub 240 mg . dl^{-1} (6-2 mmol . l^{-1})[68].

15-20% dintre decese survin prin traumatisme aortice în condiţiile accidentelor de circulaţie datorate excesului de viteză, Aproximativ 95% dintre leziuni survin la nivelul zonei de stress parietal înalt, respectiv în zona istmului aortei şi doar 5% la nivelul aortei ascendente[69]. Ruptura aortei poate fi limitată la nivelul intimei sau poate interesa întregul perete. Anevrismele cronice tind să devină simptomatice sau să se rupă în decurs de 5 ani. Ruptura aortei poate aparea la numeroşi pacienţi în principal după formarea de pseudoanevrisme care se pot extinde şi comprima structurile învecinate cum ar fi, de exemplu, artera pulmonară[70]. Ruptura aortei după contuzia peretelui toracic este asociată frecvent cu contuzia miocardică care poate determina insuficienţă cardiacă, infarct miocardic sau tamponadă cardiacă.

Formarea anevrismelor şi ruptura aortei pot apare, de asemenea, după intervenţii chirurgicale pe aortă şi chiar după resuscitări cardio-pulmonare[71-73]. Undele de şoc extracorporale pot produce la rândul lor leziuni aortice[74]. O altă cauză de traumatism este cateterismul cardiac efectuat în scop diagnostic sau intervenţional[75]. Disecţia de aortă poate fi întâlnită la pacienţi la care s-a efectuat anterior protezarea valvulară aortică. Intervalul de timp dintre înlocuirea valvei şi disecţie variază mult[76,77]. Mecanismul de apariţie implică o arie de rezistenţă condensată la nivelul pertelui aortic, ce are la bază leziunea de jet care determină apariţia dilatării post-stenotice a aortei ascendente similar afectării peretelui aortic din cursul stenozei şi insuficienţei aortice. Totuşi, disecţia de aortă distală a fost observată, de asemenea, după protezarea valvulară aortică, sugerând existenţa unor factori de risc adiţionali pentru apariţia acesteia[76,77].

Afecţiunile inflamatorii pot să distrugă media peretelui arterial şi să conducă la scăderea rezistenţei pertelui aortic declanşând expansiunea şi producând creşterea stresului parietal. Aortita supurativă bacteriană sau fungică este rară. Ea poate produce distrucţia focală a peretelui vascular cu formarea consecutivă a anevrismului şi/sau ruptură. Afecţiunile autoimune ale aortei (Tabelul 3) pot afecta sever vasa vasorum şi reduce aportul sanguin la nivelul mediei[78].

Mai mult, leziunile inflamatorii – cum sunt cele din boala Takayasu – se pot dezvolta în interiorul peretelui aortic. Asemenea leziuni inflamatorii constau dintr-un

Tabelul 2. Diametrul aortic al anevrismelor cu şi fără disecţie: indicaţii pentru chirurgie în diferite grupuri de pacienţi

Autori	Rezultate	Lot ºi metodã
Lemon[60]	Fãrã diferenţe între diametre	cu ºi fãrã disecţie (angiografie)
McDonald et al[61]	> 5,5 cm	sindrom Marfan - chirurgie
Roberts[51]	> 5,3 cm	sindrom Marfan - disecţie
White et al[62]	> 6,0 cm	Computer-tomografie (CT)
Tijon-A-Meeuw[63]	0,2 – 0,4 cm/an	Creºterea diametrului aortei
Sütsch[55]	> 5 cm chirurgie, 30% rupturã în < 2 ani chirurgie înainte de 6 cm	Ecocardiografie transesofagianã

infiltrat inflamator, necroza fibrelor musculare netede şi a fibroblaştilor şi fibroza peretelui arterial (pentru mai multe informaţii vezi[79]). Inflamaţia aflată în relaţie cu bolile infecţioase, cum este aortita luetică, poate determina modificări similare. Aortita este principala manifestare cardiovasculară a sifilisului, cu localizare principală la nivelul aortei ascendente, dar pot fi interesate şi segmentele distale[80].

Artrita reumatoidă poate conduce de asemenea la aortită. Disecţiile de aortă secundare tipice sunt rare.

Tabelul 3. Tipuri de vasculite afectând predominant vasele de calibru mare şi mediu[78]

1.	Aorto-arterita Takayasu
2.	Arterita cu celule gigante
	a. arterita temporală
	b. arterita cu celule gigante diseminată
	c. angeita primară a sistemului nervos central (consideratã ca fiind urmarea unei infecţii virale)
3.	Boala Behçet
4.	Aortoarterita asociată cu afecţiune reumatismală
5.	Anevrism aortic abdominal inflamator (etiologie necunoscutã - probabil un rãspuns imun la infiltrarea lipidicã a peretelui aortic)
6.	Aortita în relaţie cu fibroza retroperitonealã (boala Ormond)

Aorta afectată se poate rupe. Afectarea toxică a aortei este întâlnită la animalele de experienţă după administrarea de beta-aminopropionitril fumarat care determină modificări în morfologia mediei similare degenerării mucoide a peretelui arterial[81]. Alte substanţe chimice pot determina necroza celulară a mediei (pentru mai multe informaţii vezi[82]). Administrarea unor doze mari de zinc poate determina de asemenea apariţia disecţiei de aortă în modelele animale[83]. La om, diferite droguri, cum ar fi cocaina şi amfetaminele, sunt asociate cu formarea de anevrisme şi disecţia de aortă[84,85].

Stadializarea disecţiei de aortă

Clasificarea Stanford a disecţiei de aortă descrie tipul A şi tipul B (Fig. 4)[86,87]. Tipul A reprezintă disecţia care include aorta ascendentă iar tipul B disecţia care nu interesează aorta ascendentă. Clasificarea De Bakey subdivide procesul disecţiei astfel: tipul I de disecţie care interesează întreaga aortă, tipul II de disecţie care interesează aorta ascendentă şi tipul III de disecţie interesând aorta descendentă[87]. Prima tentativă de a subdivide în continuare clasificarea De Bakey a fost realizată de către Reul şi Cooley (Fig. 4) diferenţiind tipul III de disecţie în tipul toracic şi tipul abdominal[88]. Subdivizarea disecţiei de aortă în proximală şi distală sau ascendentă şi descendentă este frecvent utilizată.

Rezumat

Hipertensiunea arterială este factorul de risc principal ale sclerozei aortice şi a formării consecutive a anevrismului şi disecţiei de aortă.

Tabagismul şi hipercolesterolemia sunt factori de risc adiţionali.

15-20% dintre decesele secundare accidentelor generate de excesul de viteză sunt legate de traumatismul aortei, frecvent asociat cu contuzia miocardică.

Disecţia de aortă iatrogenă este deseori în relaţie cu cateterismul cardiac, angioplastia sau intervenţiile chirurgicale.

Afecţiunile inflamatorii pot afecta aorta aşa cum se întâmplă în arterita Takayasu şi sifilis ca şi în boala Behcet sau Ormond.

Cocaina şi amfetaminele asociate cu formarea anevrismelor aortice şi disecţia de aortă sunt etiologii nou identificate.

Noile studii efectuate demonstrează faptul că hemoragia intramurală, hematomul intramural şi ulceraţiile aortice pot fi semne ale evoluţiei disecţiei sau subtipuri ale disecţiei. Ca urmare a acestora o nouă clasificare (Fig. 5) a fost propusă[89]:

clasa 1; disecţia de aortă clasică cu fald intimal între lumenul adevărat şi cel fals

clasa 2: ruptura mediei cu formarea hematomului/ hemoragiei intramurale

clasa 3: disecţie discretă/minimă fără hematom, bombare excentrică la nivelul rupturii

clasa 4: ruptura plăcii care duce la ulceraţie aortică, ulcer aterosclerotic penetrant cu hematom circumscris, de obicei subadventiceal

clasa 5: disecţie iatrogenă şi traumatică

Toate tipurile de disecţie pot fi întâlnite atât într-o formă acută, cât şi într-una cronică; disecţiile cronice sunt cele care au mai mult de 14 zile de la diagnostic sau au fost descoperite întâmplător.

Disecţie aortică clasică (clasa 1)

Disecţia aortică acută este caracterizată de apariţia rapidă a faldului intimal separând lumenul adevărat de cel fals[51]. Datorită diferenţei de presiune lumenul adevărat

este de obicei mai mic decât lumenul fals. Rupturile faldului intimal caracterizează disecțiile comunicante[6]. Totuşi, locul de comunicare nu este găsit întotdeauna, aşa că frecvent disecția pare să fie necomunicantă[6,91-99]. În studiile necroptice, anevrismele disecante fără ruptură au fost găsite la 12% din 311 autopsii[95]. Alte studii au raportat o incidență de 4% din 505 cazuri[97]. Într-un lot de pacienți cu moarte subită, 67% dintre ei nu au avut ruptură[99]. Disecția se poate propaga în sens anterograd sau retrograd, cuprinzând locurile de emergență ale arterelor colaterale, ceea ce duce la alte complicații[6,93,94].

Hematomul/hemoragia intramurală (clasă 2)

Hematomul intramural este leziunea inițială în majoritatea cazurilor de degenerescență chistică a mediei. Acesta conduce la o disecție de aortă în care ruptura intimală pare a fi secundară disecției intramurale[95-104]. Hematomul/hemoragia intramurală poate fi rezultatul unei rupturi în vasa vasorum aparent normale, nesusținută de tunica medie din jur sau este rezultatul rupturii unei vasa vasorum afectate[64,96].

Hematomul se poate extinde de-a lungul aortei ca orice altă disecție. Peretele interior subțiat este supus forțelor de elongație în timpul reculului diastolic care poate determina rupturi intimale vizibile doar intraoperator sau la autopsie. Se adaugă la aceasta diferențele de elasticitate între adventicea fibroasă şi media mai elastică[97]. Trebuie făcută distincția între acest tip şi disecția clasică (clasa 1), necomunicantă care prezintă toate semnele clasice (un fald intimal, un lumen adevărat şi unul fals), dar fără flux în interiorul lumenului fals datorită absenței rupturii intimale). Clasa a 2-a de disecție poate prezenta un hematom intramural, dar, de asemenea, se poate prezenta şi ca o hemoragie difuză, sângerare intramurală dând impresia unui perete aortic

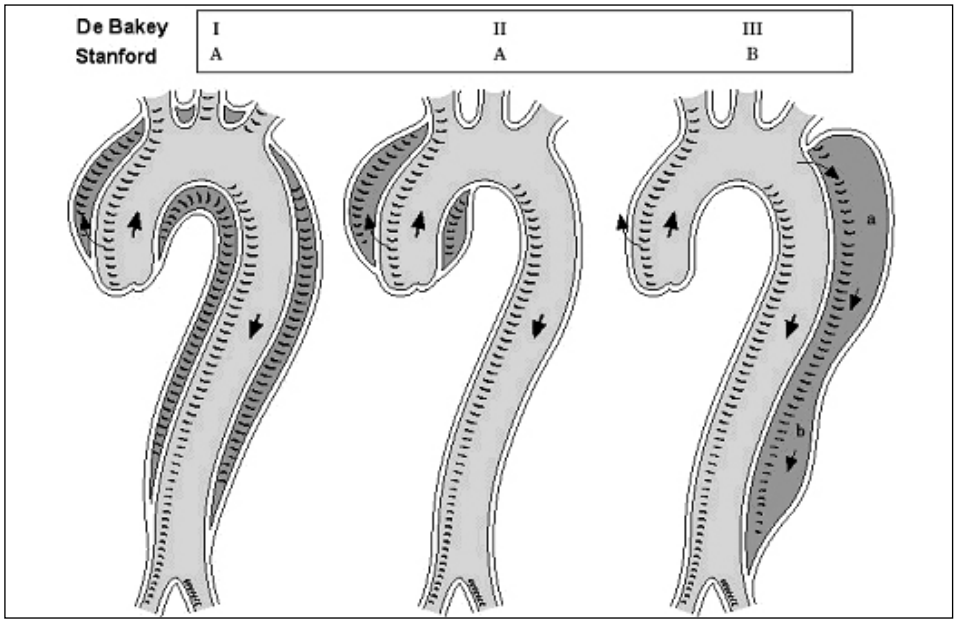

Figura 4. Reprezentarea schematică a disecției de aortă clasa I, subdivizată în tipurile De Bakey tip I, II şi III. Sunt prezentate şi clasele Stanford A şi B cu subtipurile a sau b (subtipuri în funcție de interesarea aortei toracice sau abdominale conform Reul şi Cooley88).

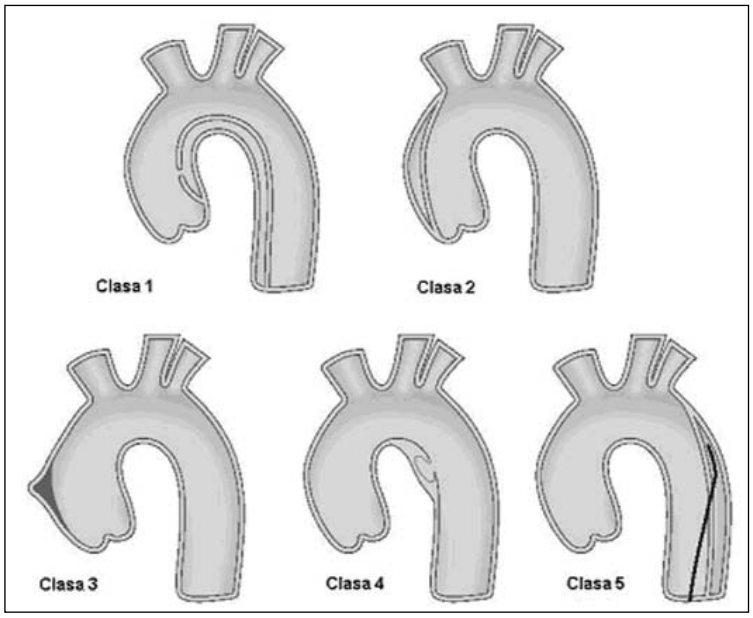

Figura 5. Clasificarea în clasele 1-5 a disecției de aortă. Clasa 1: disecția de aortă clasică cu lumen adevărat şi fals fără comunicare între acestea; clasa 2: hemoragie sau hematom intramural; clasa 3: disecție minimă sau discretă a aortei cu bombarea peretelui vascular; clasa 4: ulcerația plăcii de aterom aortice ca urmare a rupturii sale; 5: disecție de aortă iatrogenă sau traumatică, ilustrată prin separarea intimei indusă de pătrunderea cateterului. (După Svensson LG, Labib SB, Eisenhauser AC, Butterfly JR. Intimal tear without haematoma. Circulation 99: 1333-6, 1999; American Heart Association; reprodusă cu permisiunea autorilor).

îngroşat. Dacă hematomul intramural este prezent se produce numai o separare discretă şi foarte localizată a tunicilor peretelui, care poate fi foarte superficială sau adânc localizată în acesta, observându-se multiple straturi.

Prevalența hemoragiei şi hematomului intramural la pacienții cu suspiciune de disecție de aortă, utilizând noile metode imagistice, pare a fi între 10–30%[90,92,101,104].

Există două tipuri distincte de hematom şi hemoragie intramurală:

Tipul I prezintă un lumen aortic intern neted, diametrul este în mod obişnuit mai mic de 3,5 cm şi grosimea peretelui mai mare de 0,5 cm. Zonele hipoecogene, ca semn al hematomului intramural, sunt detectate doar la o treime din pacienți. Media extensiei longitudinale a hematomului este de 11 cm şi nu există flux sanguin evidențiat ecocardiografic în interiorul lui[91].

Tipul II se produce pe o aortă ateromatoasă. Este caracteristică suprafața internă rugoasă, cu scleroză aortică severă; aorta este dilatată peste 3,5 cm şi sunt frecvent întâlnite depozite de calciu. Media grosimii peretelui este de 1,3 cm, cu limite între 0,6 şi 4 cm şi sunt întâlnite imagini hipoecogene la 70 % dintre pacienții investigați. Extensia longitudinală este similară tipului I, aproximativ 11 cm[91]. Hemoragiile intramurale se întâlnesc mai frecvent în aorta descendentă decât în cea ascendentă[91].

Faptul că hemoragia şi hematomul pot duce la disecție de aortă a fost demonstrat în studii longitudinale[90–92,101,104]. Disecția aortică acută, secundară hemoragiei şi hematomului intramural, se dezvoltă la 28–47 % dintre pacienți[90 –92,101,104].

Se asociază cu ruptură aortică în 21–47 % din cazuri şi regresează la aproximativ 10% din pacienți[90–92,101,104].

Disecția aortică discretă/minimă (clasa 3)

Slăbirea structurii peretelui aortic poate duce la o formă clinică inaparentă sau la manifestări minore de disecție aortică. Disecția discretă a fost descrisă[89] ca o ruptură parțială stelată sau liniară a peretele vascular, acoperită de trombus. Când ruptura parietală formează o cicatrice, această „constelație" este numită disecție discretă, abortivă. Rupturile parțiale ale stratului intern al aortei permit sângelui să patrundă în media deja afectată şi astfel se produce disecția peretelui aortic, conducând ulterior la apariția unui al doilea lumen, la ruptură sau la vindecare[89].

Ruptura/ulcerația plăcii (clasa 4)

Ulcerația plăcilor aterosclerotice aortice poate duce la disecție sau perforație aortică[105-110]. Aceasta a fost prima dată observată la tomografia computerizată[105,106]. Noile metode imagistice - ecografia intravasculară, tomografia computerizată spirală şi rezonanța magnetică nucleară - furnizează noi informații. Astfel, au crescut posibilitățile de a dignostica ulcerația aortică şi au fost obținute informații despre fiziopatologia acestei afecțiuni[107]. Ulcerațiile par a afecta mai frecvent aorta toracică descendentă ca şi aorta abdominală şi nu sunt asociate de obicei cu propagarea extensiei longitudinale sau compromiterea ramurilor colaterale[107]. Complicațiile valvulare, pericardice sau vasculare sunt rare. Ulcerația poate penetra dincolo de limita intimei, având o formă mamelonară, cu formarea subiacentă a unui hematom intramural tip II[91,108]. Eroziunea continuă a plăcii aterosclerotice poate în cele din urmă afecta limitanta elastică internă[106]. Pot apare false anevrisme, rupturi aortice sau disecții[109,110].

Disecția aortică traumatică şi iatrogenă (clasa 5)

Traumatismul toracic deschis provoacă de obicei disecția aortei ascendente şi/sau a istmului aortic în dreptul ligamentului Botallo. Disecția de aortă iatrogenă poate apare, rar, în cursul cateterismului cardiac. Este de obicei întâlnită după angioplastia coarctației de aortă (la adulți), dar poate fi de asemenea observată după clamparea aortei şi după umflarea balonului de contrapulsație aortică[71,75,111,112]. Majoritatea disecțiilor cateter-induse sunt disecții retrograde şi se vor micşora pe măsură ce lumenul fals se trombozează[112]. Se mai poate observa progresia proximală a disecției unei coronare în rădăcina aortei[112].

Evaluare clinicã

Tablou clinic

Simptome

Scopul principal în abordarea disecției aortice este să o suspectezi clinic şi astfel să pui diagnosticul cât mai precoce posibil. La ora actuală, portretul robot al pacientului cu disecție aortică care se prezintă la un serviciu de urgențe este un bărbat în jur 60 ani, cu istoric de hipertensiune arterială care acuză o durere toracică cu

Rezumat

Clasificarea Stanford

Tip A – disecția aortei ascendente şi descendente

Tip B – disecția aortei descendente

Clasificarea De Bakey

Tip 1 – disecția întregii aorte

Tip 2 – disecția aortei ascendente

Tip 3 – disecția aortei descendente

Noua clasificare

Clasa 1: disecție aortică clasică cu fald intimal între lumenul adevărat şi cel fals

Clasa 2: fisurarea mediei cu formarea hematomului/hemoragiei intramurale

Clasa 3: disecție discretă/minimă fără hematom, fără a proemina la locul rupturii

Clasa 4: ruptura plăcii conducînd la ulcerație aortică, ulcer aortic aterosclerotic penetrant cu hematom circumscris, de obicei subadventiceal

Clasa 5: disecție iatrogenă şi traumatică

Clasele 1-5 reprezintă subdiviziuni ale clasificării Stanford sau De Bakey

Tabeul 4. Disecția aortică – simptome comune la debut

Durere
- doar durere
- durere cu sincopă
- durere cu semne de insuficienţă cardiacă congestivă
Durere cu accident vascular cerebral (stroke)
Insuficienţă cardiacă congestivă fără durere
Accident vascular cerebral fără durere
Radiografie toracică anormală fără durere
Absenţa pulsului fără durere

Tabelul 5. Disecția aortică – diagnostic diferențial

Sindrom coronarian acut cu ºi fără supradenivelare ST
Regurgitare aortică fără disecţie
Anevrism aortic fără disecţie
Durere musculoscheletală
Pericardită
Tumoră mediastinală
Pleurezie
Embolie pulmonară
Colecistită
Embolie aterosclerotică sau colesterolică

debut brusc[113-115]. Următoarele manifestări clinice (tabel 4) ale disecției aortice acute sunt prezente până la 90% din pacienții care se prezintă în camera de urgențe:

• Durere brusc instalată, cu maximum de intensitate la debut (tabel 4). Odată cu extensia procesului de disecție, durerea poate să-şi modifice localizarea. Durerea este descrisă mai frecvent ca fiind "ascuțită" decât sfâşietoare, „îngrozitoare" sau „lovitură de pumnal"[113-115]. Aceasta spre deosebire de durerea asociată cu infarctul miocardic acut care începe progresiv şi câştigă în intensitate în timp. Este de obicei mai apăsătoare şi mai estompată.

• În disecțiile proximale durerea este localizată de obicei retrosternal, pe când disecțiile distale sunt caracterizate prin durere interscapulară sau dorsală.

• Hipertensiunea este asociată tipic cu disecția distală de aortă.

Trebuie luate în considerare şi diagnosticele diferențiale (Tabel 5). De asemenea trebuie să se acorde atenție prezentărilor mai puțin comune. Durerea toracică poate fi absentă, aceasta indicând de obicei disecția aortică cronică. Până la 20% din pacienții cu disecție acută de aortă se pot prezenta cu sincope fără istoric de durere tipică sau manifestări neurologice[113-115]. Insuficiența cardiacă succede durerii şi poate deveni simptomul principal fiind de obicei corelată cu severitatea insuficienței aortice. Tamponada cardiacă poate duce la hipotensiune şi sincopă. Sincopa poate apare ca urmare a durerii severe, obstrucției vaselor cerebrale sau activării baroreceptorilor aortici. Manifestările cerebrovasculare şi ischemia unui membru (însoțită de deficit de puls) sunt produse de obliterarea vasului colateral prin prinderea originii vasului în disecție sau obliterarea adevăratului lumen de către dilatarea lumenului fals. Paraplegia se dezvoltă brusc deoarece arterele intercostale sunt izolate de lumenul aortic prin procesul de disecție. În plus, propagarea ulterioară a disecției, poate duce la un moment dat la un alt episod dureros asemănător evenimentului inițial şi este adeseori asociat cu agravarea tabloului clinic[115]. Când disecția este secundară unor manevre traumatice, chiar şi iatrogene, circumstanțele, mai mult decât simptomele, trebuie să atragă atenția asupra posibilității unei disecții de aortă. Febra înaltă nu este întâlnită în mod obişnuit, dar poate apare datorită eliberării de substanțe pirogene din peretele aortic. Dacă persistă mai mult timp poate fi greşit interpretată ca fiind un semn al unei alte boli inflamatorii[73,116].

Durerea abdominală persistentă, creşterea proteinelor de fază acută şi a lactat dehidrogenazei sunt indicatori ai implicării trunchiului celiac. Aceasta este observată în aproximativ 8% iar implicarea arterei mezenterice în 8-13% din cazuri[116,117].

Examenul fizic

Examenul fizic poate furniza indicii importante despre prezența şi originea disecției aortice. În timp ce deficitul de puls a fost găsit la 50% dintre pacienții în vârstă de 70 ani[114] cu disecție aortică proximală, în general, la pacienții cu disecție aortică acută acesta a fost întîlnit la mai puțin de 20% din cazuri[115]. Deficitul de puls poate fi tranzitor datorită modificării poziției faldului intimal. Deficitele neurologice (pierderea conştienței, pareza ischemică) se produc până la 40% din pacienții cu disecție aortică proximală[114,117]. În cazuri rare pot fi întîlnite simptome precum: paralizia corzilor vocale (cauzată de compresia nervului laringeu recurent), hemoptizie sau hematemeză (datorită hemoragiei în arborele bronşic sau perforației în esofag)[118], sindrom de venă cavă superioară[119], obstrucția căilor respiratorii superioare prin compresiune, sindrom Horner (datorită compresiei ganglionului simpatic cervical superior), semne sugestive de embolie pulmonară (dacă extravazarea sângelui din lumenul fals în adventicea

comună a aortei ascendente şi arterei pulmonare conduce la compresiune severă a arterei pulmonare[120]) sau semne de ischemie mezenterică sau renală[115,121,122]. Dacă bifurcaţia iliacă este complet obstruată va apare sindrom Leriche cu absenţa pulsului la ambele membre inferioare, care de obicei este nedureros. Un suflu diastolic de regurgitare aortică este prezent la aproximativ jumătate din pacienţii cu disecţie proximală[113,115,122]. Uneori, suflul poate fi foarte slab, iar tensiunea arterială divergentă ca şi alte semne periferice de regurgitarea aortică severă pot fi absente. Semnele implicării pericardului cum ar fi prezenţa frecăturii pericardice, distensia venelor jugulare sau a pulsului paradoxal trebuie să alerteze medicul şi impun intervenţie chirurgicală de urgenţă.

