



REGIONE AUTONOMA
FRIULI VENEZIA GIULIA

Percorso
Diagnostico
Terapeutico
Assistenziale



G O V E R N O C L I N I C O

Percorso assistenziale del paziente con sindrome aortica acuta



REGIONE AUTONOMA
FRIULI VENEZIA GIULIA

**Percorso
Diagnostico
Terapeutico
Assistenziale**



G O V E R N O C L I N I C O

Percorso assistenziale del paziente con sindrome aortica acuta

REGIONE FRIULI VENEZIA GIULIA
Direzione centrale salute, politiche sociali e disabilità
Direttore centrale: Gianni Cortiula
Area servizi assistenza ospedaliera
Direttore: Giuseppe Tonutti

A cura del Gruppo di Lavoro Regionale

Coordinamento	Vendramin Igor	Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine
Redazione	Auci Elisabetta Cancelli Jacopo Cravero Ranieri Giuseppe De Santi Laura Di Chiara Antonio Frigatti Paolo Martinez Blanca Pappalardo Aniello Prezza Marisa Sponza Massimo Tellini Tiziana Werren Marika	Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 5 "Friuli Occidentale" Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 3 "Alto Friuli-Collinare-Medio Friuli", Direzione Centrale Salute Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste Direzione Centrale salute politiche sociali e disabilità Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 2 "Bassa Friulana-Isontina" Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine
Altri partecipanti	Grego Fabio Domenico Bassi Flavio Dreas Lorella Milo Marco	Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 5 "Friuli Occidentale" Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste

Revisione

Di Chiara Antonio Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 3 e Direzione Centrale Salute politiche sociali e disabilità
Prezza Marisa Direzione Centrale salute politiche sociali e disabilità
Vendramin Igor Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Udine

Approvazione

Gruppo di Coordinamento della Rete Emergenze Cardiologiche
Tonutti Giuseppe - Direttore Area servizi assistenza ospedaliera - Direzione Centrale salute politiche sociali e disabilità

Pubblicazione: Il documento è pubblicato sul sito della regione FVG (gennaio 2019)

link: <http://www.regione.fvg.it/rafvfg/cms/RAFVG/salute-sociale/sistema-sociale-sanitario/FOGLIA53/>

Gli autori dichiarano che le informazioni contenute nella presente pubblicazione sono prive di conflitti di interesse.

Sommario

1. PREMESSA	5
2. SCOPO E CAMPO DI APPLICAZIONE	5
3. DESTINATARI	5
4. MODELLO ORGANIZZATIVO REGIONALE	6
4.1 Setting assistenziali e professionisti nel percorso diagnostico del paziente con sospetta SAA	6
4.1.1 Pronto Soccorso e Medicina d'Urgenza	6
4.1.2 Cardiologia	6
5. SINDROMI AORTICHE ACUTE – INQUADRAMENTO EPIDEMIOLOGICO E CLINICO	8
5.1 Epidemiologia	8
5.2 Definizione e fisiopatologia	9
5.2.1 Dissezione Aortica (DA)	9
5.2.2 Ematoma Intramurale (EIM)	10
5.2.3 Ulcera Aortica Penetrante (UAP)	10
5.2.4 Traumatismo Aortico (TA)	10
5.3 Principali fattori di rischio	11
5.4 Inquadramento Diagnostico	12
5.4.1 Presentazione Clinica	12
5.4.2 Imaging	13
5.4.3 Capacità diagnostica delle tecniche di <i>imaging</i> in base al contesto organizzativo	16
5.5 Diagnosi	18
5.6 Flow-chart del percorso diagnostico del paziente con sospetta SAA	19
5.7 Quadri diagnostici differenziali	20
5.7.1 STEMI	20
5.7.2 NSTEMI	20
5.7.3 Angina Instabile	20
6. TERAPIA FARMACOLOGICA NELLA SINDROME AORTICA ACUTA	21
6.1 Trattamento del dolore	22
6.2 Monitoraggio del paziente con SAA	22
7. PERCORSO CLINICO ASSISTENZIALE DEL PAZIENTE CON SINDROME AORTICA ACUTA	23
7.1 Matrice fase ospedaliera – sottofase diagnostica	23
7.2 Matrice fase ospedaliera - sottofase post chirurgica (Cardiochirurgia)	26
7.3 Fase post ospedaliera	26
7.3.1 Riabilitazione cardiologica	26
7.3.2 Follow-up	26
8. INDICATORI	27

9.BIBLIOGRAFIA _____	28
ALLEGATO 1 - Protocollo diagnostico regionale TC nel paziente con sospetta SAA _____	29
ALLEGATO 2 – Procedura Teleconsulto Clinico in situazioni emergenziali interaziendali _____	31
ALLEGATO 3 - Farmaci impiegati nel trattamento del paziente con SAA _____	34
ALLEGATO 4 - Trattamento chirurgico ed endovascolare _____	38
Dissezione Aortica Acuta tipo A _____	38
Dissezione Aortica Acuta tipo B _____	38
ALLEGATO 5 - Paziente con SAA e danno neurologico _____	40

1. PREMESSA

Le sindromi aortiche acute (SAA), che comprendono dissezione aortica (DA), ematoma intramurale (EIM), ulcera aortica penetrante (UAP) e traumatismo aortico (TA), fanno parte di un più ampio spettro di patologie vascolari (aneurisma aortico, pseudoaneurisma, rottura aortica, patologie aterosclerotiche, infiammatorie, genetiche come ad esempio la s. di Marfan, anomalie congenite come la coartazione aortica).

La presentazione clinica “acuta” delle SAA è spesso il primo segno della patologia e la rapidità nella diagnosi e nell’identificazione della strategia terapeutica più idonea sono necessarie per ridurre una prognosi estremamente sfavorevole. Questo aspetto le differenzia dalle altre patologie aortiche che possono avere una diagnosi tardiva, anche dopo un lungo periodo di sviluppo subclinico.

L’aspetto gestionale di patologie così complesse, sia nella fase diagnostica che in quella dell’inquadramento terapeutico, prevede il coinvolgimento di diverse figure specialistiche, spesso operanti in strutture ospedaliere a differente intensità di cura. Per ottimizzare il coordinamento di queste figure, standardizzare la fase diagnostica e pianificare il percorso più adeguato al paziente, in funzione delle peculiarità della patologia, la stesura di un documento condiviso in ambito regionale rappresenta una necessità. L’obiettivo è quello di incrementare il numero di pazienti che ricevono una diagnosi precoce e ridurre il tempo che intercorre tra presentazione clinica e trattamento.

I contenuti di questo documento sono stati sviluppati da un gruppo regionale di professionisti individuati e incaricati dai componenti del gruppo di coordinamento della Rete Emergenze Cardiologiche, alla luce delle evidenze e delle raccomandazioni internazionali più aggiornate e condivise tra cui le linee guida dell’*European Society of Cardiology* (ESC) del 2014.

2. SCOPO E CAMPO DI APPLICAZIONE

Obiettivo generale che il Friuli Venezia-Giulia intende perseguire con la diffusione e adozione del presente documento, ai vari livelli dell’organizzazione sanitaria, è quello di rendere omogenea l’assistenza del paziente affetto da SAA su tutto il territorio regionale, offrendo la medesima possibilità di cura indipendentemente dal luogo di residenza.

Contestualmente, il documento ha come ulteriore obiettivo quello di favorire l’interazione e la stretta collaborazione di tutti i professionisti che intervengono nel processo di cura del paziente affetto da SAA favorendo acquisizione di conoscenze e competenze specifiche.

Gli obiettivi specifici nel trattamento del paziente con SAA da perseguire a livello regionale sono i seguenti:

- Standardizzare il percorso diagnostico-terapeutico.
- Incrementare il numero di pazienti che ricevono una diagnosi precoce.
- Fornire supporto di teleconsulto radiologico di emergenza *Spoke/Hub*.
- Incrementare il numero di pazienti che ricevono una adeguata terapia medica e chirurgica.
- Ridurre il tempo che intercorre tra presentazione clinica e trattamento.
- Standardizzare il percorso di follow-up dei pazienti.

3. DESTINATARI

Il presente documento è rivolto a tutti i professionisti sanitari che, ai vari livelli dell’articolazione sanitaria regionale sono coinvolti nella presa in carico clinico assistenziale del paziente con SAA, con riferimento in particolare a coloro che operano nelle seguenti Strutture /Servizi:

- Sistema di emergenza territoriale SORES-FVG
- Pronto Soccorso e Aree di Emergenza, Punti di Primo Intervento,
- Radiologie
- Anestesia e Rianimazione
- Cardiocirurgia
- Chirurgia Vascolare
- Cardiologia
- Medicina Generale
- “Fisioterapia”

4. MODELLO ORGANIZZATIVO REGIONALE

4.1 Setting assistenziali e professionisti nel percorso diagnostico del paziente con sospetta SAA

L'organizzazione della Rete sanitaria, ospedaliera e territoriale, è definita dalla Legge Regionale di "riforma sanitaria" n. 17/2014 mentre quella del sistema dell'emergenza-urgenza dalla Delibera di Giunta Regionale n. 2039/2015 "Piano dell'emergenza urgenza della Regione FVG".

4.1.1 Pronto Soccorso e Medicina d'Urgenza

Servizi/Strutture presenti in tutti gli ospedali della rete regionale. Sono dotati di ecocardiografi portatili di bassa fascia. Ecocardiografia (transtoracica, addominale, toracica) focus/ecoscopia viene eseguita prevalentemente dal Medico dell'Emergenza (Centri *Spoke e Hub*) con training specifico con ecocardiografo portatile di bassa fascia. Non necessita memorizzazione e archiviazione digitale delle immagini in PACS (anche se tale procedura è comunque consigliabile), né referto specifico. Il risultato dell'esame rientra nella visita clinica.

Nella valutazione del paziente con dolore toracico, l'ECOFOCUS può essere utile nel sospetto con embolia polmonare emodinamicamente significativa, e nel paziente con sospetta dissezione aortica a bassa probabilità¹.

In questo gruppo di pazienti l'ECOFOCUS, valuterà²:

- la presenza di versamento pleurico o pericardico;
- una radice aortica/aorta ascendente di diametro > 4 cm;
- la presenza di una insufficienza valvolare aortica;
- la presenza di flap a livello dell'aorta addominale.

Nel paziente con dolore toracico di n.d.d. l'interpretazione della cinetica segmentaria e dell'ispessimento parietale richiede un esame ecocardiografico completo (ecocardiografista e ecocardiografo di alta fascia). L'ECOFOCUS non deve essere primariamente utilizzato per questo fine.

4.1.2 Cardiologia

4.1.2.1 Laboratori di ecocardiografia

Presenti in tutti gli ospedali della rete regionale, operativi con orario standard dal lunedì al venerdì.

L'ecocardiografia transtoracica/transesofagea completa viene eseguita dal cardiologo ecocardiografista (Centri *Spoke e Hub*), con ecocardiografo completo o portatile di alta fascia. Richiede necessariamente: memorizzazione e archiviazione digitale dell'esame in PACS; referto dell'esame con firma digitale.

4.1.2.2 Unità Coronarica

Presente nei Centri *Hub* e nel presidio ospedaliero di Gorizia. Dotata di guardia attiva 7gg./7gg. con orario h 24. Disponibilità di ecocardiografi portatili di alta fascia con ETE. Possibilità di esecuzione di ETE a seconda della presenza in turno di cardiologo con competenze adeguate nella metodica

4.1.2.3 Radiologia

- *Presidi ospedalieri Hub*
Trieste - Udine - Pordenone
 - Tecnologia: TC a 64 detettori
 - Guardia attiva h 24, 7gg/7gg
- *Presidi ospedalieri Spoke*
San Daniele - Tolmezzo
 - Tecnologia: TC a 64 detettori in ciascuno stabilimento
 - Guardia attiva: assente
 - Reperibilità: pomeridiana e notturna, domenica

¹Focused Cardiac Ultrasound in the Emergent Setting A Consensus Statement of the American Society of Echocardiography and the American College of Emergency Physicians.

² Modificati da Focused Cardiac Ultrasound: Recommendations from the American Society of Echocardiography J Am Soc Echocardiogr 2013;26:567-81

Palmanova - Latisana

- Tecnologia: TC a 64 detettori in ciascuno stabilimento
- Guardia attiva: diurna sabato e domenica
- Reperibilità: notturna

Monfalcone - Gorizia

- Tecnologia: TC a 64 detettori in ciascuno stabilimento
- Guardia attiva: diurna sabato e domenica
- Reperibilità: notturna

4.1.2.4 Cardiochirurgia

Presente presso il PO di Udine (ASIUD) e quello di Trieste (ASUITS).

Guardia attiva 7gg/7gg, h24.

4.1.2.5 Anestesia e rianimazione

Presente nei Centri *Hub* e *Spoke*.

Guardia attiva 7gg/7gg, h24.

4.1.2.6 Chirurgia Vascolare

Presente presso il PO di Udine (ASIUD) e quello di Trieste (ASUITS).

Dotata di guardia attiva 7gg/7gg, h24.

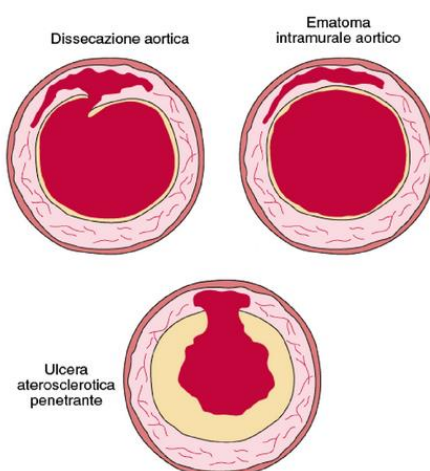
Presente presso il PO di Pordenone ma senza guardia attiva.

