

LAVORI ORIGINALI

Le ulcere penetranti dell'aorta. Significato clinico ed indicazioni terapeutiche

PAOLO MINGAZZINI, CLAUDIA PIAZZONI, VALTER CAMESASCA, GAETANO DELEO,
MARIAROSA PIGLIONICA

*Azienda Ospedaliera San Gerardo di Monza
Scuola di Specializzazione in Chirurgia Vascolare
Università degli Studi di Milano – Bicocca
Direttore: prof. G.M. Biasi*

RIASSUNTO

L'ulcera penetrante dell'aorta (PAU) è lesione rara, localizzata prevalentemente nell'aorta toracica, il più spesso asintomatica e benigna, tendendo nella maggioranza dei casi alla stabilizzazione, od anche alla regressione.

In alcuni casi però la PAU ha tendenza evolutiva, verso l'ematoma periaortico, lo pseudoaneurisma e la rottura dell'aorta, o la dissecazione, con imminente pericolo di vita (Sindrome Aortica Acuta).

Il rilievo di una PAU alla TC od RM richiede dunque un attento controllo e, nel caso compaiano sintomatologia o segni d'evoluzione, deve essere urgentemente trattata, con sostituzione chirurgica, o, preferibilmente, con esclusione mediante endoprotesi.

Penetrating Aortic Ulcers – Clinical Relevance and Therapeutic Indications

Penetrating aortic ulcer (PAU) is a rare pathology, affecting more frequently the thoracic aorta. Mostly benign and asymptomatic, PAU frequently tends to stabilize or even regress. In some cases, on the contrary, it evolves into peri-aortic hematoma, pseudoaneurysm and aortic rupture or dissection, with an absolute mortality (Acute Aortic Syndrome).

A diagnosis of PAU at TC or RM requests therefore careful observation and repeated examinations. In case of symptoms and evolution, PAU has to be treated in emergency, by means of surgical repair or, more likely, by endograft endovascular exclusion.

Parole chiave: Ulcere Penetranti dell'Aorta, Ematoma Intramurale

Key Words: Penetrating Aortic Ulcer, Intra Mural Haematoma, Aortic Ulceration

Nota dell'Autore - *Aderisco volentieri all'invito del professor Felisati, a collaborare alla rivista scientifica "Il Bassini", con quest'articolo sulle ulcere penetranti dell'aorta, già selezionato per la presentazione al Convegno sulla Patologia dell'Aorta Toracica, tenutosi a Firenze nel giugno 2005.*

INTRODUZIONE

Il progressivo diffondersi nella pratica medica odierna delle metodiche diagnostiche quali la Tomografia Computerizzata (TC) multistrato, la Risonanza Magnetica (RM) ed anche l'Ecografia Trans-Esofagea (TEE), unito alla miglior definizione d'immagine delle apparecchiature dell'ultima generazione, hanno reso più frequente l'osservazione, spesso anche casuale, di lesioni ulcerative a carico della parete dell'aorta.

In conseguenza di ciò più sovente si pone il quesito di quale sia la migliore condotta terapeutica da tenere di fronte a tale patologia.

Le Ulcere penetranti dell'Aorta (PAU) devono pertanto essere conosciute nella loro natura, patogenesi, ma soprattutto nella loro evoluzione naturale, onde poter porre, nelle diverse presentazioni cliniche, l'indicazione di volta in volta più corretta.

SCOPO DEL LAVORO

Stimolati da alcune osservazioni personali, abbiamo rivisto i dati riportati nella recente letteratura a proposito di ulcere penetranti dell'aorta, per chiarirne la patogenesi, la possibile evoluzione, le complicanze correlate e la relativa frequenza. Abbiamo inoltre considerato i possibili trattamenti terapeutici ed i risultati attraverso essi ottenuti, al fine di precisare l'indicazione terapeutica più opportuna.