Pleurezia poate fi cauzată de ruptura aortei în spaţiul pleural, mai frecvent pe partea stîngă. Dacă la puncţia pleurală se extrage sânge, atunci se impune intervenţia chirurgicală de urgenţă. Totuşi, uneori, un revărsat lichidian pleural poate fi doar expresia unei reacţii inflamatorii exsudative din partea aortei disecate şi nu necesită alt tratament.

Până la 30% din pacienţii diagnosticaţi cu disecţie de aortă au fost iniţial suspectaţi ca având alte afecţiuni precum sindrom coronarian acut, anevrisme nondisecante, embolie pulmonară, stenoză aortică[112,114,122]. În consecinţă, diagnosticul diferenţial de disecţie aortică acută trebuie luat în considerare întotdeauna la pacienţii prezentând sincope neexplicate, accident vascular cerebral, episoade acute de insuficienţă cardiacă cronică şi ischemie acută a extremităţilor sau viscerelor, chiar şi atunci când durerea toracică tipică disecţiei aortice nu este simptomul principal (tabel 6). La aceşti pacienţi, o metodă imagistică trebuie utilizată cât mai repede posibil pentru infirmarea sau confirmarea prezenţei disecţiei.

Algoritm de diagnostic în camera de urgenţă

Deşi viteza de intervenţie este de maximă importanţă, o electrocardiogramă (tabel 6) trebuie efectuată la toţi pacienţii. Această metodă ajută la diferenţierea infarctului miocardic acut, pentru care terapia trombolitică poate fi salvatoare, de disecţia aortică în care terapia trombolitică poate fi periculoasă[123]. Ambele afecţiuni pot coexista în cazul în care membrana disecantă se extinde într-un ostium coronar (de obicei cel drept) producînd ischemie miocardică acută. Aceasta se va însoţi de modificări electrocardiografice de infarct miocardic acut, de unde riscul de a administra terapie trombolitică cu efecte nocive la aceşti pacienţi. Totuşi electrocardiograma este normală la o treime din pacienţii cu implicare coronariană, sau sunt prezente modificări nespecifice de segment ST-T la cei mai mulţi dintre ei[123]. Aproximativ 20% din pacienţii cu disecţie tip A au pe ECG semne de ischemie acută sau infarct miocardic acut[123]. Aceşti pacienţi cu suspiciune de disecţie aortică şi semne ECG de ischemie trebuie supuşi unei explorări imagistice înainte de administrarea tratamentului trombolitic.

Radiografia toracică nu este suficientă pentru a exclude disecţia aortică[124]. Totuşi, diagnosticul imagistic nu poate fi realizat la toţi pacienţii prezentând ischemie miocardică şi astfel administrarea eronată a terapiei trombolitice este inevitabilă la o parte dintre ei. Lărgirea mediastinului poate indica o disecţie de aortă.

Utilitatea radiografiei toracice la pacienţii cu disecţie de aortă este discutabilă (tabel 6)[124]. Radiografia toracică standard prezintă modificări într-un procent între 60%[115] şi 90%[113] din cazuri, făcând diagnosticul de disecţie mai probabil. Totuşi, la pacienţii instabili, radiografia toracică va conduce la întârzierea instituirii tratamentului şi de aceea trebuie evitată.

Deseori dimensiunea mare a leziunii şi hematomul pot duce la creşterea concentraţiei proteinei C reactive, leucocitoză uşoară sau moderată şi creşteri uşoare ale bilirubinei şi lactat dehidrogenazei[125]. Mai recent, diagnosticul biochimic al disecţiei aortice a devenit posibil

Tabelul 6. Abordare iniţială la pacienţii cu suspiciune de disecţie aortică

Recomandări	I	II	III	Nivel de evidenţă
1. Anamnezã detaliatã şi examen fizic complet (de câte ori este posibil)	1			C
2. Linie intravenoasã, analize sânge (CK, TnT(i), mioglobina, D-dimeri hematocrit, LDH)	1			C
3. ECG: evidenţierea ischemiei	1			C
4. Monitorizarea frecvenţei cardiace şi a tensiunii arteriale	1			C
5. Calmarea durerii (sulfat de morfinã)	1			C
6. Scãderea tensiunii arteriale sistolice utilizând beta-blocante (i.v. propranolol, metoprolol, esmolol sau labetalol)	1			C
7. Transfer în unitatea de terapie intensivã	1			C
8. Vasodilatatoare în plus la pacienţii cu hipertensiune severã (i.v. nitroprusiat de sodiu titrând TA între 100-120 mmHg)	1			C
9. La pacienţii cu afecţiuni pulmonare obstructive, scãderea TA cu blocante ale canalelor de calciu		1		C
10. Explorãri imagistice la pacienţii cu semne ECG de ischemie înainte de trombolizã dacã patologia aorticã este suspectatã		1		C
11. Radiografie toracicã			1	C

prin identificarea concentrațiilor crescute al lanțurilor grele de miozină ale fibrelor musculare netede[125].

Inițierea tratamentului

Orice pacient cu simptome de disecție aortică trebuie supus unei explorări imagistice prin una din metodele discutate mai sus pentru a exclude afecțiunea. Beneficiile acestei strategii depăşesc ca importanță riscurile la pacienții care în cele din urmă au altă boală[126]. În timp ce este pregătit pentru investigațiile adecvate, pacientul trebuie transferat într-o unitate de terapie intensivă pentru monitorizare corespunzătoare (tabel 6). Umplerea volemică poate deveni de o importanță extremă în cazurile cu deteriorare hemodinamică, drogurile trebuind să fie perfuzate printr-o linie venoasă separată. La pacientul instabil, monitorizarea invazivă a presiunii sanguine trebuie realizată prin plasarea unei linii arteriale în artera radială dreaptă. Dacă este suspectată implicarea trunchiului brahiocefalic drept (rareori întâlnită în practică), linia arterială trebuie plasată pe partea stângă. Este important să se excludă falsa hipotensiune dată de obstrucția unui ram al arcului aortic. De aceea măsurarea presiunilor la ambele mâini este importantă.

În timp ce se aşteaptă diagnosticul imagistic, este necesar controlul durerii şi reducerea tensiunii arteriale sistolice la valori între 100 şi 120 mm Hg (tabel 6). Cel mai indicat drog pentru calmarea durerii este sulfatul de morfină. Beta-blocantele sunt clasa de medicamente cea mai indicată reducând forța de ejecție a ventriculului stâng (dP/dt) care continuă să acționeze asupra peretelui arterial. Se folosesc betablocantele cu administrare intravenoasă precum propranololul (0,05 – 0,15 mg per kg corp la fiecare 4-6 ore[127]) sau esmolol (administrat cu doză de încărcare de 0,5 mg per kg corp în 2–5 minute urmată de perfuzie cu 0,1-0.2 mg/kg/ min). Trebuie reamintit că concentrația maximă a esmololului este de numai 10 mg/ml. Perfuzia acestui agent la doza maximă de 0,3 mg/kg/min constituie o încărcare substanțială de volum. Metoprololul şi atenololul sunt de asemenea disponibile pentru administrare intravenoasă, dar au un timp de înjumătățire mai mare. Labetalolul, medicament ce blochează ambii receptori adrenergici alpha- şi beta, poate fi folosit la pacienții cu disecție de aortă. La pacienții cu potențială intoleranță la beta-blocante (cei cu astm bronşic, bradicardie, semne de insuficiență cardiacă) esmololul (cu timp de înjumătățire scurt) pare a fi alegerea rezonabilă de a testa reacția pacientului la beta-blocante. Nu există date care să susțină utilizarea antagoniştilor de calciu la aceşti pacienți, dar medicamente precum verapamilul, diltiazemul sau nifedipina pot fi utilizate pentru a reduce tensiunea arterială, în special la pacienții cu astm bronşic.

Dacă beta-blocantele singure nu controlează hipertensiunea, vasodilatatoarele sunt agenți adjuvanți ideali pentru controlul valorilor tensionale. Totuşi, vasodilatatoarele pot creşte forța de ejecție a ventriculului stâng, de aceea trebuiesc întotdeauna asociate cu beta-blocante (tabel 6). În timp ce beta-blocantele sunt în mod normal indicate pacienților cu creşteri uşoare ale tensiunii arteriale, pentru formele mai severe de hipertensiune se poate asocia nitroprusiat de sodiu. Doza inițială este 0,25 g/kg/min. Tensiunea arterială sistolică trebuie menținută la valori între 100 şi 120 mmHg. Scăderea tensiunii arteriale sistolice trebuie ajustată dacă apar oligurie sau simptome neurologice.

La pacienții cu tensiune arterială normală sau chiar scăzută la internare trebuie exclusă posibilitatea depleției de volum secundară sechestrării sângelui în lumenul fals sau în spațiul pleural şi pericardic. Pacienții cu instabilitate hemodinamică importantă (tabel 7) trebuie să fie intubați şi ventilați fără întârziere. Ecocardiografia transesofagiană poate reprezenta singura procedură diagnostică în unitatea de terapie intensivă sau ulterior în sala de operație[3,128].

Dacă este absolut necesar un diagnostic rapid, ecografia transtoracică trebuie realizată imediat, dar calitatea imaginilor rezultate este rareori adecvată pentru luarea unei decizii terapeutice. Descoperirea ecocardiografică a tamponadei pericardice indică sternotomia şi chirurgia exploratorie fără a fi necesare alte tehnici imagistice. Pericardiocenteza (tabel 7) ca treaptă inițială terapeutică poate fi periculoasă, reducând presiunea intrapericardică şi cauzând sângerări recurente[129].

Metodele necesare diagnosticului (Tabel 8)

Disecția aortică acută sau în evoluție

Tabelul 7. Abordarea pacientului instabil hemodinamic cu suspiciune de disecție aortică

Recomandări	ClasaI	II	III	Nivel de evidenţă
1. Instabilitate hemodinamicã severã: intubaţie ºi ventilaţie	1			C
2. Ecocardiografie transesofagianã ca unicã procedurã de diagnostic pânã la intervenţia chirurgicalã		1		
3. Intervenţie chirurgicalã la pacienţii cu tamponadã evidenţiatã prin ecocardiografie transesofagianã		1		C
4. Pericardiocenteză (scăderea presiunii intrapericardice - sângerări recurente)			1	C

Informații esențiale: confirmarea diagnosticului

Punerea în evidență a faldului intimal separând două lumene este baza diagnosticului clasei de disecție aortică. Dacă lumenul fals este complet trombozat, deplasarea centrală a faldului intimal, calcificarea sau separarea straturilor intimale (tabel 9) pot fi privite ca semne certe de disecție aortică[3]. Următoarele metode descrise pot confirma diagnosticul cu mare precizie. Aşa cum este consemnat în registrul internațional al disecției de aortă, prima metodă imagistică a fost ecocardiografia transtoracică (TTE) şi ecocardiografia transesofagiană (TEE) în 33% din cazuri, tomografia computerizată (CT) în 61%, rezonanța magnetică nucleară (MRI) în 2% şi angiografia în 4%[130]. Ca tehnici ulterioare, au fost utilizate în 56% din cazuri TTE/TEE, în 18% CT, în 9% MRI şi 17% angiografia. În consecință, pentru diagnosticul disecției de aortă au fost utilizate în medie 1,8 metode. În cazurile la care au fost alese trei metode, CT a fost utilizat în 40%, MRI în 30% şi angiografia în 21%[130].

Rezumat

Disecția aortică prezintă o gamă largă de manifestări clinice. Suspiciunea clinică e necesară stratificării rapide a riscului şi a managementului. Este indicată monitorizarea frecvenței cardiace şi a tensiunii arteriale. Se începe terapia cu beta-blocante şi antihipertensive, precum şi cea sedativă şi analgezică. Trebuie inițiată monitorizarea în unitatea de terapie intensivă. Umplerea volemică poate fi importantă. Pentru scăderea tensiunii arteriale trebuie să se folosească o linie venoasă separată. Dacă este necesar se inițiază terapia cu beta-blocante şi nitroprusiat de sodiu. În caz de instabilitate hemodinamică, pacientul trebuie intubat şi transferat în sala de operații. TEE poate fi realizată înainte sau în timpul intervenției.

Decizia utilizării unei metode imagistice depinde de doi factori:

- Disponibilitatea în urgență
- Experiența personalului din camera de urgență şi din imagistică

Pacienții cu disecție aortică acută sunt aduşi de obicei în secțiile de urgență ale spitalelor regionale, unde nu toate metodele descrise anterior sunt disponibile. Dacă este suspectată disecția de aortă, pacienții trebuie transferați la un centru cu posibilități intervenționale şi chirurgicale. Fiecare unitate trebuie să stabilească protocoalele proprii pentru confirmarea rapidă a diagnosticului. Folosirea a două sau trei tehnici imagistice pentru diagnosticul disecției este excesiv şi deseori poate conduce la pierderi inutile de timp. Pe cât se poate, luarea deciziei trebuie făcută cu grijă, numai medicii experimentați şi antrenați fiind capabili să reducă numărul diagnosticelor fals negative, mai dificile atunci când disecția nu este clasică de clasă 1, ci de clasă 2-4[131-135]. Datele existente relatează că sensibilitatea şi specificitatea tehnicilor pentru diferite situații nu sunt identice[136-138]. În clasa 3 de disecție, numai aortografia – şi nu TEE, CT sau MRI – poate sugera prezența unei disecții aortice minime[189].

Localizarea rupturii şi extensia bolii

Tabelul 8. Imagistica: obiective diagnostice

• Confirmarea diagnosticului
• Clasificarea disecţiei/delimitarea extensiei acesteia
• Diferenţierea lumenului adevărat de cel fals
• Localizarea rupturii intimale
• Diferenţierea disecţiilor comunicante şi non-comunicante
• Evaluarea implicării ramurilor aortice
• Detectarea regurgitării aortice
• Detectarea extravazării (hematom periaortic sau mediastinal, efuziuni pleurale sau pericardice)

Decelare şi localizarea rupturii sunt foarte importante deoarece orice intervenție terapeutică (de ex. implantare de stent sau protează) are ca scop închiderea orificiului de intrare. De obicei se văd nu doar un orificiu de intrare şi reintrare, ci multiple rupturi[94]. Diferența de presiune între cele două lumene împinge sângele din lumenul adevărat spre cel fals şi înapoi, dar de regulă se observă şi jeturi de flux multidirecționale[94].

Rupturile intimale pot fi vizualizate direct prin TTE, TEE, CT şi MRI şi de asemenea prin angiografie[136]. Doppler-ul pulsat şi continuu pot estima diferența de presiune între lumenul fals şi cel adevărat. Extensia completă a disecției de aortă poate fi analizată numai prin tehnici ultrasonografice dacă ecocardiografia este combinată cu sonografie dupplex, ecografie abdominală – sau, mai precis, ecografie intravasculară. Datorită calității scăzute a imaginii, sonografia dupplex abdominală nu poate fi folosită în luarea unor decizii definitive. Dintre toate tehnicele sonografice, ecografia intravasculară are cea mai înaltă acuratețe[100,101,121], eliminând «petele oarbe» (*blind spots*) din aorta ascendentă sau în abdomen care limitau posibilitățile de examinare în trecut. Extensia completă a disecției poate fi vizualizată non-invaziv prin CT, MRI, sau invaziv, prin angiografie.

Clasificarea disecției aortice

Extinderea unei disecții de aortă (locul unde aceasta începe şi unde se termină) poate fi evaluată luând în calcul grosimea peretelui şi faldului intimal. În funcție de prezența sau absența fluxului prin lumenul fals sau a breşelor în fald intimal, se pot distinge două tipuri de disecție de aortă: comunicantă şi necomunicantă (Tabelul 10, 11). Comunicarea este prezentă atunci când în lumenul fals se decelează flux anterograd, retrograd sau

Tabelul 9. Diferenţe între anevrismul aortic osclerotic şi disecţia aortică

	Anevrism aortic aterosclerotic	Disecţie aortică
Diametru aortic	↑↑	↑
Grosimea pereţilor	↑ (↑)	normal, exceptând: • hematomul intramural; • hemoragia intramurală
Suprafaţa lumenului	rugos	neted
Formarea trombusului	lumen	lumen fals
Trombi flotanţi	+ +	lumen fals
Deplasarea calcificărilor intimale	(+)	+ +
Semne de flux încetinit	deseori în interiorul lumenului	lumen fals

Tabelul 10. Diferenţele dintre disecţiile de aortă comunicante şi non-comunicante

Disecţii comunicante (c)	Disecţii non-comunicante (nc)
• Rupturã intimalã	• Intimã intactã
• Flux în interiorul lumenului fals	• Fãrã flux în lumenul fals
• Mişcări ritmice ale faldului intimal	• Fãrã/cu mişcări reduse ale faldului intimal
• Semne de flux crescut în lumenul fals	• Semne de flux scãzut, contrast spontan ecocardiografic
• Fãrã trombus sau cu trombus incomplet în lumenul fals	• Trombus format în lumenul fals – complet sau incomplet

Tabelul 11. Disecţia de aortă: diferenţe între lumenul adevărat şi lumenul fals

	Lumen adevãrat	Lumen fals
Mărime	adevărat < fals	cel mai frecvent lumen fals > lumen adevărat
Pulsatilitate	expansiune sistolicã	compresie sistolicã
Direcţia fluxului	flux sistolic anterograd	flux sistolic anteroragrad redus sau absent/ flux retrograd
Localizare în conturul aortic	în interiorul conturului	în exteriorul conturului
Semne de flux scãzut	rar	în afara conturului frecvent; funcţie de gradul comunicării
Trombus	rar	în afara conturului frecvent; funcţie de gradul comunicării

tardiv. În disecţiile comunicante acute faldul intimal poate prezenta mişcări ample în cursul ciclului cardiac. Aceste mişcări, precum şi fluxul sunt reduse sau absente când nu există comunicare. În funcţie de gradul comunicării, poate fi observată şi formarea de trombi[6, 94]. Contrastul spontan este un indicator ecocardiografic (Tabelul 10, 11) de flux redus sau absent în lumenul fals[6,94]. Semne similare de flux scăzut pot fi detectate prin MRI[136, 138].

Disecţia necomunicantă de aortă trebuie diferenţiată de hematoamele intramurale (disecţie aortică de clasă 2), care sunt mai localizate, fiind limitate la unul sau două segmente aortice, şi se caracterizează frecvent prin prezenţa de straturi multiple la nivelul peretelui, straturi ce se deplasează unele faţă de altele în cursul pulsaţiilor aortei. O disecţie aortică de clasă 2 poate evolua spre o disecţie aortică de clasă 1. Pe de altă parte, disecţia necomunicantă de aortă este o disecţie aortică de clasă 1 fără punct de intrare şi fără flux în lumenul fals şi trebuie diagnosticată ca atare, întrucât are un prognostic mai bun decât disecţia aortică de clasă 2.

Dacă este prezentă comunicarea, punctele de intrare trebuie localizate şi descrise în raport cu segmentul disecat. Disecţia aortică anterogradă este prezentă atunci când comunicarea este localizată proximal de capătul distal al disecţiei. Dacă aceasta este situată distal faţă de capătul proximal al disecţiei, atunci progresia disecţiei este retrogradă. Noile tehnici imagistice permit diferenţierea cu mare acurateţe între diversele tipuri de disecţie de aortă. Disecţia retrogradă cu implicarea aortei ascendente şi prezenţa unei rupturi la nivelul istmului aortic este decelată la 20% din pacienţii de tip A (tip I)[6]. Aceasta înseamnă că o disecţie retrogradă de tip B (tip III) se poate extinde la aorta ascendentă şi poate evolua spre o disecţie de tip I sau A.

Dacă, în prezenţa unor simptome tipice, a fost exclusă o disecţie aortică de clasă 1 sau 2 (Fig. 5), atunci trebuie luată în considerare posibilitatea existenţei unei disecţii de clasă 3 sau 4. Ulceraţiile de la nivelul plăcilor de aterom, consecutive rupturii acestora, pot fi vizualizate prin TEE, CT sau MRI[105-110, 135, 139-141]. De asemenea, trebuie luată în considerare posibilitatea prezenţei de leziuni multiple şi fiecare dintre acestea trebuie investigată pentru a se exclude eventuala penetraţie sau ruptură[139].

La unii pacienţi la care anamneza indică existenţa unei disecţii aortice de clasă 5, aortografia poate vizualiza o disecţie aortică de clasă 4, sub forma unei discrete

proeminenţe excentrice la nivelul peretelui aortic[141]. Disecţiile aortice de clasă 5 rezultate în urma injuriilor iatrogene se evidenţiază cel mai adesea la injectarea substanţei de contrast în aortă, prin observarea traiectului fals al cateterului, iar în urgenţă pot fi vizualizate prin ecografie transesofagiană. Unele dintre departamentele moderne de medicină de urgenţă sunt echipate cu CT-scannere mobile care permit realizarea unui examen CT fără a necesita transportul pacientului.

Indicatori ai urgenţei

Din punct de vedere clinic, disecţia de aortă se prezintă cel mai frecvent ca un proces constituit în două etape. Prima etapă constă din apariţia durerii severe şi dispariţia pulsului, după care sângerarea se opreşte. A doua etapă are loc atunci când presiunea intraaortică depăşeşte limita critică şi se produce ruptura, fie în pericard (cu tamponadă cardiacă), fie în spaţiul pleural sau mediastin.

Extravazarea de fluid în pericard, spaţiul pleural sau/şi mediastin este un indicator de gravitate, fiind frecventă în cazurile de moarte subită prin disecţie de aortă[6,142]. Vizualizarea unei separări a epicardului de pericard indică existenţa revărsatului pericardic. Prin ecocardiografie se pot decela efuziuni pericardice de numai 30 ml, dar şi examenele CT şi MRI sunt metode sensibile de diagnostic. Prezenţa de fluid în jurul aortei este un semn de penetraţie, care poate evolua spre ruptură, şi care se asociază deseori cu hemoragie intramurală[6]. Revărsatul pleural poate fi detectat prin ecocardiografie, CT sau MRI. De obicei apare în pleura stângă.

Hematoamele mediastinale produc creşterea distanţei dintre aortă şi esofag, precum şi dintre aortă şi atriul stâng. O distanţă mai mare de 1 cm este un indicator cert de hematom mediastinal, acesta putând chiar comprima atriul stâng, fenomen observabil prin TEE, CT sau MRI. Este important ca aceste semne de gravitate să fie prompt identificate, deoarece ele se asociază cu o mortalitate de peste 50%[6]. Unele decese pot să apară chiar în cursul procedurilor adiţionale de diagnostic, care întârzie intervenţia chirurgicală[6].

Evaluarea fluxului în lumenul fals şi adevărat

Într-o disecţie de aortă este esenţială diferenţierea între lumenul adevărat şi cel fals (Tabel 11). Lumenul adevărat este de obicei comprimat de cel fals, prezintă expansiune sistolică şi flux anterograd sistolic şi se află mai aproape de curbura interioară a arcului aortic. Contrastul spontan ecocardiografic ca semn al încetinirii fluxului şi formării de tromb este rar observat. Lumenul fals prezintă compresiune sistolică, este mai aproape de peretele exterior al aortei, iar semnele de flux încetinit sunt constant prezente pe toată lungimea aortei sau pe o anumită porţiune. Se pot decela trombi în lumenul fals[3,6,94].

Lumenul adevărat prezintă expansiune sistolică şi colaps diastolic, datorită modificărilor de presiune. Colapsul poate fi complet, producând ischemie la nivelul diverselor ţesuturi/organe. Fluxul şi pulsaţiile lumenului real pot fi atenuate dacă nu există un orificiu de reintrare la nivelul aortei abdominale.

În cazul în care lumenul fals este complet trombozat, poate fi utilă analiza structurii aortei în diferite secţiuni, pentru a detecta o eventuală deplasare a calcificărilor de la nivelul peretelui aortic înspre interiorul vasului[2,3,90,121,137]. O diferenţiere mai precisă a celor două lumene se poate obţine prin examenul Doppler pulsat şi Doppler color[6,94]. Fluxul prin lumenul fals este întârziat, absent sau chiar inversat[94]. În plus, faldul intimal al unei disecţii comunicante prezintă mişcări mai ample decât cel al unei disecţii necomunicante, iar amplitudinea fluxului din lumenul fals depinde de gradul comunicării. La pacienţii la care cele două lumene nu comunică sau dacă orificiul de comunicare este de mici dimensiuni, fluxul prin lumenul fals este absent sau redus. Dacă TEE nu evidenţiază flux în falsul lumen, comunicarea între cele două lumene poate fi exclusă cu certitudine. Totuşi, în acest caz poate exista o disecţie retrogradă cu punct de comunicare situat distal, astfel încât fluxul din lumenul fals nu ajunge în regiunea aortică analizată[94].

