

# Le aortopatie

Gaetano Thiene, Cristina Basso

Istituto di Anatomia Patologica - Università degli Studi di Padova

**Parole chiave:** Aortopatie

**Key words:** Aortic diseases

## Introduzione

L'aorta, "l'autostrada" della circolazione sistemica nel nostro corpo, non è semplicemente un tubo passivo ove transita il sangue di uscita dal ventricolo sinistro. Essa è dotata di elasticità che le consente, al pari del cuore, una diastole (riempimento) e una sistole (svuotamento), opposte a quelle dei ventricoli, atte a mantenere un flusso sanguigno pulsato. Con l'età (Fig. 1), per il sopraggiungere di fenomeni involutivi quali aterosclerosi, calcificazione e fibrosi, l'aorta diventa via via un tubo rigido come le condotte metalliche dell'acqua, e questo spiega l'ipertensione arteriosa sistolica che pressoché di regola si registra nelle persone anziane<sup>1</sup>.

L'aorta è biologicamente un vero e proprio organo, costituito istologicamente da 3 tonache: intima, media e avventizia<sup>2</sup>. La tonaca intima, in età giovanile, è pressoché virtuale e consiste di uno strato

endoteliale, che copre un sottile strato miointimale di cellule muscolari lisce e matrice interstiziale. Il manto endoteliale previene la formazione di trombi fibrinosi e/o piastrinici. L'invecchiamento dell'intima è contraddistinto dall'insediamento di monociti carichi di lipidi (cellule schiumose o "foam cells") che danno luogo alle cosiddette strie lipidiche ("fatty streaks") già presenti in età adolescenziale, alla formazione di ateromi e di placche aterosclerotiche, con successive ulcerazioni e incrostazioni di trombi e precipitati di calcio. La tonaca media garantisce la funzione elastica dell'aorta e rappresenta il 90% dello

spessore del vaso. Fondamentalmente è costituita da unità lamellari, ovvero da una ottantina di lamine elastiche nell'aorta ascendente che via via diminuiscono a una trentina nel tratto addominale, con interposte tra loro cellule muscolari lisce e matrice interstiziale con fibre collagene e sostanza fondamentale. Poco si conosce della biologia cellulare e molecolare della tonaca media dell'aorta e del turnover delle sue componenti. Le fibre elastiche sembrerebbero essere costituenti perenni, mentre le cellule muscolari lisce e la matrice interstiziale sarebbero soggette ad un ricambio. Con l'età si verifica una perdita progressiva di fibre elastiche e un

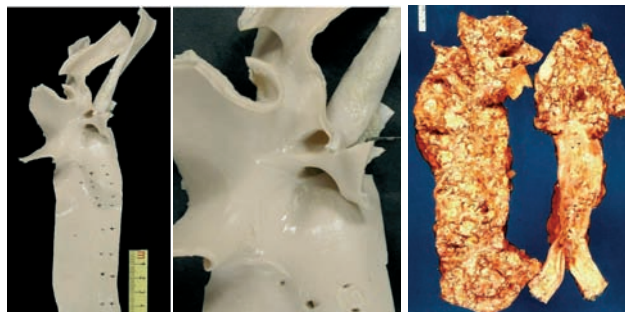
aumento della sostanza fondamentale, che conferiscono all'aorta una relativa fragilità.

L'avventizia, ovvero il mantello esterno, è formata da un sottile strato di connettivo lasso con fibre collagene ed elastiche, che ingloba piccole arterie, vene, linfatici e nervi. I vasa vasorum penetrano nella

tonaca media quando il numero delle lamelle elastiche supera la trentina. In altre parole, la tonaca media dell'aorta toracica risulta irrorata sia dal lume che dai vasa vasorum dell'avventizia, mentre nell'aorta addominale è irrorata direttamente solo dal lume.

## Patologia dell'aorta

La patologia dell'aorta è tradizionalmente classificata in congenita, infiammatoria, degenerativa, traumatica, neoplastica.



**Fig. 1** - Confronto fra aorta di un ventenne, morto per incidente stradale, e aorta di un ottantenne. La prima è liscia, la seconda è incrostata di placche aterosclerotiche.



### Patologia congenita

La **stenosi sopralvalvolare aortica**, malattia ereditaria associata o meno a Sindrome di Williams con le sue classiche stigmate facciali, è dovuta a placche fibrose intimali, disposte nell'aorta ascendente a diaframma, a clessidra o lungo tutto il tratto tubulare. Questo ispessimento fibroso dell'intima, così esuberante da dare luogo a stenosi anche serrata del lume, è il risultato di una reazione intimale tipo lesione da getto ("jet lesion") quale conseguenza di un indurimento della tonaca media per alterazione strutturale delle fibre elastiche<sup>3</sup>. Quest'ultime infatti, per una delezione o mutazione del gene dell'elastina localizzato nel braccio lungo del cromosoma 7, diventano rigide e più numerose ("elastosi" della tonaca media)<sup>4</sup>. La malattia può associarsi anche a displasia della valvola aortica, che può tradursi in fusione dei lembi valvolari semilunari con la parete dei seni del Valsalva e in un sequestro degli osti coronarici.

