



[Linee Guida - Area Cardiovascolare] Linee guida per la diagnosi e la gestione dei pazienti con malattie dell'aorta toracica

Titolo originale: "Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease March 2010-08-15"

Autori: (Sintesi di C.F. Marulli. A cura del gruppo "Linee Guida in Cardiologia: una sintesi per la Medicina Generale". Coordinatore: C.F. Marulli. Collaboratori: A. De Berardinis, G. Gentile, P. Paradisi)

Rivista e Riferimenti di pubblicazione: J Am Coll Cardiol American College of Cardiology Foundation et al 55: e27

Recensione a cura di: Carlo Fedele Marulli

Parole chiave: Malattia aorta toracica

Linee guida per la diagnosi e la gestione dei pazienti con malattie dell'aorta toracica

1. Le patologie dell'aorta toracica sono, di solito, asintomatiche: unici strumenti diagnostici sono la TAC e la RM ed in alcuni casi l'ecocardiografia.
2. I risultati terapeutici sono migliori nelle forme asintomatiche che in condizioni di emergenza per cui è fondamentale una diagnosi precoce
3. Alcuni pazienti con particolari patologie genetiche sono maggiormente predisposti a tali malattie per cui è indispensabile la loro identificazione precoce e la loro sorveglianza attiva (per approfondimenti cfr paragrafo 3 del testo sotto)
4. Nei familiari di primo grado di pazienti con dissezione o aneurisma aortico si raccomanda uno studio dell'aorta per identificare i casi asintomatici.
5. Pazienti con valvola aortica bicuspid Tutti i pazienti con una valvola aortica bicuspid andrebbero sottoposti a controlli per valutare la presenza di una dilatazione della radice o dell'aorta ascendente; i loro familiari di 1° grado, andrebbero sottoposti a controlli per verificare la presenza di una malattia aortica.
6. Valutazione delle malattie acute dell'aorta toracica: in tutti i pazienti che riferiscono sintomi sospetti per una dissezione aortica acuta, va eseguito un elettrocardiogramma. L'utilità di una radiografia del torace andrebbe, invece, valutata sulla base della storia clinica del paziente. Nei pazienti che a una valutazione preliminare sono considerati ad alto rischio, va eseguita con urgenza un'ecocardiografia, una TAC o una RM
7. Trattamento medico: gli interventi principali nei pazienti con piccoli aneurismi che non richiedono correzione chirurgica sono: stretto controllo dei valori pressori, ottimizzazione dei livelli ematici di lipidi, abolizione del fumo, riduzione degli altri fattori di rischio per aterosclerosi. Nei pazienti ipertesi con malattia toracica è consigliabile abbassare la pressione a > 140/90 se non diabetici o a < 130/80 se diabetici o con malattie renali per ridurre il rischio di stroke, infarto, scompenso cardiaco e morte cardiaca. Nei pazienti con aneurisma aorta toracica è opportuno ridurre la pressione al livello più basso tollerato usando beta bloccanti + Ace inibitori o ARBs (losartan)
8. Pazienti asintomatici con aneurisma dell'aorta ascendente: In questi pazienti ed in quelli con dissezione cronica, ematoma intramurale, ulcera aterosclerotica penetrante, aneurisma micotico, pseudo aneurisma, che non hanno controindicazioni all'intervento e che hanno un diametro dell'aorta ascendente o della radice aortica > 5.5 cm dovrebbe essere programmato un intervento. Sono ugualmente candidati all'intervento quei pazienti con aneurismi che aumentano di diametro di più di 0.5 cm/anno e con un diametro iniziale < 5.5. I pazienti che sono stati sottoposti a sostituzione valvolare e che hanno un'aorta ascendente o una radice > di 4.5 cm dovrebbero essere sottoposti ad una correzione concomitante della radice dell'aorta o dell'aorta ascendente.
9. Aneurismi dell'arco aortico per i pazienti a basso rischio operatorio nei quali è stato riscontrato un aneurisma isolato degenerativo o aterosclerotico l'intervento è consigliato se la sua misura > di 5.5 cm. Se l'aneurisma misura meno di 4 cm è consigliabile un follow up a 12 mesi di distanza con TAC o RM mentre se esso misura più di 4 cm è consigliabile un follow up a 6 mesi di distanza con TAC o RM per valutare un suo eventuale ingrandimento
10. Aneurismi dell'aorta toracica discendente e dell'aorta toracoaddominale: Nei pazienti con dissezione cronica in particolare se associata a malattia del connettivo ma senza altre patologie e con un aneurisma dell'aorta discendente > di 5.5 cm è indicato un intervento di correzione chirurgica a cielo aperto. Nei pazienti con aneurisma degenerativo o traumatico dell'aorta discendente > di 5.5 cm, o un aneurisma sacculare o un pseudo aneurisma postoperatorio dovrebbe essere fortemente raccomandata l'applicazione di uno stent endovascolare
11. Ateromi dell'arco aortico o dell'aorta toracica o per malattia aterotrombotica: nei pazienti con ateroma dell'arco aortico per ridurre il rischio di stroke la somministrazione di statina rappresenta una scelta ragionevole. Nei pazienti con pregresso stroke ed ateroma dell'arco aortico ≥ 4 mm per evitare ulteriori stroke può essere presa in considerazione la somministrazione di anticoagulanti orali warfarin (INR tra 2 e 3) o di antiaggreganti
12. Follow up in pazienti con malattia dell'aorta toracica o sottoposti ad intervento: Nei pazienti con dissezione aortica di tipo A o B o che siano stati sottoposti ad intervento correttivo della radice dell'aorta o dell'ascendente è consigliabile effettuare una TAC o una RM dell'aorta toracica. E' consigliabile dopo una dissezione aortica effettuare una TAC o RM ai tempi 1-3-6-12 mesi e se stabile ogni anno allo scopo di identificare precocemente qualsiasi allargamento pericoloso. Se le dimensioni di un aneurisma dell'aorta toracica restano stabili è preferibile, per ridurre l'assorbimento di radiazione, effettuare una RM piuttosto che una TAC.
13. Raccomandazioni per l'attività lavorativa e per lo stile di vita: I pazienti con aneurismi o dissezioni o sottoposti ad interventi correttivi dovranno sottostare a limitazioni dell'attività lavorativa e dello stile di vita evitando attività fisica intensa o che comporti spinte e/o tensioni che comportino Manovre di Valsalva