Severitatea şi etiologia regurgitării aortice

Frecvent, disecţia de aortă se caracterizează din punct de vedere clinic prin creşterea amplitudinii presiunii şi prin prezenţa unui suflu diastolic în focarul aortic. Creşterea contractilităţii ventriculului stâng cu sau fără dilataţie poate fi considerată un semn indirect de insuficienţă aortică. Examenul Doppler color are o sensibilitate şi o specificitate înaltă în detectarea regurgitării aortice, aceasta putând fi recunoscută şi evaluată din punct de vedere al gravităţii şi prin cine- MRI sau angiografie, nu şi prin CT. Cunoaşterea etiologiei regurgitării aortice şi a diametrului inelului aortic este esenţială în luarea deciziei de înlocuire a valvei aortice sau de resuspendare, TEE reprezentând metoda de elecţie pentru evaluarea morfologiei şi funcţiei valvei aortice şi a structurilor perivalvulare[77].

Semnele de ischemie miocardică

În prezenţa unei dureri toracice anterioare, este necesară decelarea etiologiei acesteia: ischemie miocardică, disecţie de aortă sau asocierea lor. Electrocardiograma poate releva supradenivelare de segment ST şi semne tipice de IMA transmural dacă disecţia a produs blocarea ostiumului uneia dintre arterele coronare. Aceste semne pot fi atât de caracteristice încât să ducă la decizia de iniţiere a teapiei trombolitice[123]. De aceea, este util să se evidenţieze eventualele antecedente de infarct miocardic, precum şi anomaliile de kinetică

regională (detectabile ecocardiografic sau prin MRI), care indică scăderea perfuziei miocardice. Un alt semn de ischemie este subdenivelarea segmentului ST, sugerând existența unui infarct miocardic non-transmural sau a insuficienței coronariene secundară bolii coronariene, blocării ostium-ului coronar prin faldul intimal sau colapsului lumenului adevărat în diastolă[143].

Ecografia transesofagiană poate vizualiza ostiumul ambelor artere coronare, precum şi primii 2-3 cm din coronara stângă şi 1-2 cm din coronara dreaptă. O mai bună examinare a arterelor coronare în situații de urgență se poate obține prin examen CT multisecțional sau MRI.

În prezent, doar coronarografia poate demonstra cu certitudine existența sau absența bolii coronariene la pacienții cu disecție de aortă. În cazul unui pacient stabil, în special în disecția de tip B (tip III), coronarografia poate fi realizată în condiții de siguranță şi reprezintă o etapă de diagnostic în faza cronică a bolii[144,145].

Informații adiționale

Disecția de aortă cu extindere la arcul aortic

Extinderea disecției la arcul aortic nu trebuie în mod necesar diagnosticată înaintea unei intervenții chirurgicale în urgență, deoarece aorta ascendentă va fi înlocuită indiferent de extinderea disecției la ramurile colaterale[87].

Colateralele care pleacă din arcul aortic, şi în special arterele carotide, sunt cel mai bine vizualizate angiografic, dar şi prin duplex-ultrasonografie, CT spiral sau MRI. La examenul TEE, trunchiul brahiocefalic poate fi vizualizat în 70% din cazuri, iar artera carotidă stângă în 30% din cazuri. Examenul ultrasonografic intravascular cu sondă de 10 MHz permite vizualizarea tuturor ramurilor aortei[100, 121].

Disecția de aortă cu extindere pe colateralele abdominale

Adesea, disecția de aortă se însoțeşte de reducerea fluxului în arterele abdominale, insuficiența multiplă de organ fiind o cauză majoră de deces, atât la pacienții tratați medical cât şi chirurgical[6,86-88,114]. În evaluarea acestui segment aortic ecografia are valoare limitată, frecvent calitatea slabă a imaginilor nepermițând luarea unor decizii terapeutice.

Aortografia şi ecografia intravasculară permit descrierea a două mecanisme fiziopatologice implicate în afectarea arterelor abdominale la pacienții cu disecție de aortă:

(a) îngustarea statică a unui ram arterial;

(b) îngustarea dinamică a unui ram arterial.

Îngustarea statică se produce atunci când linia de disecție intersectează originea vasului respectiv şi hematomul aortic se propagă la nivelul peretelui vascular,

Rezumat

Informații esențiale în diagnosticul disecției de aortă:

• confirmarea diagnosticului;
• localizarea rupturii aortice;
• extinderea disecției;
• clasificarea disecției;
• indici de gravitate.

Informații suplimentare (ce nu sunt imediat necesare):

• implicarea colateralelor;
• nu sunt necesare alte teste de laborator decât cele de rutină.

stenozând lumenul. În cazul îngustării dinamice linia de disecție nu atinge originea vasului, aceasta fiind însă acoperită de flap-ul intimal. Ambele mecanisme pot fi prezente la acelaşi pacient, concomitent, la diferite nivele, ele neputând fi identificate cu suficientă precizie prin CT sau MRI, ci doar angiografic. Implicarea unora dintre colateralele aortice, precum artera celiacă, mezenterică sau arterele renale, poate fi vizualizată prin ultrasonografie intravasculară[100,121].

Disecția de aortă cu extindere la arterele iliace şi femurale

În disecția de aortă fără orificiu de comunicare distal aorta poate fi complet obstruată, lumenul real fiind comprimat de cel fals. Extensia disecției poate fi evaluată prin CT sau MRI, lumenul real fiind de obicei situat anterior, iar cel fals posterior. În schimb, pentru evaluarea completă şi aprecierea fluxului prin colaterale este necesară angiografia, care ar putea fi înlocuită în viitor de angio-MRI.

Testele de laborator

Au un rol minor în diagnosticul disecției acute de aortă, fiind utile pentru excluderea altor afecțiuni. Ades pot fi evidențiate semne de inflamație cu creşterea nivelelor CRP.

După depăşirea fazei acute, poate fi recomandată efectuarea testelor genetice, atât la pacienți, cât şi la rudele acestora. Identificarea genei FBN-1 a permis dezvoltarea a două tipuri de teste: studiile genetice familiale şi identificarea mutațiilor.

(1) Studiile genetice familiale pot fi realizate cu markeri polimorfi specifici FBN-1, pentru a identifica haplotipul mutant[146,147]. Aceste studii sunt relevante doar în cazul în care cel puțin 4 membri ai familiei au făcut boala, deoarece implicarea genei FBN-1 trebuie demonstrată cu certitudine. Din păcate, majoritatea familiilor nu îndeplinesc această condiție. În plus, metoda este inadecvată în unele cazuri, în practică acestea depăşind 40% din totalul celor la care un astfel de test genetic a fost recomandat.

(2) Al doilea tip de test molecular este identificarea mutațiilor. Acesta ar trebui efectuat numai după ce analiza

proteică sau studiile genetice familiale au demonstrat cu certitudine prezența unui defect al genei FBN-1, deoarece reprezintă un test extrem de laborios şi costisitor. Până în prezent nu există nici o metodă rapidă care să ofere o certitudine diagnostică de 100% în investigarea unei gene de mari dimensiuni ca FBN-1, aproape fiecare familie are propriul defect genetic, iar majoritatea mutațiilor sunt mutații punctiforme. În plus, acest test nu poate identifica toate mutațiile, analizând doar secvența codantă ("*coding sequence*") şi zonele din imediata vecinătate.

(3) În toate celelalte cazuri, până la descoperirea unor tehnici moleculare mai adecvate, identificarea mutațiilor nu se poate realiza sistematic. Totuşi, în puținele cazuri la care mutația familială a putut fi identificată, este posibil

Tabelul 12. Diagnosticul imagistic în disecția acută de aortă

Recomandări	I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. Ecografia transtoracicã urmatã de ecocardiografia transesofagianã	1				C
2. Tomografia computerizatã	1				C
• dacã este crucialã detecţia rupturilor			1		C
3. Angiografia de contrast					
• pentru definirea anatomicã a cauzei hipoperfuziei viscerale şi pentru ghidarea intervenţiei percutane	1				C
• la pacienţii stabili hemodinamic		1			C
• coronarografie preoperatorie de rutinã				1	C
• la pacienţii instabili hemodinamic			1		C
4. MRI		1			C
• la pacienţii instabili hemodinamic				1	C
5. Ecografia intravascularã		1			C
• pentru ghidarea intervenţiilor percutane			1		C

diagnosticul prenatal, pe mostre de țesut recoltate din vilozitățile choriale, sau evaluarea diagnostică a descendenților asimptomatici ai subiecților afectați[148,149]. Recent s-a raportat diagnosticarea genetică preimplantare a sindromului Marfan[150].

În sindromul Ehlers-Danlos, diagnosticul de laborator se bazează pe:

1) demonstrarea producerii de colagen de tip III cu structură anormală;

2) identificarea mutațiilor genei COL3A1;

3) analiza prin linkage, cu markeri polimorfi intragenici[32], extrem de dificilă, deoarece mutațiile sunt specifice fiecărui pacient şi se produc pe toată lungimea unei gene de mari dimensiuni, cu un grad înalt de fragmentare[32]. În plus, mutațiile la nivelul genei COL3A1 nu sunt specifice, ele putând fi întâlnite şi la pacienți cu sindrom Ehlers- Danlos de tip II (clasicul tip mitis) şi III (tipul hipermobil, asociat şi cu mutații ale genelor COL5A1 şi COL5A2), transmise autosomal dominant. Nu a fost identificată încă o corelație genotip–fenotip, în schimb s-a raportat prezența heterogenității genetice[15]. Unii pacienți cu defecte genetice transmise recesiv au colagen de tip III normal[19].

În cazul ectaziei anuloaortice, heterogenitatea genetică şi dificultățile tehnice actuale fac extrem de dificilă analiza genetică. Doar două dintre genele implicate au fost identificate, ambele de mari dimensiuni şi asociate cu prezența anevrismelor aortice disecante, însă mutațiile nu prezintă nici în acest caz tendința la grupare în anumite regiuni specifice ale genelor, ceea ce face nerecomandabil screening- ul genetic. Totuşi, posibilitatea utilizării de anticorpi anti- colagen III şi anti-fibrillină 1 permite identificarea pe culturi de fibroblaşti a proteinelor anormale structural sau metabolic, aceste teste neputând fi însă recomandate de rutină.

Tehnici imagistice

În diagnosticul disecției de aortă pot fi utilizate diverse tehnici invazive şi neinvazive, directe şi indirecte (Tabel 12, 13). Variatele metode imagistice vor fi descrise în continuare pe scurt, din punct de vedere al considerațiilor tehnice, criteriilor specifice de diagnostic şi preciziei acestor metode (Tabel 14).

Ecocardiografia transtoracicã/ Ecocardiografia transesofagianã (TTE/ TEE)

Considerații tehnice

Aorta şi ramurile ei majore pot fi studiate în diferite secțiuni, utilizarea tuturor acestora fiind esențială pentru obținerea de informații complete privind tipul şi extensia disecției de aortă. Ecocardiografia în mod M şi bidimensională se realizează în incidențele standard: parasternală, apicală şi subcostală. Aorta ascendentă poate fi vizualizată în incidența parasternală stângă. În cazul ectaziei aortice sunt utile incidențele parasternală dreaptă şi apicală, iar arcul aortic este cel mai bine vizualizat în incidența suprasternală, prin folosirea secțiunilor

ortogonale şi longitudinale putând fi obţinute informaţii referitoare la extensia disecţiei în trunchiul brahiocefalic, carotida comună stângă sau subclavia stângă. Aorta descendentă poate fi uneori vizualizată în secţiune parasternală stângă, în secţiuni paraspinale (pacient în decubit drept, cu spatele spre examinator) sau în secţiuni abdominale[151-152].

Ecocardiografia transesofagiana se efectuează cu sonde de 3, 5 sau 7 MHz, alcătuite din 32, 64 sau mai multe elemente piezoelectrice, montate la capătul distal al unui gastroscop (ecoscop) convenţional de 9-15 mm. Pot fi utilizate sonde monoplan, biplan sau multiplan, care permit vizualizarea aortei în incidenţe multiple[153], precum şi reconstrucţia tridimensională computerizată a acesteia[154].

Criterii ecocardiografice în disecţia de aortă

Diagnosticul de disecţie de aortă este confirmat prin vizualizarea în interiorul aortei a două lumene separate printr-un fald intimal. Criteriile pozitive sunt reprezentate de obstrucţia completă a falsului lumen, deplasarea spre interiorul vasului a calcificărilor intimale, separarea

Tabelul 13 Tehnici imagistice în disecţia cronică de aortă

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. MRI	1				C
2. Ecocardiografia transtoracicã urmatã de ecocardiografie transesofagianã		1			C
3. Computer-tomografie		1			C
4. Angiografie convenţionalã					
• pentru ghidarea intervenţiilor percutane	1				C
• în diagnosticul preoperator la pacienţi selecţionaţi		1			C
• pentru stadializarea completã a bolii		1			C
5. Ecografia intravascularã					
• pentru ghidarea intervenţiilor percutane		1			C

straturilor intimale prin tromb şi deplasarea straturilor peretelui aortic unele în raport cu altele în cursul pulsaţiilor aortice[6]. Ruptura este definită ca o întrerupere a continuităţii faldului, însoţită de *fluttering* al marginilor intimei[3,6,94]. Rupturile intimale de mai mici dimensiuni pot fi detectate utilizând examenul Doppler color, prin vizualizarea unui jet care traversează faldul intimal[94]. Trebuie precizate numărul şi localizarea rupturilor, precum şi distanţa faţă de arcadele dentare la care se află sonda în momentul examinării.

Diferenţierea dintre lumenul real şi cel fals se poate face în mod M, 2D sau prin examen Doppler[155]. Criteriile de identificare a lumenului real sunt: expansiunea sistolică şi colapsul diastolic, absenţa sau intensitatea redusă a contrastului spontan, prezenţa jeturilor sistolice care se îndepărtează de lumen, precum şi a fluxului sistolic anterograd. Criteriile de identificare a lumenului fals sunt: creşterea diametrului în diastolă, prezenţa contrastului spontan, absenţa, întârzierea sau inversarea fluxului şi formarea de tromb[6,155]. Prezenţa semnalelor de flux în interiorul falsului lumen indică existenţa comunicării, în timp ce absenţa fluxului arată că nu există comunicare. Dacă singurul orificiu de comunicare este situat distal faţă de punctul de începere al disecţiei, se poate diagnostica disecţia retrogradă, cu sau fără implicarea aortei ascendente[6].

Diagnosticul de tromb se pune pe baza vizualizării unei mase separate atât de faldul intimal, cât şi de peretele aortic, situate în lumenul fals, rar în cel adevărat[6]. Deoarece formarea de tromb depinde de viteza fluxului, se poate realiza o stadializare care să permită estimarea gradului comunicării[6].

Spaţiile transonice rezultate din prezenţa lichidului liber în jurul aortei sunt semne de penetraţie datorate hematomului periaortic[6]. Existenţa unui hematom mediastinal este sugerată de prezenţa între esofag şi atriul stâng sau aortă a unei distanţe >1 cm şi de prezenţa revărsatului pleural. Dacă se vizualizează un spaţiu liber între epi- şi pericard, atunci există şi revărsat pericardic[6].

Regurgitarea aortică este diagnosticată pe baza vizualizării semnalelor de flux diastolic perturbat în tractul de ejecţie al ventriculului stâng. Stadializarea ei se face pe baza criteriilor Doppler şi Doppler color[156].

Acurateţea TTE/ TEE

Diagnosticul disecţiei de aortă prin ecocardiografia standard în mod M şi 2D se bazează pe detectarea flap-ului intimal în interiorul lumenului aortic. Sensibilitatea şi specificitatea TTE în ceea ce priveşte implicarea aortei ascendente variază între 77-80%, respectiv 93- 96%[151,152,157]. Detectarea disecţiei distale a aortei toracice prin TTE este posibilă doar la 70% din pacienţi[157].

Valoarea TTE este limitată la pacienţii cu anomalii ale peretelui toracic, spaţii intercostale înguste, obezi, la pacienţii cu emfizem pulmonar sau ventilaţie mecanică. Aceste limite împiedică luarea unei decizii terapeutice corecte, dar ele au fost depăşite de TEE[6].

Examenele ecocardiografice trebuie interpretate

numai de către examinatori experimentați. Grupul European de Studiu a arătat că sensibilitatea TTE şi a TEE mono-, ocazional biplan (dar nu şi a TEE multiplan) atinge 99%, cu o specificitate de până la 89%, acuratețea predictivă pozitivă şi negativă fiind de 89%, respectiv 99%. Aceste constatări au fost confirmate şi de alte studii[158]. Când analiza a inclus doar pacienții supuşi procedeelor chirurgicale sau autopsiați, sensibilitatea TEE a fost de numai 89%, specificitatea 88%, acuratețea predictivă pozitivă 97%, iar cea negativă 93%[3].

Există totuşi dificultăți în vizualizarea disecțiilor de mici dimensiuni de la nivelul porțiunii distale a aortei ascendente şi din porțiunea anterioară a arcului aortic, cunoscută sub denumirea de „zona oarbă"[3]. Acest fenomen este cauzat de interpunerea traheei şi bronhiei principale stângi între esofag şi aortă.

În lumenul aortei ascendente apar uneori artefacte, datorate reverberației, punând în dificultate examinatorii mai puțin experimentați[3], reprezenând probabil şi cauza sensibilității reduse a TEE în unele studii anterioare[159].

Prin TEE bidimensională ruptura intimei poate fi identificată la 61% din pacienți, iar prin examen Doppler s- a demonstrat că între cele două lumene poate exista nu doar flux unidirecțional ci şi bidirecțional, prezent la 75% din pacienți. Dopplerul continuu permite măsurarea gradientului de presiune dintre cele două lumene, valoarea sa fiind de 10-25 mmHg[94].

Tomografia computerizată

De la introducerea sa, CT spirală a ameliorat substanțial calitatea diagnosticului computertomografic, reducând artefactele de mişcare şi eliminând perturbă rile produse de respirație. În CT convențională, fiecare ciclu al tubului de raze X generează date utilizate pentru reconstruirea imaginilor transaxiale. În cazul CT spirale, mişcarea pacientului şi expunerea la raze X sunt simultane, această tehnică necesitând pentru achiziție o singură perioadă de apnee din partea pacientului, ulterior putând fi reconstruite imagini 2D şi 3D, în orice plan. CT este tehnica imagistică cea mai frecvent utilizată la pacienții cu suspiciune de disecție de aortă[130].

Tehnica tomografiei computerizate

Rezultatele obținute depind de factori multipli, inclusiv colimarea fasciculului de raze X şi viteza de mişcare a mesei de examinare. Valoarea intervalului de reconstrucție este esențială pentru succesul procedurii, deoarece influențează rezoluția spațială, algoritmii de reconstrucție condiționând calitatea imaginii aortice. După obținerea imaginilor transaxiale, pot fi generate noi imagini, în orice plan dorit (MPR - Multiplanar Reformation Images). Imaginile de tip MIP (Maximum Intensity Projection Images) sunt generate prin proiecția unor fascicule imaginare de raze X care traversează matricea 3D a imaginilor interpolate, valoarea atenuării maxime de-a lungul fiecărui fascicul corespunzând unui anumit nivel din „scala nivelelor de gri", astfel încât în final se obține o imagine similară unei angiograme. Imaginile de tip SSD (Shaded Surface Display) se obțin prin selectarea de către utilizator a unui prag de atenuare arbitrar ales, iar voxelii matricei imaginilor interpolate sunt reprezentări 3D, senzația de profunzime datorându- se folosirii unei surse virtuale de lumină.

Parametrii standard sunt: colimarea – 3mm, viteza de deplasare a mesei de examinare – 6mm/s[137,138,160]. Procedura este declanşată de softul aparatului, care detectează prezența substanței de contrast în regiunea de interes.

Rezumat

TEE si TTE sunt examene de înaltă acuratețe în disecția acută de aortă, utile în luarea deciziei terapeutice în urgență, sau chiar intraoperator, cu condiția cunoasterii posibilelor capcane. Rezoluția înaltă a acestor tehnici permite şi diagnosticarea hematoamelor intramurale, a ulcerațiilor plăcilor de aterom, precum şi a leziunilor traumatice ale aortei. Pentru o mai bună rezoluție spațială, pot fi utilizate CT sau MRI.

Injectarea mediului de contrast cu osmolaritate joasă, în cantitate de 120ml, se face cu o rată de 1-3 ml/s, cu ajutorul unui injectomat. Imaginile sunt reconstruite la intervale de 2 mm, cu suprapunere parțială[137,138]. Imaginile de tip MPR sunt generate în proiecții sagitale, coronale şi oblic-sagitale. Imaginile de tip MIP şi SSD sunt opționale. Prima achiziție permite vizualizarea aortei toracice, pentru vizualizarea aortei abdominale şi a arterelor iliace fiind necesară o a doua achiziție, cu aceeaşi tehnică de injectare.

Criteriile de diagnostic CT pentru disecția de aortă

Diagnosticul se bazează pe demonstrarea existenței unui flap intimal care separă lumenul real de cel fals. Flapul este vizualizat ca o structură lineară, cu atenuare redusă, situată în lumenul aortic[137,160]. Pot fi observate şi deplasarea spre interiorul vasului a calcificărilor intimale, largirea tardivă a falsului lumen şi lărgirea aortei. Imaginile de tip MIP şi MPR sunt utile atât în stabilirea diagnosticului, cât şi în evaluarea extensiei disecției de aortă, tehnica permițând şi vizualizarea eventualei implicări a ramurilor viscerale şi a arterelor iliace.

Limitele interpretării aortografiei CT reprezintă consecința a două tipuri de artefacte: liniile venoase şi artefactele de mişcare aortică. Liniile venoase pot fi identificate cu uşurință, deoarece orientarea lor variază de

la o secțiune la alta şi se extind dincolo de limitele peretelui aortic. Artefactele de mişcare aortică sunt produse de mişcarea peretelui aortic, şi mai ales, de mişcările flap-ului intimal în intervalul dintre sfârşitul diastolei şi sfârşitul sistolei. Utilizarea unui algoritm de interpolare lineară de 180 va reduce sau elimina aceste artefacte. Trombii murali dintr-un anevrism fusiform pot fi confundați cu o disecție de aortă, iar structurile şi masele periaortice pot crea dificultăți de diagnostic.

Acuratețea examenului CT

La începutul anilor 1990, studiile prospective asupra evaluării disecției de aortă prin CT convențională raportau o sensibilitate de 83–94% şi o specificitate de 87–100%[3,137]. Avantajele CT spirale în raport cu cea convențională sunt bine stabilite şi includ o durată mai redusă a examinării şi posibilitatea unei mai bune vizualizări a aortei, deoarece toate imaginile sunt obținute la un nivel optim al contrastului, iar artefactele sunt semnificativ reduse[137]. Astfel, sensibilitatea medie depăşeşte 95%[137,138], sensibilitatea şi specificitatea detectării extensiei la colateralele arcului aortic sunt de 93%, respectiv 98%, iar acuratețea totală este de 96%[137,138,160,161].

Imagistica prin rezonanța magnetică

Deşi este o tehnică de înaltă sensibilitate şi specificitate în diagnosticul disecției de aortă[137,138,161], MRI este ades indisponibilă în urgență, efectuarea sa la pacienții instabili hemodinamic fiind dificilă. În centrele cu experiență în monitorizarea pacienților cardiaci (inclusiv a celor instabili hemodinamic aflați pe ventilație mecanică) MRI poate fi efectuată fără complicații[5].

Tehnica MRI

În timp ce MRI convențional şi cine-MRI necesită un timp relativ îndelungat de examinare pentru vizualizarea întregii aorte (de la colateralele arcului aortic până la bifurcație), noile tehnici de scanare permit achiziția imaginilor pe multiple nivele în decursul unei singure perioade de apnee, astfel încât durata totală a procedurii nu o depăşeşte pe cea a TEE. Deşi valorile sensibilității şi specificității depind de experiența câştigată prin utilizarea MRI convențional[160,161], calitatea imaginilor obținute este superioară, cu o acuratețe diagnostică cel puțin egală cu a MRI convențional. Posibilitatea obținerii de imagini în timp real, pe care o oferă aparatele de ultimă generație, facilitează şi mai mult diagnosticul disecției de aortă la pacienții instabili[162].

O altă metodă modernă de vizualizare a disecției de aortă este aortografia 3D prin MRI de contrast. Imaginile sunt similare aortografiei invazive, dar câmpul vizual este mai larg, experiența de până acum sugerând posibilitatea unui diagnostic fidel al disecției de aortă[163,164]. Combinarea acestei metode cu RM cross-secțională ar putea oferi atât o imagine de ansamblu a anatomiei aortice (esențială pentru decizia chirurgicală), cât şi detalii asupra faldului intimal şi pereților aortici.