La **coartazione istmica dell'aorta** in assenza di difetti intracardiaci (cosiddetta coartazione di tipo adulto) è costituita da una plicatura della parete aortica a livello istmico (tratto compreso fra arteria succlavia sinistra e inserzione del ligamento arterioso), che dà luogo ad una stenosi serrata del lume aortico e spiega l'assenza dei polsi femorali<sup>5</sup>. L'irrorazione dell'aorta toracica discendente, e quindi dell'emisoma sottodiaframmatico, è assicurata da un circolo collaterale lungo le arterie mammarie interne ad origine della arteria succlavia (arterie mammarie interne → intercostali anteriori → intercostali posteriori → aorta toracica post-coartazione). La tortuosità di questo circolo collaterale lungo le arterie intercostali dà luogo alle classiche erosioni nella superficie inferiore delle coste, visibili anche radiograficamente.

La coartazione aortica è causa di ipertensione sistemica nel tratto prestenotico con gravi ripercussioni nel circolo coronario e cerebrale. Le arterie coronarie vanno incontro ad una aterosclerosi accelerata e il ventricolo sinistro ad una ipertrofia cardiaca per sovraccarico sistolico. Nel circolo di Willis si possono sviluppare aneurismi "a bacca" ("berry aneurysms"), forse anche di natura congenita, che, in caso di rottura, danno luogo ad emorragia subaracnoidea. Nelle arterie talamo-ottiche e lenticolo-striate, rami della cerebrale media che perfondono i nuclei della base, possono svilupparsi microaneurismi di Charcot, che in caso di rottura, danno luogo a grave emorragia cerebrale dei nuclei della base con inondazione ventricolare. Ma la complicanza più frequente e temibile è la dissezione dell'aorta ascendente con rottura in cavo pericardico, legata ad una atrofia delle fibre elastiche e delle cellule muscolari lisce della tonaca media (medionecrosi). Non è chiaro se essa sia la conseguenza della grave ipertensione arteriosa, ovvero se faccia parte di un quadro sindromico simile a quello della valvola aortica bicuspidale, presente nel 40-50% dei casi di coartazione aortica (Fig. 2). La propensione alla dissezione aortica viene mantenuta anche dopo l'intervento chirurgico correttivo, tanto che la rottura dell'aorta è la causa più frequente di reintervento dopo correzione o perfino di morte improvvisa. Va sottolineato peraltro che la coartazione aortica non è una malattia ereditaria mendeliana, essendo la sua ricorrenza nei figli o nei fratelli pari a quella delle altre cardiopatie congenite, ovvero 2-4%.



Fig. 2 - Coartazione aortica con valvola bicuspidale e dissezione.

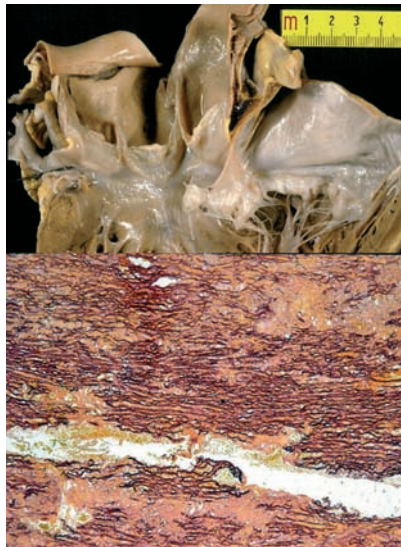


Fig. 3 - Marfan con anuloectasia e dissezione aortica, nonché prolasso mitralico. All'istologia la dissezione aortica coinvolge una tonaca media con grave atrofia delle fibre elastiche.

La **sindrome di Marfan**, che prende il nome dal pediatra francese che per la prima volta riscontrò la malattia in una bambina di 5 anni, è pure una malattia ereditaria mendeliana autosomica dominante. Le

caratteristiche somatiche (aracnodattilia, lussazione del cristallino, lassità delle articolazioni) rendono facilmente identificabili i portatori, già all'esame fisico, soprattutto in presenza di familiarità (non mancano i casi sporadici per comparsa ex novo di mutazioni genetiche). La maggior parte dei soggetti affetti muore entro i 40 anni per complicanze cardiovascolari. Esiste infatti nel Marfan un complesso sindromico cardiovascolare caratterizzato da dilatazione dell'aorta ascendente con insufficienza valvolare aortica e degenerazione mucoide con prolasso e insufficienza della valvola mitrale<sup>6</sup>.

La sindrome di Marfan rende conto del 3-5% di tutte le insufficienze valvolari aortiche e mitraliche che necessitano di intervento cardiocirurgico. Ma la spada di Damocle nella storia naturale della sindrome di Marfan è la dissezione aortica, spesso fatale, che coinvolge l'aorta ascendente ed è legata ad una medionecrosi con atrofia elastica della tonaca media (Fig. 3). La dissezione è generalmente di tipo A di Stanford (I-II di De Bakey) con rischio di rottura nel cavo pericardio o pleurico sinistro. La dissezione avviene generalmente in aorta ascendente dilatata con diametro superiore ai 4.5-5.0 cm, tanto che questa è considerata la soglia per l'indicazione all'intervento di sostituzione dell'aorta ascendente.

Non mancano però casi di dissezione spontanea a diametri aortici inferiori, quasi uguali al normale, constatazione inquietante per quanto concerne la prevenzione della morte improvvisa in questi soggetti. Terapie con  $\beta$ -bloccanti e ACE inibitori abbassa il postcarico e lo stress nella parete aortica molecola.