Introduzione

Il termine malattia dell'aorta toracica comprende un ampio gruppo di condizioni morbose di diversa natura; in queste linee guida vengono incluse tutte le patologie dell'aorta escludendo le patologie valvolari.

1. Problemi

- Le malattie dell'aorta toracica sono, di solito, asintomatiche e non facilmente diagnosticabili fino alla comparsa di un evento acuto molto spesso catastrofico; gli unici strumenti diagnostici sono la TAC la RM ed in alcuni casi l'ecocardiografia.
- Si tratta di indagini costose e non sempre rimborsabili nei pazienti asintomatici anche ad alto rischio
- I risultati dei trattamenti per le forme asintomatiche ad alto rischio sono migliori di quelli ottenuti in condizioni di emergenza per cui è fondamentale l'identificazione ed il trattamento dei pazienti a rischio di un evento acuto e catastrofico
- Vi sono sempre maggiori evidenze che in alcuni individui vi siano delle alterazioni genetiche o delle mutazioni che li predispongono a tali patologie per cui la loro identificazione permetterà una diagnosi precoce; sono state evidenziate anche anomalie biochimiche nei campioni di tessuto della parete aortica che potrebbero essere possibili marker di malattia.

2. Raccomandazioni per le tecniche d'immagini per determinare la presenza e/o la progressione della malattia

- Le misure del diametro dell'aorta dovrebbero essere prese in sedi anatomiche ben definite perpendicolarmente all'asse del flusso ematico
- Per le tecniche TAC e RM dovrebbe essere misurato il diametro esterno perpendicolarmente all'asse di flusso ematico; per la radice dell'aorta andrebbe misurato il diametro massimo a livello della metà del seno di Valsalva; per le misure ecografiche invece va valutato il diametro interno perpendicolarmente all'asse di flusso ematico e per la radice vale quanto sopra
- Qualsiasi anomalia morfologica del vaso va riportata, anche se il suo diametro è normale
- L'individuazione di un aneurisma, di una dissezione, di un trauma o di una rottura vanno comunicate con urgenza al medico curante
- Nei pazienti con presunte o accertate sindromi genetiche vanno riportate le misure della valvola, del seno di Valsalva, della giunzione seno tubulare e dell'aorta ascendente.
- Va segnalata la presenza di difetti di riempimento: trombi o ateromi; ed anche quella di ematomi intramurali o di ulcere aterosclerotiche penetranti o di calcificazioni
- Va segnalata la presenza di anomalie a carico di vasi collaterali e la presenza di danni d'organo (reni ed intestino)
- Va segnalata la presenza di rotture aortiche inclusi gli ematomi periaortici e mediastinici, i versamenti pericardici e pleurici e lo stravasamento di contrasto al di fuori del lume