INQUADRAMENTO CLINICO

La definizione d'Ulcerazione Penetrante dell'Aorta è: "*Ulcerazione di una placca arteriosclerotica della parete aortica, con rottura e discontinuazione della lamina elastica interna, penetrazione dell'ulcerazione oltre l'intima, nello spessore della tonaca media*". (1, 2)

Le ulcerazioni aortiche sono state descritte per la prima volta da Shennan nel 1934. (3) Fu in seguito Stanson, nel 1986 a studiare estesamente questo tipo di lesione, descrivendone la storia naturale e la correzione chirurgica. (1) Più recentemente Coady ha ripreso l'argomento, sottolineando la patogenesi delle ulcere penetranti dell'aorta e le differenze di tale patologia dalla dissecazione aortica. (4) L'ematoma intramurale dell'aorta (IMH) rappresenta a sua volta un'entità distinta, specie se non è associato a rottura della tonaca intima, poiché è allora causato dallo stra-

vaso ematico secondario alla rottura dei vasa vasorum della parete aortica. (5)

A loro volta ematoma intramurale ed ulcera penetrante dell'aorta possono essere prodromi di dissecazione. Infatti, il flusso di sangue pulsante, che penetra nell'ulcera aortica, può produrre emorragia intramurale, che si espande nella parete aortica, oppure dissecazione aortica, localizzata se viene contenuta dalla reazione infiammatoria parietale; può anche dar luogo alla formazione di uno pseudoaneurisma aortico, od infine a rottura completa trasmurale dell'aorta. (Fig.1)

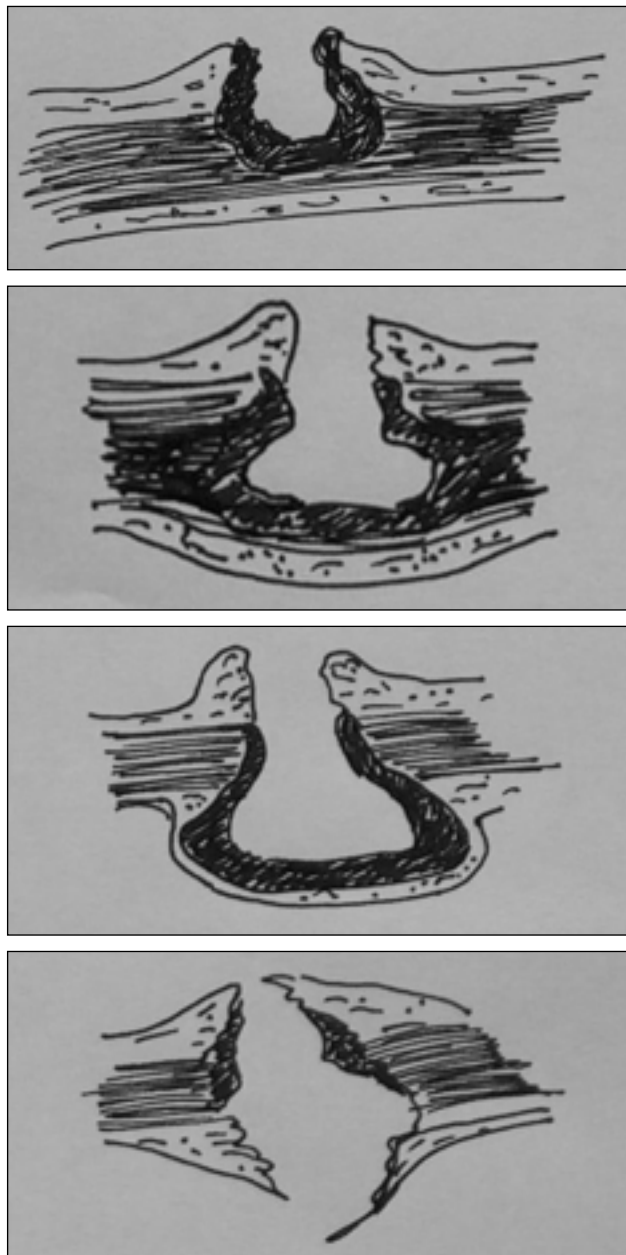


Fig. 1: Disegni schematici della PAU e sue evoluzioni:
 a) ulcera penetrante aortica (PAU)
 b) ematoma intramurale (IMH)
 c) pseudoaneurisma
 d) rottura trasmurale

D'altra parte, la conferma che PAU e dissecazione aortica costituiscano due entità patologiche il più delle volte differenti è data dalla diversa fascia d'età delle due lesioni. Mentre, infatti, la dissecazione colpisce l'età media, la PAU è tipica dell'età avanzata (56 versus 74 anni) (4), specie in soggetti ipertesi, con patologia arteriosclerotica diffusa.