Il difetto genetico è stato trovato nel gene, situato nel braccio lungo del cromosoma 15, che codifica la fibrillina, una proteina che collega le fibre elastiche alle cellule muscolari lisce<sup>7, 8</sup>. Una progressiva degradazione delle fibre elastiche potrebbe essere causata, per ragioni ancora sconosciute, dal rilascio di metalloproteasi tipo elastasi. È interessante notare come l'espressione fenotipica nella tonaca media della parete aortica sia pressoché simile nel Marfan

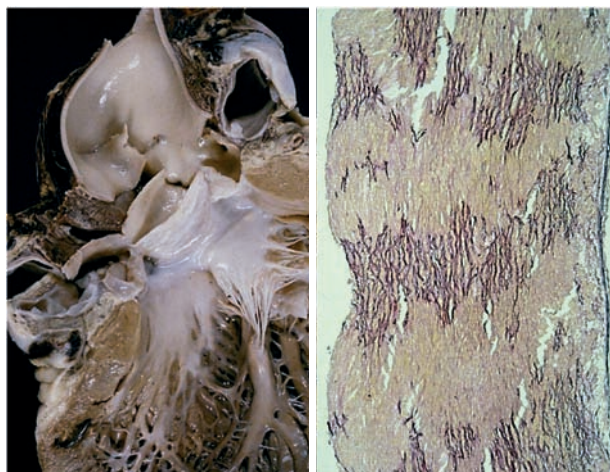
che nella coartazione aortica e nella valvola aortica bicuspidale, condizioni tutte caratterizzate da una propensione alla lacerazione spontanea<sup>9</sup>.

#### Valvola aortica bicuspidale

Anche la dissezione aortica, osservata nella valvola aortica bicuspidale, va collocata in un ambito sindromico ("la sindrome della valvola aortica bicuspidale"). Accanto allo sviluppo di una valvola aortica bicuspidale, vi è quello di una displasia della tonaca media dell'aorta, con caratteristiche di medionecrosi pari appunto a quelle del Marfan (Fig. 4). Si ritiene che il complesso malformativo sia la conseguenza di un difetto neuroectodermico, in quanto il neuroectoderma interviene nello sviluppo sia delle grandi arterie che delle valvole semilunari.

La valvola aortica bicuspidale, la cardiopatia congenita più frequente con prevalenza del 0.5-1.0% della popolazione<sup>10</sup>, è segnata da molteplici complicanze in storia naturale (es. distrofia calcifica, endocardite infettiva), fra cui certamente la più infida è la dissezione spontanea dell'aorta ascendente anche con valvola normofunzionante<sup>9, 11</sup>. La debolezza della tonaca media per l'atrofia elastica spiega

come in questi soggetti vi sia la tendenza ad una progressiva dilatazione della radice aortica. Anche in questo caso la dissezione può avvenire a gradi di dilatazione lieve-moderata, per cui si pone il problema dell'indicazione all'intervento di sostituzione dell'aorta ascendente anche in assenza di insufficienza valvolare o diametri inferiori allo stesso Marfan (4.5-5.0 cm). Studi ecocardiografici in giovani di leva di 20 anni, affetti da valvola aortica bicuspidale, hanno dimostrato che metà di questi mostravano diametri aortici superiori ai controlli con valvola bicuspidale<sup>12</sup>. Questo è un segnale di allarme perché dimostra come la valvola aortica bicuspidale, in una buona parte dei soggetti affetti, sia una condizione a rischio, che necessita di essere identificata e seguita nel tempo, con esami e misure



**Fig. 4** - Valvola aortica bicuspidale normofunzionante con dissezione dell'aorta ascendente. Il quadro istologico della tonaca media con grave atrofia delle fibre elastiche è pari al Marfan.



preventive che non si possono limitare alla semplice profilassi per endocardite. Numerosi sono infatti i casi, nella esperienza patologica, di morte improvvisa per dissezione anche come primo segno di valvola aortica bicuspid<sup>9</sup>. Che ci sia un nesso causale fra valvola aortica bicuspid e dissezione è testimoniato dalle casistiche anatomico-patologiche di una frequenza di valvola aortica bicuspid nelle dissezioni aortiche ben superiori alla incidenza della valvola aortica bicuspid nella patologia normale e di una occorrenza di dissezione aortica nei portatori di valvola aortica bicuspid ben superiore a quella della popolazione normale.

### Patologia infiammatoria

Le cosiddette aortiti possono essere la conseguenza di malattie infettive dell'aorta, quali la sifilide e gli aneurismi micotici, e malattie non infettive di verosimile natura autoimmune, quali l'arterite di Takayasu e l'arterite a cellule giganti<sup>13</sup>.