5. SINDROMI AORTICHE ACUTE – INQUADRAMENTO EPIDEMIOLOGICO E CLINICO

Il termine Sindromi Aortiche Acute (SAA) comprende uno spettro di patologie aortiche che, seppur caratterizzate da quadri anatomico-funzionali diversi, condividono alcuni elementi: alterata integrità della parete aortica, presentazione clinica simile, elevata probabilità di rottura della parete vascolare.

Le SAA comprendono la **dissezione aortica**, l'**ematoma intramurale**, l'**ulcera aortica penetrante** e i **traumatismi dell'aorta**. Queste patologie possono coesistere e talvolta rappresentano uno stadio evolutivo dello stesso processo, rendendo difficile il riconoscimento dell'evento iniziale (Fig. 1).

Figura 1. Quadri anatomico-patologici delle sindromi aortiche acute



5.1 Epidemiologia

L'incidenza delle SAA è difficile da definire poiché si tratta di un gruppo di patologie ad elevata mortalità precoce, che spesso non vengono diagnosticate o riconosciute. La dissezione aortica acuta (DAA) è responsabile della maggior parte delle SAA, ed è in relazione a questa che i principali studi epidemiologici fanno riferimento. Classicamente viene stimata un'incidenza che varia dai 2 ai 3.5 casi ogni 100.000 abitanti.

Dai risultati dell'*Oxford Vascular Study*, recente studio di popolazione comprendente circa 93.000 partecipanti tra il 2000 e il 2002, è emerso come l'incidenza delle DA sia stata stimata a 6 casi ogni 100.000 persone. Più dei 2/3 dei casi sono stati rappresentati da DA di tipo A, con maggior predisposizione per il sesso maschile (59%), con età media dei soggetti colpiti di 72 anni.

Il fattore di rischio più frequentemente rappresentato per la comparsa di DA è l'ipertensione arteriosa (presente dal 65 al 75% dei casi). Altri fattori predisponenti sono rappresentati dalla presenza di aneurismi aortici, disordini del tessuto connettivo, valvola aortica bicuspidale, coartazione aortica, aortite, traumi toracici da incidente stradale o caduta, pregressa cardiocirurgia, utilizzo di droghe.

Più recentemente, il *Global Burden Disease 2010 Project* ha dimostrato che il tasso di letalità globale per aneurisma dell'aorta è aumentato da 2.49 per 100.000 abitanti a 2.78 per 100.000 abitanti tra il 1990 ed il 2010, con tassi maggiori per gli uomini 1,2 (ESC GUIDELINES).

Si stima che dei pazienti colpiti da DA, circa il 40% muoia immediatamente, ed un ulteriore 1% al passaggio di ogni ora, con mortalità peri-operatoria variabile dal 10 al 30%.

Considerando che il tempo medio tra la comparsa dei sintomi e la prima valutazione medica è di circa 1-2 ore e che la mortalità si concentra nelle prime ore, ne deriva che un ritardo diagnostico in questa finestra temporale incrementa significativamente la mortalità.

L'epidemiologia regionale della SAA non si avvale di flussi consolidati. In Friuli Venezia Giulia nel 2017, 30.068 pazienti, su un totale di 421.976 (7.1%), hanno avuto accesso in PS per il sintomo dolore toracico (codice colore rosso, giallo e verde), il 25% mediante il servizio dell'emergenza territoriale 112 ed il 75% con mezzi propri.

Del totale dei pazienti con dolore toracico, 23.806 sono stati dimessi (79%), mentre le osservazioni brevi (OBI) sono state 8759 (29%). I pazienti ricoverati sono stati 6262 (21%) di cui 17 con diagnosi iniziale di "aneurisma aortico".

I dati di attività delle Strutture di Cardiocirurgia di Udine e Trieste indicano una incidenza regionale di circa 25-30 casi/anno di interventi chirurgici per dissezione di tipo A. Le dissezioni di tipo B sicuramente diagnosticate variano da 10-15 casi/anno in FVG.

Sulla base a questi dati si può ragionevolmente desumere che l'incidenza della patologia nella nostra regione sia superiore a 4 casi per 100.000 abitanti.

5.2 Definizione e fisiopatologia

5.2.1 Dissezione Aortica (DA)

Si ritiene che nella **DA** il processo abbia inizio da una discontinuità dell'intima (lacerazione, breccia di entrata) che espone la sottostante tonaca media alle forze di pressione intraluminale facendo entrare e progredire longitudinalmente in senso anterogrado (e talvolta anche retrogrado) il sangue, dissecando così la media dall'intima e formando un falso lume. L'intima a sua volta può ulteriormente lacerarsi creando una breccia di rientro per il flusso ematico nel vero lume. Non infrequentemente a livello di aorta toracica discendente e addominale si possono osservare diverse brecce intimali con un rimescolamento del flusso ematico tra vero e falso lume. Questo fenomeno tende a favorire un riequilibrio dei flussi, aiutando la depressurizzazione del falso lume.

Il processo dissecativo può coinvolgere lungo il suo percorso l'origine dei vasi collaterali: i vasi interessati con maggior frequenza sono il tronco anonimo, la succlavia sinistra e l'arteria renale sinistra.

Convenzionalmente la dissezione viene classificata secondo il seguente schema temporale:

- Acuta: dall'esordio al 14° giorno
- Subacuta: 15- 90 giorni
- Cronica: > 90 giorni

La nuova classificazione proposta dall'IRAD suddivide in:

- Iperacuta: <24 h
- Acuta: 2-7 giorni
- Subacuta: 8-30 giorni
- Cronica: ≥ 30 giorni

La DA può essere spontanea, iatrogena o traumatica.

5.2.1.1 Classificazione

Le classificazioni della DA più utilizzate sono quella di *DeBakey* e di *Stanford*, che considerano la localizzazione e l'estensione (Fig. 2).

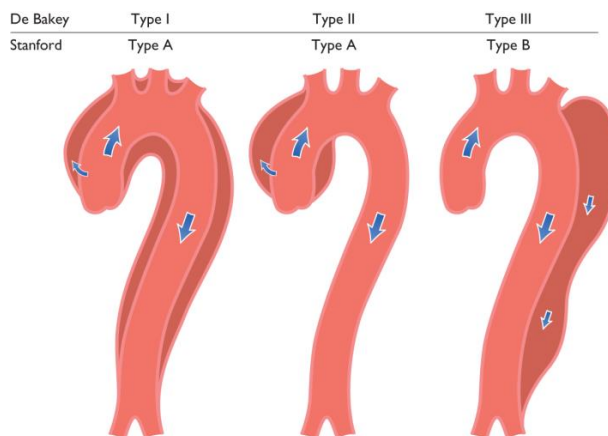
Classificazione secondo *DeBakey*

- Tipo I: coinvolge l'aorta ascendente, l'arco e l'aorta toracica
- Tipo II: limitata all'aorta ascendente
- Tipo III: coinvolge l'aorta discendente, distalmente all'origine dell'arteria succlavia
 - o A: limitata all'aorta toracica
 - o B: coinvolge l'aorta toracica e addominale

Classificazione secondo *Stanford*

- Tipo A: coinvolge l'aorta ascendente, con o senza interessamento dell'aorta toracica discendente. Include *DeBakey I* e *II*.
- Tipo B: coinvolge l'aorta discendente distalmente all'arteria succlavia. Corrisponde a *DeBakey III*.

Figura 2. Classification of aortic dissection localization. ESC 2014



5.2.2 Ematoma Intramurale (EIM)

Nell'**EIM** il processo che interessa la tunica media origina dalla rottura dei *vasa vasorum* e si estende principalmente lungo l'asse circonferenziale. L'EIM può rimanere confinato allo strato medio e riassorbirsi, estendersi verso l'avventizia con evoluzione verso la rottura all'esterno, o può rompere l'intima (rottura dall'interno) creando una situazione simile alla DA. In alcuni casi l'evoluzione è verso la dilatazione aneurismatica del tratto interessato.

5.2.3 Ulcera Aortica Penetrante (UAP)

L'**UAP** è caratterizzata da un'ulcerazione di una lesione aterosclerotica che mette in comunicazione il lume vasale con la tunica media. Anche se simile a una classica dissezione, va considerata come una patologia dell'intima (origina da una lesione aterosclerotica) al contrario della DA che è una patologia della media (le alterazioni degenerative della media favoriscono la fessurazione dell'intima). Nella sede dell'UAP si forma un EIM localizzato. Sono rare l'estensione longitudinale e la rottura, mentre sono frequenti i fenomeni embolici del trombo o del *debris* aterosclerotico. L'UAP può stabilizzarsi, ma la parete aortica indebolita predispone alla formazione di aneurismi saccolari/fusiforimi o di pseudoaneurismi.

5.2.4 Traumatismo Aortico (TA)

Le lesioni del vaso aortico nei **TA** sono causate da traumi penetranti o non penetranti. I penetranti (proiettili o armi da taglio) sono rari, mentre i non penetranti causati da incidenti stradali, cadute da elevate altezze, esplosioni etc. sono comuni e la lesione aortica, frequentemente localizzata nella regione istmica, si estende dall'interno (intima) all'esterno (avventizia). La giunzione arco-aorta discendente (istmo) è un punto critico in cui le forze di flessione e di torsione si sommano a causa della contiguità tra segmenti mobili (aorta ascendente-arco) e fissi (aorta discendente, fissata alla parete toracica dai vasi intercostali); in caso di traumi chiusi questo è il segmento a maggior rischio di trazione.

5.3 Principali fattori di rischio

Esistono condizioni ad altissimo rischio di complicarsi con una SAA (Tab. 1):

- Malattie del connettivo (Sindrome di Marfan, Sindrome di Loeys–Dietz, ...),
- Storia familiare di patologia aortica
- Patologia aortica nota (aneurisma; valvola aortica bicuspid, coartazione aortica); la bicuspidia valvolare aortica rappresenta un fattore di rischio indipendente, aumentando di 3 volte il rischio
- Precedenti interventi cardiocirurgici/interventistici
- Ipertensione arteriosa sistemica (presente in più dell'80% dei pazienti con SAA).

Tabella 1. Risk factors for development of thoracic aortic dissection. 2101 ACC/AHA. Circulation. 2010; 121:e266-e369

Conditions associated with increased aortic wall stress

Hypertension, particularly if uncontrolled

Pheochromocytoma

Cocaine or other stimulant use

Weight lifting or other Valsalva maneuver

Trauma

Deceleration or torsional injury (eg. motor vehicle crash, fall)

Coarctation of the aorta

Conditions associated with aortic media abnormalities

Genetic

Marfan syndrome

Ehlers-Danlos syndrome, vascular form

Bicuspid aortic valve (including prior aortic valve replacement)

Turner syndrome

Loeys-Dietz syndrome

Familial thoracic aortic aneurysm and dissection syndrome

Inflammatory vasculitides

Takayasu arteritis

Giant cell arteritis

Behçet arteritis

Other

Pregnancy

Polycystic kidney disease

Chronic corticosteroid or immunosuppression agent administration

Infections involving the aortic wall either from bacteremia or extension of adjacent infection

5.4 Inquadramento Diagnostico

5.4.1 Presentazione Clinica

La dissezione aortica acuta (DAA) è clinicamente sospettata in meno della metà delle persone nelle quali poi viene diagnosticata. Nonostante siano molti i fattori clinici confondenti che ritardano una precoce e accurata diagnosi, quello principale è rappresentato dal rapporto “segnale-rumore”. L’incidenza della DAA negli Usa è di circa 10.000 casi/anno a fronte di 100.000.000 accessi al PS, di cui circa il 15% è per dolore toracico (il sintomo più frequentemente associato alla DAA). Conseguentemente 1 caso di DAA è atteso ogni 10.000 accessi al PS.

La DAA, che rappresenta la patologia più frequente nelle SAA, si presenta clinicamente con dolore toracico di tipo acuto, penetrante, che può irradiarsi posteriormente verso il dorso seguendo l’estensione della patologia (migrante). Si può associare a sintomi di ischemia d’organo, come ictus, ischemia mesenterica, renale ed agli arti inferiori e sindrome coronarica acuta. L’obiettività clinica può essere normale o può presentare i segni di malperfusionazione d’organo (segni neurologici, a/iposfigmia dei polsi distali, oligo-anuria) o di rottura verso l’esterno (tamponamento cardiaco, insufficienza valvolare aortica, emotorace, emoperitoneo). Nella tabella 2 sottostante sono presentate le prevalenze delle presentazioni cliniche dei pazienti con DA tipo A e tipo B, tratte dal Registro IRAD.

Tabella 2. Main clinical presentations and complications of patients with acute aortic dissection. *European Heart Journal* (2014) 35, 2873–2926

	Type A	Type B
Chest pain	80%	70%
Back pain	40%	70%
Abrupt onset of pain	85%	85%
Migrating pain	<15%	20%
Aortic regurgitation	40–75%	N/A
Cardiac tamponade	<20%	N/A
Myocardial ischaemia or infarction	10–15%	10%
Heart failure	<10%	<5%
Pleural effusion	15%	20%
Syncope	15%	<5%
Major neurological deficit	<10%	<5%
Spinal cord injury	<1%	NR
Mesenteric ischaemia	<5%	NR
Acute renal failure	<20%	10%
Lower limb ischaemia	<10%	<10%

Il Registro IRAD riporta un’alta percentuale di pazienti con presentazioni tipica (dolore toracico). Ciò perché i pazienti sono stati inclusi solo presso i Centri Hub e solo se la presentazione clinica era sufficientemente suggestiva di DAA per essere sottoposti ad un imaging specifico. Questo *bias* di selezione è rappresentato dal fatto che la diagnosi di DAA è stata confermata nel 40% dei pazienti con sospetto diagnostico, prevalente molto più alta dello 0.3% che si riscontra negli “all-comers” che giungono ai Dipartimenti di Emergenza.

L’ACC/AHA nel 2010 ha proposto di caratterizzare la probabilità pre-test di dissezione aortica assegnando un punteggio da 0 (nessun rischio) a 3 (massimo rischio) basato su tre gruppi di informazione (condizioni predisponenti, tipo di dolore, esame obiettivo). Questo punteggio è stato validato solo nella popolazione selezionata del registro IRAD, ma comunque introdotto nelle Linee Guida ESC (Tab. 3).