La localizzazione prevalente per la PAU è l'aorta discendente, più raramente l'aorta ascendente, ed ancor più raramente l'aorta addominale, nelle proporzioni seguenti: ascendente ed arco 17%; discendente 48%; soprarenale 10%, sottorenale 25%. (6) E' riportata anche un'associazione significativa con gli aneurismi dell'aorta addominale. (4) La sintomatologia può mancare completamente, come nel caso di osservazioni occasionali, nel corso d'esami eseguiti per altra patologia. Prima manifestazione può altresì essere il dolore, prevalentemente toracico, simil-anginoso, retrosternale od interscapolare con irradiazioni; continuo o ricorrente. Può accompagnarsi dispnea, emoftoe ed emotisi, raramente disfagia. (4, 6)

Il quadro clinico mimica la dissecazione aortica: soggetti ipertesi, con dolore toracico, al dorso, allargamento dell'aorta ascendente all'RX, calcificazioni aortiche interrotte o dislocate, raccolta mediastinica, intra od extrapleurica (7). L'embolizzazione distale è complicanza rara della PAU, ma talora è proprio la comparsa di mazzatura dolente ad un'estremità (blue toe sindrome) il sintomo rivelatore. (6) Soffusione mediastinica o pleurica, che sottolineano l'evoluzione negativa della PAU, sono accompagnate da sintomatologia caratteristica. (2)

Tra gli esami strumentali, già all'RX torace può apparire un allargamento mediastinico o al profilo aortico, con diffuse calcificazioni, ma la conferma e definizione diagnostica si ha con l'angio TC o RM, che consentono di delimitare esattamente la lesione nei confronti della parete aortica stessa.

Le estese calcificazioni intimali dell'aorta di questi soggetti mostrano infatti, quale segno patognomonico, l'interruzione dell'anello calcifico in corrispondenza dell'ulcera, che talora sposta le calcificazioni stesse, che vengono a contornarla esternamente. (8)

L'ecografia transesofagea (TEE) è ugualmente dimostrativa, anche se più invasiva e talora mal sopportata dal paziente. (9)

Le possibili complicanze della PAU sono state già citate, e consistono nell'embolizzazione distale, nella progressione ad ematoma intramurale, soffiatura sottopleurica od intrapleurica, sviluppo di pseudoaneurisma, o rottura franca dell'aorta. Anche la progressione a dissecazione aortica costituisce una possibile, anche se non frequente, evoluzione. (10)

Dobbiamo quindi considerare che la PAU, pur essendo nella maggior parte dei casi una lesione benigna, in talune circostanze può evolvere drammaticamente, portando rapidamente a morte il paziente. La PAU fa dunque parte anche delle cosiddette Sindromi Aortiche Acute, che devono essere attentamente monitorate e spesso rapidamente trattate, per l'imminente pericolo di vita del paziente.



Fig. 2: RM di PAU aorta addominale

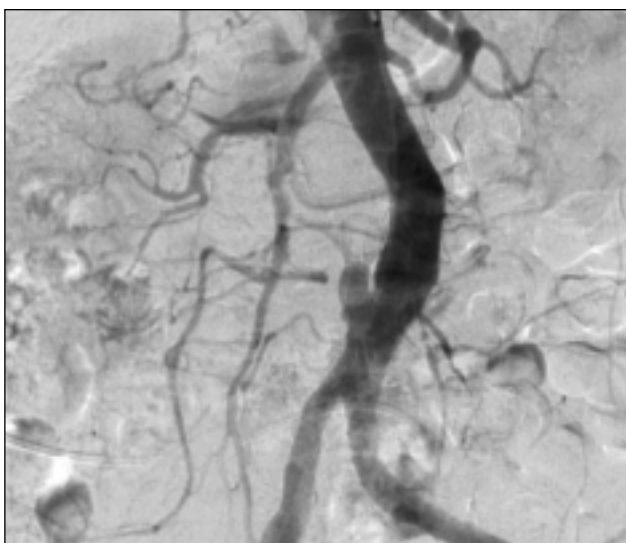


Fig. 3: Angiografia di PAU aorta addominale

INDICAZIONI TERAPEUTICHE

L'atteggiamento clinico da tenersi di fronte a diagnosi di PAU è fortemente condizionato dalla conoscenza del processo patogenetico della malattia e dalla sua evoluzione naturale.