Table 3. Normal Adult Thoracic Aortic Diameters

Thoracic Aorta	Range of Reported Mean (cm)	Reported SD (cm)	Assessment Method
Root (female)	3.50 to 3.72	0.38	CT
Root (male)	3.63 to 3.91	0.38	CT
Ascending (female, male)	2.86	NA	CXR
Mid-descending (female)	2.45 to 2.64	0.31	CT
Mid-descending (male)	2.39 to 2.98	0.31	CT
Diaphragmatic (female)	2.40 to 2.44	0.32	CT
Diaphragmatic (male)	2.43 to 2.69	0.27 to 0.40	CT, arteriography

CT = Tomografia computerizzata
 CXR radiografia del torace
 NA non applicabile

3. Raccomandazioni per le sindromi genetiche

- Nei pazienti affetti da S. di Marfan è raccomandata un'ecocardiografia al momento della diagnosi e 6 mesi dopo per valutare eventuale progressione; ulteriori controlli a distanza annuale se la situazione è stabile se invece il diametro è > 4.5 cm o si accerta un suo incremento i controlli devono essere più ravvicinati
- Nei pazienti con sindrome di Loeys-Dietz o con presenza di mutazioni che predispongono agli aneurismi o alla rottura dell'aorta (TGFB1, TGFB2, FBN1, ACTA2, or MYH11) è raccomandata una valutazione dell'aorta con tutte le tecniche disponibili sia al momento della diagnosi e 6 mesi dopo per valutare eventuale progressione. Essi dovrebbero essere sottoposti annualmente anche ad una valutazione di tutto il circolo dal cervello alla pelvi mediante RM
- I pazienti con sindrome di Turner dovrebbero essere sottoposti ad accertamenti cardiaci e dell'aorta per evidenziare una valvola bicuspidale, una coartazione dell'aorta o una dilatazione dell'aorta ascendente; se le indagini sono normali ed il rischio di dissezione basso sono sufficienti controlli ogni 5-10 anni
- È ragionevole programmare un intervento chirurgico nei pazienti con sindrome di Loeys-Dietz o con mutazione (TGFB1 or TGFB2) ed un diametro \geq 4.2 cm valutato con eco trans esofageo o da 4.4 a 4.6 con TAC o RM
- Le donne con S di Turner gravide andrebbero sottoposte ad intervento se diametro > 4 cm
- Se l'area trasversale della radice o dell'aorta ascendente divisa per l'altezza del paziente è > di 10 è ragionevole programmare un intervento in quanto i pazienti più bassi fanno una dissezione per diametri più bassi ed il 15% dei pazienti con Marfan fanno una dissezione con diametri < 5 cm.
- In pazienti con S di Turner e con fattori aggiuntivi compresa coartazione aortica, valvola bicuspidale e/o ipertensione arteriosa o che stiano cercando di restare gravide sono raccomandate indagini cardiache e dell'aorta per valutare rischio di dissezione.

Table 5. Genetic Syndromes Associated With Thoracic Aortic Aneurysm

Genetic Syndrome	Common Clinical Features	Genetic Defect
Marfan syndrome	Skeletal features (see text) Ectopia lentis Dural ectasia	<i>FBN1</i> mutations*
Loeys-Dietz syndrome	Bifid uvula or cleft palate Arterial tortuosity Hypertelorism Skeletal features similar to MFS Craniosynostosis Aneurysms and dissections of other arteries	<i>TGFBR2</i> or <i>TGFBR1</i> mutations
Ehlers-Danlos syndrome, vascular form	Thin, translucent skin Gastrointestinal rupture Rupture of the gravid uterus Rupture of medium-sized to large arteries	<i>COL3A1</i> mutations
Turner syndrome	Short stature Primary amenorrhea Bicuspid aortic valve Aortic coarctation Webbed neck, low-set ears, low hairline, broad chest	45,X karyotype

* The defective gene at a second locus for MFS is *TGFBR2* but the clinical phenotype as MFS is debated.

AoD indicates aortic dissection; *COL3A1*, type III collagen; CT, computed tomographic imaging; *FBN1*, fibrillin 1; MFS, Marfan syndrome; MR, magnetic resonance imaging; TEE, transesophageal echocardiogram; *TGFBR1*, transforming growth factor-beta receptor type I; and *TGFBR2*, transforming growth factor-beta receptor type II.