Criterii de diagnostic MRI în disecția de aortă

MRI vizualizează cu precizie extensia disecției, aorta ascendentă distală şi arcul aortic, chiar mai detaliat decât TEE. Localizarea orificiilor de intrare şi ieşire se realizează cu o precizie comparabilă cu cea a TEE, sensibilitatea apropiindu- se de 90%[165]. Astfel, clasificarea disecției de aortă în proximală şi distală – crucială pentru decizia terapeutică – poate fi realizată cu uşurință prin MRI. Semnele de prognostic peiorativ, ca prezența revărsatului pericardic sau a regurgitării aortice pot fi precis detectate[160,165]. Fluxul în lumenul adevărat şi fals poate fi cuantificat prin cine-MRI cu contrast de fază sau prin tehnici de țintite (*tagging*)[167,168]. În prezent MRI permite vizualizarea porțiunii proximale a arterelor coronare şi a eventualei afectări a acesteia în procesul de disecție[169]. Totuşi în prezent nu există studii publicate care să certifice superioritatea uneia sau alteia dintre tehnicile imagistice vizând depistarea interesării corornariene.

Rezumat

CT este tehnica diagnostică cea mai frecvent folosită la pacienții cu disecție de aortă. Sensibilitatea sa depăşeşte 90%, iar specificitatea 85%. Ea permite evaluarea extensiei şi localizării disecției de aortă, a implicării colateralelor şi a indicatorilor de gravitate, având în schimb o utilitate redusă în diagnosticul regurgitării aortice, detectarea şi localizarea rupturilor intimale şi a disecțiilor de aortă minime (clasa 3).

Acuratețea MRI

În pofida acurateții MRI, există unele artefacte care trebuie cunoscute, fiind esențial ca interpretarea imaginilor să se realizeze de către o persoană experimentată[170]. Artefactele pot apare la aproximativ 64% din pacienți, dar majoritatea survin doar într-o secțiune, nu şi în cele învecinate. Această observație facilitează recunoaşterea artefactelor şi le deosebeşte de aspectele patologice, astfel încât doar la 2% din pacienți a fost necesară utilizarea unei alte tehnici imagistice pentru a putea face această deosebire. Considerarea posibilității apariției artefactelor, cunoaşterea anatomiei normale, utilizarea în toate cazurile a imaginilor axiale cu adăugarea, funcție de necesități, şi a unor imagini în alte planuri, rotația gradientelor de fază şi frecvență şi corelarea cu datele clinice permit evitarea erorilor de diagnostic în aproape toate cazurile.

MRI permite detectarea hemoragiilor intramurale

aortice acute şi subacute[90,171]. Trăsăturile caracteristice ale hemoragiei intramurale includ îngroşarea (> 7 mm) peretelui aortic, cu suprafaţă netedă, la nivelul căreia se pot observa zone cu hipersemnal, rezultate din formarea de methemoglobină, proces ce debutează după câteva zile de la producerea disecţiei şi continuă câteva luni, deşi poate lipsi în faza acută[171]. Deoarece hemoragia intramurală la nivelul aortei toracice se poate asocia cu disecţie a aortei abdominale, aceasta din urmă trebuie întotdeauna căutată. Totuşi, nici MRI, nici CT sau TEE nu pot detecta disecţiile de aortă de clasă 3[89]. Metoda permite în schimb vizualizarea rupturilor plăcilor de aterom, precum şi a disecţiilor iatrogene.

Aortografia

Aortografia retrogradă a fost prima metodă precisă de diagnostic la pacienţii cu suspiciune de disecţie de aortă. În 1939, Robb şi Steinberg au diagnosticat pentru prima dată această boală prin aortografie, dar metoda a intrat în practica de rutină abia în anii 1960[172,173]. Ulterior aortografia a fost considerată, timp de câteva decade, standardul de aur în evaluarea disecţiei de aortă[174]. Lipsa la acea vreme a unor tehnici mai precise de diagnostic antemortem a făcut ca sensibilitatea redusă a aortografiei să fie acceptată.

Tehnica aortografiei

Pentru vizualizarea semnelor de disecţie de aortă, cel mai des sunt necesare multiple injectări de substanţă de contrast (40–50 ml la o rată de 20–25 ml/sec) la diverse nivele şi utilizând diverse proiecţii, pentru a defini cât mai precis anatomia aortei toracice la fiecare pacient[175,176]. Poate fi urmărit tranzitul mediului de contrast de-a lungul aortei, fiind necesară o deosebită atenţie la opacifierea porţiunii proximale a trunchiului brahiocefalic şi la utilizarea proiecţiilor adecvate[176]. Pentru aortografia abdominală este suficientă injectarea unei singure prize de 40 ml substanţă de contrast cu o rată de 20 ml/sec dacă se folosesc proiecţii posteroanterioare, în schimb, pentru vizualizarea orificiilor de intrare şi ieşire, precum şi în radiologia intervenţională este necesară angiografia biplan. Rareori, pentru evidenţierea ostiumului unora dintre colateralele abdominale, se folosesc şi alte unghiuri de proiecţie. O alternativă o reprezintă aortografia intravenoasă cu substracţie digitală, care se realizează prin injectarea mediului de contrast în vena cubitală sau direct în atriul drept sau vena cavă superioară[175]. Această tehnică este mai puţin invazivă şi necesită o cantitate mai mică de substanţă de contrast, dar imaginile au o rezoluţie mai redusă decât cale obţinute prin angiografia convenţională.

Criteriile de diagnostic aortografic în disecţia de aortă

Diagnosticul angiografic al disecţiei de aortă se bazează pe decelarea semnelor „directe” (diagnostice) cum ar fi vizualizarea faldului intimal (imagine lineară, negativă, adesea mobilă) sau recunoaşterea celor două lumene separate, precum şi a semnelor „indirecte” (sugestive) care includ: neregularităţi ale conturului lumenului aortic, rigiditatea sau compresia acestuia, anomalii ale colateralelor, îngroşarea pereţilor aortei şi regurgitarea aortică[157]. Aortografia permite şi decelarea locului de origine a disecţiei[175]. Lumenul adevărat este în mod obişnuit comprimat şi tinde să ia o formă spirală, iar injectarea în lumenul fals relevă absenţa colateralelor precum şi a sinusului Valsalva, umplere întârziată sau prezenţa „petelor” de contrast[176]. Tot prin aortografie poate fi identificată cu precizie extensia la colaterale, aspect esenţial la pacienţii cu simptome neurologice, insuficienţă renală acută, criză hipertensivă, ischemie mezenterică sau a extremităţilor. La aceşti pacienţi, deficitul de puls periferic poate reprezenta un indiciu important, aortografia fiind valoroasă în special pentru decelarea afectării renale sau mezenterice[177]. În decursul examinării poate fi detectată prezenţa regurgitării aortice şi se poate aprecia severitatea acesteia. Totuşi, aortografia a fost recent înlocuită de tehnici noi, care permit evaluarea mai precisă a mecanismelor regurgitării aortice. La unii pacienţi angiografia poate evidenţia lărgirea rădăcinii aortice, deplasarea cuspelor aortice faţă de poziţia normală sau prolapsul faldului intimal în ventriculul stâng ca mecanisme subiacente[178,179]. Aortografia poate demonstra şi ruptura peretelui aortic în cavitatea pericardică, atriul stâng, atriul drept, ventriculul drept sau artera pulmonară[179].

Rezumat

Dintre toate tehnicile imagistice, MRI are cea mai înaltă precizie, sensibilitate şi specificitate (aproape 100%) în detecţia tuturor formelor de disecţie de aortă (clasele 1, 2, 4 şi 5), cu excepţia celei de clasă 3. Posibilitatea de a apela la această metodă este limitată, în special în urgenţă, tehnica fiind cel mai des utilizată la pacienţii stabili hemodinamic şi în urmărirea disecţiei cronice de aortă. MRI permite vizualizarea în condiţii excelente a localizării rupturii, a regurgitării aortice, a extensiei la colaterale şi a complicaţiilor.

Acurateţea aortografiei

Specificitatea aortografiei în diagnosticul disecţiei de aortă depăşeşte 95% dar sensibilitatea este mai redusă decât a altor tehnici, mai ales în cazul formelor atipice de disecţie de aortă[178]. În studiile Cooperative Europene, sensibilitatea şi specificitatea aortografiei în diagnosticul

disecției de aortă au fost de 88%[13]. Aortografiile fals negative sunt în principal rezultatul imposibilității diferențierii celor două lumene în interiorul aortei[3,6,153,180,181]. Aortografia a oferit rezultate fals negative la 15 din 65 de pacienți cu disecție de aortă dovedită (sensibilitate 77%)[182]. Erorile de diagnostic s-au datorat trombozei complete a falsului lumen sau hematoamelor intramurale la 13 pacienți, precum şi prezenței unui anevrism de mari dimensiuni la nivelul aortei ascendente, cu opacifierea aproape simultană a lumenului fals şi adevărat[182]. Aortografia pare a fi ceva mai utilă în diagnosticul disecției de aortă cu tromboza falsului lumen decât în cel al hematoamelor intramurale, deoarece în primul caz există un grad de afectare a lumenului aortic, în timp ce în al doilea caz lumenul aortic nu este afectat[153]. În ciuda acestor limitări, angiografia rămâne o tehnică larg disponibilă în majoritatea centrelor, majoritatea chirurgilor cardiovasculari considerând suficiente informațiile pe care aceasta le oferă, în principal datorită vastei experiențe acumulate.

Hematoamele aortice intramurale (disecțiile de clasă 3) au fost considerate ca principal motiv al rezultatelor fals-negative ale aortografiei. O umbră palidă corespunzătoare siluetei vasculare poate apare ca bine delimitată de lumenul aortic, acest model fiind indicator al hematomului intramural. Rectitudinea lumenului, uşoara îngustare luminală sau neregularitățile acestuia pot oferi indicii diagnostice pentru o disecție subtilă de aortă de clasă 3. Incidențe multiple ale aortei ascendente la aortografie pot aduce informații diagnostice suplimentare[89,104,182]. La pacienții cu suspiciune de disecție de aortă pe baza istoricului clinic, aortografia trebuie efectuată atunci când tehnicile non-invazive sunt negative.

Limitele aortografiei

Trebuie recunoscute câteva limite ale acestei tehnici. Tehnica este invazivă, cu un risc inerent. Avansarea cateterelor trebuie realizată cu prudență, numai de către un angiografist experimentat. Împingerea cu putere a cateterului sau ghidului metalic trebuie descurajată, pentru a evita apariția leziunilor, în special când cateterul este situat în lumenul fals. Măsurarea presiunii sau injectarea manuală de contrast pot fi utile pentru diferențierea între lumenul fals şi cel adevărat. Odată demonstrată poziția corectă a cateterului, schimbarea cateterului trebuie efectuată cu ajutorul unui fir ghid lung. În plus, tehnica necesită administrarea mediilor de contrast radioopac potențial nefrotoxice şi a radiațiilor ionizante. Mai mult, faldul intimal şi capătul distal al disecției nu sunt clar evidențiate în cazul unui flux lent. Trebuie subliniat faptul că grosimea peretelui aortic nu poate fi vizualizată cu acuratețe. Aortografia poate subestima dimensiunea lumenului în prezența unui tromb organizat neopacifiat[182]. La pacienții în stare critică timpul necesar reunirii echipei de angiografie, aducerea pacientului în laboratorul de angiografie şi însăşi durata procedurii pot fi nejustificat de lungi. Toate aceste elemente trebuiesc avute în vedere deoarece întârzierea diagnosticului se asociază cu creşterea mortalității[183].

Angiografia coronariană

La unii pacienți este de dorit precizarea anatomiei coronariene înaintea intervenției chirurgicale reparatorii. Deşi tehnicile imagistice noi dobândesc un rol crescând în urgență în evaluarea interesării ostiale coronariene de către flapul disecant, angiografia rămâne standardul de aur pentru evaluarea întregului arbore coronarian[144,145]. Acest fapt este important deoarece afectarea coronariană aterosclerotică cronică (prezentă la 25% din pacienți) - deşi nelegată de procesul disecției de aortă – poate înrăutăți prognosticul chirurgical. Acest argument solid este citat de unii autori în favoarea angiografiei coronariene în cazul tuturor pacienților hemodinamic stabili. Totuşi, nu este precis stabilit dacă angiografia coronariană trebuie efectuată selectiv sau neselectiv la pacienții propuşi pentru chirurgia reparatorie[145]. Mortalitatea postoperatorie în disecția de aortă nu pare legată de ischemia miocardică, fiind improbabil ca angiografia coronariană sistematică preoperatorie să influențeze prognosticul. Trebuie lăsată la libera judecată a clinicianului şi chirurgului decizia practicării angiografiei coronariene.

Ecografia intravasculară

Tehnica ecografiei intravasculare (IVUS)

Efectuarea ecografiei intravasculare (IVUS) se realizează prin introducerea unor catetere de unică folosință sub control fluoroscopic pe fire-ghid cu sau fără catetere-ghid. Procedura poate fi realizată fără probleme în mai puțin de 10 minute[100,101]. Este bine-cunoscută "balanța" între frecvență şi penetrarea ultrsunetelor şi, din acest motiv, se preferă sonde <20MHz, dar acestea nu pot fi introduse prin cateterele-ghid (6-8F). Dimensiunea sondelor de 10 MHz ajunge până la 8.2F (3.3 mm). Aceste sonde sunt introduse pe fire de 0.3 inch. În regiunile cu dilatație anevrismală aorta nu poate fi vizualizată în întregime dintr-o singură poziție când se utilizează sonde de 20 sau 30 MHz. Acest impediment s-a rezolvat prin utilizarea sondelor de 10 MHz. Este dificilă alinierea coaxială a cateterului în interiorul lumenului arcului aortic. În prezent se fac investigații pentru utilizarea unor prototipuri de catetere flexibile care pot menține o curbură pre-selectată. Au fost create catetere care să permită utilizarea de Doppler, Doppler tisular şi imagistica de-a doua armonica[185].

Criteriile IVUS pentru disecția de aortă

Folosirea IVUS aduce informatii complementare celor obținute prin angiografie în diagnosticul pacienților cu disecție de aortă[100,121]. În timpul procedurilor de cateterizare, această tehnică poate suplini cele mai multe dintre limitările şi capcanele angiografiei convenționale. IVUS vizualizează direct arhitectura peretelui vascular din interiorul lumenului aortic. Ea permite astfel recunoaşterea caracteristicilor şi patologiei peretelui aortic şi completeazț informațiile furnizate indirect de "shadowgrama" (*umbrogramă*) luminală descrisă prin tehnicile angiografice cu contrast.

Acuratețea IVUS

La pacienții cu forme clasice de disecție de aortă această tehnică imagistică bazată pe cateterizare furnizează o vizualizare bună a faldului intimal, mişcările sale (pulsatilitatea), extensia circumferențială şi longitudinală şi gradul de compromitere a lumenului. Această tehnică pare să fie potrivită mai ales pentru a delimita nivelul cel mai distal al extensiei disecțiilor aortei abdominale[100,121]. Valorile raportate pentru sensibilitate şi specificitate sunt foarte apropiate de 100%[121]. Se vizualizează forma lumenului adevărat şi cea a falsului lumen, iar tromboza falsului lumen este detectată cu o sensibilitate şi o specificitate mai mari decât ale ecocardiografiei transesofagiene[121]. IVUS poate, de asemenea, ajuta la diferențierea falsului lumen de cel adevărat atunci când sunt dificultăți în această privință. S-a sugerat că aspectul peretelui aortic normal, care apare în 3 straturi, poate fi diferențiat de cel al peretelui extern al falsului lumen, care are un singur strat. În plus, la unii pacienți se pot identifica imagini similare cu pânza de păianjen în falsul lumen. Implicarea colateralelor pare să fie mai bine definită folosind IVUS decât ecocardiografia («blind spot» - «zona oarbă» în aorta ascendentă, porțiunea anterioară a arcului, vasele abdominale) sau tomografia computerizată[121]. Mai mult, se poate clarifica mecanismul compromiterii vasculare (disecția care intersectează şi îngustează originea vasului pe de o parte, iar pe de altă parte ostiumul vascular ocolit de disecție dar acoperit de faldul care prolabează)[100,101,121]. Delimitarea precisă a fisurilor de intrare este dificilă, dar totuşi se poate vizualiza mai frecvent la nivelul aortei abdominale decât în aorta toracică[100]. Lipsa posibilităților Doppler reprezintă încă un dezavantaj al tehnicii. Formarea trombului în falsul lumen poate fi prezisă de apariția spontană a unui contrast ecografic.

Creşterea grosimii peretelui arterial face modificările peretelui aortic datorate hemoragiei în medie să fie vizibile prin IVUS,[101]. IVUS are o acuratețe foarte bună la vizualizarea extensiei circumferențiale şi longitudinale a hematomului. Hematoamele aortice apar sub formă de corn sau de îngroşări circumferențiale ale peretelui aortic121. În anumite segmente apare o zonă anecogenă, ca o imagine atipică de perete aortic stratificat[100,101,121]. În alte zone apar la nivelul peretelui aortic reflexii granulare sub forma unor pete. Forma hemoragiei intramurale poate fi concentrică şi poate afecta întreaga circumferință aortică, dar limitarea la un segment de aortă reprezintă situația tipică. IVUS pare să fie deosebit de utilă pentru excluderea faldurilor intimale pulsatile şi a ulcerațiilor aterosclerotice cu penetrație profundă, alte tehnici furnizând rezultate inadecvate în aceste cazuri. Mai mult, importanța IVUS trebuie subliniată în cazul pacienților la care se suspectează o disecție de aortă dar având aortografie normală[121].

Rezumat

Aortografia este deosebit de valoroasă pentru diagnosticul disecției aortice clasice, dar limitele sale sunt evidente în anumite subtipuri de disecții, ca disecția aortică non-comunicantă, hematomul intramural, apariția hemoragiilor (clasa 2) sau în cazul rupturii plăcilor (clasa 4). Aortografia este tehnica standard pentru ghidarea intervențiilor în disecția de aortă.

Tratamentul chirurgical i intervenþional

Tratamentul chirurgical

Introducere

Scopul oricărei intervenții chirurgicale în tipul A (I, II) de disecție de aortă este prevenirea rupturii aortice sau a apariției sufuziunii pericardice ce conduce la tamponadă cardiacă. Este, de asemenea, de primă importanță, eliminarea insuficienței aortice şi evitarea ischemiei miocardice. În disecția de aortă tip B (tip III) prevenirea rupturii aortice este țelul principal. În disecția de clasa I se va urmări întotdeauna resecția fisurii intimale. În timp ce resecția întregului *flap* intimal ar putea fi realizată în cazul disecției limitate la porțiunea ascendentă a arcului aortic, atunci când este vorba despre o disecție de tip A sau B (tip I-III) (tabelele 15, 16) rareori se poate obține o reparație integrală. Au fost sugerate diferite modalități de rezolvare a disecției acute, variabilitatea acestora fiind remarcabilă[186,190].

Aorta proximală în disecția aortică acută tip A (tip I şi II)

Înainte de a decide care este cea mai potrivită tehnică pentru a repara o disecție acută de tip A (tip I, II) trebuie răspuns la două întrebări-cheie: care este mărimea rădăcinii aortice şi care este starea valvei aortice? De obicei se poate anastomoza o grefă tubulară la creasta sinotubulară (tabelul 15) dacă diametrele rădăcinii aortice

şi aortei ascendente sunt normale, fără deplasare în aval a emergentelor coronare, fără detaşări la nivelul comisurilor valvulelor aortice şi fără alte modificări patologice acute sau cronice ale valvulelor. Dacă una sau mai multe comisuri sunt detaşate, este necesară resuspendarea valvei înainte de inserţia grefei. Dacă nu sunt condiţii pentru o reconstrucţie în siguranţă a valvei ori dacă există modificări evidente ale valvei, congenitale sau dobândite, atunci este mai bine să se înlocuiască valva înainte de inserţia unei grefe supracomisurale. Totuşi, s-a raportat repararea valvelor bicuspide[191].

Abordul chirurgical standard pentru aorta ascendentă şi porţiunea transversă a arcului aortic în disecţia de tip A (tip I, II) este prin sternotomie mediană. Incizia pericardică se începe inferior, pe linie mediană, pentru a evita zona aortică friabilă afectată de disecţie. Odată ce pacientul a fost trecut pe circulaţie extracorporeală (realizată de obicei prin canularea unei artere femurale şi a atriului drept), se mobilizează aorta pentru a vizualiza trunchiul brahiocefalic şi rădăcina aortei. Dacă trebuie înlocuit arcul aortic, se face disecţia chirurgicală de-a lungul feţei sale anterioare şi se prepară originea ramurilor arteriale ale acestuia.

O disecţia acută de tip A (tip I, II) survenită pe o aortă

Tabelul 14. Comparaţie între valoarea diagnostică a diverselor tehnici imagistice în disecţia de aortă

	TTE/TEE	CT	MRI	Angio	IVUS
Sensibilitate	++	++	+++	++	+++
Specificitate	+++	++	+++	++	+++
Clasificare	++	++	++	+	++
Localizarea fisurii	+++	-	++	+	+
Insuficienţă aortică	+++	-	++	++	-
Pericardită lichidiană	+++	++	++	-	-
Hematom mediastinal	++	+++	+++	-	+
Implicarea ramurilor colaterale	+	++	++	+++	+++
Implicarea arterelor coronare	++	-	+	+++	++
Expunerea la raze X	-	++	-	+++	-
Confortul pacientului	+	++	+	+	+
Studii de supraveghere	++	++	+++	-	-
Disponibilitate intraoperatorie	+++	-	-	(+)	(+)

TTE/TEE = ecocardiografie transtoracica/transesofagiana
CT = tomografie computerizata
MRI = rezonanta magnetica nucleara
IVUS = ecografie intravasculara

proximală cu ectazie prealabilă necesită o abordare diferită. În aceste cazuri (este vorba mai ales de pacienţi cu sindrom Marfan) se recomandă implantarea unei grefe compuse (valvă aortică plus grefă tubulară pentru aorta ascendentă)[192,193]. Conform metodei originale descrise de Bentall şi De Bono, emergenţele coronare rămân în continuitate cu "vechea" aortă şi sunt anastomozate direct la porţiunea ascendentă a grefei după implantarea valvei[194]. Dacă emergenţele coronare sunt aproape de inelul aortic şi peretele aortic rigidizat crează tensiune la nivelul ostiumurilor atunci când acestea sunt translocate pe grefă, ele pot fi excizate în butonieră înainte de a fi anastomozate[195]. Implantarea alogrefelor sau xenogrefelor trebuie restrânsă la pacienţii vârstntici sau cu alte indicaţii speciale, întrucât degenerarea postoperatorie tardivă poate necesita reintervenţie asupra rădăcinii aortice. Mai recent au fost sugerate tehnici de păstrare a valvelor şi/sau remodelare a rădăcinii aortice chiar în situaţiile de urgenţă create de disecţia acută tip A (tip I, II)[196,197]. Deoarece aceste procedee sunt mai complicate şi mai cronofage decât plasarea grefelor compuse, ele vor fi realizate numai de către chirurgi cu experienţă şi la cazuri atent selecţionate.

Conexiunea distală a grefei tubulare se face, în rarele cazuri de disecţie tip A (tip II) limitată, cu porţiunea neafectată a aortei ascendente. În toate celelalte cazuri, înlocuirea se face până la joncţiunea dintre aorta ascendentă cu arcul sau dincolo de acest nivel.

Consideraţiile tehnice referitoare la conduita în disecţia unei rădăcini aortice fără ectazie se fac luând în considerare starea valvelor aortice (tabelele 15, 16) precum şi prezenţa şi extensia disecţiei în raport cu emergentele coronare. Dacă vreuna din origini este implicata în disecţie fără afectarea vasului, ostiumul poate fi, de regulă, păstrat. Dacă ostiumul este complet înconjurat de perete aortic disecat, el poate fi excizat în butonieră. Straturile disecate din jurul emergentei vor fi unite folosind adeziv tisular şi suturi iterative înainte de

Tabelul 15. Terapia chirurgicală în tipul A (tip I şi II) de disecţie acută de aortă

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. Intervenţie chirurgicală de urgenţă pentru a evita ruptura aortei/tamponada	1				C
2. Intervenţie care păstrează valvele – grefă tubulară *dacă* rădăcina aortică are calibru normal şi nu există modificări patologice ale cuspelor	1				C
3. Înlocuirea aortei şi a valvei aortice (grefă *composit*) *dacă* aorta proximală este ectaziată şi/sau sunt modificări patologice ale valvei/peretelui aortic	1				C
4. Operaţii ce păstrează valvele cu remodelarea rădăcinii aortice pentru valve anormale		1			C
5. Păstrarea valvelor şi remodelarea rădăcinii aortice la pacienţii cu sindrom Marfan		1			C

Tabelul 16. Terapia chirurgicală în tipul B (tip III) de disecţie acută de aortă

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. Terapie medicala	1				C
2. Înlocuire chirurgicală a aortei *dacă* există durere persistentă şi recurentă, expansiune precoce, complicaţii ischemice periferice, ruptură	1				C
3. Fenestrare chirurgicală sau endovasculară şi stenting dacă persistă ischemia mezenterică, renală sau a membrelor ori deficitele neurologice		1			C

realizarea anastomozei la grefa tubulară. Introducerea grefelor de tip *bypass* pentru arterele coronare folosind segmente de venă safenă va fi rezervată pentru situaţiile în care ostiumul este mic şi rupt, ceea ce exclude o reconstrucţie în condiţii de siguranţă.