Sapendo infatti qual è la lesione morfologica della PAU e quale la possibile progressione, è importante la ricerca delle modificazioni caratteristiche ad esami seriati TC, o RM, che vengono ripetuti a breve distanza, nei casi acuti sintomatici, oppure in modo dilazionato, per il follow-up delle situazioni più stabili. (11)

Il perdurare o ricorrere del dolore, l'effusione pleurica e la sua estensione, come l'incremento del diametro dell'ulcera o dell'aorta, sono segni di progressione della PAU, con prognosi sfavorevole e ne impongono il trattamento immediato.

L'evoluzione cronica porterebbe invece ad un aumento del diametro aortico di 0,2 cm/anno, mentre il diametro dell'ulcera può progredire di 0,4 cm/anno (5).



Fig. 4: a) Pseudoaneurisma da PAU toracica
b) Esclusione con endoprotesi

Il Trattamento Conservativo, suggerito da diversi autori, consiste essenzialmente nel controllo della Pressione Arteriosa, e porta alla riduzione della lesione nel 89% dei casi ad 1 mese e alla completa regressione in un anno nell'85%. (12)

D'altra parte un attento follow-up è in ogni caso essenziale, poiché altri autori riportano dati discordanti: nel 40%

dei casi le PAU potrebbero andare incontro rapidamente a rottura, nel 19% andrebbero invece incontro a risoluzione, nel 23% a peggioramento (con dissecazione aortica nel 39%), mentre solo nel 18% rimarrebbero immutate (5).

L'indicazione chirurgica andrebbe dunque riservata ai casi che presentassero espansione rapida o segni di rottura imminente, quali dolore persistente, soffiatura periaortica, aumento del diametro dell'aorta e/o della profondità dell'ulcera.

Il trattamento chirurgico consiste nella sostituzione, con protesi arteriosa sintetica, del tratto d'aorta malato. La chirurgia tradizionale è gravata, soprattutto per quanto riguarda l'aorta toracica, di un'alta mortalità, legata anche all'età avanzata, all'estensione polidistrettuale della malattia arteriosclerotica, nei pazienti affetti da PAU, ed ai "fattori di rischio" ad essa connessi.

La sostituzione di tratti estesi dell'aorta discendente è inoltre legata ad una percentuale non trascurabile di paraplegie post-operatorie, dovute all'ischemia midollare.

Le possibilità offerte negli anni più recenti dal trattamento endovascolare, con esclusione della sacca ulcerata mediante endoprotesi supportata da stent, hanno ridotto notevolmente morbilità e mortalità post-operatoria, così come anche i casi di paraplegia, a livello trascurabile. (13, 14)

Possiamo dunque asserire, data l'estensione limitata del tratto d'aorta interessato dalla PAU, e quindi il facile reperimento di segmenti di aorta prossimali e distali più sani, per la fissazione dell'endoprotesi, che l'esclusione endovascolare rappresenti il trattamento di scelta nella PAU, quando questa dimostri una tendenza evolutiva.

Naturalmente l'utilizzo di endoprotesi comporterà la necessità di successivi ripetuti controlli Ecodoppler ed angioTC, che confermino la stabile esclusione della sacca ulcerata dal flusso ematico e la stabilità dell'endoprotesi stessa, senza dislocazioni o migrazioni.

DISCUSSIONE

L'ulcera penetrante dell'aorta è una malattia rara, la frequenza riportata del 2,3% riguarda serie angiografiche. La localizzazione prevalente è nell'aorta toracica, con frequenza decrescente nei tratti discendente, ascendente, sopra-renale ed arco aortico, decisamente più rara nell'aorta sottorenale. La PAU è dovuta all'evoluzione di una placca arteriosclerotica dell'aorta, con degenerazione ed ulcerazione intimale, che si estende profondamente nella parete aortica.

Un'ipotesi patognomonica differente è quella della formazione iniziale di un ematoma intramurale, per rottura dei vasa vasorum.

La PAU può tendere alla progressione, od, al contrario, alla stabilizzazione e regressione.

Nella maggior parte dei casi regredisce, con risoluzione clinica e scomparsa dell'ulcerazione. In rari casi però la progressione della PAU può portare a complicanze gravi e mortali: ematoma intramurale, periaortico, sottopleurico, pseudoaneurisma, od anche rottura aortica con emorragia massiva. Meno frequente l'evoluzione è verso una disseca-

zione aortica di tipo A o B.

La possibile evoluzione maligna della PAU ne giustifica la classificazione nelle "Sindromi Aortiche Acute", insieme a dissecazione e rottura traumatica di aorta.

