

# Dissezione aortica acuta tipo A esordita con stato confusionale: una presentazione atipica davvero infrequente?

Ferdinando Imperadore, Giovanni Morani\*, Fausto Tilotta\*\*, Gerardo Musuraca, Claudio Cemin, Piergiuseppe De Girolamo, Giuseppe Vergara

*Divisione di Cardiologia, Ospedale S. Maria del Carmine, Rovereto (TN), \*Cattedra e Divisione di Cardiologia, Università degli Studi, Ospedale Civile Maggiore Borgo Trento, Verona, \*\*Dipartimento di Radiologia, Ospedale S. Maria del Carmine, Rovereto (TN)*

**Key words:**  
Aortic dissection;  
Nervous system.

The most common initial symptom of acute aortic dissection is chest or abdominal pain. Nevertheless, in a minority of cases, it may have an atypical presentation, making the diagnosis clinically challenging. This article reports on a case of acute type A aortic dissection presenting as mental status confusion. The diagnostic suspicion for a cerebrovascular accident may have catastrophic consequences in a clinical condition, which is associated with a high mortality during the first 48 hours after the onset of symptoms if untreated.

The right diagnosis was made by combining a careful physical examination, echocardiography, and computed tomography. The available literature about neurologic manifestations, their pathophysiology and prevalence as the initial symptom of acute type A aortic dissection is reviewed.

(Ital Heart J Suppl 2004; 5 (3): 221-224)

© 2004 CEPI Srl

Ricevuto il 7 novembre 2003; nuova stesura il 19 febbraio 2004; accettato il 20 febbraio 2004.

Per la corrispondenza:

Dr. Ferdinando Imperadore

Divisione di Cardiologia  
Ospedale S. Maria  
del Carmine  
Corso Verona, 4  
38068 Rovereto (TN)  
E-mail:  
imperadoref@seldati.net

## Introduzione

Il sintomo di esordio più comune della dissezione aortica acuta è il dolore, toracico o addominale. Tuttavia, in una minoranza di casi, la dissezione può anche presentarsi con caratteristiche francamente atipiche, rendendo la diagnosi una vera e propria sfida dal punto di vista clinico<sup>1-4</sup>. Il caso riportato si riferisce a un paziente con dissezione aortica acuta tipo A, esordita in assenza del "classico" sintomo dolore.

## Caso clinico

Un uomo di 47 anni, precedentemente in buona salute, veniva trasportato con l'ambulanza presso il Dipartimento di Emergenza per un "malore" avvertito durante una telefonata in una cabina telefonica. All'arrivo il paziente si presentava ricoperto da vomito alimentare, in evidente stato di confusione mentale e balbettava frasi senza significato. Nei momenti di lucidità egli riferiva cefalea, negava dolore al torace, al giugulo, al dorso o all'addome. Da una difficoltosa anamnesi emergeva solo il dato di un'ipertensione arteriosa non controllata farmacologicamente. All'ingresso la pressione arteriosa era di 125/60 mmHg

con una frequenza cardiaca di 60 b/min; la saturazione di ossigeno in aria-ambiente era del 99%. Un elettrocardiogramma mostrava soltanto delle alterazioni aspecifiche della ripolarizzazione ventricolare, in assenza di segni di ischemia, necrosi miocardica, o ipertrofia ventricolare sinistra.

Nel sospetto di un attacco ischemico cerebrale acuto veniva richiesta immediatamente una consulenza neurologica, che evidenziava solo lo stato di confusione mentale del paziente, in assenza di deficit neurologici significativi. Una tomografia assiale computerizzata cerebrale, eseguita dopo sedazione profonda, risultava non patologica. Veniva effettuato anche un prelievo del liquido cefalorachidiano che si presentava nella norma.

Nel frattempo, i primi esami ematochimici mostravano una lieve alterazione della creatininemia (1.6 mg/dl con un valore normale di 0.5-1.4 mg/dl), una marcata leucocitosi ( $21.5 \times 10^9/l$ ), un incremento della creatinfosfochinasi (CPK) (1042 U/l con un valore normale di 25-200 U/l) con una frazione MB non significativa (46 U/l, < 6% della CPK), e un incremento del D-dimero (1364  $\mu g/l$  con un valore normale < 375  $\mu g/l$ ).