4. Raccomandazioni per i familiari di pazienti con dissezione ed aneurisma aortica

- Nei familiari di primo grado di pazienti con dissezione o aneurisma aortico si raccomanda uno studio dell'aorta per identificare i casi asintomatici
- I familiari di primo grado di pazienti con mutazioni associate con (*FBN1*, *TGFBR1*, *TGFBR2*, *COL3A1*, *ACTA2*, *MYH11*) dissezione o aneurisma aortico dovrebbero essere sottoposti a counselling e a test per l'identificazione della mutazione; solo quelli che la presentano dovrebbero essere sottoposti ad indagini
- È ragionevole sottoporre ad accertamenti anche i familiari di 2° grado nel caso vengano riscontrate dilatazioni, aneurismi o dissezioni aortiche nei familiari di 1° grado di pazienti con aneurismi o dissezioni aortiche note
- È ragionevole sottoporre a sequenziamento il gene *ACTA 2* nei pazienti con una storia familiare di aneurismi o dissezione dell'aorta toracica per determinare se ne sia responsabile una mutazione del gene *ACTA 2*; altri geni possono essere sottoposti allo stesso procedimento
- Tali pazienti andrebbero anche sottoposti ad una consulenza genetica

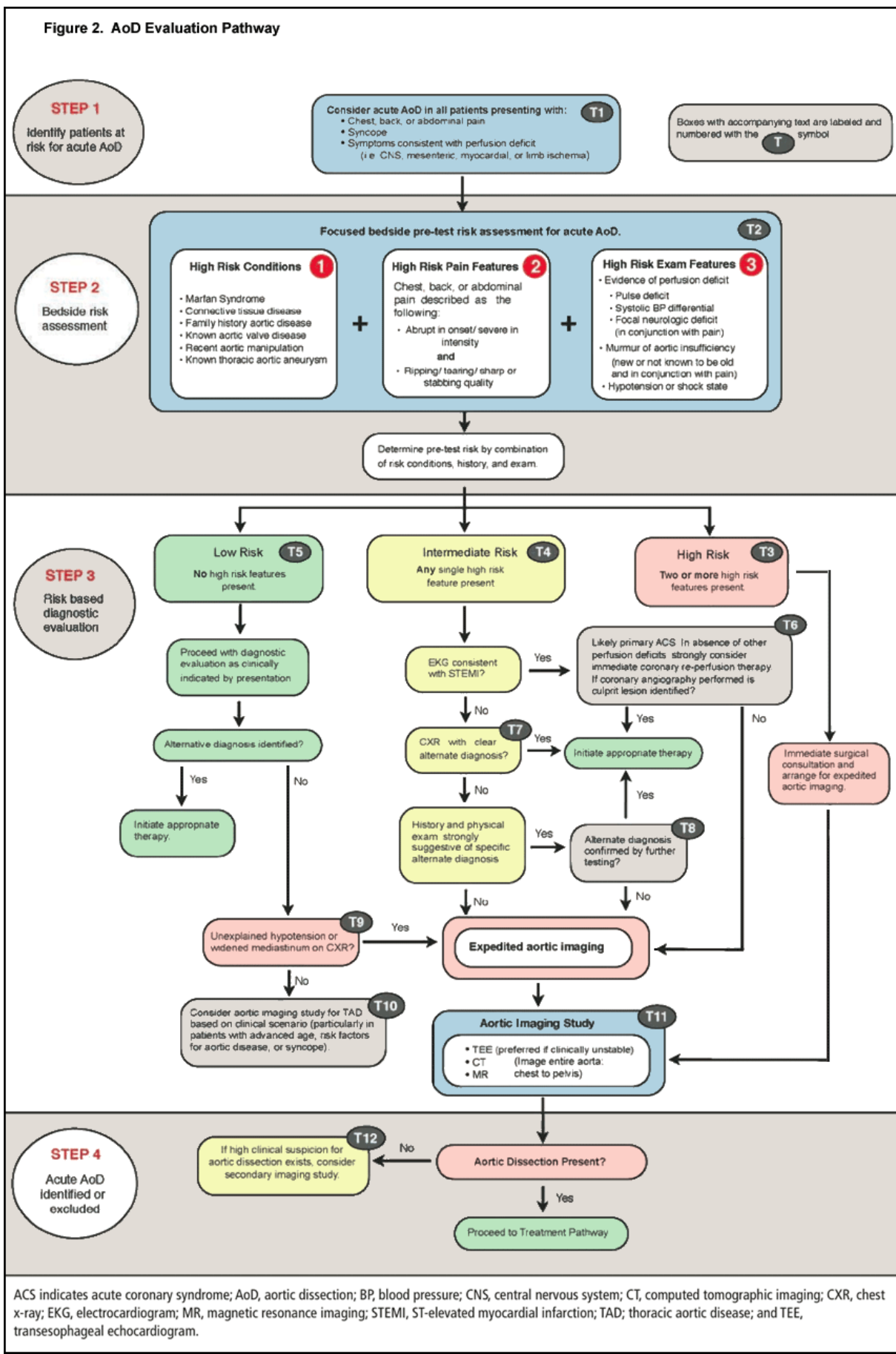
5. Raccomandazioni nei pazienti con valvola aortica bicuspid