Crearea unei structuri ferme şi etanşe la nivelul grefei de aortă ascendentă la un pacient cu disecţie acută de aortă proximală necesită folosirea de teflon, adeziv tisular (precum cel pe bază de gelatin-resorcinol formaldehidă (GRF) sau a ambelor.

Indiferent ce metodă se va utiliza, porţiunea disecată a aortei va fi mai întâi complet secţionată la nivelul joncţiunii sinotubulare. În mod tradiţional, straturile aortei sunt unite prin introducerea lor sub formă de *sandwich* între benzi de teflon, plasate în interiorul şi exteriorului perimetrului de disecţie vasculară. Această tehnică este treptat înlocuită cu reconstrucţia straturilor disecate cu adeziv, care s-a dovedit a fi mai uşoară şi mai rapidă. Aplicarea adezivului GRF produce nu numai o unire fermă a straturilor care au suferit disecţia, ci şi transformarea lor într-o textură similară pielii prelucrate. Aceasta facilitează o reconstrucţie sigură a rădăcinii aortice, obturând în acelaşi timp orice spaţiu rămas sub anastomoza dintre grefă şi aortă. Indiferent ce tehnică se utilizează, în cazul detaşării comisurilor valvulare poate fi necesară resuspendarea prin suturi transmurale, alături de reconstrucţia straturilor disecate.

Aorta proximală în disecţia cronică de tip A (tip I şi II)

Alegerea metodei de restaurare a porţiunii proximale depinde, ca şi în cazul disecţiei acute, atât de starea rădăcinii aortice cât şi de starea valvei. Dacă rădăcina are configuraţie normală şi valva este intactă, se poate implanta o grefă supracomisurală. Atunci când comisurile sunt desprinse va fi necesară resuspendarea uneia sau mai multor cuspe. Această tehnică de restaurare valvulară poate fi utilizată la aproximativ 50% dintre pacienţii cu disecţie cronică de tip A[199]. În toate celelalte cazuri valva trebuie înlocuită înainte de implantarea grefei vasculare.

Dacă întreaga rădăcină aortică este implicată în anevrism, atunci se va folosi o metodă mai radicală pentru a preveni dilatarea tardivă şi disecţia recurentă a porţiunii de aortă restante. În astfel de cazuri va fi implantată o grefă compusă, deoarece ea elimină întreaga porţiune de aortă proximală supusă disecţiei. Ca o alternativă, în cazuri selectate, pot fi implantate xenografe, alografe sau autografe. Operaţiile menţionate mai sus care păstrează valva se constituie drept o altă opţiune. Ele se pot indica în ectazia rădăcinii aortice. O aserţiune de bază care trebuie aplicată acestor procedee este aceea că insuficienţa aortică se datorează mai degrabă dilatării crestei sinotubulare decât a inelului[200]. Aorta va fi secţionată complet la 5 mm deasupra comisurilor valvulare şi cuspele vor fi examinate în ceea ce priveşte simetria şi absenţa vreunei afecţiuni organice[196]. Conform tehnicilor lui David, sinusurile şi ostiumurile coronare se excizează, lăsând cuspele şi inserţiile lor intacte. Etapa următoare presupune trecerea la realizarea unei suturi prin apexul fiecărei comisuri, înainte de realizarea suturilor

transmurale prin inelul aortic. Suturile inelare sunt apoi trecute prin extremitatea cardiacă a grefei şi rămăşiţele valvei aortice sunt trase înspre grefă înainte de a fi cusute la aceasta dinspre interior[196].

Există un procedeu de remodelare mai puţin radical: se înlocuiesc numai sinusurile Valsalva, iar diametrul de ieşire al fluxului din ventricul se lasă la mărimea dată[197]. Sinusurile aortice sunt îndepărtate lăsându-se o margine de 3 mm intactă de fiecare parte a liniei de inserţie a cuspei. Extremitatea cardiacă a grefei de aortă ascendentă se prelucrează în aşa fel încât să se potrivească la triunghiurile de la nivelul zonelor de inserţie a valvelor excizate. În continuare, benzi din peretele aortic de la nivelul inserţiei cuspelor se suturează la marginile acestor triunghiuri, înainte ca fragmentele coronare excizate anterior în formă de nasture să fie conectate la breşele corespunzătoare din grefă[197]. Ori de câte ori valva nu poate fi păstrată şi rădăcina aortei este ectaziată, grefele compuse descrise mai sus reprezintă soluţia standard pentru înlocuirea completă a rădăcinii aortice în disecţia aortică cronică de tip A.

Arcul aortic în disecţia acută de tip A (I şi II)

Tratamentul disecţiei acute a arcului aortic rămâne un subiect intens dezbătut. Discuţia este centrată de întrebarea: când se face şi cât de extinsă trebuie să fie înlocuirea arcului? În prezent există un acord majoritar asupra faptului că în orice disecţie a arcului acesta va trebui explorat pe durata unei scurte perioade de stop circulator obţinut în condiţii de hipotermie.Dacă nu există nici o fisură la nivelul arcului se practică o anastomoză distală deschisă între grefă şi straturile unite ale peretelui aortic de la nivelul joncţiunii între porţiunea ascendentă şi arc[201,202]. Fisuri la nivelul arcului se produc în până la 30% din cazurile de disecţie acută[203,204]. Dacă o fisură de intrare traversează arcul aortic, anastomoza distală a grefei se face de obicei în aşa fel încât să se înlocuiască arcul dincolo de zona purtătoare de fisură. Sunt necesare înlocuiri subtotale sau totale ale arcului aortic ori de câte ori există rupturi extensive, care se continuă dincolo de joncţiunea segmentelor transvers şi descendent, sau s-a produs o disecţie acută a unui arc aortic cu anevrism preexistent. Această manevră poate să includă reconectarea unora sau tututor vaselor supraaortice la grefă, pe durata unui stop circulator hipotermic. Tehnicile de reconstituire şi fortificare a straturilor disecate ale arcului sunt similare celor descrise pentru rădăcina aortei: fie adeziv GRF, fie benzi de teflon.

Arcul aortic în disecţia cronică tip A (tip I şi II)

Procedeul aplicat pentru arcul aortic este adesea mai puţin solicitant în disecţia cronică decât în cea acută pentru că extensia dilataţiei anevrismale dictează, de obicei, extensia înlocuirii aortei. Mai mult, acumularea de colagen va îmbunătăţi în timp calitatea peretelui la nivelul falsului lumen, făcând posibilă sutura lui la grefă, dacă este necesar. Ca şi în disecţia acută, grefa se conectează mai bine la canalul adevărat al aortei fie la capătul distal al zonei delabrate de perete, fie dincolo de orice fisură de intrare prezentă în arc, reconstituindu-se astfel straturile peretelui de la acest nivel. Dacă, în anumite condiţii, acest lucru nu este posibil, anastomoza se face la porţiunea solidă din peretele falsului canal. Formarea tardivă a unui anevrism este întotdeauna posibilă în astfel de cazuri. Totuşi, în cadrul procedeelor de înlocuire care se extind până la aorta descendentă proximală, grefa este, de obicei, anastomozată la peretele aortic exterior, pentru că redirecţionarea fluxului sanguin distal nu serveşte la nimic din punctul de vedere al prezenţei mutiplelor reintrări în aval. În anevrismele arcului care se extind în aval a fost inserată o extensie a grefei arcului în trunchi de elefant (*elephant trunk*), conform celor descrise de Borst *et al.*[205,206]. Înlocuirea totală a arcului folosind această tehnică presupune divizarea circumferinţei afectate de disecţie din aorta distală şi îndepărtarea membranei de disecţie din aval. Această tehnică facilitează în mod deosebit procedeele ulterioare aplicate aortei din aval. În loc să se realizeze o anastomoză convenţională între capătul grefei şi aorta descendentă, grefa este lăsată să plutească liber în lumenul aortic. În cadrul tehnicilor ulterioare, secţiunea trunchiului de elefant a grefei poate fie să se conecteze la porţiunea descendentă distală, fie este extinsă cu o altă proteză tubulară, care poate fi anastomozată la orice nivel aortic în aval.

Chirurgia în disecţia aortei tip B (tip III)

Există un acord general în privinţa faptului că indicaţiile tratamentului chirurgical în cazurile cu disecţie acută tip B (tip III) se limitează la prevenirea sau atenuarea unor complicaţii cu risc vital precum durerea refractară la tratament, creşterea rapidă a diametrului aortic, hematom periaortic sau mediastinal ca fiind semne de ruptură aortică. Disecţia care survine pe o aortă cu anevrism preexistent poate fi, de asmenea, considerată o urgenţă chirurgicală. Debutul oricărei complicaţii, precum ischemia membrelor, renală sau intestinală justifică atitudinea intervenţională ca fiind una oportună, prin perforarea ghidată pe cateter a membranei de disecţie, realizând astfel decompresia lumenului adevărat al segmentului de aortă abdominală. Dacă această tehnică nu aduce remisiunea promptă a simptomelor, este necesară intervenţia chirurgicală. În toate celelalte cazuri cu disecţie de tip B (tip III) necomplicată tratamentul este, de regulă, conservator, întrucât, până astăzi, nu s-a dovedit superioritatea vreunei variante asupra alteia, fie ea chirurgicală, intervenţională prin plasarea de stent sau medicală.

Intervenția chirugicală pentru disecția aortică cronică tip B (tip III) este în primul rând destinată să micşoreze extensia disecției şi a segmentului care se află în iminență de ruptură sau este rupt. Indicațiile operatorii ale intervenției pentru anevrismele post-disecție sunt similare celor ale altor anevrisme toraco-abdominale.

Tratamentul chirurgical atât al disecțiilor acute cât şi cronice de aortă descendentă include înlocuirea porțiunilor afectate cu o grefă tubulară de lungime şi calibru potrivite. Abordul chirurgical standard pentru disecția de aortă descendentă este incizia toracică posterolaterală convențională la nivelul coastei a V-a, care permite accesul necesar înlocuirii aortei descendente până la nivelul spațiului VIII intercostal. În funcție de extensia afectării vasculare, această incizie permite un abord corespunzător al aortei, printr-o toracotomie simplă sau dublă. Majoritatea chirurgilor practică această intervenție folosind circulație extracorporeală pe baza unui *bypass* al inimii stângi. Pentru cazurile la care este necesară extinderea înlocuirii către segmentul toracoabdominal, se preferă *bypass*-ul femuro-femural.

De regulă se utilizează hipotermia, având grijă să se egalizeze presiunile de perfuzie proximal şi distal de zona de clampare pe durata implantării grefei.

Conduita în cazul copilului mic şi mare

Aceleaşi principii de tratament ca şi la adult se aplică şi pentru disecția şi anevrismul survenite la copilul mic şi mare. Nu există măsuri specifice pentru acest grup de vârstă. Se presupune că disecția se va produce, în mod inevitabil, ori de câte ori o parte a arborelui arterial atinge dimensiunile critice, la fel ca şi pentru cei care au ajuns la maturitatea scheletică. Controversa majoră rămâne momentul intervenției profilactice cu scopul de a preveni disecția atunci când există dilatație. Este dimensiunea absolută a fragmentului anevrismal cel mai util parametru sau trebuie luată în considerare o anumită proporționalitate, după cum s-a propus pentru rădăcina aortei? [41,207,208]. Care sunt limitele superioare optime la copilul în creştere pentru a defini aceşti parametri? Rămâne, deocamdată, să se stabilească un consens în această privință.

Rezumat

Procedee chirurgicale în disecția acută de tip A (tip I şi II). Scopul intervenției chirurgicale este prevenirea ruperii aortei, a tamponadei pericardice şi tratarea insuficienței aortice. Se realizează implantarea unei grefe compuse în aorta ascendentă cu sau fără reimplantarea arterelor coronare. Există o mare variabilitate de tehnici chirurgicale.

Terapia intervențională: implantare percutană de stent şi/sau fenestrare percutană

Introducere

Tratamentul convențional al disecției de tip A (tip I, II) constă în reconstrucția chirurgicală a aortei ascendente, cu restaurarea fluxului, de preferință prin lumenul adevărat. În disecția de tip B (tip III) cu complicații ischemice, tratamentul include reconstrucția segmentului de aortă toracică ce conține fisura de intrare[209], *bypass* pentru organul sau membrul compromis sau fenestrarea chirurgicală[211-213]. Se pot distinge patru tipuri majore de complicații ischemice, în funcție de caracterele lumenului adevărat şi fals, precum şi implicarea ramurilor aortice majore:

- compresia lumenului adevărat în regiunea ramurilor abdominale principale;
- compresia lumenului adevărat proximal de ramurile abdominale principale;
- implicarea ramurilor aortice principale în disecție;
- lărgirea falsului anevrism datorită fisurii proximale de intrare permeabile;

Tratamentul include reconstrucția segmentului de aortă toracică ce include orificiul de intrare[209], *bypass* pentru organul sau membrul compromis sau fenestrare chirurgicală[211-213].

Aproximativ 90% din deficitele de puls periferic asociate cu disecție de aortă pot fi rezolvate prin repararea aortei toracice[214]. Totuşi, pacienții cu ischemie mezenterică sau renală nu au o evoluție la fel de favorabilă. Mortalitatea pacienților cu ischemie renală este 50-70%[210,212] iar la cei cu ischemie mezenterică mortalitatea poate ajunge la 87%[210]. Rata mortalității chirurgicale la pacienții cu complicații ischemice vasculare periferice urcă, totuşi, până la 87% din a celor cu ischemie mezenterică[209,210,213,215], cu o rată de mortalitate intraspitalicească de 89%[209,210,213,215]. Mortalitatea operatorie pentru fenestrarea chirurgicală este de doar 21-67% şi recent s-a propus tratamentul percutan pentru ramurile arteriale obstruate[212,213]. Prima fenestrare, pentru membrană la nivelul aortei descendente, realizată cu

Rezumat

Chirurgia în disecția acută de tip B (tip III).

Indicația intervenției chirurgicale în disecția aortică de tip B (tip III) este limitată la următoarele situații:

- durere toracică persistentă, recurentă;
- expansiunea aortică;
- hematom periaortic;
- hematom mediastinal.

succes folosind un balon endovascular, pentru a trata ischemia mezenterică a fost descrisă în 1990[217-224].

Grefele aortice de tip stent au fost utilizate pentru a exclude anevrismele false şi adevărate de la nivel abdominal (inițial) şi toracic (ulterior)[225-228]. Tratamentul disecției de aortă a evoluat, totuşi, lent, de teama riscului de paraplegie. Această complicație se produce în până la 18% din cazuri după intervenția chirurgicală[229-231]. Totuşi, având la dispoziție mijloace tehnice mai avansate, au fost tratate cu succes serii mari de pacienți prin implantarea de grefe tip stent care acoperă fisura de intrare în aorta descendentă şi chiar în arcul aortic[232]. Mai mult, autorii au demonstrat că închiderea orificiului de intrare este esențială pentru reducerea calibrului aortei. Închiderea orificiului de intrare facilitează formarea trombusului şi vindecarea[232]. S-a propus deja utilizarea combinată a procedeelor chirurgicale şi intervenționale[233].

Indicații pentru plasarea stentului şi fenestrare

Rolul exact al fenestrării şi introducerii percutane de stent în tratamentul disecției de aortă rămân să fie stabilite (tabelul 17). Totuşi, se pare că ar fi o indicație clară pentru fenestrare şi plasare de stent în tratamentul obstrucției statice sau dinamice a ramurilor arteriale din aortă.

• Vasele compromise prin obstrucția statică a unui ram arterial sunt tratate prin plasarea de stenturi la nivelul originii vasului.

• Vasele compromise prin obstrucție dinamică sunt tratate prin fenestrare percutană cu balon cu sau fără stenturi în lumenul aortic adevărat. În disecțiile aortice clasice, fenestrarea realizată cu succes ridică presiunea în lumenul adevărat dar o lasă neschimbată pe cea din lumenul fals. Uneori stenturile trebuie aranjate în lumenul adevărat pentru a stabiliza faldul într-o poziție stabilă, departe de originea ramului arterial[223].

În cazul disecției cronice, când fenestrarea unei membrane de disecție fibrozate poate conduce la colapsul conexiunii dintre falsul şi adevăratul lumen, ar putea fi necesar un stent pentru a menține fenestrația deschisă[234]. O a doua indicație pentru fenestrare ar fi obținerea unui orificiu de reintrare în lumenul adevărat, pentru falsul lumen care se termină "în fund de sac". Scopul acesteia este de a preveni tromboza lumenului fals, ceea ce ar putea compromite ramurile al căror flux sanguin derivă exclusiv din acesta sau atât din lumenul fals cât şi din cel adevărat. Există studii necropsice care au evidențiat o îmbunătățire a supraviețuirii în disecția acută de aortă clasică la pacienții cu orificii de reintrare față de cei fără[235] acestea. Pe de altă parte, această opțiune terapeutică poate creşte riscul de ruptură aortică pe termen lung, prezența unui orificiu de reintrare larg favorizând fluxul în interiorul lumenului fals, cu posibilitatea degenerării sale anevrismale consecutive[211,223]. Există de asemenea un risc sigur de embolii periferice cu punct de plecare la nivelul lumenului fals parțial trombozat[211,223,234].

Modalitatea cea mai eficientă de a exclude din circulația sanguină lumenul fals dilatat anevrismal o constituie acoperirea orificiului proximal de intrare prin aplicarea unui grefon stent adecvat. Absența unui orificiu distal de reintrare este preferabilă în aceste cazuri[236], iar tratamentul local prin „fenestrare" şi stentare are rolul doar de a restabili fluxul la nivelul ramurilor aortice compromise, cu origine în lumenul fals.

O altă indicație pentru utilizarea stentului o reprezintă compresiunea lumenului adevărat în amonte de originea ramurilor mari ale aortei abdominale, cu modificări ischemice distale consecutive. Aplicarea de stent va avea drept consecință lărgirea lumenului aortic adevărat îngustat şi ameliorarea fluxului sanguin[224,234]. şi în acest caz metoda intervențională optimă pare a fi totuşi realizarea fenestrării cu reducerea presiunii la nivelul lumenului fals[218].

Tehnicile intervenpionale

Tehnica fenestrării percutane cu balon

Fenestrarea percutană cu balon are drept scop crearea unei breşe la nivelul faldului intimal ce separă lumenul adevărat de cel fals. Modalitatea optimă de realizare a fenestrării este dinspre lumenul cu diametrul mai mic (de

Tabelul 17. Terapie intervențională în disecția de aortă

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenpă
1. Plasarea de stent la nivelul originii vasului în cazul obstrucpiei statice a unui ram arterial	1				C
2. Fenestrare cu balon a membranei de disecpie plus introducerea de stent în lumenul adevãrat pentru obstructie dinamicã	1				C
3. Plasare de stent pentru menpinerea deschisã a fenestrării	1				C
4. Fenestrarea cu scopul de a produce un orificiu de reintrare pentru falsul lumen "în fund de sac"	1				C
5. Plasarea de stent în lumenul adevãrat		1			C
• pentru a «sigila» intrarea (stent acoperit)					
• lãrgirea lumenului adevãrat comprimat	1				C

obicei lumenul adevărat), spre lumenul mai larg - cel fals. Se utilizează în acest scop un ac Roesch-Uchida, Brockenborough sau Colopinto[219,224,234,236]. Fenestrarea se practică cât mai aproape de originea arterei în care se urmăreşte restabilirea fluxului sanguin. După ce se înaintează cu acul dinspre lumenul adevărat spre cel fals la nivelul dorit – manevră facilitată foarte mult prin monitorizare ecografică intravasculară – şi se plasează un fir ghid rigid în lumenul fals, se efectuează angiografia în ambele lumene. Ulterior, cu ajutorul unei sonde cu balon cu diametrul de 12-15 mm şi lungimea de 20-40 mm se crează un orificiu transversal. În cazul în care nu există posibilitatea monitorizării ecografice intravasculare, alegerea situsului fenestrării se face cu ajutorul unei sonde cu balon sau a unui dispozitiv Dormia plasate în interiorul lumenului fals, care vor servi la ghidarea punctiei membranei disecante[220]. Menținerea unui flux sanguin optim la nivelul aortei şi a ramurilor sale poate necesita implantarea de stenturi mari cu diametrul de 10-14 mm, în special în tromboza preexistentă a lumenului fals.

Tehnica stentării aortice

Stenturile aortice sunt utilizate în primul rând ca metodă asociată cu fenestrarea şi pentru reducerea faldului intimal. O compresiune semnificativă hemodinamic exercitată asupra lumenului aortic adevărat, cranial de originea ramurilor sale majore, poate beneficia de amplasare de stent, cu lărgirea sa consecutivă şi ameliorarea perfuziei distale.

O tehnică specială este aşa numita „cale Harrington" ce presupune plasarea de stenturi telescopice în interiorul lumenului adevărat, de la nivelul orificiului de intrare situat în vecinătatea arterei subclaviculare stângi, până în porțiunea terminală a aortei abdominale, distal de ramurile sale viscerale,eventual cuprinzând şi bifurcația. Acest abord prezintă o serie de dezavantaje, precum costul crescut şi riscul de complicații pe termen lung la nivelul ramurilor arteriale a căror origine din aortă este acoperită de stenturi: stenoza arterială sau embolia distală. Se preferă amplasarea de stenturi multiple dar spațiate, cu excepția situației în care există un gradient presional semnificativ între cele două lumene[223]. În anumite situații, menținerea patenței lumenului adevărat necesită plasarea de stenturi peste originea arterelor celiacă, mezenterică superioară şi renală. Nu sunt încă disponibile date privind rezultatele pe termen lung ale acestor proceduri intervenționale complexe.

O alternativă eficientă o reprezintă crearea unui orificiu de reintrare larg acolo unde este necesar, cu plasarea ulterioară de stent între orificiul nou creat şi ramura arterială compromisă. Pentru a nu compromite fluxul în ramurile distale, ar trebui evitată poziționarea stenturilor la nivelul originii arterelor renale şi mezenterică superioară[223]. Pentru optimizarea intervenției se recomandă utilizarea de stenturi Palmaz expandabile cu balon, acestea permițând o amplasare precisă în amonte de originea ramurilor arteriale majore (artera mezenterică superioară sau artera renală)[223]; o alternativă o reprezintă protezele endovasculare Wallstents cu diametrul de 14 mm[223,234,236].

Grefon stenturile utilizate au un diametru de 2-4 cm şi o lungime care depăşeşte cu 3-5 cm proximal şi distal orificiul de disecție, dimensiuni ce au fost alese în urma măsurătorilor obținute prin angiografie, ecografie intravasculară, ecocardiografie transesofagiană, examen CT sau MRI. Dimensiunile medii ale stenturilor sunt: diametru de 3,5 cm (2,4-4,5 cm) şi lungime de 10,5 cm (4,5-22,5 cm). Se utilizează o dublă cale de acces: artera femurală dreaptă este locul uzual pentru inserția chirurgicală a unui sistem 22-27F; artera femurală stângă permite acccesul percutan pentru angiografie sau ecografie intravasculară. După puncția arterială, secvența tehnică cuprinde introducerea unui fir ghid moale, pe care se glisează coaxial un cateter *pig-tail*, cu plasarea ulterioară a unui fir ghid rigid.

Procedura se realizează sub anestezie generală. În momentul expandării stentului presiunea aortică va creşte brusc, pentru că fluxul sanguin anterograd este blocat până în momentul poziționării definitive a endoprotezei. De aceea, în cursul expandării stentului se urmăreşte scăderea presiunii arteriale cu nitroprusiat de sodiu la 50-60 mmHg. După expandarea grefonului stent, balonul încorporat în sistem permite fixarea structurii stentului la peretele lumenului adevărat. Scopul intervenției este de a inchide orificiile de disecție şi nu de a acoperi faldul intimal.

Implantarea de stent în ramurile aortice

Disecția care se propagă la nivelul unui ram arterial şi determină o obstrucție statică se rezolvă prin aplicare de stent la acest nivel. O astfel de intervenție este indicată atunci când există un gradient presional semnificativ între artera colaterală şi lumenul aortic din care derivă. Restabilirea fluxului sanguin la nivelul ramurilor arteriale mari impune o nouă cuantificare a presiunii şi a ariei de secțiune la nivelul lumenului aortic adevărat; aceasta pentru că implantarea de stent în ramul arterial stenozat poate determina reorientarea faldului de disecție odată cu modificarea presiunii în lumenul aortic aferent. Amplasarea cât mai precisă a stentului la nivelul vasului colateral stenozat este esențială. Sunt preferate stenturile fără- sau cu scurtare minimă (respectiv stenturi expandabile cu balon), precum stenturile expandabile Palmaz ce au fost utilizate în toate cele trei mari trialuri publicate[224,234,236].