Tabella 3. Clinical data useful to assess the a priori probability of acute aortic syndrome. *European Heart Journal* (2014) 35, 2873–292

High-risk conditions	High-risk pain features	High-risk examination features
<ul style="list-style-type: none"> • Marfan syndrome (or other connective tissue diseases) • Family history of aortic disease • Known aortic valve disease • Known thoracic aortic aneurysm • Previous aortic manipulation (including cardiac surgery) 	<ul style="list-style-type: none"> • Chest, back, or abdominal pain described as any of the following: <ul style="list-style-type: none"> - abrupt onset - severe intensity - ripping or tearing 	<ul style="list-style-type: none"> • Evidence of perfusion deficit: <ul style="list-style-type: none"> - pulse deficit - systolic blood pressure difference - focal neurological deficit (in conjunction with pain) • Aortic diastolic murmur (new and with pain) • Hypotension or shock

In presenza di uno o più elementi di alto rischio per ogni categoria (condizioni anamnestiche, tipo di dolore, caratteristiche cliniche) viene assegnato un punto. Il punteggio totale, da 0 ad un massimo di 3, esprime la probabilità a priori del paziente di avere di SAA.

La classificazione del paziente stabile a probabilità bassa (score 0-1) o alta (score 2-3) è la base per la successiva strategia diagnostica (vedi *flow-chart* del percorso diagnostico).

5.4.2 Imaging

La diagnosi di DAA è possibile solo con le tecniche di *imaging*.

L'*imaging* radiologico tradizionale (aortografia), è stato soppiantato dalle tecniche radiologiche tomografiche non invasive (TC e angio-TC), e da quelle ecocardiografiche (ecocardiografia transtoracica, transesofagea). A queste tecniche si è aggiunta per ultima la risonanza magnetica nucleare.

L'*imaging*, oltre alla diagnosi, deve definire l'anatomia funzionale della patologia: estensione, porta di entrata, compromissione di parenchimi, complicanze evolutive della patologia (Tab 4).

Tabella 4: Details required from imaging in acute aortic dissection. ESC 2014. *European Heart Journal* (2014)35, 2873–2926.

Aortic dissection. Aim of diagnostic imaging
Visualization of intimal flap
Extent of the disease according to the aortic anatomic segmentation
Identification of the false and true lumens (if present)
Localization of entry and re-entry tears (if present)
Identification of antegrade and/or retrograde aortic dissection
Identification grading, and mechanism of aortic valve regurgitation
Involvement of side branches
Detection of malperfusion (low flow or no flow)
Detection of organ ischaemia (brain, myocardium, bowels, kidneys, etc.)
Detection of pericardial effusion and its severity
Detection and extent of pleural effusion
Detection of peri-aortic bleeding
Signs of mediastinal bleeding
Intramural haematoma
Localization and extent of aortic wall thickening
Co-existence of atheromatous disease (calcium shift)
Presence of small intimal tears
Penetrating aortic ulcer
Localization of the lesion (length and depth)
Co-existence of intramural haematoma
Involvement of the peri-aortic tissue and bleeding
Thickness of the residual wall
In all cases
Co-existence of other aortic lesions: aneurysms, plaques, signs of inflammatory disease, etc.

Molti studi hanno messo a confronto le varie metodiche di *imaging*. Sensibilità e specificità per la diagnosi di esistenza sono pressoché equivalenti, in particolare nei centri di eccellenza. Nel mondo reale, in centri con minore esperienza, le metodiche possono non avere la stessa accuratezza diagnostica, come dimostrato dai dati dell'IRAD.

Le tecniche di *imaging* di cui è stato studiato il potere diagnostico nei confronti della DAA sono le seguenti (v.Tab. 5 e Tab. 6):

- **Ecocardiografia transtoracica (ETT)** - La diagnosi di DAA per mezzo dell'ecocardiografia transtoracica standard (M-mode e2D) si basa sul riconoscimento del flap intimale in aorta ascendente. A livello di aorta ascendente, sensibilità e specificità variano dal 77–80% al 93–96%. La sensibilità scende al 70% a livello di aorta toracica distale.³
- **Tomografia assiale computerizzata (CT)** - La CT è la tecnica di *imaging* più comunemente impiegata per lo studio del paziente con sospetta SAA, e DAA in particolare, a motivo della sua rapidità di esecuzione, disponibilità diffusa ed una eccellente sensibilità del 95% per la DAA. Sensibilità e specificità per il coinvolgimento dell'arco sono rispettivamente del 93% e 98%, con una accuratezza diagnostica globale del 96%. La TAC tuttavia è soggetta ad artefatti che possono ridurre la capacità diagnostica, quali:
 - difetti di riempimento lineari altamente mobile, possono simulare un flap intimale;
 - il movimento pulsatile e a pendolo dell'aorta ascendente (specie della radice) è la causa più comune di false diagnosi (il c.d. '*pulsation artefact*'). tale problema può essere eliminato eseguendo una acquisizione sincrona all'ECG (ECG *gated*) o attenuato eseguendo una ricostruzione con interpolazione con algoritmo di ricostruzione lineare.
 - il "*contrast enhancement*" della vena brachiocefalica sinistra o della vena cava superiore, la presenza di clip metalliche mediastiniche o cateteri metallici possono produrre artefatti lineari (c.d. *streaks artefacts*) che possono simulare una dissezione aortica. Ciò può essere evitato attraverso un corretto controllo del volume e della velocità di infusione del mezzo di contrasto
- **Eco transesofageo (ETE)** - La sensibilità della ETE per la DAA raggiunge il 99 % con una specificità del 89%. Il valore predittivo positivo e negativo sono rispettivamente del 89% e 99% (basati sul *gold standard* chirurgico e/o autoptico indipendente).
La metodica, è una alternativa alla TAC nei pazienti gravi allettati che non possono essere trasportati in radiologia. Deve essere effettuato in setting protetti come le Terapie Intensive, le Sale Operatorie, e i servizi di Pronto Soccorso, e a pazienti già intubati o comunque profondamente sedati in modo di evitare uno stimolo che può portare a pericolosi rialzi pressori.
- **Risonanza magnetica (RM)** - La RM è considerata la tecnica di riferimento per la diagnosi di DAA, con una sensibilità e specificità del 98%. Nonostante questa performance eccellente, l'utilizzo nel mondo reale è precluso dalle numerose limitazioni pratiche, in particolare nelle presentazioni acute e dei pazienti critici.
- **Angiografia** - La diagnosi di DAA si basa su segni radiologici diretti (immagine lineare, spesso mobile, di minus) o sul riconoscimento di due lumi separati; o segni indiretti (irregolarità deli contorni del lume aortico, anormalità dei rami epiaortici, ispessimento della parete aortica, insufficienza valvolare aortica). Questa tecnica al giorno d'oggi non viene più utilizzata. La diagnosi di DAA può essere "accidentale" in corso di esame coronarografico, ad esempio per STEMI.

Tabella 5. Comparison of methods for imaging the aorta. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. European Heart Journal (2014) 35, 2873–2926

Advantages/disadvantages	TTE	TOE	CT	MRI	Aortography
Ease of use	+++	++	+++	++	+
Diagnostic reliability	+	+++	+++	+++	++
Bedside/interventional use ^a	++	++	–	–	++
Serial examinations	++	+	++(+) ^b	+++	–
Aortic wall visualization ^c	+	+++	+++	+++	–
Cost	–	–	---	---	---
Radiation	0	0	---	–	--
Nephrotoxicity	0	0	---	--	---

+ means a positive remark and—means a negative remark. The number of signs indicates the estimated potential value
^aIVUS can be used to guide interventions (see web addenda)
^b+++ only for follow-up after aortic stenting (metallic struts), otherwise limit radiation
^cPET can be used to visualize suspected aortic inflammatory disease
 CT = computed tomography; MRI = magnetic resonance imaging; TOE = transoesophageal echocardiography; TTE = transthoracic echocardiography.

Sensibilità e specificità di ciascuna metodica variano invece nel riconoscimento e nella definizione di alcune caratteristiche anatomico-funzionali specifiche.

³Gli studi che hanno studiato il potere diagnostico della metodica sono stati effettuati presso Laboratori di ecocardiografia di Centri di riferimento (Majo Clinic, Rochester, USA; Università di Bari, Italia, Thorax Center, Rotterdam, Olanda)

Tabella 6. Diagnostic value of different imaging modalities in acute aortic syndromes. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *European Heart Journal* (2014) 35, 2873–2926.

Lesion	TTE	TOE	CT	MRI
Ascending aortic dissection	++	+++	+++	+++
Aortic arch dissection	+	+	+++	+++
Descending aortic dissection	+	+++	+++	+++
Size	++	+++	+++	+++
Mural thrombus	+	+++	+++	+++
Intramural haematoma	+	+++	++	+++
Penetrating aortic ulcer	++	++	+++	+++
Involvement of aortic branches	+ ^a	(+)	+++	+++

^aCan be improved when combined by vascular ultrasound (carotid, subclavian, vertebral, celiac, mesenteric and renal arteries).

++ = excellent; ++ = moderate; + = poor; (+) = poor and inconstant; CT = computed tomography; MRI = magnetic resonance imaging; TOE = transoesophageal echocardiography; TTE = transthoracic echocardiography.

Le Linee guida ESC raccomandano l'utilizzo delle diverse metodiche di *imaging* nella SAA, come indicato nella tabella 7 riportata di seguito. È però da notare che tali raccomandazioni non tengono conto del contesto organizzativo/professionale, ma assumono per ciascun esame il massimo potere diagnostico (*efficacy/efficienza*).

Tabella 7. Recommendations on diagnostic work-up of acute aortic syndrome. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *European Heart Journal* (2014) 35, 2873–2926

Raccomandazione	Classe	Livello
Inquadramento clinico e anamnestico		
In tutti i pazienti con sospetto di SAA, la valutazione della probabilità pre-test è raccomandata, secondo la condizione del paziente, i sintomi e i dati clinici	I	B
Test di laboratorio		
In caso di sospetto di SAA, l'interpretazione dei biomarker dovrebbe sempre essere considerata insieme alla probabilità clinica pre-test	IIa	C
In caso di probabilità clinica bassa di SAA, livelli negativi di D-Dimero dovrebbero essere considerati per l'esclusione della diagnosi	IIa	B
In caso di probabilità clinica intermedia con un D-Dimero positivo, si dovrebbero considerare ulteriori test di <i>imaging</i>	IIa	B
In pazienti con alta probabilità (score di rischio 2 o 3), non è raccomandata l'esecuzione del D-dimero	III	C
Imaging		
EcoTT è raccomandato come <i>imaging</i> iniziale	I	C
In pazienti instabili con sospetto di SAA, si raccomandando, secondo la disponibilità locale e l'expertise, le seguenti modalità di imaging:		
EcoTE	I	C
TAC toracica	I	C
In pazienti stabili con sospetto di SAA, sono raccomandate (o dovrebbero essere considerate) secondo la disponibilità locale e l'expertise		
TC	I	C
RMN	I	C
ECO TE	IIa	C
Nel caso di <i>imaging</i> negativo con persistenza di sospetto di SAA, si raccomanda la ripetizione di TC o RMN	I	C
RX torace può essere considerato in caso di bassa probabilità clinica di SAA	IIa	C
In caso di DA tipo B non complicata trattata con terapia medica, è raccomandato la ripetizione dell' <i>imaging</i> (TC o RM) durante i primi giorni	I	C

5.4.3 Capacità diagnostica delle tecniche di *imaging* in base al contesto organizzativo

Come dimostrato dai dati del registro IRAD, nel mondo reale (dei Centri *Hub* e *Spoke*) le metodiche diagnostiche, sia radiologiche che ecografiche, possono non avere la stessa capacità diagnostica dimostrata in condizioni ideali e controllate.

L'efficacia (**efficacy** degli Autori anglosassoni) può essere definita come la prestazione di un intervento (in questo caso di una metodica diagnostica) eseguito in condizioni ideali e controllate.

L'efficienza (**effectiveness** degli Autori anglosassoni) si riferisce invece al potere diagnostico in condizioni di mondo reale (*real-life*).

In alcune situazioni cliniche e di contesto organizzativo, l'efficienza può essere migliorata facendo ricorso a sistemi di telemedicina-telecardiologia (ad esempio nella integrazione del percorso diagnostico tra centri *Spoke* e *Hub*). È necessario pertanto inserire le metodiche diagnostiche, nel contesto tecnologico e organizzativo sanitario regionale.

Il presente PDTA tiene conto di tali differenze nell'algoritmo diagnostico.

5.4.3.1 Apparecchiature

Le apparecchiature di *imaging* cardiovascolare che intercettano il paziente con sospetta diagnosi di DAA nella rete ospedaliera regionale sono:

- **TAC**

Il gruppo di professionisti regionali ritiene che nel paziente con sospetta SAA si debba impiegare una TAC a 64 detettori. I presidi ospedalieri dotati di queste apparecchiature sono quelli di: Udine (S.M. della Misericordia), Trieste (Cattinara), Pordenone (Santa Maria degli Angeli), Tolmezzo, San Daniele, Palmanova, Latisana, Gorizia e Monfalcone.

- **Teleconsulto clinico/radiologico**

La SAA è una patologia per la quale, non essendo possibile un triage territoriale, ha una pari incidenza diagnostica nei Centri *Hub* e *Spoke*.