- I familiari dei pazienti di 1° grado con valvola aortica bicuspid, inizio precoce di malattia aortica con basso profilo di rischio o un aneurisma/dissezione aortica andrebbero sottoposti a controlli per verificare la presenza di una malattia aortica
- Tutti i pazienti con una valvola aortica bicuspid andrebbero sottoposti a controlli per valutare la presenza di una dilatazione della radice o dell'aorta ascendente

6. Raccomandazioni per una valutazione preliminare del rischio di dissezione aortica

- Qualsiasi paziente che presenti sintomi suggestivi per una dissezione aortica acuta dovrebbe essere sottoposto ad una valutazione preliminare del rischio di tale evenienza comprendente la sua storia clinica, quella della sua famiglia e la presenza di aspetti associati con tale patologia come
 - Condizioni ad alto rischio
 - La presenza di S. di Marfan, S. di Loeys-Dietz, S. vascolare di Ehlers-Danlos, S. di Turner, o di altre malattie del connettivo
 - La presenza di mutazione di geni che predispongono agli aneurismi o dissezioni aortiche (*FBN1*, *TGFBR1*, *TGFBR2*, *ACTA2*, and *MYH11*.)
 - Storia familiare di dissezione o aneurisma aortici
 - Malattie della valvola aortica
 - Recenti interventi sull'aorta
 - Presenza di aneurismi aorta toracica
 - Comparsa di dolore toracico con le seguenti caratteristiche
 - Dolore brusco ad inizio improvviso di intensità severa
 - Dolore lacerante a pugnalata atroce o Presenza di segni di alto rischio
 - Assenza/riduzione di polso
 - Differenza di pressione sistolica tra i due arti maggiore di 20 mmHg
 - Deficit neurologici focali
 - Comparsa ex novo di un rumore da rigurgito aortico
- Nei pazienti che si presentano con un dolore toracico, al dorso o all'addome acuto ed improvviso ed in particolare con meno di 40 anni dovrebbe essere indagata la loro storia clinica e ricercata la presenza di S. di Marfan, di Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos vascolare, Turner o di altre malattie del connettivo associate con malattie dell'aorta toracica
- Nei pazienti che si presentano con un dolore toracico, al dorso o all'addome acuto dovrebbe essere ricercata una precedente patologia aortica nei familiari
- Nei pazienti che si presentano con un dolore toracico, al dorso o all'addome acuto dovrebbe essere ricercata un precedente intervento sull'aorta o una storia di patologia valvolare aortica
- Nei pazienti con sospetta o confermata dissezione aortica e che hanno sofferto di un episodio sincopale andrebbe ricercata la presenza di un danno neurologico o di un tamponamento pericardico
- A tutti i pazienti che manifestano sintomi neurologici acuti andrebbe domandato se hanno sofferto di un dolore toracico, addominale o del dorso ed andrebbero ricercati i polsi periferici dato che è meno probabile che essi lo riferiscano

Figure 2. AoD Evaluation Pathway

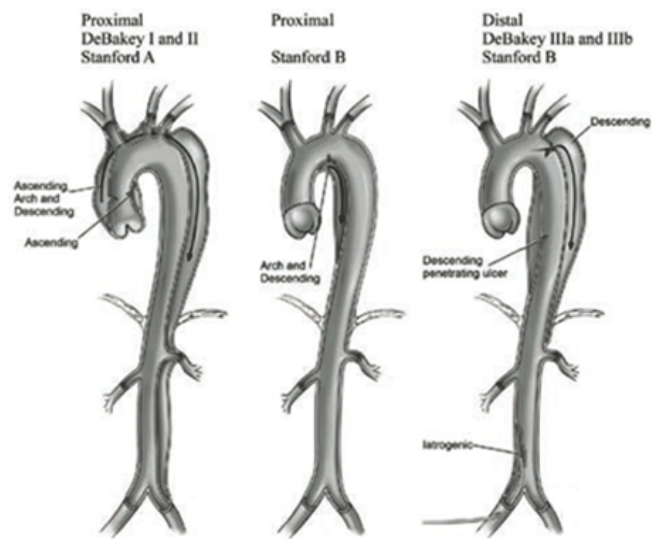


ACS indicates acute coronary syndrome; AoD, aortic dissection; BP, blood pressure; CNS, central nervous system; CT, computed tomographic imaging; CXR, chest x-ray; EKG, electrocardiogram; MR, magnetic resonance imaging; STEMI, ST-elevated myocardial infarction; TAD, thoracic aortic disease; and TEE, transesophageal echocardiogram.