Sulla base degli esami ematici e per il riscontro alla radiografia del torace di un

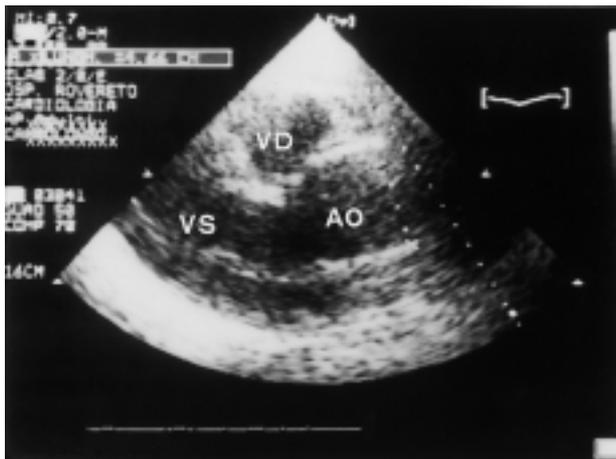
allargamento mediastinico, veniva anche richiesta una consulenza cardiologica. L'obiettività cardiaca si presentava negativa, in particolare non si rilevavano soffi cardiaci. I polsi periferici erano asimmetrici per la presenza di iposfigmia del radiale e del brachiale destro.

Veniva immediatamente eseguito un ecocardiogramma transtoracico, reso difficoltoso dalla scarsa collaborazione del paziente e per i ripetuti episodi di vomito alimentare. L'esame mostrava una marcata ectasia dell'aorta ascendente, con un'immagine sospetta per flap intimale a livello dell'arco, in assenza di insufficienza aortica campionabile e/o di segni di versamento pericardico (Figg. 1 e 2). Date le condizioni cliniche del paziente e i reiterati conati di vomito, si decideva di non eseguire un ecocardiogramma transesofageo e di privilegiare l'esecuzione di una tomografia assiale computerizzata del torace con mezzo di contrasto. Veniva confermata la dilatazione aneurismatica dell'aorta ascendente (circa 5 cm) con dissezione interessante l'aorta ascendente e l'arco aortico e coinvolgente il tronco arterioso brachiocefalico. Non si rilevavano segni di versamento pericardico (Figg. 3 e 4).

Il paziente veniva sottoposto urgentemente a intervento cardiocirurgico di sostituzione dell'aorta ascendente e dell'arco aortico con tubo vascolare protesico, risparmiando la valvola nativa. Non è più ritornato alla nostra osservazione.

## Discussione

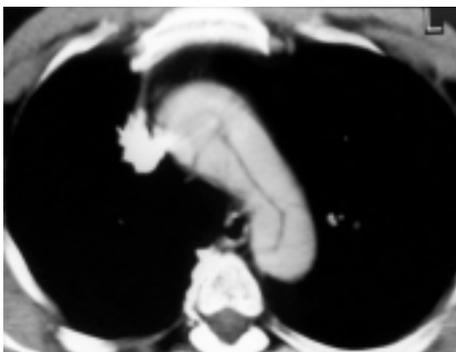
La dissezione aortica acuta viene classificata sulla base della localizzazione della breccia di entrata (tipi I, II, III di DeBakey) o del coinvolgimento o meno dell'aorta ascendente (tipi A e B secondo Stanford). È un'emergenza medica che comporta un'alta mortalità, se non trattata tempestivamente<sup>5-7</sup>. Tuttavia, nonostante gli indiscutibili progressi nella diagnostica non invasiva, in una significativa percentuale dei casi, circa il 30%, la diagnosi corretta si pone soltanto al tavolo autoptico<sup>8</sup>. Questo deriva dal fatto che la dissezione aortica può avere una presentazione clinica variabile, rendendo talora la diagnosi un'autentica sfida per il medico<sup>1-4</sup>.