#### Aortiti infettive

Storicamente la più importante, anche se ridimensionata con l'evento degli antibiotici, è l'**aortite sifilitica**, una delle manifestazioni del terzo stadio della sifilide<sup>14</sup>. È conosciuta come mesoaortite, in quanto colpisce elettivamente la tonaca media dell'aorta per l'insediamento del *Treponema pallidum* direttamente nella media attraverso i vasa vasorum. Il fatto che i vasa vasorum irrorino la tonaca media dell'aorta solo nel tratto toracico, spiega la localizzazione peculiare dell'aortite sifilitica nell'aorta toracica. La lesione di base consiste nella cosiddetta gomma, ovvero di una necrosi colliquativa con reazione granulomatosa che dà luogo a una necrosi della tonaca media e ad un indebolimento della parete con sviluppo di aneurismi abitualmente sacciformi, che possono erodere perfino lo sterno e le costole e rompersi all'esterno. Tipico è l'infiltrato plasmacellulare che circonda a manicotto i vasa vasorum avventiziali. I fenomeni di cicatrizzazione nella tonaca media, che si accompagnano alla flogosi granulo-

matosa, danno luogo ad una retrazione dell'intima, la cui superficie può assumere un aspetto "a cortecchia d'albero", o a "selciato". Quando la mesoaortite colpisce l'aorta ascendente, soprattutto nella porzione sinusale, la conseguente dilatazione può dar luogo ad insufficienza aortica. Inoltre il coinvolgimento degli osti coronarici può causare stenosi ostiale con quadro clinico di angina pectoris.

Una forma peculiare di aortite infettiva è il cosiddetto **aneurisma micotico**, ovvero la rottura dell'aorta per annidamento di germi (di solito stafilococchi, ma anche Salmonella, Escherichiacoli, etc) nella tonaca media attraverso i vasa vasorum in corso di batteremia<sup>15</sup>. Si tratta di una necrosi ascessuale della parete con la formazione di pseudoaneurismi e rottura dell'aorta in due tempi in sacco pericardico, se colpisce l'aorta ascendente (Fig. 5), o in cavo pleurico sinistro, se colpisce l'aorta toracica discendente<sup>16</sup>. Ulcere aterosclerotiche possono rappresentare il pabulum per insediamento diretto di germi del lume aortico. Le malattie infiammatorie nell'aorta possono essere anche sterili, ovvero di natura immunitaria.

Fra queste va ricordata l'**arterite di Takayasu**, chiamata anche non specifica perché non in relazione a sifilide o tubercolosi<sup>17</sup>. Colpisce giovani donne ed è tipicamente una

arterite necrotizzante perché distrugge la tonaca media. Il processo infiammatorio può essere accompagnato da una intensa fibrosi periavventiziale e da una proliferazione intimale, per cui la malattia, invece di complicarsi con formazione di aneurismi, si manifesta con stenosi del lume. Sono colpiti tipicamente l'aorta ascendente e l'arco aortico con i vasi brachiocefalici e gli osti coronarici<sup>18</sup> (Fig. 6). È conosciuta anche come malattia senza polso e del furto della succlavia, perché l'ostruzione all'origine delle arterie succlavie viene compensata da un flusso di sangue in via retrograda lungo le vertebrali, con conseguente ischemia cerebrale. Colpiti possono essere pure il tronco e le arterie polmonari, oppure l'aorta toraco-addominale e l'imbocco delle arterie renali, con conseguente ipertensione nefrovasco-



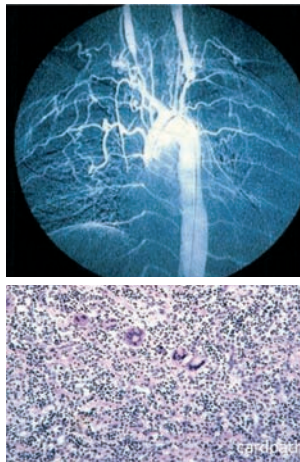
Fig. 5 - Rottura dell'aorta ascendente da aneurisma micotico.

lare. Istologicamente si possono osservare cellule giganti nella tonaca media senza però la necrosi colliquativa o coagulativa tipiche delle malattie infettive specifiche (sifilide o tubercolosi).

L'**aortite a cellule giganti** è la localizzazione a livello aortico dell'arterite temporale di Horton<sup>19</sup>. Al pari di questa, colpisce soggetti anziani ed è una tipica aortite necrotizzante che, a differenza del Takayasu, esita un indebolimento piuttosto che un indurimento della parete con formazione di aneurismi, anche disseccanti.

Il quadro istologico è quello di una parete in preda ad uno spiccato processo flogistico, costellato di cellule giganti plurinucleate.

Una forma peculiare di arterite è il cosiddetto **aneurisma infiammatorio dell'aorta addominale**. Si tratta di un aneurisma aterosclerotico dell'aorta sottorenale, accompagnato da una intensa flogosi aspecifica avventiziale-periavventiziale, che può complicarsi in una fibrosi retroperitoneale. La tonaca media appare pressoché distrutta probabilmente per l'azione della metalloproteasi. Difficile stabilire chi sia "l'uovo o la gallina", ovvero se sia il processo infiammatorio a favorire lo svilupparsi dell'aterosclerosi e la sua complicanza aneurismatica, o piuttosto se la flogosi sia un evento secondario all'aterosclerosi, come spesso si vede anche in altri distretti quale quello coronarico<sup>20</sup>.



**Fig. 6** - Arterite di Takayasu con coinvolgimento stenotico dei vasi brachiocefalici. Si osservi all'istologia il restringimento del lume e la fibrosi periavventiziale, la flogosi con cellule giganti e la distruzione necrotizzante della tonaca media.