Rezultatele terapiei intervenționale

În cadrul unui lot de 57 de pacienți a fost restabilit fluxul sanguin la peste 90% (cu variație între 92 şi 100%) dintre vasele obstruate prin disecție de aortă[223,224,234,235]. Rata

medie a mortalității la 30 de zile a fost de 10% (variind între 0 şi 25%). În nici un caz nu au fost necesare proceduri chirurgicale de revascularizație suplimentare. Majoritatea pacienților au fost asimptomatici pe o perioadă medie de urmărire de aproximativ un an. Decesele raportate nu au fost legate de procedurile percutane efectuate, ele fiind în majoritatea cazurilor consecința modificărilor ischemice ireversibile, a progresiei disecției sau a complicațiilor procedurilor chirurgicale reconstructive adiționale aplicate la nivelul aortei toracice. În două dintre cazuri decesul a survenit la 3, respectiv la 17 luni, consecutiv rupturii lumenului fals la nivelul căruia s-a constatat transformarea anevrismală progresivă[223]. Consecutiv procedurilor de fenestrare şi stentare pot apare modificări hemodinamice imprevizibile la nivelul lumenului aortic adevărat şi a celui fals; acestea se însoțesc de posibile consecințe nefavorabile: pierderea unor ramuri arteriale anterior normal perfuzate sau a arterelor ce au fost ținta procedurilor de revascularizație. Afectarea acestor artere poate fi de asemenea rezolvată prin proceduri endovasculare – ca implantarea adițională de stent [223,224,234,236].

Beneficiem în acest moment de primele rezultate preliminare legate de implantarea de grefon stenturi aortice[227,228]. Este deja evidentă superioritatea tehnicilor percutane comparativ cu implantarea chirurgicală de grefon stenturi din punct de vedere al profilului de siguranță şi al eficienței[228]. Dintre complicații, paraplegia se poate instala în relație cu implantarea de grefon stenturi extensive dar nu şi cu a stenturilor scurte (<15 cm), precum şi în relație cu modalitatea de abordare secvențială comparativ cu abordul unic în cazul în care este necesară stentarea unui segment arterial mai lung. Rezultatele urmăririi pe termen scurt au fost favorabile, cu închiderea orificiilor de disecție şi diminuarea dimensiunilor aortice după tromboza completă a lumenului fals. Aceasta dovedeşte că plasarea de stent poate favoriza procesul de vindecare a disecției. Un aspect ce rămâne discutabil este cel legat de oportunitatea rezolvării fisurilor intimale suplimentare de la nivelul aortei abdominale concomitent cu închiderea orificiilor de intrare de la nivelul aortei toracice. S-au observat fisuri endovasculare, ocazional rezolvate prin ocluzie spontană şi cu recurența fenomenului la un alt nivel. La unii pacienți s-au observat ulterior fisuri ce fuseseră inițial nedepistate şi care au necesitat implantare de stenturi adiționale.

Unii pacienți dezvoltă o reacție inflamatorie consecutiv implantării stentului manifestată prin febră şi creşterea valorilor proteinei C reactive; ambele semne pot dispare spontan pe măsură ce procesul de vindecare progresează[236,237].

Complicațiile terapiei intervenționale

Rata mortalității post-intervenționale pare a fi dependentă în cea mai mare măsură de durata şi severitatea ischemiei anterioare momentului inițierii procedurii intervenționale; în jumătate din cazuri (13%) mortalitatea la 30 de zile s-a datorat unor leziuni ireversibile instalate anterior inițierii procedurilor endovasculare. În acest context se impune precocitatea tratamentului percutan[223]. Astfel, la pacienții cu disecție acută tip A şi hipoperfuzie a ramurilor periferice se recomandă ca prim timp al tratamentului revascularizația percutană, gestul chirurgical fiind temporizat până după rezolvarea ischemiei[239].

Urmărirea pacienților cu disecție de aortă

Istoria naturală şi prognosticul disecției de aortă

Prevalența disecției de aortă este de 0,5-2,95/100000/an[240-242], rata cea mai înaltă fiind în Italia (4,04/100000/an)[235]. Mortalitatea variază între 3,25 şi 3,6/100000/an[244].

Datorită mortalității crescute în faza acută a disecției de aortă, rata de supraviețuire în ambele tipuri A şi B (tipurile I-III) este foarte redusă. În urmă cu 40 de ani mortalitatea la 24 de ore era de 21%; supraviețuirea la 30 de zile era de 8%, iar la un an era de doar 2%[97]. Zece ani mai târziu, mortalitatea la 48 de ore continua să fie 50% sau 1%/oră[240]. Până la 20% dintre decese au survenit înainte ca pacienții să ajungă la spital. Recent, un studiu populațional longitudinal cu urmărire a supraviețuirii pe o perioadă de 27 de ani raportează o incidență a disecției de aortă de 2,95/100000/an şi o mortalitate de 68% la 24 de ore sau de 1,4%/oră[245]. Un element de remarcat este faptul că diagnosticul disecției de aortă a fost stabilit pre-autopsie în doar 15% dintre cazuri. Cauza cea mai frecventă de deces a fost ruptura aortică în 80% din cazuri[245].

În ultimii 30 de ani se observă un important progres datorat terapiei medicale şi chirurgicale. Grupul de Studiu Cooperativ European a raportat o rată de supraviețuire la 1 an de 52%, 69% şi 70% în disecția de aortă tip A (tip I, tip II) şi respectiv tip B (tip III); la 2 ani cifrele descresc: 48%, 50% şi respectiv 60%[6]. Rezultate similare au fost raportate şi de alți autori, respectiv un prognostic mai bun pentru tipul B de disecție; supraviețuirea la 1 an a fost de 34%, respectiv 85%, fiind corelată cu gradul comunicării, deci cu stressul parietal la nivelul lumenului fals[246,247]. Cel mai bun prognostic îl are disecția de aortă tip B (tip III) non-comunicantă şi cea retrogradă, limitată la aorta descendentă (o rată de supraviețuire la 2 ani de 80%, respectiv 86%)[6].

Ultimii 20 de ani nu au adus modificări suplimentare ale datelor epidemiologice. Studiul IRAD (464 de pacienți) a raportat o mortalitate de 27% pentru tipul A

de disecţie şi de 29% pentru tipul B după tratament chirurgical, şi de 53%, respectiv 9% după tratament medical[248].

Vindecarea spontană a disecției de aortă în cursul tratamentului medical este posibilă, dar în cazuri rare, cu dispariția lumenului fals şi îngroşarea peretelui vascular circumferențial[6,94,111,112,249]. Această îngroşare a peretelui vascular ca semn de vindecare a fost semnalată în Studiul Cooperativ European la doar 4% dintre pacienți, majoritatea prezentând disecții de tip A(tip II) şi tip B(tip III)[6]. Studiile prin rezonanță magnetică au raportat acest fenomen în 7%[250] din cazuri, iar cele prin computer tomografie în 31% din cazurile de disecție tip B (tip III)[251]. Vindecarea spontană pare a fi îngreunată de prezența fluxului sanguin continuu prin orificiile largi de intrare[6].

O altă formă a procesului de vindecare raportată ocazional este tromboza completă a lumenului fals ce pare a fi o premisă pentru vindecarea completă ulterioară[6,94,252]. Extensia procesului de tromboză este de asemenea importantă. Acest fenomen pare a se corela cu stadiul cronic al disecției, cu lipsa comunicării şi cu îngroşarea peretelui arterial ce determină diminuarea stressului parietal. La 2% dintre pacienți disecția de tip B (tip III) comunicantă se poate extinde retrograd în aorta ascendentă[94]; implicarea arcului aortic în procesul disecției se corelează cu o mortalitate superioară celei din disecția tip B (tipIII) limitată la aorta descendentă[6].

Rezumat

Terapia intervențională în disecția de aortă oferă noi modalități de rezolvare a complicațiilor.

Fenestrarea aortică cu sau fără plasare de stent determină o ameliorare imediată a hipoperfuziei determinată de ischemia

- viscerală,
- renală,
- periferică, fie anterior, fie consecutiv tratamentului chirurgical.

Implantarea de grefon stenturi reprezintă o tehnică în plină dezvoltare ce oferă noi perspective în tratamentul disecției tip B (tip III).

Închiderea orificiilor de intrare determină formarea de trombus şi vindecarea peretelui vascular.

Tehnicile chirurgicale actuale nu favorizează vindecarea prin procesul de tromboză la pacienții cu disecție: înlocuirea aortei ascendente nu conduce şi la oprirea fluxului în interiorul lumenului fals, făcând astfel improbabilă formarea trombului. La mai puțin de 10% dintre pacienții cu disecție de tip I ce au beneficiat de tratament chirurgical s-a constatat obliterarea lumenului fals[6,250-255].

Datele actuale privind istoria naturală a hematoamelor intramurale (disecție clasa 2) sunt limitate. Mortalitatea este ridicată: 20-80%[12,94,101,256]; este posibilă evoluția spre disecție clasa 1 în 15-41%[92,94,256-263] din cazuri sau spre ruptură aortică în 5-26%[12,259,263] din cazuri. Pe de altă parte, vindecarea completă cu dispariția îngroşării peretelui arterial este întâlnită la 11-75% dintre pacienți[94,257,259,261,263,264].

Pe parcursul urmăririi pacienților s-a constatat că asocierea disecției clasa 4 (plăci ulcerate) cu disecția clasa 1 a aortei descendente este mai gravă, constatându-se o creştere a incidenței rupturilor aortice. Alți autori raportează o evoluție benignă şi nu consideră oportună intervenția chirurgicală de urgență[106,108]. Totuşi, hematoamele subintimale şi ulcerele complicate sunt considerate urgențe cu risc de ruptură aortică. Plăcile ulcerate pot determina formarea unor pseudoanevrisme mari[265-267], iar evoluția spre disecție clasa 1 apare în 10-20% din cazuri. Disecția traumatică a aortei (clasa 5) are de asemenea prognostic nefavorabil, dar datele disponibile la ora actuală sunt insuficiente[268-272].

Supravegherea pacienților cu sindrom Marfan

Dimensiunile considerate critice ale rădăcinii aortice de 5-5,5 cm. pot fi evidențiate la orice vârstă, chiar şi în copilărie şi sugerează că intervenția este recomandabilă pentru anticiparea disecției, la fel ca la populația adultă (Tabel 18). Consensul general actual indică intervenția profilactică de înlocuire a rădăcinii aortice la pacienții cu sindrom Marfan la valoarea de 5,5 cm. a diametrului său[273-278]. La grupe de vârstă foarte mici ar putea fi necesară aplicarea unei valori prag mai joase, dar implicarea procesului normal de creştere face extrem de dificilă stabilirea unei valori maxime admisibile a rădăcinii aortice în copilărie. Se impune de asemenea a avea permanent în vedere modelul particular de creştere al fenotipului Marfan. Dimensiunile rădăcinii aortice (Fig. 2) (raportate la aria suprafeței corporale şi nu la vârstă) ar trebui evaluate secvențial, anual sau chiar mai frecvent la copiii mici şi mai ales în adolescență, perioadă de creştere foarte rapidă. Reprezentate grafic, aceste dimensiuni apreciate ecocardiografic se pot situa în afara intervalului de încredere corespunzător populației generale, determinând o curbă paralelă cu acesta, situată la nivelul unui percentil superior; devierea curbei înscrise (în sus) față de percentilul urmărit indică oportunitatea intervenției chirurgicale[279,280].

Sunt necesare noi studii longitudinale pentru a defini ritmul considerat normal de creştere a dimensiunii rădăcinii aortice la pacienții cu sindrom Marfan, începând cu prima copilărie. Ghidurile clinice ar trebui să se bazeze pe astfel de date, pentru a decide care este deviația minimă acceptată față de normal în legătură cu riscul de disecție.

Se poate lua în discuție şi oportunitatea înlocuirii rădăcinii aortice ectatice (Tabel 16) chiar şi la valori

inferioare celor acceptate ca limită de risc, atunci când se preconizează o intervenție chirurgicală cardiacă având o altă viză terapeutică.

Nu există în acest moment ghiduri referitoare la conduita intervențională în ceea ce privește profilaxia disecției în caz de dilatare anevrismală a altor segmente ale aortei. Atitudinea prudentă este în favoarea intervenției atunci când se observă o creștere brutală sau rapidă a dimensiunilor anevrismului[279,280].

Nu există suficiente date pentru a aprecia dacă efortul fizic în copilărie sau un anumit tip de activitate fizică influențează rata de progresie a dimensiunilor rădăcinii aortice, deși a fost raportat cazul unui adolescent la care disecția de aortă a fost precipitată de practicarea unui sport (ridicarea de greutăți)[281]. Recomandarea cu privire la limitarea moderată a efortului fizic (Tabel 18) este considerată importantă. Presiunea arterială sistolică nu trebuie să depășească valoarea de 130 mmHg atât la copii cât și la adulți[281].

Explorarea imagistică în perioada de urmărire

Pacienții cu disecție de aortă necesită o urmărire foarte atentă. Scopul principal este controlul valorilor tensionale pentru a reduce stressul parietal. Se urmărește menținerea TA la valori sub 135/80 mmHg, valori țintă similare valorilor optime la pacienți fără disecție aortică, dar hipertensivi. Se recomandă utilizarea beta-blocantelor, dar de obicei sunt necesare asocieri medicamentoase pentru un bun control tensional. Trebuie urmată recomandarea cu privire la controlul TA. Urmărirea pacienților se face de către medici specialiști având cunoștințe temeinice cu privire la evoluția naturală a acestor pacienți și disecția de aortă, inclusiv opțiunile terapeutice, scopul fiind detectarea semnelor de progresie a bolii sau formarea de anevrisme.

Explorarea de elecție pentru urmărirea pacienților cu disecție acută de aortă tratată medical sau chirurgical este imagistica prin rezonanță magnetică (MRI) (Tabel 13). Avantajele acestei metode sunt multiple: evită expunerea la radiații ionizante sau substanțe de contrast nefrotoxice utilizate în explorarea computer tomografică, este mai puțin invazivă decât ecocardiografia transesofagiană, iar compararea datelor obținute cu ocazia determinărilor succesive este facilă[282,283]. Documentarea studiilor de rezonanță magnetică nucleară pe serii de printuri și nu pe bandă video facilitează diagnosticul dilatării progresive a lumenului fals sau a întregii aorte. Mai mult decât atât, câmpul larg vizualizat permite identificarea unor repere anatomice de vecinătate ce vor facilita măsurarea ulterioară a aortei la nivele identice. La pacienții cu disecție aortică tratați chirurgical este esențială cunoașterea tehnicii intervenției aplicate pentru o interpretare corectă a tuturor explorărilor imagistice, inclusiv MRI. Cea de a doua opțiune este reprezentată de ecocardiografia transesofagiană, dar este necesară o examinare atentă și minuțioasă a secțiunilor obținute pentru a interpreta dilatarea aortică. O altă variantă este computer tomografia, o tehnică din ce în ce mai frecvent utilizată. La pacienți cu vârsta de peste 60 de ani, riscurile expunerii la radiații ionizante sunt neglijabile comparativ cu severitatea bolii.

Ritmul de urmărire periodică a aortei cuprinde determinări la 1, 3, 6 și 12 luni după evenimentul acut, urmate de examinări anuale; parametrii esențiali de cuantificat sunt diametrul aortei și semnele de transformare anevrismală; de asemenea, trebuie detectate hemoragiile la nivelul anastomozelor sau a grefon stenturilor.

Reintervenția chirurgicală

Ruptura aortică reprezintă cauza majoră de deces survenită tardiv față de momentul tratamentului chirurgical primar pentru disecție de aortă[88]. În consecință, o a doua intervenție chirurgicală la momentul oportun (Tabel 19) este necesară, existând două indicații majore: degenerarea anevrismală a aortei cu disecție (diametrul de 5-6 cm.) la distanță de nivelul intervenției primare (Tabel 20) și rezolvarea primară inadecvată a disecției. Rata pentru reintervenție la 5 ani după intervenția inițială este de aproximativ 10% pentru ambele tipuri de disecție (tipul I și II), ajungând până la 40% la 10 ani[6,246]; riscul crește la pacienții cu sindrom Marfan[277,278]. Nivelul la care se reintervine cel mai frecvent este aorta proximală, în special rădăcina aortei și

Tabelul 18. Prevenția disecției de aortă în maladiile congenitale (sindromul Marfan, sindromul Ehlers-Danlos, ectazia anuloaortică)

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. Tratament cronic cu beta-blocante	1				C
2. Explorare imagisticã periodicã a aortei	1				C
3. Înlocuire profilacticã a rãdãcinii aortei înainte ca diametrul sãu sã depãºeascã 5,0 cm. la pacienţi cu antecedente familiale de disecţie		1			C
4. Înlocuire profilacticã a rãdãcinii aortei înainte ca diametrul sãu sã depãºeascã 5,5 cm.		1			C
5. Limitarea moderatã a activitãţii fizice	1				C

porţiunea ascendentă. Cauzele iatrogene sunt frecvent implicate: disecţia poate fi reziduală procedurii primare sau reprezintă o recurenţă tardivă. Incidenţa recurenţei disecţiei la nivelul aortei ascendente variază între 0.03 şi 0.1%[284-286], în contextul protezării valvulare aortice crescând la 0.5-1%[76,287-288]. Există o serie de condiţii ce cresc riscul acestei complicaţii: protezarea valvulară aortică anterioară, valve aortice deformate congenital, ectazia anuloaortică ignorată[289,290]. Alte cauze sunt anevrismul rădăcinii aortei, recurenţa disecţiei în cazul în care reconstrucţia primară s-a realizat prin aplicarea unei substanţe adezive GRF, precum şi înlocuirea protezei compuse (proteză valvulară aortică plus proteză tubulară a aortei ascendente)[291,292].

Pentru a asigura succesul reintervenţiei la nivelul disecţiei aortei ascendente, elementul cheie îl reprezintă siguranţa abordului toracic, manevrele ulterioare urmând principiile chirurgiei cardiace standard. Repetarea sternotomiei este un gest ce necesită o atenţie sporită, în aceste situaţii aorta nemaifiind protejată de pericard. O situaţie particulară este aceea în care proteza tubulară de la nivelul aortei ascendente sau anevrismul aortic sunt strâns aderente la tăblia posterioară a sternului şi se asociază cu insuficienţa aortică valvulară severă. Într-o astfel de situaţie cu leziuni multiple nu este recomandat abordul prin sternotomie longitudinală pentru a evita posibilele hemoragii fatale sau distensia excesivă a ventriculului stâng; se preferă toracotomia uni- sau bilaterală la nivelul celei de a cincea coaste cu sternotomie transversală şi instituirea în prealabil a unui by-pass atrio-femural drept sau femuro-femural[293].

O variantă de abord în cazul reintervenţiei la nivelul aortei ascendente în prezenţa insuficienţei valvulare aortice este resternotomia limitată la porţiunea sa inferioară[294], de preferat clasicei resternotomii complete în hipotermie moderată. Pasul următor este disecţia peretelui diafragmatic al ventriculului drept şi stâng care permite introducerea la nivel apical a unei căi de derivaţie. Se continuă inducerea hipotermiei până în momentul apariţiei fibrilaţiei ventriculare. Dacă presiunea de perfuzie inadecvată împiedică scăderea suficientă a temperaturii, se poate realiza ocluzia aortei prin inserţia apicală şi gonflarea la nivelul porţiunii sale ascendente a unei sonde cu balon, când clamparea aortei este imposibil de efectuat datorită rigidităţii tisulare sau dificultăţii de expunere a arterei. Oprirea circulatorie survine la o temperatură rectală de 25^{0}C, determinând colapsul cordului şi al aortei ascendente ceea ce facilitează disecţia aderenţelor retrosternale şi permite completarea resternotomiei în condiţii de siguranţă. După evidenţierea aortei ascendente şi clamparea sa se reinstituie by-pass-ul cardiopulmonar. Apoi, temperatura centrală poate fi coborâtă chiar la 20^0 înainte de reinducerea opririi circulatorii, ori de câte ori este necesară o tehnică de corecţie a patologiei a arcului aortic sau hipotermia poate fi menţinută în cursul tehnicii de reconstrucţie a aortei ascendente.

Alegerea tehnicii chirurgicale optime de reconstrucţie se face în funcţie de statusul rădăcinii aortice. În absenţa dilatării rădăcinii este suficientă reunirea tunicilor disecate ale peretelui aortic şi anastomozarea lor la o proteză tubulară la nivelul aortei ascendente.În funcţie de poziţia lor faţă de linia de sutură valvulară, emergenţele coronariene pot fi anastomozate direct la proteza aortică sau după prealabila lor excizie în butonieră.

Rezumat

Urmărirea strânsă a pacientului cu disecţie de aortă de către o echipă de specialişti include determinarea:

• semnelor de dilatare aortică

• formării anevrismelor

• semnelor de fisurare la nivelul anastomozelor sau a stenturilor

• hipoperfuziei.

Cel mai important este controlul optim al presiunii arteriale la valori sub 135/80 mmHg. După externare se recomandă urmărirea periodică a pacientului la 1, 3, 6 şi 12 luni, ulterior anual. Explorarea imagistică de elecţie este rezonanţa magnetică nucleară, opţiunile următoare fiind computer tomografia pe locul II şi ecocardiografia transesofagiană pe locul III.

Există multiple alternative pentru tratamentul chirurgical al complicaţiilor unei proteze aortice compuse implantate anterior. Regurgitările paraprotetice minime - comunicări cu spaţiul periprotetic - de la nivelul anastomozelor ostiale sau al liniei de inserţie valvulară pot fi sigilate direct. Dehiscenţa majoră a anastomozelor, fie a celor aortice, fie a celor ostiale coronariene, în special asociate infecţiei, necesită înlocuirea protezei, în ultima situaţie preferându-se utilizarea allografei.

By-pass-ul coronarian asociat cu procedee chirurgicale la nivelul aortei proximale necesită o atenţie deosebită. Dacă s-a realizat by-pass folosind artera mamară internă stângă, este necesară disecţia pediculului cât mai departe de anastomoza distală, cu clamparea rădăcinii sale. By-pass-ul folosind artera mamară internă dreaptă interferă frecvent cu intervenţia chirurgicală de la nivelul aortei şi poate impune rezecţia sa proximală, cu anastomoza ulterioară la proteza aortei ascendente.

Complicaţiile tardive după tratamentul chirurgical primar al arcului aortic sunt mai rare decât cele urmând procedurilor de la nivelul rădăcinii şi a porţiunii ascendente a aortei[267]. Există multiple situaţii ce pot conduce la dilatarea anevrismală a lumenului fals al arcului aortic; o astfel de situaţie se poate întâlni atunci când orificiile de intrare nu au fost rezecate în cursul primei

Tabelul 19. Reintervenţia chirurgicală în disecţia de aortă tratată

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
1. Intervenţie chirurgicală pentru					
• anevrism secundar în contextul disecţiei de aortă la distanţă de situsul intervenţiei iniţiale	1				C
• recurenţa disecţiei sau apariţia anevrismului la nivelul intervenţiei anterioare	1				C
2. Înlocuirea protezei vasculare în caz de dehiscenţă importantă sau de infecţie	1				C
3. Înlocuirea protezelor infectate folosind homografe		1			C
4. Stentare dacă există indicaţie chirurgicală şi condiţii anatomice favorabile		1			C

intervenţii chirurgicale; un alt caz îl constituie crearea de noi fisuri intimale cu ocazia realizării anastomozei între capătul distal al protezei şi aortă în cursul procedurii primare[296,297] În aceste situaţii poate fi necesară înlocuirea chirurgicală a structurii implicate. Se evită reintervenţia asupra porţiunii proximale a reconstrucţiei; tehnica este similară celei de înlocuire primară a arcului aortic: se utilizează o proteză separată ce va fi în final anastomozată la proteza proximală după rezecţia lumenului aortic adevărat.

Bibliografie

1. Sans S, Kesteloot H, Kromhout D on behalf of the Task Force. Task Force of the European Society of Cardiology on cardiovascular mortality and morbidity statistics. Europe. Eur Heart J 1997; 18: 1231–48.

2. Godwin JD. Conventional CT of the aorta. J Thorac Imaging 1990; 5: 18–31.

3. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser CM, Rennollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. Lancet 1989; 1: 457–61.

4. Posniak HV, Olson MC, Demos TC, Benjoya RA, Marsan RE. CT of thoracic aortic aneurysms. Radiographics 1990; 10: 839–55.

5. Nienaber CA, Spielmann RP, von Kodolitsch Y *et al*. Diagnosis of thoracic aortic dissection. Magnetic resonance imaging versus transesophageal echocardiography. Circulation 1992; 85: 434–47.

6. Erbel R, Oelert H, Meyer J *et al*.Influence of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by trans-esophageal echocardiography. Circulation 1993; 87: 1604–15.

7. Beighton P, de Paepe A, Danks D, and 17 co-authors. International nosology of heritable disorders of connective tissue, Berlin 1986. Am J Med Genet 1988; 29: 581–94.

8. De Paepe A, Devereux R, Dietz H, Hennekam R, Pyeritz R. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. Am J Med Genet 1996; 62: 417–26.

9. Sakai L, Keene D, Engvall E. Fibrillin, a new 350 kD glycoprotein is a compound of extracellular microfibrills. J Cell Biol 1986; 103: 2499–509.

10. Collod G, Babron MC, Jondeau G *et al*. A second locus for Marfan syndrome maps to chromosome 3p24.2-p25. Nat Genet 1994; 8: 264–8.

11. Sood S, Eldadah Z, Krause W, McIntosh I, Dietz H. Mutation in fibrillin-1 and the Marfanoid-craniosynostosis (Shprintzen-Goldberg) syndrome. Nat Genet 1996; 12: 209–11.

12. Milewicz DM, Michael K, Fisher N, Coselli J, Markello T, Biddinger A. Fibrillin-1 (FBN1) mutations in patients with thoracic aortic aneurysms. Circulation 1996; 94: 2708–11.