Table 6. Risk Factors for Development of Thoracic Aortic Dissection

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	

Figure 3. Aortic Dissection Classification: DeBakey and Stanford Classifications.



Reprinted with permission from the Cleveland Clinic Foundation.

7. Valutazione e trattamento iniziali delle malattie acute dell'aorta toracica

- Un elettrocardiogramma va eseguito in tutti i pazienti che riferiscono sintomi sospetti per una dissezione aortica acuta
 - Data la bassa probabilità di associazione tra occlusione coronarica e dissezione aortica la presenza di un'elevazione del segmento ST-T suggestiva per un infarto del miocardio dovrebbe suggerire di trattare il paziente come se avesse un evento coronarico e non ritardare le cure alla conferma di un'eventuale patologia aortica
- L'utilità di una radiografia del torace andrebbe valutata sulla base della storia clinica del paziente:
 - Eseguire in tutti i pazienti a rischio intermedio, in quanto può permettere di individuare delle diagnosi alternative
 - Eseguire in tutti i pazienti a rischio basso non solo perché può permettere di individuare delle diagnosi alternative ma anche perché può evidenziare degli aspetti suggestivi di patologia dell'aorta toracica suggerendo, quindi, la necessità di eseguire ulteriori accertamenti
- Nei pazienti che ad una valutazione preliminare sono considerati ad alto rischio va eseguita con urgenza un'ecocardiografia , una TAC o una RM
- Una Rx torace negativa non deve comunque ritardare l'esecuzione di ulteriori accertamenti nei casi sospetti.

8. Raccomandazioni per il trattamento iniziale

- Il trattamento iniziale della dissezione aortica consiste nel ridurre lo stress di parete controllando la frequenza cardiaca e la pressione tramite:
 - In assenza di controindicazioni somministrare un betabloccante e.v. sino a raggiungere una frequenza cardiaca (FC) di 60 battiti /min.