### Patologia degenerativa

Le principali patologie di carattere degenerativo che colpiscono l'aorta sono l'aterosclerosi e la medionecrosi cistica, la prima a prevalente localizzazione nell'intima, la seconda nella tonaca media.

L'**aterosclerosi** ha una più frequente manifestazione nell'aorta addominale ma non risparmia l'aorta toracica<sup>19</sup>. La lesione elementare è costituita dall'ateroma, ovvero da una placca aterosclerotica con cappuccio fibroso e "core" lipidico centrale. La placca

in storia naturale è preceduta dalle strie lipidiche, ovvero accumulo di monociti carichi di colesterolo e fosfolipidi (cellule schiumose o "foam cells"). La morte, probabilmente apoptotica, dei monociti porta alla estrusione interstiziale dei lipidi e alla formazione dell'ateroma. Una serie di complicanze della placca rendono l'aterosclerosi aortica sintomatica e minacciosa per la vita:

1) la sottostante tonaca media va incontro ad una progressiva atrofia, molto probabilmente per la liberazione di metalloproteasi, enzimi litici tra cui l'elastasi, liberata dai macrofagi o forse dalle stesse cellule muscolari lisce. Queste ultime inoltre muoiono per apoptosi. Ciò porta un assottigliamento della tonaca media e un indebolimento della parete con formazione di aneurismi, prevalentemente fusiformi. Dilatazioni superiori a 4.5-5.0

centimetri di diametro sono considerate a rischio di imminente di rottura per cui si pone indicazione all'intervento chirurgico.

2) Il cappuccio fibroso sovrastante l'ateroma, sempre per liberazione di metalloproteasi e/o per apoptosi delle cellule muscolari lisce, diventa via via più sottile fino a fessurarsi e a rompersi, creando un cratere. La rottura di placca in sede aortica è foriera di una serie di complicanze (placche complicate):

- a) si possono incrostare dei trombi.
- b) Il cratere delle fissurazioni può costituire la breccia di entrata (cosiddetta ulcera penetrante) che può portare ad una dissezione locale fino alla rottura esterna. Questa evenienza è particolarmente frequente nell'aorta toracica discendente.
- c) Dalle placche ulcerate e dai trombi murali possono staccarsi emboli, sia di natura trombotica che ateromatosa (atero-embolie).

L'aorta è la fonte più frequente nell'anziano di embolie periferiche, con il materiale atero-trombotico che si stacca da placche complicate. La stessa aorta ascendente può essere fonte di embolie cerebrali e causa di ictus (Fig. 7). La manipolazione chirurgica dell'aorta ascendente durante aortotomia e confezio-



namento di by-pass venosi aortocoronarici è particolarmente a rischio. L'ecografia peri e intraoperatoria è in grado di individuare le placche e guidare la mano del chirurgo. Filtri distali, posti prima delle arterie brachiocefaliche, possono raccogliere eventuali frammenti atero-trombotici e prevenire lo "stroke".

La morfologia della placca aterosclerotica aortica nei suoi vari stadi (placca stabile e placca complicata) è visibile con imaging non invasivo, quale l'ecografia e la risonanza magnetica. Riassumendo, le complicanze a rischio dell'aorta aterosclerotica sono l'assottigliamento della parete e la rottura, l'ulcerazione e la dissezione, l'aterotrombosi e l'embolia. Le dimensioni del vaso sono tali che eccezionale è una trombosi occlusiva, come invece può succedere a livello coronarico, femorale e carotideo. Tenuto conto delle gravi complicanze dell'aterotrombosi aortica in termini di embolie incombenti, essa dovrebbe essere considerata fra le indicazioni alla terapia anticoagulante al pari della fibrillazione atriale per trombosi auricolare e della flebotrombosi delle vene degli arti.

#### Medionecrosi cistica

La medionecrosi cistica (malattia di Erdheim)<sup>22</sup> è un fenomeno degenerativo proprio della tonaca media e caratterizzato da:

- morte non infiammatoria delle leiomiocellule;
- frammentazione e scomparsa delle fibre elastiche;
- accumulo di sostanza fondamentale basofila.

L'aorta perde di elasticità, si indebolisce e può andare incontro a due complicanze<sup>23</sup>:

- la dissezione;
- la dilatazione con allargamento dell'aorta ascendente, compresa la porzione tubulare, e insufficienza aortica.

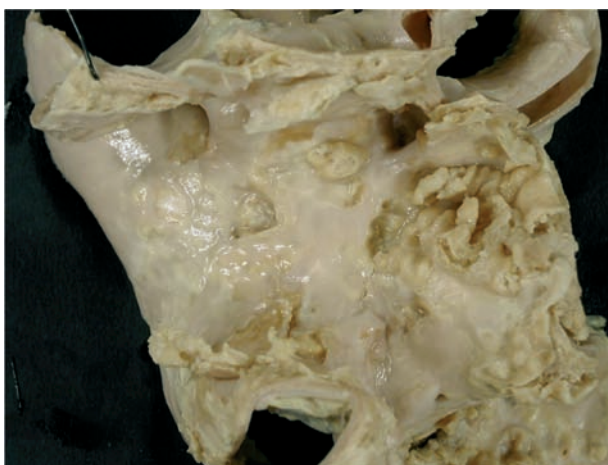
La dissezione aortica è un processo di slaminamento della tonaca media, generalmente nel suo terzo esterno. Essa si verifica per una penetrazione di sangue nelle tonache dell'aorta attraverso una breccia intimale abitualmente situata nell'aorta intrapericardica, sopra il piano valvolare aortico, ma anche nel-

l'aorta toracica discendente, subito dopo l'arteria succlavia di sinistra.