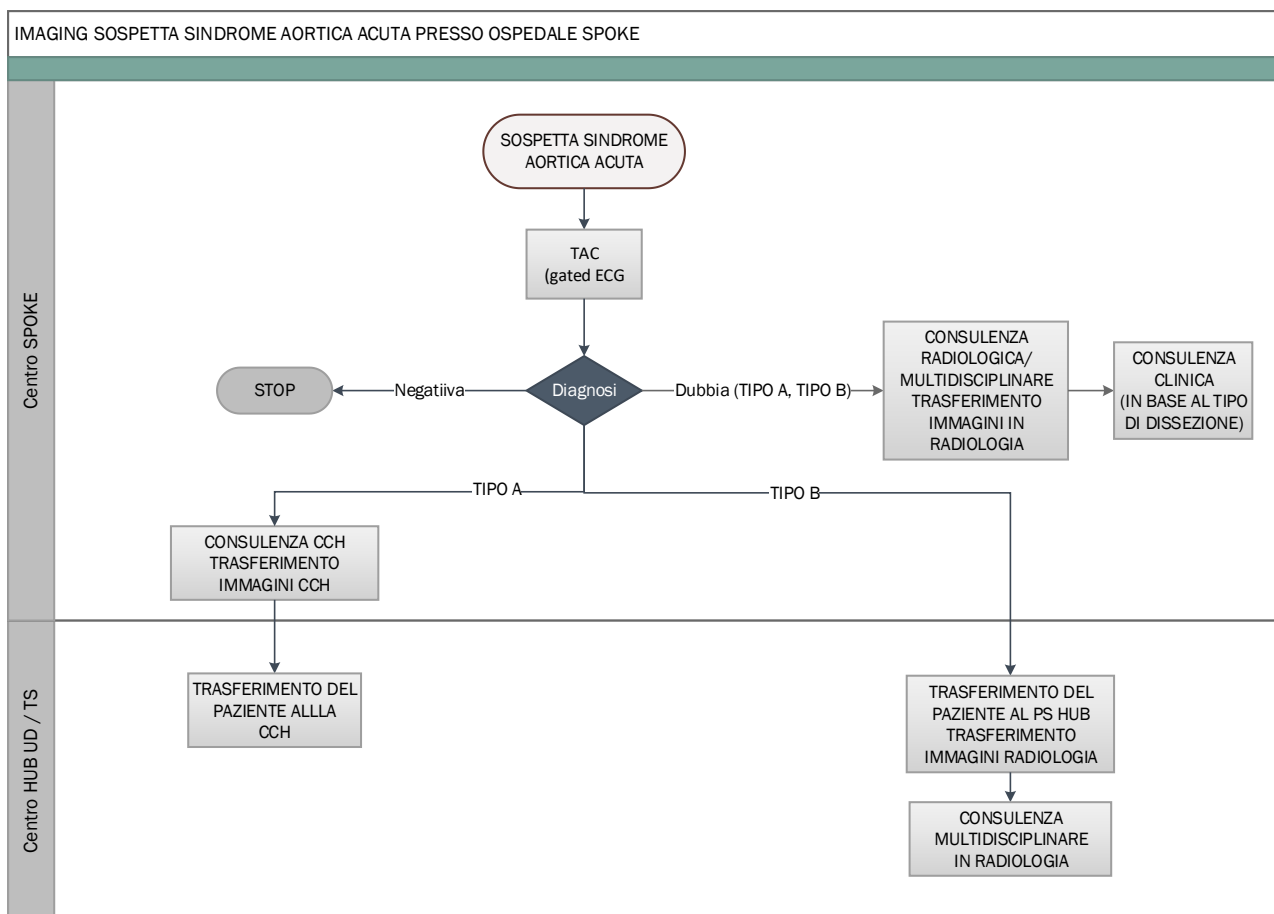
La sopravvivenza, soprattutto per la DAA tipo A, è fortemente dipendente dalla precocità tra il sospetto-conferma diagnostica ed il trattamento cardiocirurgico. Ne consegue che per garantire parità di *outcome* indipendentemente dal luogo di accesso, il paziente al quale viene sospettata-diagnosticata una SAA presso un centro *Spoke* deve poter accedere direttamente in sala cardiocirurgica nel minor tempo possibile e senza ripetere la fase diagnostica. Ciò è possibile in presenza di una diagnosi certa o confermata e dall'anticipazione delle immagini diagnostiche al cardiocirurgo.

Nella rete ospedaliera regionale è stato implementato, come per altri scenari clinici, un sistema di teleconsulto urgente/emergente che permette al centro *Spoke* di richiedere una consulenza specialistica al centro *Hub* di riferimento (in questo caso la struttura di riferimento è la Cardiocirurgia) sulla scorta delle immagini radiologiche teletrasmesse tramite un flusso PACS dedicato.

Questo sistema permette anche teleconsulti seriali da parte dello specialista del centro *Hub* (es. Cardiocirurgo) per i pazienti che, in assenza di una indicazione chirurgica, rimangono nei centri *Spoke* (v. Figura 3).

Il medesimo sistema è stato pensato per permettere, inoltre, al centro *Spoke* di richiedere alla Radiologia d'Urgenza del centro *Hub* una "*second opinion*" in caso di dubbio diagnostico o una valutazione specialistica (*Aortic Team*) in caso di DA tipo B, EIM, UAP o TA.

Figura 3. Flow chart delle modalità di applicazione del teleconsulto in base agli scenari clinici.



In allegato n.2 è riportata la Procedura per il teleconsulto clinico in situazioni emergenziali interaziendali

▪ **Ecocardiografici completi di alta fascia**

Dotati di tutte le modalità di acquisizione (M-mode, 2D, color-Doppler, spectral Doppler, tissue Doppler), e di pacchetti di analisi avanzati (ad es. eco contrasto). Sono inseriti nella rete PACS aziendale dove riversano gli esami eseguiti. Dotati di una ampia gamma di trasduttori tra cui la sonda transesofagea e 3D. Sono in dotazione dei laboratori di ecocardiografia dei Centri Hub e Spoke.

▪ **Ecocardiografi portatili di alta fascia**

Dotati di tutte le modalità di acquisizione tradizionale (M-mode, 2D, color-Doppler, spectral Doppler, tissue Doppler). Sono inseriti nella rete PACS aziendale dove riversano gli esami eseguiti. Dotati della sonda transesofagea e 3D. Sono in dotazione alle Cardiologie del Centri Hub (ad es. reparti e UTIC) e Spoke.

▪ **Ecocardiografi portatili di bassa fascia**

Dotati delle modalità di acquisizione base (M-mode, 2D, color-Doppler, spectral Doppler). Non sempre sono inseriti nella rete PACS aziendale e raramente sono dotati di sonda transesofagea. In dotazione al Pronto Soccorso, Medicina d’Urgenza.

5.5 Diagnosi

La diagnosi di DAA deve nascere sempre da un forte sospetto clinico (in genere in PS/Dipartimento di Emergenza) che porta il medico ad eseguire un *imaging* avanzato. È pertanto una diagnosi esclusivamente ospedaliera. La mortalità della DAA è tempo dipendente.

La tempestività della diagnosi permette una riduzione del ritardo sintomo-trattamento ed una conseguente riduzione della mortalità complessiva.

Poiché la presentazione clinica e le indagini di primo livello del paziente con dolore toracico (ECG, Rx torace, Ecofocus) non possiedono sensibilità e specificità sufficienti, la diagnosi viene mancata o ritardata nel 40% dei pazienti: il 50% dei casi in Europa viene diagnosticato in 6h. Le presentazioni senza dolore toracico (dolore addominale, febbre, scompenso) sono causa di ritardo alla diagnosi (IRAD). Al contrario ipotensione, tamponamento cardiaco, ischemia agli arti inferiori e deficit di coscienza o neurologici sono acceleratori della diagnosi.

Per essere inclusivi, il medico del PS dovrebbe considerare possibili casi di SAA non solo i pazienti con dolore toracico, ma anche quelli con presentazioni atipiche e con sintomi aspecifici: dolore al dorso, dolore addominale, sincope, sindromi ischemiche (Stroke, STEMI/NSTEMI, ischemia acuta agli arti, e mesenterica). Tuttavia, se ciascun paziente con uno di questi sintomi venisse sottoposto ad un *imaging* radiologico avanzato (TAC) i costi e l'esposizione radiologica sarebbero proibitivi.

La diagnosi di SAA richiede pertanto un elevato grado di sospetto clinico e i test diagnostici hanno una accuratezza che varia molto in base alla probabilità pre-test di malattia.

Per questo motivo le Società Scientifiche Internazionali, dapprima AHA/ACC e successivamente ESC, hanno introdotto processi diagnostici basati sulla probabilità pre-test di malattia basata sulla presenza di fattori di rischio (anamnestici, sintomatologici e obiettivi).

Nel gruppo a bassa probabilità viene sostanzialmente utilizzato l'alto potere predittivo negativo del D-dimero (ndr. nel paziente acuto) e l'assenza di segni indiretti all'ecocardiografia mirata (focus)⁴ e all'RX torace (PA-LL). In presenza di un D-dimero negativo, l'assenza di segni indiretti all'eco Focus e all'RX torace PA-LL, la diagnosi di DAA può essere esclusa.

Tipicamente nella SAA il livello di D-dimero è immediatamente molto alto (già entro la prima ora) comparato con altre patologie in cui l'aumento del D-dimero viceversa si dimostra graduale.

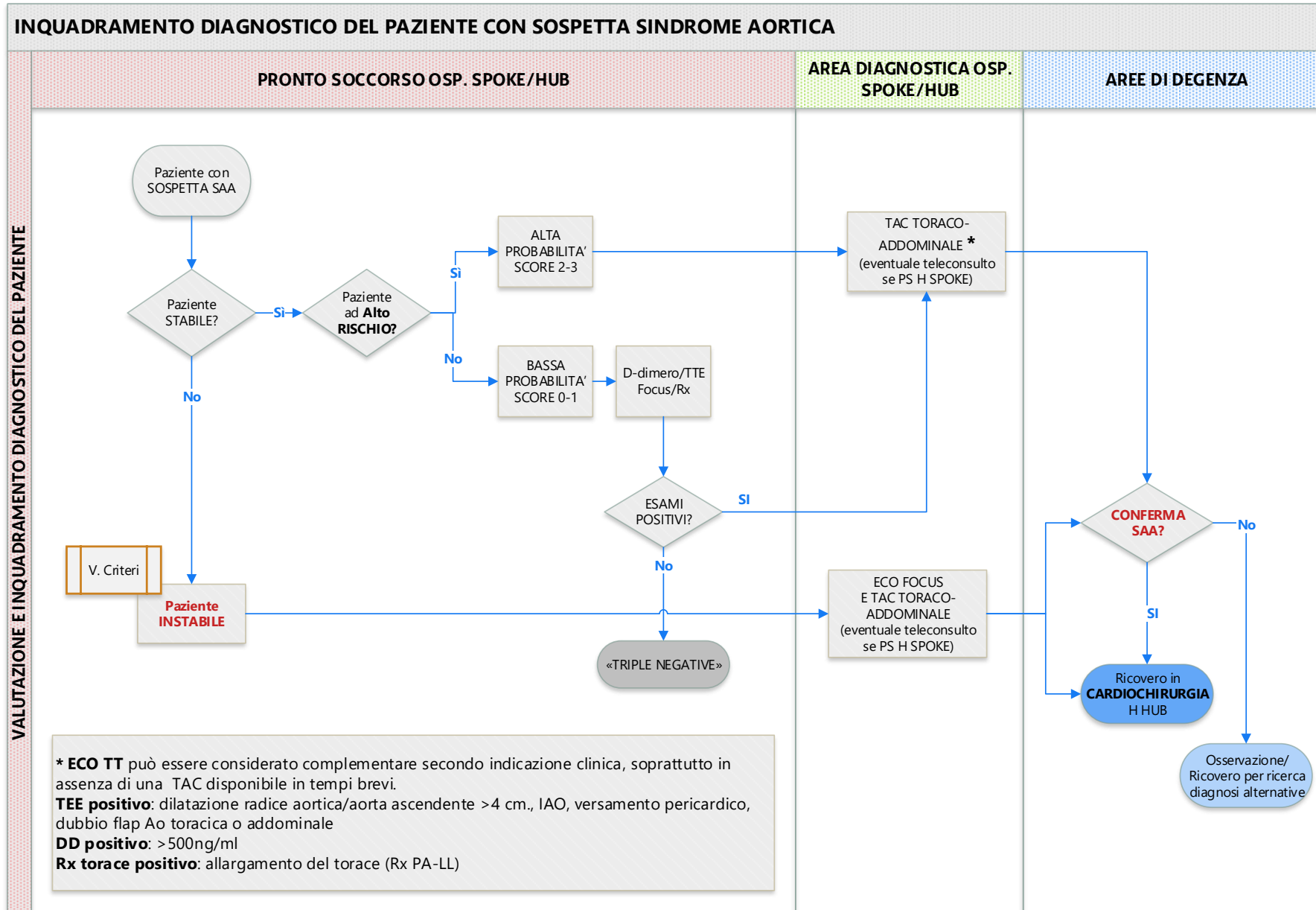
Nel caso di pazienti a probabilità alta si passa all'indagine TAC toraco-addominale, *imaging* altamente sensibile e specifico presente sia nei centri *Spoke* che *Hub*.

L'ECO TT può essere considerato complementare secondo indicazione clinica, soprattutto in assenza di una TAC disponibile in tempi brevi.

Nel paziente con sospetta dissezione aortica a probabilità elevate, un ECO FOCUS negativo non è sufficiente ad escludere la patologia e deve essere sostituito o seguito da un *imaging* di livello superiore.

⁴ Eseguita da Cardiologo (anche non ecocardiografista) o da Medico del PS/ADE.

5.6 Flow-chart del percorso diagnostico del paziente con sospetta SAA



5.7 Quadri diagnostici differenziali

La diagnosi differenziale principale è quella con una sindrome coronarica acuta (SCA): STEMI, NSTEMI e angina instabile.