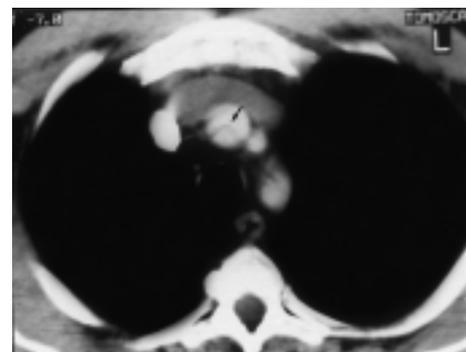
**Figura 1.** Ecocardiogramma transtoracico (proiezione parasternale asse lungo). Marcata ectasia dell'aorta ascendente (AO) sopra il piano valvolare. VD = ventricolo destro; VS = ventricolo sinistro.



**Figura 2.** Ecocardiogramma transtoracico (proiezione soprasternale asse lungo). La freccia indica un'immagine lineare ecorifrangente in corrispondenza dell'arco aortico sospetta per flap intimale.



**Figura 3.** Tomografia assiale computerizzata (scansione assiale in corrispondenza dell'arco aortico). Presenza di chiara immagine di flap intimale.



**Figura 4.** Tomografia assiale computerizzata (scansione assiale all'emergenza dei vasi epiaortici). La freccia indica il flap intimale che si estende all'origine del tronco arterioso brachiocefalico.

Il sintomo di esordio più frequente è il dolore toracico (85% dei casi), ma il 15% delle dissezioni si presenta in assenza di dolore. Manifestazioni meno comuni comprendono lo scompenso cardiaco congestizio, la sincope, l'attacco ischemico cerebrale, lo shock, la paraplegia e l'ischemia agli arti inferiori<sup>8</sup>. Sono state avanzate nel corso degli anni alcune ipotesi per giustificare l'assenza di dolore nella dissezione aortica, ma nessuna si è dimostrata ancora soddisfacente. Alcuni la imputano a un processo più lento di dissezione, con un minore stiramento della parete<sup>9,10</sup>, altri suggeriscono che il mancato interessamento dello strato avventiziale della parete, maggiormente innervato, possa essere una spiegazione<sup>9,11</sup>.

Il coinvolgimento neurologico nella dissezione aortica è stato riportato nel 18-30% dei casi. Un disturbo neurologico come prima manifestazione clinica di una dissezione aortica acuta è stato segnalato in circa il 20% dei pazienti, con un range in letteratura che varia dall'8 al 33%<sup>12-14</sup>. Il meccanismo patogenetico più frequente è l'ischemia neuronale, secondaria all'estensione della dissezione lungo l'aorta con occlusione di un'arteria collaterale (vasi epiaortici, arterie intercostali o lombari, e arterie succlavia e iliache), oppure alla compressione diretta di un'arteria da parte del falso lume dell'ematoma aortico dissecante. Un meccanismo alternativo può essere quello della compressione diretta del falso lume su una terminazione nervosa adiacente<sup>2,3</sup>.

In accordo con quanto riportato da Zull e Cydulka<sup>15</sup>, le manifestazioni neurologiche della dissezione aortica acuta possono essere classificate in cinque gruppi: a) encefalopatia ipossica, b) attacco ischemico cerebrale, c) neuropatia ischemica, d) ischemia del midollo spinale, e) manifestazioni da compressione aneurismatica quali disfagia, raucedine e sindrome di Horner.

Viene riportata in letteratura un'analogia prevalenza di disturbi neurologici nelle due forme di dissezione. Nella dissezione di tipo A è più frequente l'ischemia cerebrale, mentre la neuropatia ischemica e l'ischemia del midollo spinale prevalgono nella dissezione di tipo B. Comunque, la presenza di un coinvolgimento neurologico è stata associata a una prognosi peggiore con una mortalità anche del 100%<sup>12,14</sup>.