La dissezione aortica viene classificata in tre tipi secondo De Bakey (tipo I, ad inizio dall'aorta intrapericardica ed estensione nell'aorta toraco-addominale; tipo II, limitata all'aorta intrapericardica; tipo III, coinvolgente l'aorta toracica discendente e addominale, mentre è risparmiata l'aorta toracica ascendente). Il I e II tipo presentano rischi di rottura entro il sacco pericardico, mentre il tipo III nel cavo pleurico di sinistra. Una semplificazione è costituita dalla classificazione di Stanford che distingue le dissezioni aortiche in tipo A, se è coinvolta l'aorta ascendente, o in tipo B, se è coinvolta solo l'aorta discendente. La dissezione aortica viene a creare due lumi di percorso per il sangue: uno vero (l'originale) e uno falso (l'ematoma dissecante).

Quest'ultimo può rientrare nel lume vero attraverso una breccia intimale (rientro). Dal momento però che la dissezione corre negli strati più esterni della tonaca media, vi è un elevato rischio di rottura esterna con emopericardio o emotorace, generalmente fatali. Al di là del rischio di rottura esterna, le complicanze della dissezione aortica, sono legate al coinvolgimento, durante l'estensione della dissecazione, di vasi e strutture vitali.

L'estensione anterograda, che avviene preferibilmente lungo la convessità dell'aorta e quindi nella sponda sinistra, può portare a occlusione di arterie vitali quali le arterie carotidiche o l'arteria renale di sinistra, con gravi segni ischemici cerebrali e infarti renali. La formazione di una breccia di rientro può ripristinare la riperfusione d'organo. Eccezionale il coinvolgimento, con il fronte di dissezione anterograda, di branche dell'aorta addominale ad origine anteriore quali il tripode celiaco e l'arteria mesenterica superiore. Distalmente, a livello delle arterie iliache, si possono formare spontaneamente delle brecce di rientro, che rappresentano un vero e proprio salvavita in quanto decomprimono l'ematoma dissecante prevenendone la rottura esterna. Si va incontro ad una guarigione spontanea con la stabilizzazione di due



**Fig. 7** - Aterosclerosi dell'aorta ascendente dell'arco aortico. Placche "mobili" possono essere fonte di embolia cerebrale e periferica.

lumi, uno vero e uno falso, dai quali possono dipendere l'irrorazione dei diversi visceri. L'aorta assume un aspetto a "doppia canna di fucile": è il cosiddetto "aneurisma dissecante cronico" (Fig. 8).

La dissezione retrograda verso la radice aortica può manifestarsi variamente:

- essa può essere così prossimale da varcare la soglia della porzione sino-tubulare e scollare la parete aortica laddove essa dà inserzione alle commissure, con conseguente prollasso delle cuspidi ed insufficienza valvolare aortica;
- gli osti coronarici, specie a sinistra, possono essere coinvolti dall'ematoma dissecante e il lume risultare schiacciato dal fronte di dissezione retrograda con ischemia miocardica. Sono i casi di difficile diagnosi clinica, in quanto si possono presentare con un quadro elettrocardiografico di infarto miocardico e come tali diagnostici, mascherando la dissezione aortica;
- L'ematoma dissecante si fa strada nel setto interatriale, sotto il solco aorto-atriale<sup>24</sup>. Il sangue inonda i tessuti lassi del setto atriale e viene ad isolare il nodo atrioventricolare, creando una discontinuità atrio-nodale, con il rischio di un blocco atrioventricolare e una morte improvvisa per asistolia.

L'origine del sangue delle dissezioni, ovvero il "primum movens" dell'aneurisma dissecante, è ancora controverso. Ancora esistono coloro che pensano si tratti di una emorragia della tonaca media a partenza dai vasa vasorum, che dà luogo ad un ematoma che si apre nell'aorta creando la breccia intimale, che a sua volta favorisce l'entrata di sangue. A sostegno di questa ipotesi è l'esistenza di ematomi intramurali aortici isolati, senza dissezione e senza breccia intimale. Nella nostra esperienza autoptica, non abbiamo mai osservato casi di dissezione aorti-

ca senza breccia intimale, ma questo potrebbe essere legato alla selezione data dalla mortalità, in quanto i cosiddetti ematomi intramurali sono relativamente benigni.

Fattori di rischio di dissezione aortica, ovvero di medionecrosi cistica, sono, come abbiamo detto in precedenza, la sindrome di Marfan, la valvola aortica bicuspidale e la coartazione aortica, che rendono conto del 10-15% dei casi<sup>25, 26, 9</sup>. Ma, nella stragrande maggioranza (80-85%), è l'ipertensione arteriosa la causa dei fenomeni involutivi di parete, presupposto per la lacerazione spontanea<sup>23, 25</sup>. Un attacco, tra l'altro, ipertensivo sarebbe alla base dello strappo intimale, breccia di entrata del sangue della dissezio-

ne. L'ipertensione arteriosa, oltre a cardiopatia ipertensiva con ipertrofia concentrica restrittiva ventricolare e fibrillazione atriale, ictus cerebrale e insufficienza renale, vede nella dissezione aortica una importante complicanza letifera.