5.7.1 STEMI

Nel caso di paziente con quadro elettrocardiografico di STEMI da coinvolgimento di un ostio coronarico, più frequentemente il destro, secondario a DAA, è difficile porre una diagnosi di DAA:

- La differente incidenza tra i due eventi (1000/mil abitanti lo STEMI e 2-3/100.000 casi di da di cui 5% (IRAD) 1-2 casi anno in FVG- ad esordio STEMI like).
- Una eventuale obiettività (soffio da insufficienza aortica, asfimia polso brachiale, ...) è impossibile da cogliere nel setting pre-ospedaliero.
- Il percorso STEMI scoraggia l'uso di diagnostica ecocardiografica.

L'unico caso nel quale deve sorgere il sospetto diagnostico riguarda il paziente con STEMI instabile con ipotensione/shock da tamponamento o con contemporanei segni clinici di ischemia acuta d'organo (ictus, addome acuto, ischemia agli arti). In questi casi l'ecocardiografia (Cardiologo) evidenziando un versamento pericardico, e/o insufficienza valvolare aortica, eventuale dilatazione della radice aortica deve far nascere il sospetto.

Nei casi di presentazione STEMI-like, l'assenza dal PDTA regionale della trombolisi rende meno drammatica la non diagnosi rispetto al passato quando veniva eseguita la trombolisi sistemica, e la diagnosi di dissezione aortica viene in genere fatta al tavolo di emodinamica.

5.7.2 NSTEMI

Circa il 15% dei pazienti con DAA sia di tipo A che B presentano segni di ischemia all'ECG (non transmurale). La differenziazione tra alterazioni ECG ischemiche primarie (subendocardiche) e/o aspecifiche/secondarie (presenti nel 40% dei casi) sono difficili per l'elevata prevalenza di ipertesi in questa popolazione (60-70%) e di ipertrofia ventricolare sinistra (25%).

A confondere ulteriormente il quadro clinico è anche la troponina, che se sistematicamente ricercata, è aumentata nel 25% dei pazienti con dissezione di tipo A. Sia l'ECG che la troponina possono fluttuare nel tempo ed essere fuorvianti e tardare la diagnosi di DAA.

Gli elementi utili a far nascere il sospetto clinico di una DAA nell'ambito di una presentazione NSTEMI-like e quindi a differenziare tra NSTEMI e DA sono:

- DISCREPANZA tra la persistenza o intermittenza del dolore:
 - un possibile andamento non tipico della troponina (fluttuante, meno rise and fall);
 - l'assenza di alterazioni ECG dinamiche "primarie" in concomitanza al dolore;
 - la presenza di crisi ipertensiva e/o ipertrofia ventricolare sinistra (ecocardiografia presso EcoLab).

5.7.3 Angina Instabile

Alcuni elementi clinici possono essere utili a far nascere il sospetto di essere al cospetto di un paziente con DAA e non di un paziente con angina instabile.

- La resistenza alla terapia anti-ischemica (nitrati, beta bloccanti).
- La migrazione del dolore.
- La DISCREPANZA tra la persistenza o intermittenza di dolore nonostante:
 - la ripetuta negatività dei marcatori di necrosi miocardica
 - l'assenza di alterazioni ECG dinamiche
 - la normale cinetica ventricolare sinistra (ecocardiografia presso EcoLab)

6. TERAPIA FARMACOLOGICA NELLA SINDROME AORTICA ACUTA

In presenza di un paziente con diagnosi di SAA si deve procedere ad un trattamento farmacologico immediato per limitare la progressione della DA salvaguardando nel contempo la perfusione d'organo, tramite:

1. controllo del dolore → NRS (*Numerical Rating Scale*) con target < 4;
2. controllo della frequenza cardiaca → 60 bpm;
3. controllo della pressione arteriosa → target PAS 120-100 mmHg;
4. i valori indicati non devono essere raggiunti a discapito della stabilità emodinamica e della perfusione d'organo; in caso di riscontro ecocardiografico di insufficienza aortica severa l'utilizzo e il dosaggio del beta bloccante andrà valutato caso per caso.

Il trattamento deve iniziare al momento del ricovero e proseguire fino a quando il paziente viene trasferito in Terapia Intensiva o in Radiologia Interventistica o in Sala Operatoria a seconda che il trattamento scelto sia medico conservativo, endovascolare o chirurgico. Il target pressorio dovrebbe mirare ad ottenere una Pressione Sistolica < 120 mmHg (target 120-100 mmHg) o di una Pressione Media di 60 mmHg entro 20 minuti dall'arrivo del paziente ed una frequenza cardiaca tra 55 e 65 battiti/minuto.

Il controllo del dolore dev'essere rapido, evitando l'alterazione dello stato di coscienza e la depressione respiratoria e favorendo il rilassamento del paziente.

La terapia anti-ipertensiva nella DA ha il preciso scopo di diminuire pulsatilità e stress della parete aortica (dp/dt), ritardando la propagazione della dissezione e salvaguardandone la rottura; nel contempo la terapia farmacologica deve salvaguardare la prevenzione dell'ischemia miocardica, diminuendo il post-carico, e il consumo di ossigeno. Esistono pochi studi comparativi o *trials* randomizzati che forniscano delle indicazioni conclusive o delle raccomandazioni riguardo efficacia e sicurezza dei farmaci impiegati.

La somministrazione dei farmaci previsti dal protocollo per il controllo del dolore, della frequenza cardiaca (porre attenzione alla bradicardia in caso di insufficienza aortica severa) e della pressione arteriosa deve essere preceduta dalla valutazione dell'assenza di controindicazioni specifiche e dal monitoraggio degli effetti terapeutici valutando il raggiungimento degli obiettivi e/o della dose massima prevista per ciascun farmaco. L'ordine di somministrazione dei farmaci è in relazione alle condizioni cliniche rilevate e valutate, ma prevede preferenzialmente in successione il controllo del dolore, della frequenza cardiaca e della pressione arteriosa (Tab. 8).

Tabella 8. Sinossi del trattamento farmacologico delle Sindromi Aortiche Acute

Trattamento del dolore	Controllo frequenza cardiaca	Controllo pressione arteriosa
<ul style="list-style-type: none"> • Morfina 0.1 mg/Kg e.v. • Fentanyl 1-2 mcg/Kg e.v. 	<ul style="list-style-type: none"> • Esmololo β-1 selettivo, onset 2 min, durata 10-30 (da utilizzare come dose test nei COPD, instabilità emodinamica): BOLO 250-500 mcg/kg e.v. in oltre 1 minuto INFUSIONE 25-300 mcg/Kg/min e.v • Labetololo β non selettivo- α1 bloccante, onset 2-5 min, durata 2-6 ore: BOLO 20 mg e.v. ripetibili ogni 10 min (max 300 mg) INFUSIONE 0.5-2 mg/min e.v. • Metoprololo β-1 selettivo- α bloccante, onset 20 min, durata 5-8 ore; 2.5-15 mg e.v. ripetibili ogni 3-6 ore 	<p>Target PAS 120-100 mmHg Mantenere la perfusione d'organo Considerare i vasodilatatori come secondo step dopo adeguato controllo della frequenza cardiaca</p> <ul style="list-style-type: none"> • Urapidil BOLO 10-50 mg ripetibile ogni 5-10 min INFUSIONE non superare 2 mg/min • Nitroprussiato: onset immediato, durata 1-10 min, INFUSIONE: 0.25-0.5 mcg/kg*min e.v. da titolare fino a max 10 mcg/kg*min. • Nitroglicerina: onset 1-2 minuti; durata 3-5 minuti INFUSIONE: 0.5 – 6 mg/h senza bolo, con incrementi ogni 3-5 min. • Fenoldopam: onset 4-5 min, durata 10 min; INFUSIONE: 0.1-1 mcg/Kg/min senza bolo con incrementi ogni 10 min

6.1 Trattamento del dolore

Il trattamento del dolore è un elemento importante nella gestione precoce del paziente con sospetta SAA al fine di garantire:

- la scomparsa o l'attenuazione del dolore;
- l'attenuazione della dispnea soggettiva con aumento della SpO₂;
- la riduzione della componente adrenergica come componente dell'ipertensione arteriosa.

6.2 Monitoraggio del paziente con SAA

Al fine di consentire un trattamento calibrato evitando il rischio di mal perfusione d'organo, il paziente dev'essere adeguatamente monitorato prima di avviare il trattamento farmacologico e per consentire il trasporto verso la sala cardiocirurgica o l'esecuzione della diagnostica in totale sicurezza.

Monitoraggio e preparazione del paziente stabile con sospetta SAA da sottoporre a diagnostica:

- a) posizionamento di 2 accessi venosi di grosso calibro (14/16 gauge);
- b) somministrazione di ossigeno terapia supplementare attraverso maschera Venturi;
- c) monitoraggio SpO₂ tramite pulsossimetria target > 95%;
- d) monitoraggio ECG;
- e) monitoraggio pressorio cruento attraverso l'arteria radiale sx ed esecuzione di un equilibrio acido base;
- f) monitoraggio della diuresi attraverso posizionamento di catetere di Foley.

Valutare l'intubazione tracheale nel paziente emodinamicamente instabile, gravemente ipossico o neurologicamente compromesso (*Glasgow Coma Scale* ≤ 8).

7. PERCORSO CLINICO ASSISTENZIALE DEL PAZIENTE CON SINDROME AORTICA ACUTA

Il percorso clinico assistenziale del paziente con SSA si articola nelle tre fasi note: pre-ospedaliera- ospedaliera e post-ospedaliera.

In caso di **paziente** con dolore toracico le modalità di accesso al percorso clinico assistenziale, entrambe in urgenza, sono principalmente due.

1. Richiesta di soccorso a SORES-FVG e accesso con ambulanza al Pronto Soccorso di presidio ospedaliero *Spoke/Hub*.
2. Accesso autonomo del paziente al Pronto Soccorso di presidio ospedaliero *Spoke/Hub*

Per quanto attiene alla prima delle due modalità di accesso di cui sopra, essa si colloca nella **fase pre-ospedaliera** del percorso clinico assistenziale; le azioni/prestazioni da garantire, i professionisti coinvolti ed i tempi di intervento sono sovrapponibili a quelli già descritti per i due PDTA STEMI/NSTEMI

La **fase ospedaliera** del percorso clinico assistenziale del paziente con SAA si articola in 2 sottofasi principali:

- a. diagnostica
- b. post-chirurgica

La **fase post-ospedaliera** è rappresentata dalla presa in carico alla dimissione e dal follow up

7.1 Matrice fase ospedaliera – sottofase diagnostica

Il paziente accede a PS *Spoke/Hub*:

- se accesso con mezzo di soccorso, il paziente viene accolto direttamente in sala/area urgenze;
- se accesso autonomo il paziente arriva in PS si reca alla postazione di triage.

Attività	Professionisti	Setting	Timing
<p>ACCOGLIMENTO E PRESA IN CARICO DEL PAZIENTE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Eseguire il triage (v. modello regionale) e raccogliere informazioni generali sul paziente (dati identificativi) e sulla condizione clinica (anamnesi clinica saliente: presenza di dolore, terapia in corso, ...) e recuperare documentazione clinica disponibile. - Informare il paziente - Attribuire codice di Triage (giallo o rosso o codici numerici) <p>NB: il paziente può presentarsi anche con: dispnea/sincope/deficit neurologico di nuova comparsa/shock/dolore toracico da insufficienza coronarica per coinvolgimento dissezione AO ascendente e coronarie o per compressione ostio coronarico/EPA se IAO acuta/emoftoe o ematemesi per erosione trachea e/o esofago/ stridore per compressione vie aeree superiori/raucedine per compressione nervo laringeo ricorrente).</p>	Infermiere PS triage	Pronto Soccorso	
<p>PRESA IN CARICO E GESTIONE CLINICO-ASSISTENZIALE DEL PAZIENTE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Effettuare ECG 12 derivazioni e sottoporlo alla immediata lettura del medico se non eseguito durante triage - Rilevare parametri vitali (PA, FC, SatO₂, FR, TC), presenza di dolore e stato di coscienza - Valutazione clinica del paziente - Reperire un accesso venoso <ul style="list-style-type: none"> o Eseguire i prelievi ematici coerenti con il quadro clinico o Emocromo, Creatinina, Ionemia, Glicemia, PCR, Transaminasi, prove emogeniche, Troponina, D-dimero. <p>Se ECG compatibile SCA STEMI il paziente segue percorso STEMI Se ECG non diagnostico per STEMI e vi è il sospetto clinico di una SAA, avviare il percorso diagnostico.</p>	Infermiere PS Medico PS Infermiere PS Medico PS		10 min. dal triage