- o In presenza di controindicazione dovrebbero essere usati dei calcio antagonisti non diidropiridinici
 - o Se la pressione sistolica resta > 120 mm Hg malgrado un buon controllo della FC aggiungere un'antagonista dell'enzima di conversione o un altro vasodilatatore sempre e.v.
 - o I betabloccanti dovrebbero essere usati con cautela in condizione di rigurgito aortico acuto dato che essi riducono la tachicardia compensatoria
 - o I vasodilatatori non dovrebbero essere usati prima di ottenere il controllo della FC per la loro azione tachicardizzante che aumenterebbe lo stress di parete
9. **Raccomandazioni per il trattamento definitivo**
 - Per tutti i pazienti in cui è stata diagnosticata una dissezione aortica va richiesta una consulenza chirurgica urgente
 - La dissezione acuta dell'aorta toracica ascendente costituisce un'emergenza chirurgica per l'alta probabilità di rotture
 - La dissezione acuta dell'aorta toracica discendente dovrebbe essere trattata con terapia medica a meno che non si sviluppino complicanze pericolose per la vita (sindrome da ipoperfusione, progressione della dissezione, allargamento dell'aneurisma, impossibilità di controllare i valori pressori)
 10. **Raccomandazioni per ricorrere ad intervento chirurgico**
 - Nei pazienti con dissezione dell'aorta toracica ascendente tutti gli aneurismi e le dissezioni dovrebbero essere corrette chirurgicamente; una dissezione parziale della radice dell'aorta può essere corretta con una risospensione della valvola aortica; una dissezione estesa della radice richiede o la sua sostituzione con un trapianto composito o con una valvola destinata alla sostituzione della radice; se è presente una dissezione aortica tipo DeBakey 2 dovrebbe essere sostituito l'intero tratto del vaso
 11. **Raccomandazioni per il trattamento degli ematomi intramurali senza difetto intimale**
 - Dovrebbero essere trattati in maniera uguale alle dissezioni
 12. **Raccomandazioni per la raccolta dell'anamnesi e per l'esecuzione dell'esame obiettivo**
 - Nei pazienti che si presentano con una storia di sintomi cardiaci e non e con un'alta probabilità di malattia dell'aorta i medici dovrebbero eseguire un accurato esame fisico con particolare attenzione per la presenza di differenze di perfusione tra gli arti superiori ed inferiori, presenza di ischemia viscerale, deficit neurologici focali, un rumore di rigurgito aortico, la presenza di un fremito, la presenza di sintomi indicativi di tamponamento cardiaco
 13. **Raccomandazioni per il trattamento medico**
 - Stretto controllo dei valori pressori, ottimizzazione dei livelli ematici di lipidi, abolizione del fumo, riduzione degli altri fattori di rischio per aterosclerosi sono gli interventi principali che devono essere effettuati nei pazienti con piccoli aneurismi che non richiedono correzione chirurgica
 14. **Controllo della pressione**
 - Ai pazienti ipertesi con malattia toracica devono essere somministrati antipertensivi con l'obiettivo di raggiungere valori di pressione $> 140/90$ se non diabetici o $< 130/80$ se diabetici o con malattie renali per ridurre il rischio di stroke, infarto, scompenso cardiaco e morte cardiaca
 - I beta bloccanti a meno che non siano controindicati rappresentano la prima scelta nei pazienti con S. Marfan ed aneurisma dell'aorta in quanto riducono i gradi di dilatazione dell'aorta
 - Nei pazienti con aneurisma aorta toracica è opportuno ridurre la pressione al livello più basso tollerato usando beta bloccanti + Ace inibitori o ARBs (losartan)
 15. **Raccomandazione nei pazienti asintomatici con aneurisma dell'aorta ascendente**
 - Nei pazienti asintomatici con aneurisma aorta toracica, dissezione cronica, ematoma intramurale, ulcera aterosclerotica penetrante, aneurisma micotico, pseudoaneurisma che non hanno controindicazione all'intervento e che hanno un diametro dell'aorta ascendente o della radice aortica > 5.5 cm dovrebbe essere programmato un intervento
 - I pazienti con S. di Marfan o altre malattie genetiche dovrebbero essere sottoposti ad intervento per aneurismi compresi tra 4 e 5 cm
 - I pazienti con aneurismi che aumentano di diametro di più di 0.5 cm/anno e con un diametro iniziale < 5.5 sono ugualmente candidati all'intervento
 - I pazienti che sono stati sottoposti a sostituzione valvolare e che hanno un'aorta ascendente o una radice $>$ di 4.5 cm dovrebbero essere sottoposti ad una concomitante correzione della radice dell'aorta o dell'aorta ascendente
 - Un intervento riparativo dell'aorta è consigliabile in quei pazienti con malattia di Marfan o altre sindromi genetiche in cui il rapporto tra aerea dell'aorta ascendente o della radice e l'altezza del paziente è $>$ di 10
 - È ugualmente ragionevole programmare un intervento nei pazienti affetti da S di Loey-Dietz o mutazione dei geni TGFB1 o TGFB2 quando il diametro misurato tramite una ecocardiografia trans esofagea sia $>$ di 4.2 cm o sia $>$ di 4.4 -4.6 cm se misurato con TAC o RM
 16. **Raccomandazioni nei pazienti sintomatici**
 - I pazienti con sintomi suggestivi di un ingrandimento dell'aneurisma dovrebbero essere sottoposti con urgenza ad intervento a meno che le loro condizioni cliniche o la loro aspettanza di vita non siano critiche
 17. **Raccomandazioni per la chirurgia a cielo aperto**
 - Interventi correttivi in tempi diversi di sostituzione valvolare e di riparazione dell'aorta sono consigliate nei pazienti senza dilatazione importante della radice o nei pazienti anziani o in quelli giovani ma con minima dilatazione e che hanno una patologia valvolare
 18. **Raccomandazioni per gli Aneurismi dell'arco aortico**
 - Nei pazienti affetti da aneurisma dell'aorta toracica che coinvolge anche la porzione prossimale dell'arco è consigliabile la correzione di entrambe ricorrendo all'arteria succlavia/ascellare dx
 - È consigliabile la sostituzione dell'intero arco aortico quando esso sia estesamente aneurismatico o vi sia una sua distruzione estesa
 - È consigliabile la sostituzione dell'intero arco aortico per un aneurisma che lo interessi completamente o per una sua dissezione se esso è anche dilatato o per un'aneurisma della porzione distale dell'arco che coinvolga la parte prossimale discendente dell'aorta toracica
 - Per i pazienti a basso rischio operatorio nei quali è stato riscontrato un aneurisma isolato degenerativo o aterosclerotico l'intervento è consigliato nei pazienti asintomatici se la misura dell'aneurisma eccede i 5.5 cm
 - Nei pazienti con un aneurisma isolato dell'arco di meno di 4 cm è consigliabile un follow up a 12 mesi di distanza con TAC o RM per valutare un suo eventuale ingrandimento
 - Nei pazienti con un aneurisma isolato dell'arco maggiore di 4 cm è consigliabile un follow up a 6 mesi di distanza con TAC o RM per valutare un suo eventuale ingrandimento
 19. **Raccomandazioni per gli aneurismi dell'aorta toracica discendente e dell'aorta toraco-addominale**
 - Nei pazienti con dissezione cronica in particolare se associata ad una malattia del connettivo ma senza altre patologie e con un aneurisma dell'aorta discendente $>$ di 5.5 cm è indicato un intervento di correzione chirurgica a cielo aperto
 - Nei pazienti con aneurisma degenerativo o traumatico dell'aorta discendente $>$ di 5.5 cm, o un aneurisma sacculare o uno pseudo aneurisma postoperatorio dovrebbe essere fortemente raccomandata l'applicazione di uno stent endovascolare
 - Nei pazienti con aneurisma dell'aorta toracoaddominale nei quali non è possibile l'uso di uno stent o il rischio postoperatorio è elevato è raccomandata una chirurgia di elezione se il diametro è $>$ 6 cm o anche meno ma coesiste una malattia del tessuto connettivo.
 - Nei pazienti con aneurisma dell'aorta toracoaddominale e con lesioni di organi di natura ischemica o stenosi significative dei vasi parenchimali sono raccomandate procedure di rivascolarizzazione
 20. **Raccomandazioni per il counselling ed il trattamento delle malattie croniche dell'aorta nelle gravide**
 - Le donne con o senza S di Marfan e dilatazione dell'aorta dovrebbero essere informate sia dei rischi di una dissezione sia dell'ereditarietà della condizione prima di un'eventuale gravidanza
 - Le donne gravide con dilatazione nota dell'aorta toracica o con una condizione familiare predisponente dovrebbero sottoporsi ad uno stretto controllo dei valori di pressione