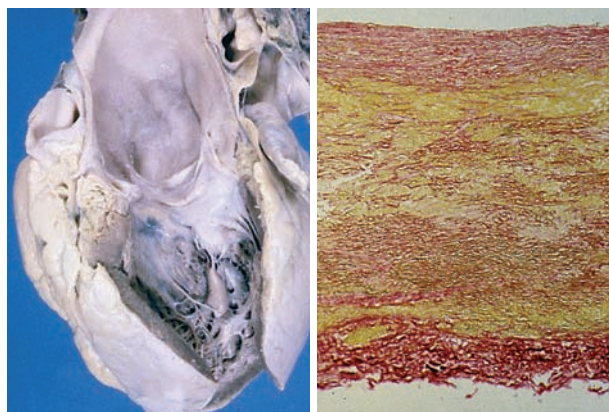
#### Ectasia dell'aorta ascendente con insufficienza valvolare aortica

Il processo di indebolimento della parete aortica per medionecrosi cistica può limitarsi ad un rimodellamento della parete con progressiva dilatazione<sup>27, 28</sup>. Il bulbo aortico (cosiddetta porzione sinusale) si allarga, con il risultato che i lembi semilunari si allontanano e non sono più in grado di chiudere ermeticamente il "cancello aortico" durante la diastole con conseguenza insufficienza (Fig. 9). È la cosiddetta insufficienza aortica da anuloectasia, causa, al giorno di oggi, di gran lunga più frequente di insufficienza aortica, dopo la valvulopatia reumatica, l'endocardite e la ormai obsoleta sifilide.

Le semilunari aortiche sono pressoché indenni, tranne un ispessimento del margine libero per frizione



**Fig. 8** - Aspetto a doppia canna di fucile dell'aorta, con falso e vero lume, nella dissezione cronica.



**Fig. 9** - Dilatazione dell'aorta ascendente con insufficienza aortica, da necrosi cistica e frammentazione elastica della tonaca media.



con aspetto a “bacchetta di tamburo”. Le tecniche chirurgiche moderne tendono a conservare la valvola aortica limitandosi a sostituire l’aorta sino-tubulare, così risparmiando l’impiego di protesi valvolari. La sostituzione dell’aorta ascendente con plastica dell’ostio valvolare, oltre a correggere l’insufficienza valvolare, previene una eventuale dissezione aortica, sempre incombente in questi soggetti al pari del Marfan.

A conclusione di questo capitolo, va ricordato che sia la dissezione che l’insufficienza aortica da medionecrosi, a differenza del Marfan, sono raramente malattie eredo-familiari, pur presentando sostanzialmente lo stesso fenotipo. La stessa valvola aortica bicuspid, con o senza coartazione, è eccezionalmente una malattia trasmissibile, al pari delle altre cardiopatie congenite. La patogenesi della medionecrosi cistica che si osserva nella classica dissezione aortica ipertensiva e nella valvola aortica bicuspid non sembra correlata a difetti della fibrillina come nel Marfan e rimane a tutt’oggi ancora misteriosa.

### Patologia traumatica

**Traumi toracici**, per lo più chiusi (“blunt trauma”), possono esitare in lacerazioni dell’aorta con rotture anche fatali<sup>23</sup>. Si tratta abitualmente di una lacerazione con soluzione di continuo a tutto spessore, localizzata nel segmento istmico dell’aorta, che dà origine a pseudo-aneurismi con dissezione ematica limitata in regione istmica e localizzata fra avventi-

zia e media e rottura in due tempi. È un meccanismo di rottura aortica nettamente diverso dalle dissezioni spontanee di tipo III, nel quale la lacerazione è spontanea, localizzata a livello della media e con estesa propagazione distale.

### Patologia neoplastica

Anche l’aorta, sebbene in casi eccezionali, può essere coinvolta da processi neoplastici. Il **carcinoma dell’esofago**, per gli stretti rapporti topografici di quest’ultimo con l’aorta toracica discendente, può nel suo processo di crescita infiltrare e penetrare nel lume aortico venendo a costituire una comunicazione (fistola) fra esofago ed aorta. I soggetti interessati da questa complicanza hanno improvvisamente ematemesi, con sangue che fuoriesce copiosamente dalla bocca a pressione sistemica, come una fontana. La morte sopravviene entro pochi minuti per anemia iperacuta.

Situazione altrettanto rara di patologia neoplastica dell’aorta è la compressione dell’aorta addominale da parte di pacchetti linfonodali lombaaortici, sede di metastasi di neoplasie di varia natura, che vengono a comprimere e stenotizzare il grande vaso.

Infine l’aorta, specie quella toracica, può essere sede di neoplasie maligne primitive, sia **leiomiomasarcoma** ad origine nella tonaca media, sia **sarcomi intimali**. Questi ultimi mostrano tipicamente una crescita esofitica endoluminale e presentano per lo più un fenotipo miofibroblastico, seguito dall’angiosarcoma<sup>29, 30</sup>.