<p>VALUTAZIONE STABILITÀ CLINICA DEL PAZIENTE</p> <p>Paziente STABILE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Procedere alla valutazione della probabilità a priori di SAA e richiedere ed effettuare le indagini diagnostiche del caso. <p>Paziente con alto rischio (Score 2-3):</p> <ul style="list-style-type: none"> - richiedere e effettuare → TAC Toraco-addominale* (eventuale teleconsulto se paziente gestito in PS H Spoke) <p>Paziente con basso rischio (score 0-1):</p> <ul style="list-style-type: none"> - richiedere e effettuare D-dimero/TTE Focus/Rx.; - <u>se esami positivi</u>: richiedere ed effettuare TAC Toracica (eventuale teleconsulto se paziente gestito in PS H Spoke); - <u>se esami negativi</u> → “Triple negative” 	<p>Medico PS</p> <p>Medico PS</p> <p>Radiologo</p> <p>Cardiologo</p>	<p>PS e Area diagnostica Radiologia</p> <p>...</p>	
<p>NB: L'ECO TT può essere considerato complementare secondo indicazione clinica, soprattutto in assenza di una TAC disponibile in tempi brevi.</p>			
<p>Paziente INSTABILE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Richiedere ed effettuare -> ECO FOCUS E TAC Toraco-Addominale (eventuale teleconsulto se paziente gestito in PS H Spoke) 		<p>PS e Area diagnostica Radiologia</p> <p>...</p>	
<p>INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO DEL PAZIENTE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valutare i referti, in presenza di: <p>Dissezione Aortica acuta tipo A o ematoma intramurale tipo A</p> <ul style="list-style-type: none"> - Richiedere consulenza cardiocirurgica diretta, se paziente gestito in Ospedale Hub; - Richiedere consulenza cardiocirurgica o con teleconsulto Rx se paziente gestito in Ospedale Spoke. <p>Dissezione acuta tipo B, EIM tipo B, UAP e TA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Richiedere consulenza Aortic team se paziente gestito in Ospedale Hub; - Richiedere consulenza cardiocirurgica con teleconsulto Rx se paziente gestito in Ospedale Spoke. 	<p>Medico PS</p> <p>Cardiocirurgo</p>	<p>PS Hub/Spoke</p>	
<p>TRATTAMENTO DEL PAZIENTE CON DIAGNOSI DI DA TIPO A O EMATOMA INTRAMURALE TIPO A</p> <p><i>In caso di diagnosi certa di dissezione tipo A effettuata con EcoTT (secondo i criteri precedentemente evidenziati) il paziente deve essere trasportato direttamente in sala operatoria cardiocirurgica.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Confermare l'indicazione all'intervento chirurgico - Comunicare i tempi di accesso in sala e attivare la sala operatoria ed il personale in reperibilità. <p>Se gestione del paziente in H Spoke:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Predisporre trasferimento del paziente in Cardiocirurgia, direttamente in sala operatoria presso H Hub di riferimento; - Attivare trasporto del paziente in urgenza/emergenza verso Hub di riferimento contattando la SORES-FVG (continuità di soccorso) se gestione in ospedale Spoke. <p>Se gestione del paziente in H Hub:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Attivare trasporto interno “protetto” del paziente da PS alla Sala Operatoria cardiocirurgica; <p>Se Sala Operatoria non disponibile (occupata x altro intervento):</p>	<p>Medico PS</p> <p>Cardiocirurgo</p> <p>Radiologo</p> <p>Medico e Infermiere PS</p> <p>SORES-FVG</p> <p>Anestesista e 2 Infermieri</p> <p>Cardiocirurgo</p>	<p>PS H Spoke</p> <p>PS – SO CCH</p> <p>TI CCH</p>	

<ul style="list-style-type: none"> - Ricoverare il paziente presso la Terapia Intensiva Cardiochirurgica e “prepararlo” tempestivamente per l’intervento. <p>Preparazione del paziente all’intervento CCH</p> <ul style="list-style-type: none"> - Effettuare incannulamento venoso periferico: 2 accessi di grosso calibro 16/14 gauge - Richiedere Prove Crociate ed unità di EC - Effettuare incannulamento arterioso per monitoraggio pressorio invasivo (valutazione polsi periferici e preferire l’arteria radiale sn; evitare accessi femorali) - Effettuare monitoraggio di: <ul style="list-style-type: none"> o ECG o PA o pulsossimetria: SpO2 - Garantire la somministrazione di Ossigenoterapia con occhiali nasali o con maschera non <i>rebreather</i> con SpO2 target > 95% - Effettuare monitoraggio della frequenza respiratoria - Posizionare catetere vescicale al paziente per monitoraggio diuresi oraria (se a disposizione utilizzare catetere con sonda termica) <p>Accesso al Blocco Operatorio Cardio-Toracico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Accogliere il paziente nel Blocco Operatorio e garantire la trasmissione delle consegne tra Anestesisti e Infermieri - Trasferire il paziente sul letto operatorio e trasportarlo in sala operatoria con il monitoraggio presente all’arrivo ed eventuale ventilatore se intubato - Garantire il monitoraggio del paziente in sala operatoria e garantire: <ul style="list-style-type: none"> o cambio degli elettrodi ECG e utilizzo del monitor di sala o cambio pulsossimetro: SpO2 o monitoraggio PA o riposizionamento delle placche da defibrillazione o posizionamento accessi vascolari se non presenti o intubazione orotracheale se non presente o tricotomia o cateterismo vescicale per monitoraggio diuresi oraria se non presente o eventuale cambio di catetere se senza sonda termica - Effettuare intervento chirurgico - Trasferire il paziente monitorizzato in Terapia Intensiva post operatoria 	<p>Cardioanestesista a Infermieri CCH</p> <p>Anestesisti Infermieri Equipe SO</p> <p>Cardiochirurghi Equipe Cardioch.</p> <p>Anestesista e 2 Infermieri</p>	<p>TI CCH</p> <p>SO CCH</p>	
<p>PERCORSO CLINICO DEL PAZIENTE CON DIAGNOSI DI DA TIPO B, EMATOMA INTRAMURALE TIPO B, UAP E TA:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Porre l’indicazione a trattamento o a terapia conservativa con monitoraggio invasivo di PA, in quest’ultimo caso: - Ricoverare il paziente in un’area di Terapia Intensiva o Semi-intensiva (a seconda delle condizioni cliniche ed emodinamiche). 	<p>Medico PS Aortic Team (Cardioch.go Chirurgo vascolare, Radiologo interventista)</p>	<p>TI/Area semintensiva</p>	
<p>PERCORSO CLINICO DEL PAZIENTE CON DIAGNOSI DI SAA NON CONFERMATA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trattenere il paziente in OBI o ricoverarlo in area di degenza (H Spoke o Hub) compatibile con il quadro clinico per la ricerca di diagnosi alternative. 	<p>Medico e infermiere PS</p>	<p>OBI/Altra area di degenza</p>	

7.2 Matrice fase ospedaliera - sottofase post chirurgica (Cardiochirurgia)

Attività	Professionisti	Setting	Timing
<p>Accoglimento e gestione clinica del paziente con SAA</p> <p>Se paziente sottoposto a intervento cardiocirurgico per DA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Garantire la degenza in terapia intensiva post operatoria e successivo trasferimento presso il reparto di cardiocirurgia - Effettuare almeno un esame ecocardiografico di controllo pre-dimissione o pre-trasferimento presso altra struttura - Programmare dimissione a domicilio del paziente o trasferimento presso altra struttura per riabilitazione. <p>Se paziente con diagnosi di DA tipo B, ematoma intramurale tipo B, UAP e TA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Accogliere il paziente in un'area di Terapia Intensiva o Semi-intensiva. - Ripetere Angio TC toraco-addominale dopo 24 ore dalla prima TC. 	<p><i>Cardiologo</i> <i>Anestesista</i> <i>Cardiochir.go</i> <i>Infermiere</i></p> <p><i>Cardiologo</i> <i>Infermieri</i></p>	<p>TI CCH</p> <p>TI CCH/Area semintensi va</p>	

7.3 Fase post ospedaliera

7.3.1 Riabilitazione cardiologica

La riabilitazione cardiologica è indicata in tutti i pazienti con dissezione aortica (in particolare nei pazienti che svolgevano una vita attiva prima dell'evento) sottoposti sia a intervento CCH che a TEVAR con lo scopo di:

- Ottimizzare fin dal primo mese la terapia per un stretto controllo pressorio (target $PA \leq 120/80$ mmHg) e della frequenza cardiaca ($FC < 70$ bpm)
- Counselling e verifica dell'aderenza alla terapia (NB: la sospensione della terapia -in particolare del betabloccante- in questi pazienti può avere effetto "catastrofico")
- Prescrizione dell'attività fisica (con valutazione funzionale della pressione sotto sforzo nei pazienti "attivi" → consigliabile livello di attività fisica aerobica in cui la PAS non supera i 160 mmHg) e counselling sull'attività fisica da evitare (esercizi isometrici, sport con contatto fisico..)
- Gestione dell'ansia e/o della depressione
- Ripresa di una vita di relazione "normale"

7.3.2 Follow-up

Il follow-up dei pazienti con DA (qualunque tipo) sottoposti a intervento CCH o a TEVAR o non sottoposti a trattamento prevede:

1. *Imaging* di controllo:
 - AngioTC entro 1 mese
 - AngioTC o AngioRMN a 6 mesi ed a 12 mesi
 - Successivo follow-up annuale con AngioRMN (preferibile nei pazienti giovani) e/o angioTC nei primi 5 anni e in seguito ogni 1-3 anni a discrezione del clinico
2. Il paziente sarà a carico dello specialista dell'*Hub* (Cardiochirurgo e/o Chirurgo Vascolare) fino al secondo controllo radiologico previsto a 6 mesi. Sarà lo specialista a suggerire il successivo percorso di follow-up del paziente: follow-up ambulatoriale presso *Hub* di riferimento o riaffidamento allo *Spoke* di riferimento (Cardiologo).

8. INDICATORI

Indicatori di Esito

- Numero di pazienti con dissezione di tipo A (diagnosi TAC)
- Numero di pazienti con dissezione di tipo A operati
- Numero di pazienti con dissezione di tipo A deceduti e non operati

Indicatori di Processo

- Numero di consulenze eseguite mediante teleconsulto
 - o Cardiochirurgico (flusso A)
 - o Radiologico (flusso B e non A-non B)

9. BIBLIOGRAFIA

- 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* 2014;35:2873-2926 (2919)
- Activity Recommendations for Post-aortic Dissection Patients. Chaddha A et al. *Circulation* 2014;130:e140-e142.
- 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease. A Report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010; 121:e366-e369 (e344-e345)

ALLEGATO 1 - Protocollo diagnostico regionale TC nel paziente con sospetta SAA

Check list TC: TAC a 64 detettori, controllo gantry, controllo iniettore automatico, controllo mezzo di contrasto.

Procedure pre-esame: Consenso informato (se possibile), valutazione creatininemia (se possibile), eventuale verifica delle allergie, eventuale allerta della Rianimazione.

Protocollo di esame angio-TC

Il protocollo di esame prevede l'acquisizione delle immagini scout-view, seguite dalla scansione diretta e successiva scansione angiografica.

Nei pazienti in cui le scansioni precedenti confermino la presenza di sindrome aortica acuta, effettuare una successiva scansione venosa per bilancio di estensione della patologia, per evidenziare eventuali danni d'organo conseguenti alla patologia, per giudicare la qualità degli accessi vascolari periferici in vista di un possibile trattamento endovascolare.

- 1. Scout-view (antero-posteriore e laterale)**
- 2. Acquisizione volumetrica diretta (torace)**

Obiettivo diagnostico

Da effettuarsi sempre per escludere la presenza di ematoma intramurale e per evidenziare segni compatibili con possibili diagnosi alternative alle sindromi aortiche acute.

Parametri di acquisizione

La scansione deve essere effettuata con bassa dose di radiazioni, ed estesa da un piano localizzato poco al di sopra degli apici polmonari all'addome superiore.

- 1. Scansione angiografica (TORACE; ev. COLLO-TORACE-ADDOME):**

Obiettivo diagnostico

Valutazione della lesione e valutazione dei diametri aortici. Nella diagnosi di dissezione: definizione di vero e falso lume con identificazione della breccia; lunghezza e morfologia del colletto aortico, coinvolgimento delle principali diramazioni vasali, valutazione degli accessi vascolari periferici in previsione di trattamento.

Parametri di acquisizione

La scansione angiografica deve essere di tipo "bolus-tracked" per ottimizzare il timing di scansione, con l'obiettivo di acquisire le informazioni volumetriche nel momento di picco di massimo enhancement endoluminale aortico (valore soglia 100 Unità Hounsfield, UH).

Nei casi di dolore toracico atipico, con indagine TC torace diretta negativa, nei quali il quesito sia di escludere SAA, la scansione angiografica viene effettuata dalla base del collo fino all'addome superiore; successivamente, qualora la dissezione aortica venga dimostrata, si procede immediatamente con una ulteriore scansione toraco-addominale sino alle arterie femorali superficiali.

Nei casi di forte sospetto clinico di dissezione aortica con estensione addominale, o con precedente diagnosi ecografica, o nel caso di positività dell'esame diretto (es. presenza di ematoma intramurale) il range di scansione viene esteso dalla regione mandibolare fino al terzo prossimale delle arterie femorali superficiali.

Post-Processing:

- MPR parasagittali 2 mm, con orientamento secondo la posizione dell'arco aortico;
- MPR coronali 2 mm.

- 1. Eventuale scansione venosa (TORACE-ADDOME)**

Da eseguire In tutti i casi positivi per sindromi aortiche acute, per valutare rapporto vero-falso lume, vascolarizzazione dal vero/falso lume degli organi splanchnici, ev. trombosi del falso lume.

Considerazioni tecniche relative all'acquisizione angiografica

ECG-Gating cardiaco: è possibile il verificarsi di artefatti da movimento cardiaco che, soprattutto nei pazienti con elevata frequenza cardiaca, possono rendere difficoltosa la valutazione della radice aortica per escludere dissezione focale a tale livello. Se disponibile, al fine di ridurre l'incidenza di tali artefatti, è possibile utilizzare la tecnica di scansione mediante sincronizzazione con il tracciato elettrocardiografico (ECG-gating). Tale metodica presenta il vantaggio di ridurre gli artefatti da movimento, specialmente nei casi in cui vi è il rischio di complicazioni coinvolgenti l'area critica per sede anatomica comprendente il piano valvolare, i seni di Valsalva, la radice aortica e l'aorta ascendente prossimale. L'ECG-gating sincronizza la scansione TC con il ciclo cardiaco. Lo svantaggio principale relativo all'utilizzo dell'ECG-gating riguarda il marcato incremento della dose di radiazioni (che può raggiungere valori di 5 o più volte maggiori rispetto ad un'acquisizione non sincronizzata). Controindicazioni al suo utilizzo: fibrillazione atriale; frequenza cardiaca maggiore di 70-75 bpm (nei casi di elevata frequenza, valutare la possibilità di bradicardizzare il paziente in P.S. prima di effettuare l'indagine).

Per ridurre l'esposizione alle radiazioni è auspicabile eseguire l'esame angio-TC utilizzando parametri che consentano la valutazione vascolare evitando l'impiego dell'ECG-gating (impostare il valore del pitch al massimo consentito dall'apparecchiatura disponibile, utilizzare la massima velocità di rotazione del sistema tubo radiogeno-detettori, ottimizzare l'iniezione del mezzo di contrasto iodato).