La presenza di sintomatologia, che accompagna un'ulcerazione aortica, ne può segnalare la tendenza evolutiva. Quindi il dolore, più frequente al dorso, episodi ipotensivi, la possibile micro-embolizzazione distale, se accompagnati da reperto TC d'aumento di volume, estensione nella parete aortica ed oltre ad essa, comparsa di raccolte peri-aortiche o sottopleuriche, sono segni che preludono alla possibile rottura dell'aorta, richiedono dunque urgentemente il trattamento chirurgico.

All'intervento tradizionale, di sostituzione con protesi del tratto d'aorta patologico, è preferibile il trattamento endovascolare, con esclusione mediante endoprotesi supportata da stent. La terapia endovascolare riconosce infatti minor frequenza di complicanze, anche se richiede un più attento follow-up per escludere mobilizzazioni secondarie dell'endograft.

CONCLUSIONI

L'ulcera penetrante dell'aorta, localizzata più frequentemente nel tratto toracico, è una patologia che, per le complicanze ad essa legate, non deve essere sottovalutata.

Esistono infatti, a nostro avviso, due gruppi di PAU, l'una benigna, a scarsa tendenza evolutiva, quasi sempre asintomatica, che non mostra ai controlli aumento di volume, ma che può anzi nel tempo andare incontro a completa restituzione.

L'altro tipo di PAU ha invece tendenza evolutiva, è spesso accompagnata da sintomatologia dolorosa, e può portare rapidamente al quadro della sindrome aortica acuta, con rottura dell'aorta e mortalità praticamente assoluta.

Riteniamo dunque che l'ulcerazione aortica costituisca una lesione che richiede la massima attenzione, e se a controlli ripetuti con TC o RM mostra tendenza evolutiva, deve essere rapidamente trattata, se possibile preferibilmente con esclusione mediante endoprotesi.

Bibliografia

- 1) Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH, Edwards WD, Pairolero PC, Sheedy PF et al.
Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations
Ann Vasc Surg 1986; 1: 15-23
- 2) Vasquez J, Poultsides GA, Lorenzo AC, Foster GE, Drezner AD, Gallagher J
Endovascular stent-graft placement for nonaneurysmal infrarenal aortic rupture
J Vasc Surg 2003 ; 38 : 836-9
- 3) Shennan T
Dissecting aneurysms
Medical Research Council, Special Report Series 1934; 193

- 4) Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Pierce JG, Kopf GS, Elefteriades JA
Penetrating ulcer of the thoracic aorta: what is it? How do we recognize it? How do we manage it?
J Vasc Surg 1998; 27: 1006
- 5) Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, Singh HS, Rizzo JA, Kopf GS
Midterm follow-up of penetrating aortic ulcers and intramural hematoma of the aorta
J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 1051-9
- 6) Harris GA, Bis KG, Glover JL, Benedic PJ, Shetty A, Brown OW
Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta
J Vasc Surg 1994; 19: 90-9
- 7) Kazerooni EA, Bree RL, Williams DL
Penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: evaluation with CT and distinction from aortic dissection
Radiology 1992; 183(3): 759-65
- 8) Baur A, Stabler A, Bittman I, Marmarakis G, Reiser M
ROFO 1998; 168(6): 550-6
- 9) Faries PL, Lang E, Ramdev P, Hollier LH, Marin ML, Pomposelli FB Jr
Endovascular stent graft treatment of a ruptured thoracic aortic ulcer
J Endovasc Ther 2002; 9(2): 25-31
- 10) Brittenden J, Mc Bride K, Mc Innes G, Gillespie IN, Bradbury AW
The use of endovascular stents in the treatment of penetrating ulcers of the thoracic aorta
J Vasc Surg 2000; 31(5): 1078
- 11) Sueyoshi E, Matsuoka Y, Imada T, Okimoto T, Sakamoto I, Hayashi K
New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation
Radiology 2002; 224(2): 536-41
- 12) Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM
Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch
J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 127:1393-401
- 13) Melissano G, Astore D, Civilini E, Chiesa R
Endovascular treatment of ruptured penetrated aortic ulcers
J Vasc Surg 2002; 36(4): 720-6
- 14) Batt M, Haudebourg P, Planchard PF, Hassen Khodja R, Bouillanne PJ
Penetrating atherosclerotic ulcers of the infrarenal aorta: life-threatening lesions
Eur J Vasc Endovasc Surg 2005; 29(1): 35-42