### Bibliografia

1. Isselbacher EM, Eagle KA, Desantis RW: Disease of the aorta. In: Braunwald E, (ed): Heart Disease: A textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia, WB Saunders, 1997, pp 1546-1581.
2. Veinot JP, Ghadially FN, Walley VM: Light microscopy and ultrastructure of the blood vessels and heart. In: Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ (eds): Cardiovascular Pathology. New York (etc), Churchill Livingstone, 2001, pp 30-53.
3. Williams JCP, Barratt Bioyes BG, Lowe JB: Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 1961;24:1311.
4. Curran ME, Atkinson DL, Ewart AK, Morris CA, Leppert MF, Keating MT: The elastin gene is disrupted by a translocation associated with supravalvular aortic stenosis. *Cell* 1993; 73: 159.
5. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC: Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989, 80: 840.
6. Roberts WC, Honing HS: The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: a clinicopathologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Am Heart J* 1982; 104: 115.
7. Kainulainen K, Pulkkinen K, Savolainen A, KAitla I, Peltonen L: Location on chromosome 15 of the gene defect causing Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1990; 323: 935.
8. Dietz HC, Cutting GR, Pyeritz RE, Maslen CL, Sakai LY, Corson GM, Puffenberger EG, Hamosh A, Nanthakumar EJ, Curristin SM: Marfan syndrome caused by a recurrent de novo missense mutation in the fibrilline gene. *Nature* 1991; 352: 337.
9. Basso C, Frescura C, Corrado D, Muriamo M, Angelini A, Daliento L, Thiene G: Congenital heart disease and sudden death in the young. *Hum Pathol* 1995; 26: 1065-72.
10. Basso C, Boschello M, Perrone C, Mecenero A, Cera A, Bicego D, Thiene G, De Dominicis E: An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004; 93: 661-3.
11. Edwards WD, Leaf DS, Edwards JE: Dissecting aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Circulation* 1978; 57: 1022.
12. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G: Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999; 82: 19-22.
13. Virmani R, Burke AP: Pathologic features of aortitis. *Cardiovasc Pathol* 1994; 3: 205-216.
14. Heggveit HA: Syphilitic aortitis. A clinicopathologic autopsy study of 100 cases, 1950-1960. *Circulation* 1964; 29: 346-355.



15. Malouf JF, Chandrasekaran K and Orszulak TH: Mycotic aneurysms of the thoracic aorta: a diagnostic challenge. *Am J Med* 2003; 115: 489-496.
16. Basso C, Arrigoni GA, Thiene G. Fatal cardiac tamponade in a child due to rupture of a mycotic aneurysm. *Heart* 2002; 88: 89.
17. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J, Mispireta J, Horowitz S, Vela JE: Takayasu arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977; 93: 94-103.
18. Basso C, Baracca E, Zoncin P, Thiene G. Sudden cardiac arrest in a teenager as first manifestation of Takayasu's disease. *Int J Cardiol* 1994; 43: 87-89.
19. Huston KA, Hunder GG, Lie JT, Kennedy RH, Elveback LR: Temporal arteritis: A 25-year epidemiologic, clinical and pathologic study. *Ann Intern Med* 1978; 88: 162-170.
20. Walker DI, Bloor K, Williams G, Gillie I: Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Br J Surg* 1972; 59: 609.
21. Gotlieb AI, Silver MD: Atherosclerosis: pathology and pathogenesis. In: Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ (eds): *Cardiovascular Pathology*. New York (etc), Churchill Livingstone, 2001, pp 68-106.
22. Schlattmann TJ, Becker AE. Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta. Comparative histopathologic study of significance of medial changes. *Am J Cardiol* 1977; 39: 21-26.
23. Virmani R, Burke AP: Nonatherosclerotic diseases of the aorta and miscellaneous diseases of the main pulmonary arteries and large veins. In: Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ (eds): *Cardiovascular Pathology*. New York (etc), Churchill Livingstone, 2001, pp 107-137.
24. Thiene G, Rossi L, Becker AE. The atrioventricular conduction system in dissecting aneurysm of the aorta. *Am Heart J*. 1979; 98: 447-52.
25. Larson EW, Edwards WD: Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984; 53: 849-855.
26. Roberts CS, Roberts WC: Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 712-716.
27. Ellis RP, Cooley DA, DeBeckey ME: Clinical considerations and surgical treatment of annulo-aortic ectasia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 42: 363-369.
28. Cooley DA: Annuloartical ectasia. *Ann Thorac Surg* 1979;28:303-304.
29. Burke A, Virmani R: Sarcomas related to the heart and great vessels. *Cancer* 1993; 71: 1761-1773.
30. Burke A, Virmani R: Tumors of the great vessels. Tumors of the heart and great vessels. Vol. 16. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1996, pp 211-226.



## BRM BROKER ASSICURATIVO E CONSULENZE

- Polizza **TUTELA LEGALE "PENALE PER MEDICI"**
- Polizza **SANITARIA "detrabile fiscalmente"**
- Polizza **STUDIO PROFESSIONALE/ABITAZIONE "incendio e rischi diversi"**
- Polizza **IP INFORTUNI 24h**
- Polizza **IP MALATTIA**

info: [www.micom.it](http://www.micom.it)

mail to: [brm.broker@virgilio.it](mailto:brm.broker@virgilio.it)