Nei casi di sospette SAA a carico del tratto aorta ascendente-arco aortico-aorta discendente nei quali si verificano artefatti da cinetica cardiaca che rendono difficoltosa l'esclusione certa di patologia a carico della radice aortica del bulbo e dell'aorta ascendente prossimale, se disponibile deve essere ripetuta la scansione angiografica con ECG-gating mediante l'iniezione di un ulteriore bolo di MdC. La scansione cardio sincronizzata può essere effettuata direttamente nei casi in cui un'ecocardiografia sospetti fortemente l'interessamento della regione critica anatomica sopracitata.

Utilizzo del mezzo di contrasto: Per quanto riguarda l'uso del mezzo di contrasto è necessario tenere conto della funzionalità renale e del possibile rischio di reazioni allergiche ai mezzi di contrasto organo iodati nei casi in cui le condizioni cliniche lo consentano. Naturalmente, tali considerazioni risultano trascurabili nei casi in cui si ravvisi lo stato di necessità.

La massima qualità della scansione angiografica si ottiene quando l'ottimizzazione dei parametri di iniezione è tale da consentire una densità endoluminale aortica di almeno 250 Unità Hounsfield (UH).

Nei pazienti a rischio ($eGFR < 45 \text{ ml/min/1.73 m}^2$, in particolare sec. le linee guida ESUR ver. 10 dopo iniezione endovenosa i pazienti con $eGFR < 30 \text{ ml/min/1.73 m}^2$) iniettare una quantità massima di MdC che sia pari in termini di grammi di iodio all' $eGFR$ del paziente (quindi ad es. massimo 30 g se l' $eGFR$ sia inferiore a $30 \text{ ml/min/1.73 m}^2$).

ALLEGATO 2 – Procedura Teleconsulto Clinico in situazioni emergenziali interaziendali

È il caso nel quale si verificano le condizioni per cui un presidio ospedaliero SPOKE richiede un teleconsulto clinico in emergenza ad un reparto specialistico di un presidio ospedaliero HUB. La richiesta scaturisce dal PS dell'ospedale SPOKE che per motivi di urgenza, tramite il servizio di radiologia, rende disponibile al reparto specialistico dell'ospedale HUB le immagini con il referto radiologico.

I requisiti procedurali/strumentali sono:

– utilizzo di SEI, G2-Clinico, Gestore richieste, visore immagini O3-RWS di INSEL ed ESTENSA Review di EBIT.– configurazione del nodo “Repository immagini di emergenza di livello B” sulle diagnostiche e sulle workstation PACS di radiologia individuate come potenziali punti di invio delle immagini riferite al paziente critico.

Fase	Attore	Dettaglio azione	Note
Prenotazione	PS (SEI/Gestore Richieste)	Prenotazione esame radiologico alla propria radiologia.	
Accettazione esecuzione esame Comunicazione esito	Radiologia (G2-Clinico)	Eseguito l'esame, il medico radiologo redige il referto e con firma digitale rende disponibili al PS risposta e immagini.	Si raccomanda la tempestiva stampa dell'esame (CD e risposta) in modo da non ritardare un eventuale trasferimento del paziente verso l'Hub.
Richiesta di teleconsulto clinico	PS (SEI/Gestore Richieste)	Previa telefonata di allertamento alla struttura HUB, il PS prenota una prestazione di teleconsulto all'unità erogante preposta della struttura HUB indicando nel campo “Testo quesito” il quesito diagnostico ed il numero di fax per la restituzione del referto, e prenota una seconda prestazione di teleconsulto alla propria radiologia.	Tramite il gestore richieste viene effettuata una richiesta di teleconsulto presso la struttura HUB, avendo cura di selezionare la struttura e l'ambito territoriale corretti. Il testo del referto radiologico può essere copiato e incollato nel campo della richiesta. La seconda richiesta, rivolta alla radiologia, è funzionale ad autorizzare la radiologia all'invio delle immagini in ambito extra-aziendale. Le immagini possono essere inviate all'HUB solo se il caso è stato refertato dal radiologo.
Invio delle immagini in emergenza	Radiologia (Opzione A: WKS PACS di radiologia)	Il medico radiologo invia dalla postazione di refertazione PACS le immagini al Repository di emergenza di livello B.	Dopo l'archiviazione nel sistema PACS locale, il medico radiologo effettua un invio dalla workstation PACS su cui è stato configurato il nodo “Repository di emergenza di livello B”. Il referto
	Radiologia (Opzione B: Modality)	Una volta refertato l'esame, il TSRM invia le immagini direttamente dalla diagnostica al Repository di emergenza di livello B	Il tecnico radiologo effettua un invio al nodo del Repository immagini opportunamente configurato sulla diagnostica.

Fase	Attore	Dettaglio azione	Note
Accettazione	G2-clinico	Accettazione sul sistema G2	
Consultazione immagini	Visori referti e immagini INSIEL	Visualizzazione delle immagini mediante O3-RWS	Tramite O3-RWS (dispositivo marcato CE classe IIA) opportunamente configurato su selezionate postazioni nell'ospedale HUB, si accede al Repository centrale di emergenza di livello B per consentire la fruizione delle immagini del caso in esame. La consultazione è consentita per un tempo massimo di tre giorni, compatibile con il percorso emergenziale e le esigenze di privacy.
Refertazione	G2-Clinico	Refertazione e firma digitale del documento riferito alla prestazione di teleconsulto clinico	Ritorno telematico del referto G2 del teleconsulto HUB. ⁵

⁵ L'abilitazione a funzione necessita della autorizzazione del Titolare dei Dati (Direttore Generale Hub) a favore della Struttura richiedente Spoke.

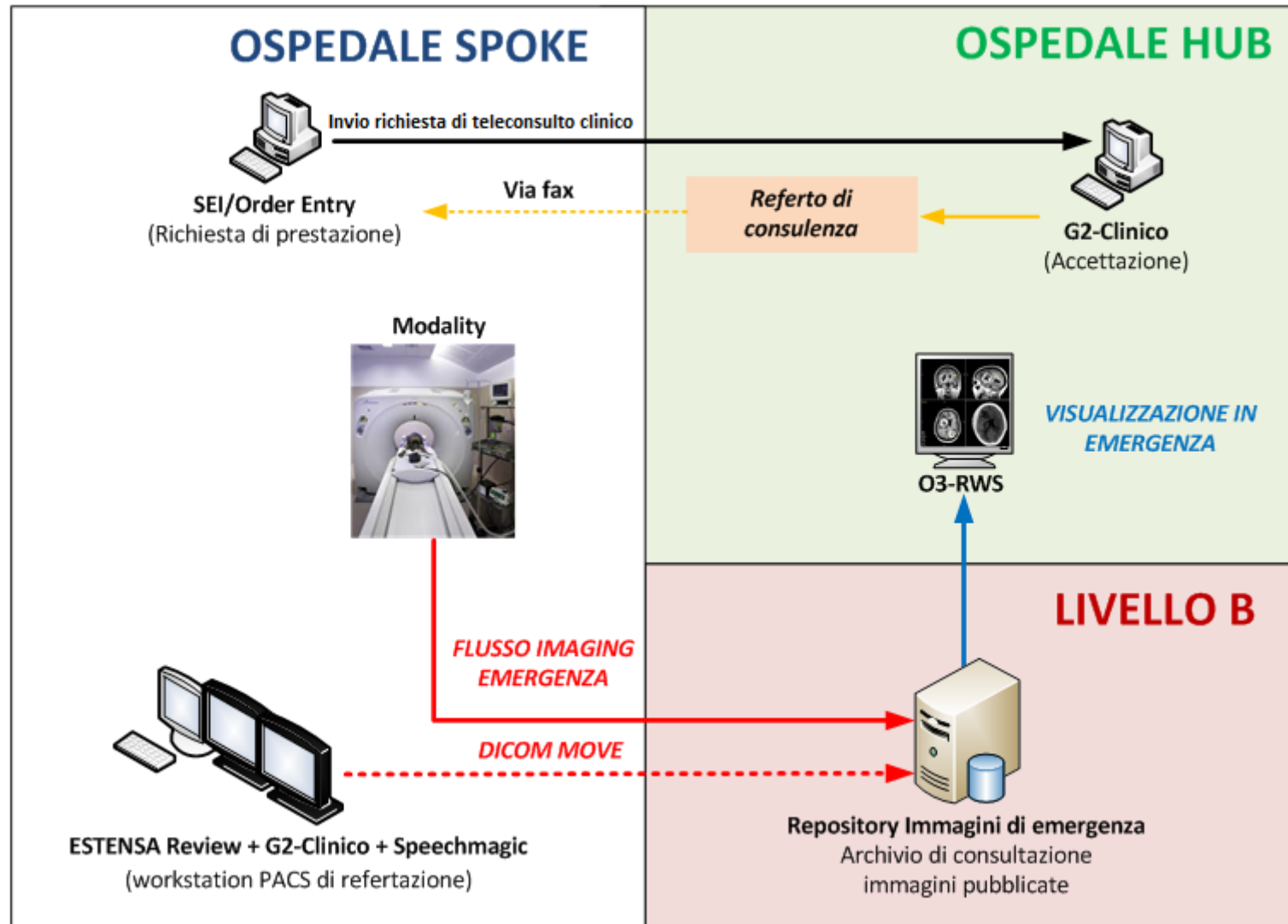


Figura 4 Schema limitato ai flussi dal sito SPOKE al sito HUB

ALLEGATO 3 - Farmaci impiegati nel trattamento del paziente con SAA

I farmaci consigliati per rapidità di azione ed efficacia sono: Morfina e Fentanyl; l'utilizzo di oppioidi per il trattamento del dolore prevede comunque uno stretto monitoraggio della saturazione arteriosa di ossigeno, della frequenza respiratoria e della pressione arteriosa, ed è controindicato in tutti i casi di alterazione dello stato di coscienza.

MORFINA cloridrato	Analgesico oppiaceo
Indicazioni	Tutti i pazienti con dolore in atto
Dosaggio	0.1 mg /Kg ev dose max 10 mg in 4-5 min, nei pazienti con insufficienza renale e nei pazienti anziani, si raccomanda una riduzione della dose
Durata	Emivita 3 h
Controindicazioni	Ipotensione, insufficienza respiratoria Nausea e vomito Compromissione della coscienza Ipertensione endocranica Asma bronchiale
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse	Ipotensione → Trendelemburg/espansione volemica Depressione respiratoria, compromissione della coscienza anafilassi, laringospasmo, broncospasmo, prurito → naloxone 0.1-0.2 mg ev ogni 2-3 min dose max. 10 mg (rischio di TV, FV, EPA, crisi ipertensiva) Nausea/vomito → metoclopramide 10 mg ev;

FENTANYL	Analgesico oppioidi a breve durata d'azione INDICATO IL MONITORAGGIO DELLA SpO2
Indicazioni	Tutti i pazienti con dolore in atto
Dosaggio	50-100 mcg ev in 1-2 min ripetibili ogni 1-2 ore, nei pazienti con insufficienza renale e nei pazienti anziani, si raccomanda una riduzione della dose
Durata	Emivita trifasica 1 min, 15 min 6 ore
Controindicazioni	Ipotensione, insufficienza respiratoria Nausea e vomito Compromissione della coscienza
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse	Ipotensione → Trendelemburg/espansione volemica Compromissione della coscienza, agitazione, depressione respiratoria, apnea, rigidità muscolare, anafilassi, laringospasmo, broncospasmo, prurito → naloxone 0.1-0.2 mg ev ogni 2-3 min dose max. 10 mg (rischio di TV, FV, EPA, ACR, crisi ipertensiva) Nausea/vomito → metoclopramide 10 mg ev

Controllo della Frequenza Cardiaca con Beta Bloccanti

Nelle SAA la propagazione della dissezione non dipende solo dal valore assoluto della pressione arteriosa, ma anche dalla velocità della contrazione cardiaca.

Il Beta bloccante di scelta è generalmente l'Esmololo per le sue caratteristiche di selettività e breve emivita o in alternativa il Labetalolo o il Metoprololo.

Esmololo è un β_1 antagonista mentre Labetalolo è una combinazione α_1 , β_1 e β_2 antagonista con un rapporto alfa/beta bloccante di 1:7 e Metoprololo è β_1/β_2 . I Beta bloccanti agiscono rallentando la frequenza cardiaca e riducendo il consumo di ossigeno. Esmololo riduce la pressione arteriosa riducendo la gittata cardiaca e inibendo il rilascio di renina mentre Labetalolo diminuisce il post carico direttamente e attraverso l'inibizione del rilascio di renina. Lo svantaggio principale è l'effetto inotropo negativo e la possibile reazione allergica nei pazienti asmatici nei quali è pertanto raccomandato l'utilizzo di Esmololo.

ESMOLOLO 10 mg/ml	β_1 selettivo
Indicazioni	Controllo della frequenza cardiaca
Dosaggio	250–500 $\mu\text{g}/\text{kg}$ dose carico in 1 minuto seguita da infusione continua a 25 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ -300 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
Durata	Onset 1-2 min; emivita 5-10 min
Controindicazioni	Bradycardia sinusale, BAV, shock cardiogeno, scompenso cardiaco, ipotensione, ipertensione associata ad ipotermia
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → stop somministrazione	Bradycardia/BAV → considerare stimolazione temporanea Shock cardiogeno → inotropi Ipotensione → espansione volemica, vasopressori

LABETALOLO	α_1 , β_1 and β_2 antagonista
Indicazioni	Controllo della frequenza cardiaca/ipertensione arteriosa
Dosaggio	Bolo 20 mg ev ripetibili ogni 10 min, dose max 200 mg; Infusione 0.5-2 mg/min EV
Durata	Onset 5 min; durata 6-18 h
Controindicazioni	Bradycardia sinusale, BAV, shock cardiogeno, scompenso cardiaco, ipotensione, asma bronchiale
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → stop somministrazione	Bradycardia/BAV → stimolazione temporanea Shock cardiogeno → inotropi/supporto meccanico Ipotensione → espansione volemica, vasopressori Broncospasmo → broncodilatatore selettivo

METOPROLOLO	β_1 selettivo- α bloccante
Indicazioni	Controllo della frequenza cardiaca
Dosaggio	2.5-15 mg EV ripetibili ogni 3-6 ore
Durata	onset 20 min, durata 5-8 ore
Controindicazioni	Bradycardia sinusale, BAV, shock cardiogeno, scompenso cardiaco, ipotensione, asma bronchiale
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → stop somministrazione	Bradycardia/BAV → stimolazione temporanea Insufficienza ventricolare → inotropi Ipotensione → espansione volemica, vasopressori Broncospasmo → broncodilatatore

Trattamento dell'ipertensione con Vasodilatatori

L'utilizzo del vasodilatatore può causare tachicardia riflessa provocando l'estensione della dissezione e nel paziente non beta bloccato non è pertanto da iniziare come primo atto terapeutico.