- In tutte le donne gravide con dilatazione nota dell'aorta ascendente o della radice aortica dovrebbero essere programmati controlli ecocardiografici mensili o bimestrali sino al parto
 - Nelle donne gravide la RM senza gadolinio è l'accertamento di scelta per evitare le radiazioni ionizzanti della TAC; l'ecocardiografia trans esofagea è una buona alternativa
 - Il parto cesareo rappresenta una procedura ragionevole in quelle donne con una dilatazione aortica significativa, una dissezione o un rigurgito aortico severo
 - Se viene accertata una dilatazione aortica progressiva o un rigurgito aortico dovrebbe essere presa in considerazione una chirurgia preventiva
21. **Raccomandazioni per Ateromi dell'arco aortico o dell'aorta toracica o per malattia aterotrombotica**
- Nei pazienti con un'ateroma dell'arco aortico per prevenire la possibilità di uno stroke la somministrazione di una statina rappresenta una scelta ragionevole
 - Nei pazienti con stroke e con una lesione ateromica dell'arco aortico >di 4 mm dovrebbe essere presa in considerazione la terapia anticoagulante orale o quella antiaggregante piastrinica per evitare un ulteriore stroke
22. **Raccomandazioni per il follow up in pazienti con malattia dell'aorta toracica o sottoposti ad intervento**
- consigliabile nei pazienti con dissezione aortica di tipo A o B o che siano stati sottoposti ad intervento correttivo della radice dell'aorta o dell'ascendente effettuare una TAC o una RM dell'aorta toracica
 - È consigliabile dopo una dissezione aortica effettuare una TAC o RM ai tempi 1-3-6-12 mesi e se stabile ogni anno allo scopo di identificare precocemente qualsiasi allargamento pericoloso
 - È consigliabile allo scopo di permettere una comparazione dei referti effettuare gli accertamenti radiologici presso la stessa sede e con gli stessi apparecchi
 - Se le dimensioni di un aneurisma dell'aorta toracica restano stabili è preferibile, per ridurre l'assorbimento di radiazione effettuare una RM piuttosto che una TAC
 - Nei pazienti con ematomi intramurali sono indicate le stesse tecniche di immagine usate nei pazienti con dissezione
23. **Raccomandazioni per l'attività lavorativa e per lo stile di vita**
- I pazienti con aneurismi o dissezioni o sottoposti ad interventi correttivi dovranno sottostare a limitazioni dell'attività lavorativa e dello stile di vita evitando attività fisica intensa o che comporti spinte e/o tensioni che comportino Manovre di Valsalva