In un lavoro retrospettivo di Bianco et al.<sup>16</sup> riguardante una serie di 24 pazienti con dissezione aortica prossimale tipo I di DeBakey sottoposti a intervento cardiocirurgico, un coinvolgimento neurologico, sia come manifestazione clinica iniziale che nel corso della malattia, veniva segnalato nel 37.7% dei casi. Nel 66.6% dei pazienti la dissezione aortica esordiva con una sintomatologia neurologica. L'ischemia cerebrale era la più comune complicanza, riscontrata nel 77.7% dei pazienti. Un'ischemia cerebrale focale (22.2% dei casi) poteva essere messa in relazione all'estensione della dissezione verso i vasi epiaortici, come dimostrato dall'ecocardiogramma transesofageo. Di converso, un'ischemia cerebrale globale (55.5% dei casi) si sviluppava, probabilmente, come il risultato di un'ipoperfusione

cerebrale globale dovuta a meccanismi emodinamici (transitoria ipotensione, shock secondario a tamponamento cardiaco, stravasamento ematico nel cavo pleurico e retroperitoneale o rottura aortica). In questi pazienti l'ecocardiogramma transesofageo evidenziava un mancato coinvolgimento dei vasi epiaortici. Una neuropatia ischemica e un'ischemia del midollo spinale erano presenti rispettivamente nel 22.2 e 11.1% dei casi. Perciò le manifestazioni neurologiche, e in particolare l'ischemia cerebrale globale e focale, sono piuttosto frequenti nella dissezione aortica tipo A e, soprattutto, possono talora caratterizzarne il quadro clinico<sup>16</sup>. Questo andrebbe tenuto in considerazione da parte dei medici dei Dipartimenti di Emergenza, dato che l'iter diagnostico potrebbe indirizzarsi verso accertamenti di tipo neurologico, con conseguenze potenzialmente catastrofiche per pazienti che richiedono una diagnosi tempestiva e una correzione cardiocirurgica di emergenza<sup>7</sup>.

Nel caso da noi illustrato sono trascorse circa 5 ore dall'ingresso del paziente alla corretta diagnosi, e all'immediato trasferimento presso il centro cardiocirurgico più vicino. È bene ricordare che la mortalità nella dissezione aortica acuta è dell'1% per ora nelle prime 48 ore dall'esordio dei sintomi, se non trattata<sup>5-7</sup>. In assenza del "classico" sintomo dolore, la consulenza cardiologica veniva richiesta solo dopo l'esecuzione di accertamenti neurologici, sulla base dell'alterazione degli enzimi miocardiospecifici e per l'allargamento mediastinico alla radiografia del torace. L'apprezzamento dell'iposfigmia del polso radiale e brachiale destro, probabilmente giustificato dal coinvolgimento del tronco arterioso brachiocefalico, ha condotto nel nostro caso al sospetto diagnostico, confermato successivamente dall'ecocardiogramma e dalla tomografia assiale computerizzata del torace. Vi è da rilevare infine che, a differenza di quanto riportato nel lavoro di Bianco et al.<sup>16</sup>, l'esordio della dissezione nel caso da noi riportato sembra più compatibile con un quadro di ischemia cerebrale globale. Viceversa, il coinvolgimento dei vasi epiaortici viene di solito considerato più frequentemente legato a un quadro di ischemia cerebrale focale. A riprova di ciò vi era l'apparente assenza di deficit neurologici di lato.

In conclusione, circa il 15% delle dissezioni aortiche si presenta in assenza di dolore e con sintomi secondari alle complicanze della dissezione<sup>3,4</sup>. Questo mette a dura prova la capacità diagnostica del medico, in una patologia ad elevata mortalità, se non riconosciuta, e con pericolosi risvolti dal punto di vista medico-legale<sup>17,18</sup>. In presenza di manifestazioni neurologiche acute, la possibilità di una dissezione aortica dovrebbe essere perciò sempre inclusa nella diagnosi differenziale<sup>8,12</sup>.