Il trattamento farmacologico ottimale della SAA si ottiene infatti combinando le proprietà del beta bloccante con quelle del vasodilatatore portando la frequenza cardiaca a 55/65 battiti minuto. Considerare i vasodilatatori sempre come secondo step dopo adeguato controllo della frequenza cardiaca.

NITROPRUSSIATO		donatore arteriolare diretto di NO alla muscolatura liscia vasale
Indicazioni	Emergenze ipertensive	
Dosaggio: MAI somministrato in bolo, deve essere diluito in glucosata al 5% ottenendo soluzioni di 25-50 mcg/ml o con diluizione ancora maggiore, da somministrare in pompa con siringa schermata dalla luce	0.25-0.5 mcg/Kg/min EV da titolare fino ad un massimo di 10 mcg/Kg/min IN POMPA SIRINGA E CON VIA INFUSIVA DEDICATA; DOSE MASSIMA CUMULATIVA 70 mg/Kg / 14 gg; rischio di intossicazione da CIANURI e TIOCIANATI	
Durata	onset 30-60 sec, durata 1-10 min	
Controindicazioni	Ipovolemia, ipotensione, ipotiroidismo, insufficienza cardiovascolare, insufficienza cerebrovascolare, compromissione della ventilazione e della perfusione polmonare, pressione intracranica elevata, insufficienza epatica, accumulo di tiocianato in caso di insufficienza renale	
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → sospensione del farmaco	ipotensione severa, tachicardia riflessa, mal di testa e ipertensione endocranica riflessa → espansione volemica; acidosi metabolica, nausea e vomito, alterato stato mentale e metabolico da tossicità da cianuri e tiocianati → idrossicobalamina, emodialisi	

URAPIDIL		Antagonista dei recettori alfa-adrenergici
Indicazioni	Urgenze ed emergenze ipertensive	
Dosaggio	mg /Kg ev; bolo da 10-50 mg ripetibili o 2 mg/min in infusione continua (dose massima); dose di mantenimento 9 mg/h; durata massima dell'infusione 7 g	
Durata	Onset 5-10 min	
Controindicazioni	Ipotensione, ipovolemia	
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → sospensione del farmaco	Ipotensione severa → espansione volemica, vasopressori; tachicardia riflessa	

FENOLDOPAM mesilato (20 mg/2ml) VASODILATATORE ARTERIOLARE, NATRIURETICO (Agonista dei recettori da1-dopamina e degli alfa2-adrenocettori)	
Indicazioni	Emergenze ipertensive
Dosaggio	0.1-1 mcg/Kg/min senza bolo con incrementi ogni 10 min
Durata	Onset 4-5 min durata 10 min
Controindicazioni	Ipotensione, ipovolemia, glaucoma ad angolo chiuso
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → sospensione del farmaco	Ipotensione severa, tachicardia riflessa → espansione volemica, vasopressori, mal di testa

NITROGLICERINA (5mg/1ml-25mg/5ml-50mg / 50 ml) VASODILATATORE VENO-ARTERIOSO CON EFFETTO VENOSO PREDOMINANTE	
Indicazioni	Angina instabile, insufficienza ventricolare sinistra acuta con elevata pressione di riempimento e con diminuzione dello stroke volume. Edema polmonare acuto e pre edema. Urgenze ed emergenze ipertensive
Dosaggio	0.5-6 mg/h senza bolo, con incrementi ogni 3-5 min
Durata	Onset 1-2 min; durata 3-5 min
Controindicazioni	Ipotensione, ipovolemia, glaucoma ad angolo chiuso, pericardite costrittiva, ipertensione intracranica, allergia ai nitrati, anemia grave con riduzione del trasporto di ossigeno.
Effetti collaterali e contromisure in caso di reazioni avverse → sospensione del farmaco	Ipotensione severa, tachicardia riflessa → espansione volemica, vasopressori, mal di testa, intossicazione da alcool se assunzione di dosaggi elevati

ALLEGATO 4 - Trattamento chirurgico ed endovascolare

Indipendentemente dall'indicazione a procedere ad un intervento (chirurgico o endovascolare) la terapia farmacologica per il controllo del dolore e la stabilizzazione dei parametri emodinamici è essenziale e va instaurata nel più breve tempo possibile.

Dissezione Aortica Acuta tipo A

L'intervento chirurgico è il trattamento di scelta. La DA Acuta tipo A presenta una mortalità del 50% circa entro le prime 48 ore in assenza di un intervento chirurgico e, nonostante i miglioramenti nelle tecniche chirurgiche ed anestesiológicas, una mortalità peri-operatoria (25%) e complicanze neurologiche (18%) ancora elevate. Tuttavia la chirurgia riduce la mortalità ad 1 mese dal 90% al 30% (Registro IRAD). La mortalità peri-operatoria si riduce significativamente nei centri ad alti volumi di attività e specializzazione nella chirurgia dell'aorta assestandosi a percentuali tra il 10% ed il 15% (biblio). L'età di "per se" non dovrebbe essere considerata un criterio di esclusione per il trattamento chirurgico poiché anche nella popolazione anziana sono stati dimostrati buoni risultati sia in termini chirurgici che qualità di vita.

L'obiettivo primario del trattamento chirurgico è rimuovere la breccia di entrata della dissezione mediante la sostituzione del tratto di aorta interessata con una protesi vascolare (nella maggior parte dei casi localizzato in aorta ascendente), al fine di ripristinare il flusso anterogrado nel vero lume, escludendo e decomprimendo il più possibile il falso lume. Alla sostituzione dell'aorta ascendente può essere associato il reimpianto degli osti coronarici, se coinvolti da processo dissecante, e la riparazione o sostituzione della valvola aortica se primitivamente malata o insufficiente. La sostituzione completa del bulbo aortico e della valvola aortica mediante un condotto tubulo-valvolato (tecnica sec. Bentall) o la sostituzione del bulbo con la conservazione della valvola aortica (valve sparing technique: reimplantation sec. Tirone David o remodelling sec. Yacoub) può essere necessaria qualora la dissezione coinvolga estesamente il bulbo aortico o in presenza di una severa dilatazione dello stesso.

La sostituzione totale dell'arco aortico con reimpianto dei tronchi sovra-aortici è indicata quando la breccia di entrata è presente a tale livello oppure in presenza di lacerazioni intimali anche se espressione di brecce di rientro. In questo caso, a livello dell'aorta discendente può essere anche posizionato un segmento di protesi vascolare (tecnica nota come "elephant trunk") o un'endoprotesi ("Frozen elephant trunk") in modo da facilitare un eventuale successivo intervento a carico dell'aorta discendente chirurgico o endovascolare.

L'intervento richiede l'ausilio della circolazione extracorporea. Le sedi di cannulazione arteriosa più frequentemente utilizzate sono l'arteria ascellare destra e l'arteria femorale. Per consentire l'esecuzione delle anastomosi distali a livello di aorta tubulare distale o arco aortico, la procedura di scelta prevede un periodo di arresto di circolo sistemico (contestualmente alla protezione cerebrale e multi-organica mediante ipotermia sistemica e perfusione cerebrale retrograda o anterograda selettivamente nei TSA). Questa tecnica consente inoltre di ispezionare l'arco aortico, l'origine dei TSA e il primo tratto dell'aorta discendente dall'interno.

Dissezione Aortica Acuta tipo B

Nel trattamento della DA Acuta tipo B non complicata (che si osserva nella maggior parte dei casi) la terapia medica rimane il gold standard con l'obiettivo del controllo del dolore e della pressione arteriosa.

La DA acuta di tipo B viene definita "complicata" in presenza delle seguenti condizioni:

- Malperfusion e d'organo
- Progressione della Dissezione
- Segni di rottura imminente
- Dolore incontrollabile
- Ipertensione incontrollabile

In questi casi il rischio di mortalità risulta elevato e pertanto c'è indicazione a trattamento invasivo (endovascolare o chirurgico).

Il trattamento endovascolare mediante posizionamento di endoprotesi in aorta toracica discendente (TEVAR/EVAR) risulta meno invasivo rispetto all'approccio chirurgico "open" (che prevede la sostituzione con protesi vascolare del primo tratto di aorta discendente con esclusione della breccia di entrata) e gravato da minor tasso di mortalità e morbilità. Il

posizionamento dell'endoprotesi, generalmente attraverso un'arteria periferica di grosso calibro (es. arteria femorale), mira a occludere la breccia di ingresso ed escludere il falso lume dalla circolazione.

Recommendations for treatment of aortic dissection

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
In all patients with AD, medical therapy including pain relief and blood pressure control is recommended.	I	C	
In patients with Type A AD, urgent surgery is recommended.	I	B	1,2
In patients with acute Type A AD and organ malperfusion, a hybrid approach (i.e. ascending aorta and/or arch replacement associated with any percutaneous aortic or branch artery procedure) should be considered.	IIa	B	2,118, 202–204, 227
In uncomplicated Type B AD, medical therapy should always be recommended.	I	C	
In uncomplicated Type B AD, TEVAR should be considered.	IIa	B	218,219
In complicated Type B AD, TEVAR is recommended.	I	C	
In complicated Type B AD, surgery may be considered.	IIb	C	

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cReference(s) supporting recommendations.

AD = aortic dissection; TEVAR = thoracic endovascular aortic repair.

ALLEGATO 5 - Paziente con SAA e danno neurologico

Circa il 15-20 % dei pazienti con dissecazione aortica di tipo A si presenta con sintomi neurologici; i sintomi neurologici sono transitori in quasi il 50% dei casi e in circa il 30% dei casi i pazienti non lamentano o non sono in grado di lamentare dolore toracico.

La frequenza dei sintomi nelle dissecazioni aortiche di tipo B è minore.

Le principali manifestazioni neurologiche all'esordio, in ordine decrescente di frequenza, sono:

- ictus/coma
- neuropatia ischemica periferica
- ischemia midollare
- crisi epilettiche e Amnesia Globale Transitoria Plus (quasi aneddotica)

La valutazione della presenza di danno neurologico (coma o ictus) nel paziente con dissecazione aortica di tipo A è importante in quanto può portare a modificare l'indicazione chirurgica immediato. Le linee guida (AHA/ESC) non prendono posizione e si limitano a segnalare le incertezze fonte di dibattito.

L'incertezza se operare i pazienti con ictus cerebrale o coma deriva dalla possibilità che l'intervento possa favorire una sindrome da riperfusion o una trasformazione emorragica della lesione ischemica; alcuni autori temono che tale rischio sia tale da rendere proibitiva la prognosi dei pazienti sottoposti a intervento. Questo rischio potrebbe essere particolarmente evidente in quei pazienti che nel pre-operatorio abbiano già vaste lesioni cerebrali alla TC encefalo o segni di infarimento emorragico (Cardiol Clin 2010).

Nel processo decisionale se operare o meno in urgenza devono quindi essere pesati due ordini di fattori: la prognosi della dissecazione aortica di tipo A non operata, i possibili rischi di un'operazione su un paziente in coma o con un ictus cerebrale in atto.

Prognosi della dissecazione aortica di tipo A:

- la letalità a 48 ore nei pazienti non operati è 50% (1-2 % ogni ora)
- la letalità a 30 giorni nei pazienti non operati è 90%
- la letalità a 30 giorni nei pazienti operati è 30%

Pazienti in coma o con ictus ischemico

- il coma e l'ictus ischemico sono fattori prognostici negativi per i pazienti con dissecazione di tipo A, sia nel pre che nel post operatorio;
- tuttavia, in alcune casistiche la prognosi appare nettamente migliore in coloro che siano trattati chirurgicamente (IRAD 2013): letalità ictus 27 % chirurgico vs 76% medico; letalità coma 44% chirurgico vs 100% medico
- nel 70-80% dei casi i sintomi neurologici e il coma possono regredire dopo l'intervento (IRAD 2013);
- il recupero neurologico parrebbe più frequente se l'intervento è eseguito entro 5 ore dall'esordio dei sintomi neurologici; l'ipotesi è che il ripristino del flusso cerebrale compromesso permetta il salvataggio di aree di penombra ischemica.

Possibili raccomandazioni:

- l'ictus o il coma non possono essere considerati di per sé controindicazione assoluta all'intervento cardiocirurgico immediato; la decisione deve essere presa caso per caso ed il quadro neurologico va interpretato nel contesto del quadro clinico generale.

Una prognosi favorevole potrebbe riguardare:

- pazienti con ictus TCC negativa e esordio dei sintomi neurologici < 5 ore;
- pazienti in coma TCC negativa emodinamicamente stabili e con riflessi tronco-encefalici presenti soprattutto se esordio <5 ore

Prognosi sfavorevole potrebbe riguardare:

- pazienti con ictus/coma e vaste lesioni ischemiche già evidenti alla TCC
- pazienti con lesioni emorragiche alla TCC
- pazienti in coma emodinamicamente instabili e in assenza di riflessi tronco-encefalici.