13. Glesby M, Pyeritz R. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum. JAMA 1989; 262: 523–8.

14. Ramirez F. Fibrillin mutations in Marfan syndrome and related phenotypes. Curr Opin Genet Dev 1996; 6: 309–15.

15. Boileau C, Jondeau G, Babron MC *et al*. Autosomal dominant Marfan-like connective-tissue disorder with aortic

Tabelul 20. Tratamentul disecţiei cronice de aortă

Recomandări	Clasa I	IIa	IIb	III	Nivel de evidenţă
Disecţia de aortă tip A (tip I, II):					
1. Tratament chirurgical similar recomandărilor pentru anevrismul non-disecant indicat în cazul existenţei simptomatologiei sau a regurgitării aortice sau a unui diametru aortic > (5-) 6 cm.	1				C
Disecţia de aortă tipB (tip III):					
1. Tratament chirurgical similar recomandărilor pentru anevrismul non-disecant indicat în cazul existenţei simptomatologiei sau a dilatării progresive a aortei = 6.0 cm.	1				C
2. Stentare dacă există indicaţie chirurgicală şi condiţii anatomice favorabile		1			C

dilatation and skeletal anomalies not linked to the fibrillin genes. Am J Hum Genet 1993; 53: 46–54.

16. Milewicz DM, Pyeritz RE, Crawford ES, Byers PH. Marfan syndrome: defective synthesis, secretion and extracellular matrix formation of fibrillin by cultured dermal fibroblasts. J Clin Invest 1992; 89: 79–86.

17. Aoyama T, Francke U, Dietz H, Furthmayer H. Quantitative differences in biosynthesis and extracellular deposition of fibrillin in cultured fibroblasts distinguish five groups of Marfan syndrome patients and suggest distinct pathogenetic mechanisms. J Clin Invest 1994; 94: 130–7.

18. Beighton P. 'The Ehlers-Danlos syndrome'. London: William Heinemann Medical Books, 1970.

19. Steinmann B, Royce P, Superti-Furga A. The Ehlers-Danlos syndrome. In: Royce PM, Steinmann B, eds. Connective Tissue and its heritable disorders. New York: Wiley-Liss Inc., 1993; 351–407.

20. Biddinger A, Rocklin M, Coselli J, Milewicz DM. Familial thoracic aortic dilatations and dissections: a case control study. J Vasc Surg 1997; 25: 506–11.

21. Dalgleish R. The human collagen mutation database 1998. Nucleic Acids Res 1998; 26: 253–5.

22. Collagen database: http://www.Le.ac.uk/genetics/ collagen.

23. Ellis PR, Cooley DA, De Bakey ME. Clinical consideration and surgical treatment of annuloaortic ectasie. J Thorac Cardiovasc Surg 1961; 42: 363–70.

24. Coady M, Davies R, Roberts M *et a*l. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. Arch Surg 1999; 134: 361–7.

25. Furthmayr H, Francke U. Ascending aortic aneurysm with or without features of Marfan syndrome and other fibrillinpathies: new insights. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1997; 9: 191–205.

26. Kantonen I, Savunen T, Peltonen L. Linkage analysis in Finnish families with annulo-aortic ectasia. Davos, 1996.

27. Muluk S, Gertler J, Brewster D *et a*l. Presentation and patterns of aortic aneurysms in young patients. J Vasc Surg 1994; 20: 880–8.

28. OMIM (On line Mendelian Inheritance in Man). http://www.ncbi.nlem.nih.gov/Omim/.

29. Darling R, Brewster D, Darling R *et a*l. Are familial abdominal aortic aneurysms different? J Vasc Surg 1989; 10: 39–43.

30. Majumder PP, St. Jean PL, Ferrell RE, Webster MW, Steed DL. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm. Am J Hum Genet 1991; 48: 164–70.

31. Verloes A, Sakalihasan N, Koulischer L, Limet R. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspectes in three hundred thirteen pedigrees. J Vasc Surg 1995; 21: 646–55.

32. Pope FM, Narcisi P, Nicholls AC, Germaine D, Pals G, Richards AJ. COL3A1 mutations cause variable clinical phenotypes including acrogeria and vascular rupture. Br J Dermatol 1996; 135: 163–81.

33. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O' Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. Am J Cardiol 1989; 64: 507–12.

34. Ruiz ME, Sty JR, Wells RG. Aortic dissection in a 5-year old girl with Marfan's syndrome. Arch Pediatr Adolesc Med 1996; 150: 440–2.

35. Agarwala BN. Group B streptococcal endocarditis in a neonate. Pediatr Cardiol 1988; 9: 51–3.

36. Sakurai M, Maeda M, Sai N, Miyahara M, Nakayama M, Takemura H. Aortic dissection in an infant caused by intraaortic balloon pumping. Pediatr Cardiol 1999 (in press).

37. Vitiello R, McCrindle BW, Nykanen D, Freedom RM, Benson LN. Complications associated with pediatric cardiac catheterization. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 1433–40.

38. Crawford ES, Coselli JS, Safi HJ. Reoperations for thoracic and thoracoabdominal aneurysms. In: Stark J, Pacifico AD, eds. Reoperations in cardiac surgery. Springer Verlag, 1989: 361–81.

39. Svensson LG, Crawford ES, Coselli JS, Safi HJ, Hess KR. Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patients. Circulation 1989; 80: 1 233–42.

40. Gillinov AM, Zehr KJ, Redmond JM, Gott VL, Deitz HC, Reitz BA, Laschinger JC, Cameron DE. Cardiac operations in children with Marfan's syndrome: indications and results. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1140–4; discussion 1144–5.

41. Cavanzo F, Taylor HB. E..ect of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneurysms. Am J Obstet Gynecol 1969; 105: 567–8.

42. Burks JM, Illes RW, Keating EC, Lubbe WJ. Ascending aortic aneurysm and dissection in young adults with bicuspid aortic valve: implications for echocardiographic surveillance. Clin Cardiol 1998; 21: 439–43.

43. Harker LA, Slichter SJ, Scott CR, Ross R. Homocystinuria. Vascular injury and arterial thrombosis. N Engl J Med 1974; 291: 537–43.

44. Millar AJ, Gilbert RD, Brown RA, Immelman EJ, Barkinsher DA, Cywes S. Abdominal aortic aneurysms in children. J Pediatr Surg 1996; 31: 1624–8.

45. Drexler M, Erbel R, Mu¨ ller U, Wittlich N, Mohr-Kahaly S, Meyer J. Measurement of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. Am J Cardiol 1990; 65: 1491–6.

46. Brown OR, DeMots H, Kloster FE, Roberts A, Menashe VD, Beals RK. Aortic root dilatation and mitral valve prolapse in Marfan's syndrome: an echocardiographic study. Circulation 1975; 52: 651–7.

47. Stein HL, Steinberg I. Selective aortography, the definitive technique for diagnosis of dissecting aneurysm of the aorta. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1968; 102: 333–48.

48. Hayashi K, Meaney TF, Zelch JV, Tarar R. Aortographic analysis of aortic dissection. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1974; 122: 769–82.

49. Mohr-Kahaly S, Erbel R. Advantages of biplane and multi-plane transesophageal echocardiography for the morphology of the aorta. Am J Card Imaging 1995; 9: 115–20.

50. Taylor KM. Diseases of the aorta. In: Julian DG, Camm AJ, Fox KM, Hall RJC, Poole-Wilson PA, eds. Diseases of the Heart, 1st edn. London: Bailliere Tindall, 1989: 1338–62.

51. Roberts WC. Aortic dissection: anatomy, consequences and causes. Am Heart J 1981; 101: 195–214.

52. Nevitt MP, Ballard DJ, Hallet JW. Prognosis of abdominal aortic aneurysms. A population-based study. N Engl J Med 1989; 321: 1009–14.

53. McNamara JJ, Pressler V. Natural history of atherosclerotic thoracic aortic aneurysms. Ann Thorac Surg 1978; 26: 468–73.

54. Masuda Y, Takanashi K, Takasu J, Morooka N, Inagaki Y. Expansion rate of thoracic aortic aneurysms and influencing factors. Chest 1992; 102: 461–6.

55. Su¨tsch G, Jenni R, von Segesser L, Turina M. Predictability of aortic dissection as a function of aortic diameter. Eur Heart J 1991; 12: 1247–56.

56. Gott VL, Pyeritz RE, Magovern GJ, Cameron DE, McKusick VA. Surgical treatment of aneurysms of the ascending aorta in the Marfan syndrome. N Engl J Med 1986; 314: 1070–4.

57. Bruno L, Prandi M, Colombi P, La Vecchia L. Diagnostic and surgical management of patients with aneurysms of the thoracic aorta with various causes. Br Heart J 1986; 55: 81–91.

58. Miller DC. Surgical management of aortic dissections: indications, perioperative management, and longterm results. In: Doroghazi RM, Slater EE, eds. Aortic dissection. New York: McGraw-Hill, 1983: 193–243.

59. Louridas G, Reilly K, Perry MO. The role of the aortic aneurysm diameter to aortic diameter ratio in predicting the risk of rupture. S Afr Med J 1990; 78: 642–3.

60. Lemon DK, White CW. Annuloaortic ectasia: angiographic, hemodynamic and clinical comparison with aortic valve insufficiency. Am J Cardiol 1978; 41: 482–6.

61. McDonald GR, Scha..HV, Pyeritz RE, McKusick VA, Gott VL. Surgical management of patients with the Marfan syndrome and dilatation of the ascending aorta (authors transl). J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 180–6.

62. White RD, Lipton MJ, Higgins CB *et al*. Noninvasive evaluation of suspected thoracic aortic disease by contrast-enhanced computed tomography. Am J Cardiol 1986; 57: 282–90.

63. Tjon-A-Meeuw L, Bollinger A. Aneurysm of the abdominal aorta. Diagnosis and indications for therapy. Schweiz Med Wochenschr 1991; 121: 683–92.

64. Stefanadis CI, Karayannacos PE, Boudoulas HK *et al*. Medial necrosis and acute alterations in aortic distensibility following removal of the vasa vasorum of canine ascending aorta. Cardiovasc Res 1993; 27: 951–6.

65. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Sta¨ hn P, Hake U, Oelert H, Meyer J. Quantitative detection of changes in the thoracic aorta in patients with chronic aortic dissection using transesophageal echocardiography. Z Kardiol 1999; 88: 507–13.

66. Kunz R. Aneurysms in 35,380 autopsies. Schweiz Med Wschr 1980; 110: 142–8.

67. Young R, Ostertag H. Incidence etiology and risk of rupture of aortic aneurysm. An autopsy study. Dtsch Med Wschr. 1987; 112: 1253–6.

68. Reed D, Reed C, Stemmermann G, Hayashi T. Are aortic aneurysms caused by atherosclerosis? Circulation 1992; 85: 205–11

69. Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC, Jahuke EJ. Non-penetrating traumatic injury of the aorta. Circulation 1958; 17: 1086–101.

70. Von Oppell UO, Thierfelder CF, Beningfield SJ, Brink JG, Odell JA. Traumatic rupture of the descending thoracic aorta. S Afr Med J 1991; 79: 595–8.

71. Ammons MA, Moore EE, Moore FA, Hopeman AR. Intra-aortic balloon pump for combined myocardial contusion and thoracic aortic rupture. J Trauma 1990; 30: 1606–8.

72. Dorsa FB, Tunick PA, Culliford A, Kronzon I. Pseudoaneurysm of the thoracic aorta due to cardiopulmonary resuscitation: diagnosis by transesophageal echocardiography. Am Heart J 1992; 123: 1398–400.

73. Fredman C, Serota H, Deligonul U, Barner H, Pearson A, Kern MJ. Ascending aortic aneurysm masquerading as fever, altered mental status and mediastinal mass. Am Heart J 1990; 119: 408–10.

74. Patel KL, Gross J. Extracorporal shock wave lithotripsy induced abdominal aortic aneurysm rupture. J Am Geriatr Soc 1991; 39: 318–9.

75. Moles VP, Chappuis F, Simonet F, Urban P, De La Serna F, Pande AK, Meier B. Aortic dissection as complication of percutaneous transluminal coronary angioplasty. Cathet Cardiovasc Diagn 1992; 26: 8–11.

76. Pieters FAA, Widdershoven JW, Gerardy AC, Geskes G, Cheriex EC, Wellens HJ. Risk of aortic dissection after aortic valve replacement. Am J Cardiol 1993; 72: 1043–7.

77. Epperlein S, Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, Meyer J. Aorta and aortic valve morphologies predisposing to aortic dissection. An in vivo assessment with transesophageal echocardiography. Eur Heart J 1994; 15: 1520–7.

78. Leu HJ. Classification of vasculitides. A survey. Vasa 1995; 24: 319–24.

79. Churg A, Churg J. Systemic vasculitides, 1st edn. New York, Tokyo: Igaku-Shoin, 1991.

80. Webster B, Rich C, Densen PM, Moore JE, Nicol CS, Padget P. Studies on cardiovascular syphilis. Am Heart J 1953; 46: 117–45.

81. Boussou H, Julian M, Pieraggi MT. Aortic lathyrism and atheroma in the rat by prolonged hyperlipidic diet. Gerontology 1978; 24: 250–65.

82. Boor PJ, Gotlieb AI, Joseph EC, Kerns WD, Roth RA, Tomaszewski KE. Chemical-induced vasculature injury. Summary of the symposium presented at the 32nd annual meeting of the Society of Toxicology, New Orleans, Lousiana, March 1993. Toxicol Appl Pharmacol 1995; 132: 177–95.

83. Dewar WA, Wight PA, Pearson RA, Gentle MJ. Toxic effects of high concentrations of zinc oxide in the diet of the chick and laying hen. Br Poult Sci 1983; 24: 397–404.

84. Grannis FW Jr, Bryant C, Caffaratti JD, Turner AF. Acute aortic dissection associated with cocaine abuse. Clin Cardiol 1988; 11: 572–4.

85. Rashid J, Eisenberg MJ, Topol EJ. Cocaine-induced aortic dissection. Am Heart J 1996; 132: 1301–4.

86. Crawford ES, Svensson LG, Coselli JS, Safi HJ, Hess KR. Surgical treatment of aneurysm and/or dissection of the ascending aorta, transverse aortic arch, and ascending aorta and transverse aortic arch. Factors influencing survival in 717 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 659–74; discussion 673–4.

87. De Bakey ME, McCollum CH, Crawford ES *et al*. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred and twenty-seven patients treated surgically. Surgery 1982; 92: 1118–34.

88. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER 3rd, Wukasch DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Arch Surg 1975; 110: 632–40.

89. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma. Circulation 1999; 99: 1331–6.

90. Yamada T, Tada S, Harada J. Aortic dissection without intimal rupture: diagnosis with MR imaging and CT. Radiology 1988; 168: 347–52.

91. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, Puth M, Meyer J. Aortic intramural hematoma visualized by transesophageal echocardiography: findings and prognostic implications. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 658–64.

92. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Petersen B *et al*. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. Diagnostic and therapeutic implications. Circulation 1995; 92: 1465–72.

93. Roberts CS, Roberts WC. Aortic dissection with the entrance tear in the descending thoracic aorta. Ann Surg 1991; 213: 356–68.

94. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Rennollet H *et al*. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography. Circulation 1989; 80: 24–33.

95. Krükenberg E. Beitra¨ ge zur Frage des Aneurysma dissecans. Allg Path 1920; 67: 329–51.

96. Gore I. Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta. Arch Path Lab Med 1952; 53: 142–53.

97. Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. Medicine 1958; 37: 217–79.

98. Klotz O, Simpson W. Spontaneous rupture of aorta. Am J Med SC 1932; 184: 455–73.

99. Stellwag-Carion C, Pollak St. Idiopathic aortic rupture as a cause of sudden deathț. Beitr Gerichtl Med 1978; 36: 307–17.

100. Weintraub AR, Erbel R, Gorge G *et al*. Intravascular ultrasound imaging in acute aortic dissection. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 495–503.

101. Alfonso F, Goicolea J, Aragoncillo P, Hernandez R, Macaya C. Diagnosis of aortic intramural hematoma by intravascular ultrasound imaging. Am J Cardiol 1995; 76: 735–8.

102. Zotz R, Erbel R, Meyer J. Noncommunicating intrawall hematoma as an early sign aortic dissection. J Am Soc Echocardiogr 1991; 4: 636–8.

103. O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Circulation 1995; 92: 1376–8.

104. Shimizu H, Yohino H, Udagawa H *et al*. Prognosis of intramural hemorrhage compared with classic aortic dissection. Am J Cardiol 2000; 85: 792–5.

105. Stanson AV, Kazmier FJ, Hollier LH *et al*. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. Ann Vasc Surg 1986; 1: 15–23.

106. Cooke JP, Kazmier FJ, Orszulak TA. The penetrating aortic ulcer: pathologic manifestations, diagnosis and management. Mayo Clin Proc 1988; 63: 718–25.

107. Yucel EK, Steinberg FL, Egglin TK, Geller SC, Waltman AC, Athanasoulis CA. Penetrating aortic ulcers: diagnosis with MR imaging. Radiology 1990; 177: 779–81.

108. Kazerooni EA, Bree RL, Williams DM. Penetrating athero-sclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: evaluation with CT and distinction from aortic dissection. Radiology 1992; 183: 759–65.

109. Braverman AC. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. Curr Opin Cardiol 1994; 9: 591–7.

110. Movsowitz HD, Lampert C, Jacobs LE, Kotler MN. Penetrating atherosclerotic aortic ulcers. Am Heart J 1994; 128: 1210–7.

111. Erbel R, Bednarczyk I, Pop T *et al*. Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. Circulation 1990; 81: 805–14.

112. Alfonso F, Almeria C, Fernandez-Ortiz A *et al*. Aortic dissection occurring during coronary angioplasty: angiographic and transesophageal echocardiographic findings. Cathet Cardiovasc Diagn 1997; 42: 412–5.

113. Slater EE, DeSanctis RW. The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. Am J Med 1976; 60: 625–33.

114. Svensson LG, Crawford ES. Aortic dissection and aortic aneurysm surgery: clinical observations, experimental investigations and statistical analyses. Part II. Curr Probl Surg 1992; 29: 913–1057.

115. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM *et al*. The international registry of acute aortic dissection (IRAD): new insights into an old disease. JAMA 2000; 283: 897–903.

116. Slater EE. Aortic Dissection: Presentation and diagnosis. In: Doroghazi RM, Slater EE, eds. Aortic Dissection. New York: McGraw-Hill, 1983: 61–70.

117. Fann JI, Sarris GE, Mitchell RS *et al*. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. Ann Surg 1990; 212: 705–13.

118. Roth JA, Parekh MA. Dissecting aneurysms

perforating the esophagus. N Engl J Med 1978; 299: 776.

119. Spitzer S, Blanco G, Adam A, Spyrou PG, Mason D. Superior vena cava obstruction and dissecting aortic aneurysm. JAMA 1975; 233: 164–5.

120. Buja LM, Ali N, Fletcher RD, Roberts WC. Stenosis of the right pulmonary artery: a complication of acute dissecting aneurysm of the ascending aorta. Am Heart J 1972; 83: 89–92.

121. Yamada E, Matsumura M, Kyo S, Omoto R. Usefulness of a prototype intravascular ultrasound imaging in evaluation of aortic dissection and comparison with angiographic study, transesophageal echocardiography, computed tomography, and magnetic resonance imaging. Am J Cardiol 1995; 75: 161–5.

122. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW *et a*l. Clinical features and di..erential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). Mayo Clin Proc 1993; 68: 642–51.

123. Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA, Resar JR. Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. Am Heart J 1994; 128: 1234–7.

124. Hartnell GG, Wakeley CJ, Tottle A, Papouchado M, Wilde RP. Limitations of chest radiography in discriminating between aortic dissection and myocardial infarction: implications for thrombolysis. J Thorac Imaging 1993; 8: 152–5.

125. Suzuki T, Katoh H, Watanabe M *et a*l. Novel biochemical diagnostic method for aortic dissection. Results of a prospective study using an immunoassay of smooth muscle myosin heavy chain. Circulation 1996; 93: 1244–9.

126. Sarasin FP, Louis-Simonet M, Gaspoz JM, Junod AF. Detecting acute thoracic aortic dissection in the emergency department: time constraints and choice of the optimal diagnostic test. Ann Emerg Med 1996; 28: 278–88.

127. DeSanctis RW, Doroghazi RM, Austen WG, Buckley MJ. Aortic dissection. N Engl J Med 1987; 317: 1060–7.

128. Banning AP, Masani ND, Ikram S, Fraser AG, Hall RJ. Transesophageal echocardiography as the sole diagnostic investigation in patients with suspected thoracic aortic dissection. Br Heart J 1994; 72: 461–5.

129. Isselbacher EM, Cigarroa JE, Eagle KA. Cardiac tamponade complicating proximal aortic dissection. Is pericardiocentesis harmful? Circulation 1994; 90: 2375–8.

130. Eagle KA. Current management of aortic dissection data from the International Registry for Aortic Dissection (IRAD). Eur Soc Cardiol 1999; 3278.

131. Bolognesi R, Manca C, Tsialtas D *et a*l. Aortic intramural hematoma: an increasingly recognized aortic disease. Cardiology 1998; 89: 178–83.

132. Moriyama Y, Shiota K, Hisatomi K *et a*l. Acute type A aortic dissection following intramural hematoma of the aorta. A case report. Angiology 1997; 48: 839–41.

133. Kang DH, Song JK, Song MG *et a*l. Clinical and echocardiographic outcomes of aortic intramural haemorrhage compared with acute aortic dissection. Am J Cardiol 1998; 81: 202–6.

134. Flachskampf FA, Banbury M, Smedira N, Thomas JD, Garcia M. Transesophageal echocardiography diagnosis of intramural hematoma of the ascending aorta: a word of caution. J Am Soc Echocardiogr 1999; 12: 866–70.

135. Baur A, Stabler A, Bittmann I, Marmarakis G, Reiser M. şPenetrating aortic ulceration: an unusual form of aortic dissectionț. Fortschr Rontgenstr 1998; 168: 550–6.

136. Just M, Mohr-Kahaly S, Kreitner KF *et a*l. Magnetic resonance tomography of chronic aortic dissection. Fortschr Rontgenstr 1993; 158: 109–14.

137. Sommer T, Fehske W, Holzknecht N *et a*l. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. Radiology 1996; 199: 347–52.

138. Nienaber CA, von Kodolitsch Y. şDiagnostic imaging of aortic diseasesț. Radiologe 1997; 37: 402–9.

139. von Segesser LK, Genoni M, Kunzli A *et a*l. Surgery for ruptured thoracic and thoraco-abdominal aortic aneurysms. Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10: 996–1001; discussion 1002.

140. Murgo S, Dussaussois L, Golzarian J *et a*l. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta: treatment by endovascular stent-graft. Cardiovasc Intervent Radiol 1998; 21: 454–8.

141. Eggebrecht H, Baumgart D, Herold U, Jakob H, Erbel R. Multiple penetrating atherosclerotic ulcers of the abdominal aorta: treatment by endovascular stent-graft placement. Heart 2001; 85: 526.

142. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T *et a*l. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural haematoma by computed tomography. Circulation 1999; 100: II-281–6.

143. Zotz R, Stern H, Mohr-Kahaly S *et a*l. Coronary insufficiency in type II aortic dissection. Z Kardiol 1987; 76: 784–6.

144. Kern MJ, Serota H, Callicoat P *et a*l. Use of coronary arteriography in the preoperative management of patients undergoing urgent repair of the thoracic aorta. Am Heart J 1990; 119: 143–8.

145. Creswell LL, Kouchoukos NT, Cox JL Rosenbloom M. Coronary artery disease in patients with type A aortic dissection. Ann Thorac Surg 1995; 59: 585–90.

146. Pereira L, Levran O, Ramirez F *et a*l. A molecular approach to the stratification of cardiovascular risk in families with Marfan's syndrome. N Engl J Med 1994; 331: 148–53.

147. Lee B, Godfrey M, Vitale E *et a*l. Linkage of Marfan syndrome and a phenotypically related disorder to two diferent fibrillin genes. Nature 1991; 352: 330–4.

148. Godfrey M, Vandemark N, Wang *Met a*l. Prenatal diagnosis and a donor splice site mutation in fibrillin in a family with Marfan syndrome. Am J Hum Genet 1993; 53: 472–80.

149. Rantamaki T, Raghunath M, Karttunen L, Lonnqvist L, Child A, Peltonen L. Prenatal diagnosis of Marfan syndrome: identification of a fibrillin-1 mutation in chorionic villus sample. Prenat Diag 1995; 15: 1176–81.

150. Sermon K, Lissens W, Messiaen L *et al*. Preimplantation genetic diagnosis of Marfan syndrome with the use of fluorescent polymerase chain reaction and the Automatedm Laser Fluorescence DNA Sequencer. Fertil Steril 1999; 71: 163–6.

151.Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two-dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. Am J Cardiol 1979; 44: 232–8.

152. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL *et al*. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. J Am Soc Echocardiogr 1989; 2: 17–24.

153. Keren A, Kim CB, Hu BS, Eyngorina I *et al*. Accuracy of biplane and multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of typical acute aortic dissection and intramural hematoma. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 627– 36.