## Riassunto

Il sintomo di esordio più comune della dissezione aortica acuta è il dolore, toracico o addominale. Tutta-

via, in una minoranza di casi, la dissezione può anche presentarsi con caratteristiche francamente atipiche, rendendo la diagnosi una vera e propria sfida dal punto di vista clinico. Il caso riportato si riferisce a un paziente con dissezione aortica acuta tipo A, esordita con stato confusionale. L'indirizzo diagnostico verso un attacco ischemico cerebrale ha rischiato di avere conseguenze catastrofiche in una patologia ad elevata mortalità nelle prime 48 ore dall'inizio dei sintomi, se non trattata. La diagnosi corretta è stata alla fine il frutto di un'integrazione tra accurato esame clinico, ecocardiogramma e tomografia assiale computerizzata. Nel lavoro viene fatta una revisione della letteratura sulle presentazioni neurologiche, la loro fisiopatologia e prevalenza come sintomo di esordio nella dissezione aortica acuta tipo A.

*Parole chiave:* Dissezione aortica; Sistema nervoso.

### Bibliografia

1. Stollberger C, Finsterer J, Fousek C, Waldenberger FR, Haumer H, Lorenz W. Headache as the initial manifestation of acute aortic dissection type A. *Cephalalgia* 1998; 18: 583-4.
2. Beach C, Manthey D. Painless acute aortic dissection presenting as left lower extremity numbness. *Am J Emerg Med* 1998; 16: 49-51.
3. Khan IA, Wattanasauwan N, Ansari AW. Painless aortic dissection presenting as hoarseness of voice: cardiovocal syndrome: Ortner's syndrome. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 361-3.
4. Young J, Herd AM. Painless acute aortic dissection and rupture presenting as syncope. *J Emerg Med* 2002; 22: 171-4.
5. McCloy RM, Spittel JA Jr, McGoon DC. The prognosis in aortic dissection (dissecting aortic hematoma or aneurysm). *Circulation* 1965; 31: 665-9.
6. Lindsay J Jr, Hurst JW. Clinical features and prognosis in dissecting aneurysm of the aorta: a re-appraisal. *Circulation* 1967; 35: 880-8.
7. Jamieson WR, Munro AI, Miyagishima RT, Allen P, Tyers GF, Gerein AN. Aortic dissection: early diagnosis and surgical management are the keys to survival. *Can J Surg* 1982; 25: 145-9.
8. Spittel PC, Spittel JA Jr, Joyce JW, et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 642-51.
9. Cohen S, Littman D. Painless dissecting aneurysm of the aorta. *N Engl J Med* 1964; 271: 143-5.
10. Wooley CF, Sparks EH, Boudoulas H. Aortic pain. *Prog Cardiovasc Dis* 1998; 40: 563-89.
11. Rahmatullah SI, Khan IA, Nair VM, Caccavo ND, Vasavada BC, Sacchi TJ. Painless limited dissection of the ascending aorta presenting with aortic valve regurgitation. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 700-1.
12. Gerber O, Heyer EJ, Vieux U. Painless dissections of the aorta presenting as acute neurologic syndromes. *Stroke* 1986; 17: 644-7.
13. Garcia-Diaz JD, Balseiro J, Calandre L, Bermejo F. Aortic dissection presenting with neurologic signs. (letter) *N Engl J Med* 1988; 318: 1070.
14. Alvarez Sabin J, Vazquez J, Sala A, Ortega A, Codina Puiggros A. Neurologic manifestations of dissecting aneurysms of the aorta. *Med Clin (Barc)* 1989; 92: 447-9.
15. Zull DN, Cydulka R. Acute paraplegia: a presenting manifestation of aortic dissection. *Am J Med* 1988; 84: 765-70.
16. Bianco M, Diez-Tejedor E, Larrea JL, Ramirez U. Neurologic complications of type I aortic dissection. *Acta Neurol Scand* 1999; 99: 232-5.
17. Hashimoto S, Kumada T, Kubo S, et al. The pitfalls in the clinical diagnosis of dissecting aortic aneurysm. *J Cardiol* 1992; 22: 467-74.
18. Pozzi R, Lucchina PG. La dissezione aortica. Un'ipotesi diagnostica che fa spesso discutere. *Ital Heart J Suppl* 2000; 1: 222-5.