154. Buck TH, Gorge G, Hunold P, Erbel R. Three-dimensional imaging in aortic disease by lighthouse transesophageal echocardiography using intravascular ultrasound catheters. J Am Soc Echocardiogr 1998; 11: 243–58.

155. Erbel R, Mohr-Kahaly S, Oelert H *et al*. Diagnostic strategies in suspected aortic dissection: comparison of computed tomography, aortography and transesophageal echocardiography. Am J Card Imaging 1990; 4: 157–72.

156. Perry GJ, Helmcke F, Nanda NC, Byard C, Soto B. Evaluation of aortic insufficiency by Doppler color flow mapping. J Am Coll Cardiol 1987; 9: 952–9.

157. Iliceto S, Ettore G, Francisco G, Antonelli G, Biasco G, Rizzon P. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. Eur Heart J 1984; 5: 545–55.

158. Guéret P, Sénéchal C, Roudaut R. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography in acute aortic dissection. A multicenter prospective study. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 264.

159. Nienaber CA, Spielmann RP, von Kodolitsch Y *et al*. Diagnosis of thoracic aortic dissection. Magnetic resonance imaging versus transesophageal echocardiography. Circulation 1992; 85: 434–47.

160. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V *et al*. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. N Engl J Med 1993; 328: 1–9.

161. Kersting-Sommerho BA, Higgins CB, White RD, Sommerho CP, Lipton MJ. Aortic dissection: Sensitivity and specificity of MR imaging. Radiology 1988; 166: 651–5.

162. Yang PC, Kerr AB, Liu AC *et al*. New real-time interactive cardiac magnetic resonance imaging system complements echocardiography. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 2049–56.

163. Prince MR, Narasimham DL, Jacoby WT *et al*. Three-dimensional gadolinium-enhanced MR angiography of the thoracic aorta. Am J Roentgenol 1996; 166: 1387–97.

164. Krinsky GA, Rofsky NM, DeCorato DR *et al*. Thoracic aorta: comparison of gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography with conventional MR imaging. Radiology 1997; 202: 183–93.

165. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E. Chronic aortic dissection: comparison of MR imaging and transesophageal echocardiography. Radiology 1994; 192: 645–50.

166. Wagner S, Auermann W, Buser P *et al*. Diagnostic accuracy and estimation of the severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. Am Heart J 1989; 118: 760–7.

167. Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR. Phase contrast cine magnetic resonance imaging. Magn Reson Q 1991; 7: 229–54.

168. Honda T, Hamada M, Matsumoto Y, Matsouka H, Hiwada K. Diagnosis of Thrombus and Blood Flow in Aortic Aneurysm using Tagging Cine Magnetic Resonance Imaging. Int J Angiol 1999; 8: 57–61.

169. van Rossum AC, Post JC, Visser CA. Coronary imaging using MRI. Herz 1996; 21: 97–105.

170. Solomon SL, Brown JJ, Glazer HS, Mirowitz SA, Lee JK. Thoracic aortic dissection: pitfalls and artifacts in MR imaging. Radiology 1990; 177: 223–8.

171. Wol..KA, Herold CJ, Tempany CM, Parravano JG, Zerhouni EA. Aortic dissection: atypical patterns seen at MR imaging. Radiology 1991; 181: 489–95.

172. Robb GP, Steinberg I. Visualization of chambers of heart, pulmonary circulation and great blood vessels in man: a practical method. Am J Roentgenol 1939; 41: 1–17.

173. Dinsmore RE, Rourke JA, DeSanctis RW, Harthorne JW, Austen WG. Angiographic findings in dissecting aortic aneurysm. N Engl J Med 1966; 275: 1152–7.

174. Shuford WH, Sybers RG, Weens HS. Problems in the aortographic diagnosis of dissecting aneurysms of the aorta. N Engl J Med 1969; 280: 225–31.

175. Sanders C. Current role of conventional and digital aortography in the diagnosis of aortic disease. J Thorac Imaging 1990; 5: 48–59.

176. Williams DM, Lee DY, Hamilton BH *et al*. The dissected aorta: part III. Anatomy and radiologic diagnosis of branch vessel compromise. Radiology 1997; 203: 37–44.

177. Rackson ME, Lossef SV, Sos TA. Renal artery stenosis in patients with aortic dissections: increasing prevalence. Radiology 1990; 177: 555–8.

178. Khandheria BK. Aortic dissection: the last frontier. Circulation 1993; 87: 1765–8.

179. Cigarroa JE, Isselbacher FM, De Sanctis RW, Eagle KA. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions. N Engl J Med 1993; 328: 35–43.

180. Chirillo F, Cavallini C, Longhini C *et al*. Comparative diagnostic value of transesophageal echocardiography and retrograde aortography in the evaluation of thoracic aortic dissection. Am J Cardiol 1994; 74: 590–5.

181. Eagle KA, Quertermous T, Kritzer GA *et al*. Spectrum of conditions initially suggesting acute aortic dissection but with negative aortograms. Am J Cardiol 1986; 57: 322–6.

182. Bansal RC, Chandrasekaran K, Ayala K, Smith DC. Frequency and explanation of false negative diagnosis of aortic dissection by aortography and transesophageal echocardiography. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 1393–401.

183. Deeb GM, Williams DM, Bolling SF *et al*. Surgical delay for acute type A dissection with malperfusion. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1669–75; discussion 1675–7.

184. Gorge G, Ge J, Haude M, Baumgart D, Buck T, Erbel R. Initial experience with a steerable intravascular ultrasound catheter in the aorta and pulmonary artery. Am J Cardiac Imaging 1995; 9: 180–4.

185. Bruce CJ, Packer DL, Seward JB. Transvascular Imaging: Feasibility Study Using a Vector Phase Array Ultrasound Catheter. Echocardiography 1999; 16: 425–30.

186. Borst HG, Lass J, Haverich A. A new look at acute type-A dissection of the aorta. Eur J Cardiothorac Surg 1987; 1: 186–9.

187. Lemole GM, Strong MD, Spagna PM, Karmilowicz NP. Improved results for dissecting aneurysms. Intraluminal sutureless prosthesis. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 249–55.

188. Najafi H, Dye WS, Javid H, Hunter JA, Goldin MD, Julian OC. Acute aortic regurgitation secondary to aortic dissection. Surgical management without valve replacement. Ann Thorac Surg 1972; 14: 474–82.

189. Culliford AT, Ayvaliotis B, Shemin R, Colvin SB, Isom OW, Spencer FC. Aneurysms of the ascending aorta and transverse arch: surgical experience in 80 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 82: 701–10.

190. Miller DC. Surgical management of acute aortic dissection: new data. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1991; 3: 225–37.

191. Fraser CD, Wang N, Mee RB *et al*. Repair of insufficient bicuspid aortic valves. Ann Thorac Surg 1994; 58: 386–90.

192. Gott VL, Cameron DE, Pyeritz RE *et al*. Composite graft repair of Marfan aneurysm of the ascending aorta: results in 150 patients. J Card Surg 1994; 9: 482–9.

193. Kouchoukos NT, Wareing TH, Murphy SF, Perrillo JB. Sixteen-year experience with aortic root replacement. Results in 172 operations. Ann Surg 1991; 214: 308–18: discussion 318–20.

194. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. Thorax 1968; 23: 338–9.

195. Kouchoukos NT, Karp RB, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Zorn GL. Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft. Results in 86 patients. Ann Surg 1980; 192: 403–13.

196. David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 617–21; discussion 622.

197. Sarsam MA, Yacoub M. Remodeling of the aortic valve annulus. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 435–8.

198. Bachet J, Gigou F, Laurian C, Bical O, Goudot B, Guilmet D. Four-year clinical experience with the gelatin-resorcine-formol biological glue in acute aortic dissection. J Thorac Cardiovasc 1982; 83: 212–7.

199. Pego-Fernandes PM, Stolf NA, Moreira LF, Pereira Barreto AC, Bittencourt D, Jatene AD. Management of aortic insufficiency in chronic aortic dissection. Ann Thorac Surg 1991; 51: 438–42.

200. Frater RW. Aortic valve insufficiency due to aortic dilatation: correction by sinus rim adjustment. Circulation 1986; 74 I: 136–42.

201. Ergin MA, O'Connor J, Guinto R, Griepp RB. Experience with profound hypothermia and circulatory arrest in the treatment of aneurysms of the aortic arch. Aortic arch replacement for acute aortic arch dissections. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84: 649–55.

202. Heinemann M, Laas J, Jurmann M, Karck M, Borst HG. Surgery extended into the aortic arch in acute type A dissection. Indications, techniques and results. Circulation 1991; 84: III25–30.

203. Bachet J, Guilmet D, Goudot B *et al*. Cold cerebroplegia. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 85–93; discussion 93–4.

204. Griepp RB, Ergin MA, Lansman SL, Galla JD, Pogo G. The physiology of hypothermic circulatory arrest. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1991; 3: 188–93.

205. Borst HG, Walterbusch G, Schaps D. Extensive aortic replacement using 'elephant trunk' prosthesis. Thorac Cardiovasc Surg 1983; 31: 37–40.

206. Borst HG, Frank G, Schaps D. Treatment of extensive aortic aneurysms by a new multiple-stage approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 11–3.

207. Yoshinaga M, Oku S, Nomura Y, Nagai E. A case of Marfan syndrome in an adolescent with aortic dissection: should the recommendation for surgical intervention be changed? Pediatr Cardiol 1999; 20: 431–4.

208. Treasure T. Elective replacement of the aortic root in Marfan's syndrome. Br Heart J 1993; 69: 101–3.

209. Walker PJ, Miller DC. Aneurysmal and ischaemic complications of type B (type III) aortic dissections. Semin Vasc Surg 1992; 5: 198–214.

210. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J *et al*. Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. J Vasc Surg 1988; 7: 199–209.

211. Elefteriades JA, Hammond GL, Gusberg RJ, Kopf GS, Baldwin JC. Fenestration revisited: a safe and effective procedure for descending aortic dissection. Arch Surg 1990; 125: 786–90.

212. Laas J, Heinemann M, Schaefers HJ, Daniel W, Borst HG. Management of thoracoabdominal malperfusion in aortic dissection. Circulation 1991; 84: III20–4.

213. Elefteriades JA, Hartleroad J, Gusberg RJ *et al*. Long-term experience with descending aortic dissection: the complication-specific approach. Ann Thorac Surg 1992; 53:11–20; discussion 20–1.

214. Fann JI, Sarris GE, Sarris GE, Mitchell RS *et al*. Treatment of patients with aortic dissection presenting with

peripheral vascular complications. Ann Surg 1990; 212: 705–13.

215. Miller DC, Mitchell RS, Oyer PE, Stinson EB, Jamieson SW, Shumway NE. Independent determinants of operative mortality for patients with aortic dissections. Circulation 1984; 70: 153–64.

216. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischaemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. Radiology 1990; 174: 450–2.

217. Cowling MG, Redwood D, Buckenham TM. Case report: critical lower limb ischaemia due to aortic dissection relieved by percutaneous transfemoral fenestration. Clin Radiol 1995; 50: 654–7.

218. Faykus MH Jr, Hiette P, Koopot R. Percutaneous fenestration of a type I aortic dissection for relief of lower extremity ischaemia. Cardiovasc Intervent Radiol 1992; 15: 183–5.

219. Gorge G, Erbel R. şIntravascular ultrasound for monitoring percutaneous fenestration of a membrane from an aortic dissection. Dtsch Med Wochenschr 1996; 121: 1598–602.

220. Trerotola SO. Use of a stone basket as a target during fenestration of aortic dissection. J Vasc Interv Radiol 1996; 7: 687–90.

221. Kato N, Sakuma H, Takeda K, Hirano T, Nakagawa T. Relief of acute lower limb ischaemia with percutaneous fenestration of intimal flap in a patient with type III aortic dissection — a case report. Angiology 1993; 44: 755–9.

222. Saito S, Arai H, Kim K, Aoki N, Tsurugida M. Percutaneous fenestration of dissecting intima with a transseptal needle. Cathet Cardiovasc Diagn 1992; 26: 130–5.

223. Walker PJ, Dake MD, Mitchell RS, Miller DC. The use of endovascular techniques for the treatment of complications of aortic dissection. J Vasc Surg 1993; 18: 1042–51.

224. Williams DM, Lee DY, Hamilton BH, Marx MV, Narasimham DL, Kazanjian SN, Prince MR, Andrews JC, Cho KJ, Deeb GM The dissected aorta: percutaneous treatment of ischaemic complications —principles and results. J Vasc Interv Radiol 1997; 8: 605–65.

225. Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Walker PJ, Liddell RP. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. N Engl J Med 1994; 331: 1729–34.

226. Slonim SM, Nyman UR, Semba CP, Miller DC, Mitchell RS, Dake MD. True lumen obliteration in complicated aortic dissection: endovascular treatment. Radiology 1996; 201: 161–6.

227. Dake MD, Miller DC, Mitchell RS, Semba CP, Moore KA, Sakai T. The 'first generation' of endovascular stent-grafts for patients with aneurysms of the descending thoracic aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116: 689–703; discussion 703–4.

228. Nienaber CA, Fattori R, Lund G *et al*. Nonsurgical reconstruction of thoracic aortic dissection by stent-graft placement. N Engl J Med 1999; 340: 1539–45.

229. Borst HG, Jurmann M, Buhner B, Laas J. Risk of replacement of descending aorta with a standardized left heart bypass technique. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 126–32; discussion 132–3.

230. de Bakey ME, McCollum CH, Graham JM. Surgical treatment of aneurysms of the descending aorta. J Cardiovasc Surg 1978; 19: 571–6.

231. Galloway AC, Schwartz DS, Culliford AT *et al*. Selective approach to descending thoracic aortic aneurysm repair: a ten-year experience. Ann Thorac Surg 1996; 62: 1152–7.

232. Inoue K, Sato M, Iwase T *et al*. Clinical endovascular placement of branched graft for type B aortic dissection. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1111–3.

233. Moon MR, Mitchell RS, Dake MD, Zarins CK, Fann JI, Miller DC. Simultaneous abdominal aortic replacement and thoracic stent-graft placement for multilevel aortic disease. J Vasc Surg 1997; 25: 332–40.

234. Lee DY, Williams DM, Abrams GD. The dissected aorta. part II. Di..erentiation of the true from the false lumen with intravascular US. Radiology 1997; 203: 32–6.

235. Shennan T. Dissecting aneurysm. Medical Research Council Special Report Series, No 193. London: Her Majesty's Stationery O....ce, 1984.

236. Slonim SM, Nyman U, Semba CP, Miller DC, Mitchell RS, Dake MD. Aortic dissection: percutaneous management of ischaemic complications with endovascular stents and balloon fenestration. J Vasc Surg 1996; 23: 241–51; discussion 251–3.

237. Murray JW, Mann JJ, Genecin A, McKusick VA. Fever with dissecting aneurysm of the aorta. Am J Med 1976; 61: 140–4.

238. Link J, Muller-Hulsbeck S, Brossmann J, Ste..ens JC, Heller M. Perivascular inflammatory reaction after percutaneous placement of covered stents. Cardiovasc Intervent Radiol 1996; 19: 345–7.

239. Deeb GM, Williams DM, Bolling SF *et al*. Surgical delay for acute type A dissection with malperfusion. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1669–75; discussion 1675–7.

240. Anagnostopoulos CE. Acute aortic dissection. Baltimore: University Park Press, 1975.

241. Asfoura JY, Vidt DG. Acute aortic dissection. Chest 1991; 99: 724–9.

242. Fuster V, Halperin JL. Aortic dissection: a medical perspective. J Card Surg 1994; 9: 713–28.

243. Bickersta..LK, Pairolero PC, Hollier LM *et al*. Thoracic aortic aneurysms: a population based study. Surgery 1982; 92: 1103–8.

244. Fowkes FG, Macintyre CC, Ruckley CV. Increasing incidence of aortic aneurysms in England and Wales. Br Med J 1989; 298: 33–5.

245. Meszaros I, Morocz J, Szlavi J *et al*. Epidemiology and clinicopathololgy of aortic dissection. Chest 2000; 117: 1271–8.

246. Glower DD, Speier RH, White WD, Smith LR, Rankin JS, Wolfe WG. Management and longterm outcome of aortic dissection. Ann Surg 1991; 214: 31–41.

247. Masuda Y, Takanashi K, Takasu J, Watanabe S. Natural history and prognosis of medical treatment for the patients

with aortic dissections. Nippon Geka Gakkai Zasshi 1996; 97: 890–3.

248. Eagle KA, Brukmann D, Isselbacher E *et al*. Predictive of mortality in patients with type A acute aortic dissections – results from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). J Am Coll Cardiol 2000; 35: 323.

249. Wigle RL, Moran JM. Spontaneous healing of a traumatic thoracic aortic tear: case report. J Trauma 1991; 31: 280–3.

250. Di Cesare E, Di Renzi P, Pavone P, Marsili L, Castallo F, Passariello R. Postsurgical follow-up of aortic dissections by MRI. Eur J Radiol 1991; 13: 27–30.

251. Hara K, Yamaguchi T, Wanibuchi Y, Kurokawa K. The role of medical treatment of distal type aortic dissection. Int J Cardiol 1991; 32: 231–40.

252. Barron DJ, Livesey SA, Brown IW, Delaney DJ, Lamb RK, Monro JL. Twenty-year follow-up of acute type A dissection: the incidence and extent of distal aortic disease using magnetic resonance imaging. J Card Surg 1997; 12: 147–59.

253. Masani ND, Banning AP, Jones RA, Ruttley MS, Fraser AG. Follow-up of chronic thoracic aortic dissection: comparison of transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. Am Heart J 1996; 131: 1156–63.

254. Ma.ei S, Baroni M, Terrazzi M *et al*. Ambulatory follow-up of aortic dissection: comparison between computed tomography and biplane transesophageal echocardiography. Int J Card Imaging 1996; 12: 105–11.

255. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE *et al*. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. Eur Radiol 1997; 7: 695–702.

256. Ide K, Uchida H, Otsuji H *et al*. Acute aortic dissection with intramural hematoma: possibility of transition to classic dissection or aneurysm. J Thorac Imaging 1996; 11: 46–52.

257. Muluk SC, Kaufman JA, Torchiana DF, Gertler JP, Cambria RP. Diagnosis and treatment of thoracic aortic intramural hematoma. J Vasc Surg 1996; 24: 1022–9.

258. Murray JG, Manisali M, Flamm SD *et al*. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. Radiol 1997; 204: 349–55.

259. Pepi M, Campodonico J, Galli C *et al*. Rapid diagnosis and management of thoracic aortic dissection and intamural haematoma: a prospective study of advantages of multiplane vs. biplane transesophageal echocardiography. Eur J Echocardiography 2000; 1: 72–9.

260. Bolognesi R, Manca C, Tsialtas D *et al*. Aortic intramural hematoma: an increasingly recognized aortic disease. Cardiology 1998; 89: 178–83.

261. Kang DH, Song JK, Song MG *et al*. Clinical and echocardiographic outcomes of aortic intramural haemorrhage compared with acute aortic dissection. Am J Cardiol 1998; 81: 202–6.

262. Lenferink S, Sechtem U. Diagnosis and therapy of an intramural hematoma of the ascending aorta. Dtsch Med Wschr 2000; 125: 489–92.

263. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T *et al*. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural haematoma by computed tomography. Circulation 1999; 100: II281–6.

264. Vilacosta I, San Roman JA, Ferreiros J, Aragoncillo P, Mendez R, Castillo JA, Rollan MJ, Batlle E, Peral V, Sanchez-Harguindey L. Natural history and serial morphology of aortic intramural haematoma: a novel variant of aortic dissection. Am Heart J 1997; 134: 495–507.

265. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural haematomas. Cardiol Clin 1999; 17: 637–57.

266. Vilacosta I, San Roman JA, Aragoncillo P *et al*. Penetrating atherosclerotic aortic ulcer: documentation by transesophageal echocardiography. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 83–9.

267. Hussain S, Glover JL, Bree R, Bendick PJ. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta. J Vasc Surg 1989; 9: 710–7.

268. Ayella RJ, Hankins JR, Turney SZ, Cowley RA. Ruptured thoracic aorta due to blunt trauma. J Trauma 1977; 17: 199–205.

269. Smith MD, Cassidy JM, Souther S *et al*. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. N Engl J Med 1995; 332: 356–62.

270. Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM *et al*. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. Circulation 1995; 92: 2959–68.

271. Vignon P, Rambaud G, Franc¸ois B, Preux PM, Lang RM, Gastinne H. Quantification of traumatic hemomediastinum using transesophageal echocardiography. Chest 1998; 113: 1475–80.

272. Ura M, Sakata R, Nakayama Y, Goto T. Ultrasonographic demonstration of manipulation-related aortic injuries after cardiac surgery. J Am Coll Cardiol 2000; 35: 1303–10.

273. Groenink M, Rozendaal L, Nae..MS *et al*. Marfan syndrome in children and adolescents: predictive and prognostic value of aortic root growth for screening for aortic complications. Heart 1998; 80: 163–9.

274. Gott VL, Greene PS, Alejo DE *et al*. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. N Engl J Med 1999; 340: 1307–13.

275. Finkbohner R, Johnston D, Crawford ES, Coselli J, Milewicz DM. Marfan syndrome. Long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. Circulation 1995; 91: 728–33.

276. Silverman DI, Burton KJ, Gray J *et al*. Life expectancy in the Marfan syndrome. Am J Cardiol 1995; 75: 157– 60.

277. Crawford ES, Coselli JS. Marfan's syndrome: combined composite valve graft replacement of the aortic root and transaortic mitral valve replacement. Ann Thorac Surg 1988; 45: 296–302.

278. McDonald GR, Scha..HV, Pyeritz RE, McKusick VA, Gott VL. Surgical management of patients with the Marfan syndrome and dilatation of the ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 180–6.

279. American Academy of pediatrics Committee on Genetics. Health supervision for children with Marfan syndrome. Pediatrics 1996; 98: 978–82.

280. Taylor JFN. Clinical pediatric cardiology. Curr Opin Cardiol 1993; 8: 108–13.

281. Braverman AC. Exercise and the Marfan syndrome. Med Sci Sports Exerc 1998; 30: 387–95.

282. Neufang KF, Theissen P, Deider S, Sechtem U. Thoracic aorta dissection —the place of MRT and CT in the follow-up after prosthetic aortic replacement. Fortschr Rontgenstr 1989; 151: 659–65.

283. Rizzo JA, Darr U, Fischer M *et a*l. Multimodality serial follow-up of thoracic aortic aneurysms. Int J Angiol 1997; 6: 153–6.

284. Murphy DA, Craver JM, Jones EL, Bone DK, Guyton RA, Hatcher CR Jr. Recognition and management of ascending aortic dissection complicating cardiac surgical operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85: 247–56.

285. Gott JP, Cohen CL, Jones EL. Management of ascending aortic dissections and aneurysms early and late following cardiac operations. J Card Surg 1990; 5: 2–13.

286. Suzuki S, Kondo H, Imoto K *et a*l. Type A acute aortic dissection: late reoperations for dilatation of the distal false lumen and aortic regurgitation. Kyobu Geka 1998; 51: 656–60.

287. Le Heuzey JY, Guize L, Guerinon J, Forman J, Sellier P, Maurice P. Dissection of the ascending aorta after aortic valve replacement. Arch Mal Coeur Vaiss 1983; 76: 1349–56.

288. von Kodolitsch Y, Simic O, Schwartz A *et a*l. Predictors of proximal aortic dissection at the time of aortic valve replacement. Circulation 1999; 100 II: 287–94.

289. Albat B, Thevenet A. Dissecting aneurysms of the ascending aorta occurring late after aortic valve replacement. J Cardiovasc Surg 1992; 33: 272–5.

290. Derkac W, Laks H, Cohn LH, Collins JJ Jr. Dissecting aneurysms after aortic valve replacement. Arch Surg 1974; 109: 388–90.

291. Ralph-Edwards A, David TE, Bos J. Infective endocarditis in patients who had replacement of the aortic root. Ann Thorac Surg 1994; 58: 429–32.

292. Soyer R, Bessou JP, Bouchart F *et a*l. Surgical treatment of infected composite graft after replacement of ascending aorta. Ann Thorac Surg 1994; 58: 425–8.

293. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. In: Cardiac Surgery, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1993; 2: 523–4.

294. Karck M, Cremer J, Wawersik J, Haverich A. Reoperation for aneurysmal disease of the ascending aorta in patients with concomitant aortic valve incompetence. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1392–3.

295. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS. Redo operations for recurrent aneurysmal disease of the ascending aorta and transverse aortic arch. Ann Thorac Surg 1985; 40: 439–55.

Traducere de: prof. dr. M.D. Datcu, prof. dr. Georgeta Datcu, dr. Antoniu Petriş, dr. Irina Costache, dr. Ileana Antohe, dr. Viviana Aursulesei, dr. Dan Iliescu, dr. Liliana Slătineanu, dr. Ciprian Acasandrei, dr. Oana Ionaşcu, dr. Hellen Rotinberg, dr. Ana-Maria Boanţă.

Acest ghid a fost sponsorizat de compania farmaceutică *Aventis Intercontinental*