- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:46:29

Immagini in medicina cardiovascolare
Dolicoectasia aortica

Andrea Rognoni

Divisione Clinicizzata di Cardiologia, Università degli Studi del Piemonte Orientale, A.O. Maggiore della Carità, Novara

(G Ital Cardiol 2007; 8 (1): 47-48)

© 2007 AIM Publishing Srl

Ricevuto il 3 luglio 2006; nuova stesura il 24 agosto 2006; accettato il 28 settembre 2006.

Per la corrispondenza:

Dr. Andrea Rognoni

Via Scavini, 4/a
28100 Novara
E-mail:
arognoni@hotmail.com

Una donna di 72 anni ipertesa, senza ulteriori fattori di rischio cardiovascolari e senza precedenti medici, è stata ricoverata presso il nostro Dipartimento di Emergenza per la comparsa di dispnea da sforzo progressivamente ingravescente nei 6 mesi precedenti con saltuari episodi di dispnea a riposo e di dispnea parossistica notturna. L'elettrocardiogramma di ingresso mostrava la presenza di un ritmo sinusale con extrasistolia ventricolare isolata senza segni di ischemia miocardica acuta. La radiografia del torace evidenziava un marcato ingrandimento dell'ombra cardiaca con stasi ilare bilaterale; gli esami ematochimici non evidenziavano alterazioni nella conta dei globuli bianchi e dei globuli rossi, mostrando soltanto una lieve insufficienza renale (creatininemia 1.6 mg/dl). La paziente veniva pertanto sottoposta ad ecocardiografia transtoracica che mostrava una importante insufficienza aortica in presenza di una dilatazione dell'aorta ascendente (diametro di 55 mm) con funzione sistolica ventricolare sinistra conservata. In vista di un intervento cardiochirurgico di sostituzione aortica e di riparazione dell'aorta ascendente, la paziente è stata sottoposta ad esame emodinamico. Tale procedura, eseguita inizialmente con acceso arterioso femorale destro, mostrava la presenza di una modesta ectasia con un decorso estremamente tortuoso dell'aorta addominale e toracica (dolicoectasia) con l'impossibilità a raggiungere l'aorta ascendente e incannulare selettivamente i seni di Valsalva sia destro che sinistro (Figure 1 e 2). Si tentava pertanto un approccio brachiale destro con ulteriore evidenza di tortuosità importante anche a carico dei vasi epiaortici (Figura 3). La successiva tomografia computerizzata del torace e dell'addome con mezzo di contrasto mostrava un'aorta con calibri di 6.5 cm a livello del bulbo, di 3 cm a livello dell'arco e di 3.2 cm a livello discendente; inoltre, in corrispondenza del tratto di passaggio toraco-addominale l'aorta descriveva un'ampia ansa a convessità laterale sinistra (Figura 4). La paziente non ricordava l'ese-

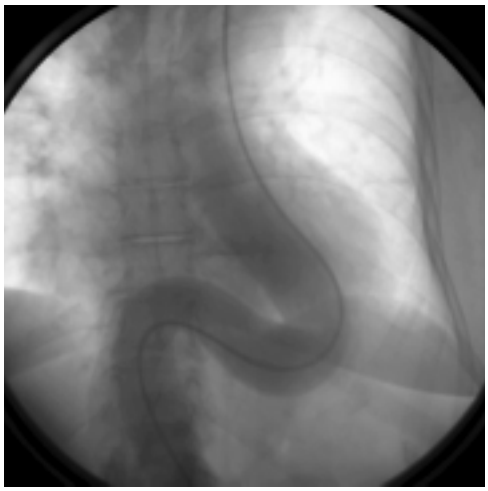

Figura 1. *Aortografia dell'aorta addominale.*

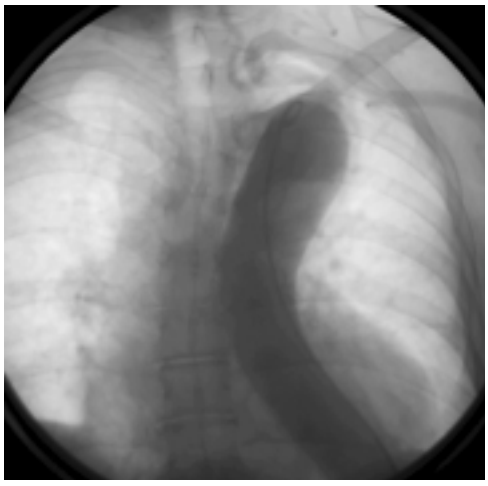

Figura 2. *Aortografia dell'aorta toracica.*

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:46:29

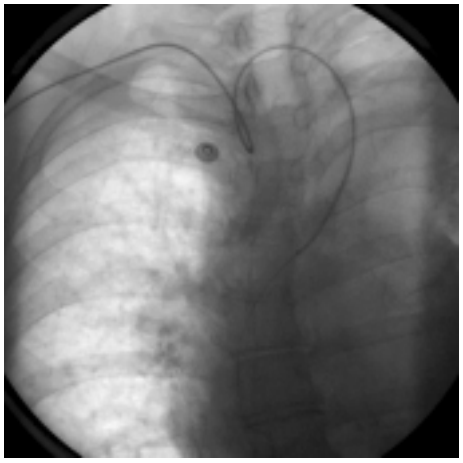

Figura 3. *Catetere che mostra un "loop" del tronco arterioso brachiocefalico destro.*

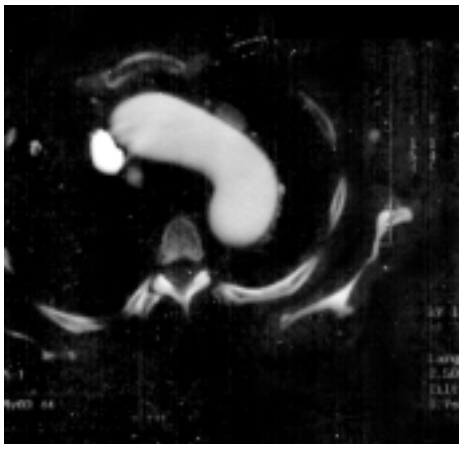

Figura 4. *Immagine tomografica computerizzata che mostra l'aorta nel passaggio tra il tratto addominale e quello toracico.*

cuzione in passato di esami radiologici in grado di descrivere tali anomalie. Al termine delle indagini diagnostiche, la paziente rifiutava l'intervento cardiochirurgico di sostituzione della valvola aortica, rendendo in tal modo anche impossibile un'eventuale biopsia della parete arteriosa al fine di chiarire eventuali anomalie tessutali; attualmente il follow-up ambulatoriale a 2 anni la descrive in classe funzionale NYHA III-IV.

Il termine "dolicoectasia" rappresenta un'anomalia definita come un incremento di lunghezza e di diametro delle arterie; la fisiopatologia della dolicoectasia arteriosa risulta per gran parte sconosciuta e non soltanto conseguenza della malattia aterosclerotica; in alcuni casi è stata infatti considerata come un'arteriopatia distinta caratterizzata dalla perdita di tessuto elastico a livello della tonaca arteriosa media. Nella maggior parte dei casi è localizzata a livello delle arterie intracraniche e raramente la dolicoectasia arteriosa è stata descritta a carico dell'aorta[1].

Questa alterazione è presente circa nel 12% dei pazienti ospedalizzati per ictus cerebrale[2,3]. Esiste in letteratura anche una correlazione tra dolicoectasia delle arterie intracraniche e dolicoectasia aortica. In uno studio multicentrico condotto su 154 pazienti con infarto cerebrale, Pico et al.[1] hanno evidenziato la presenza di dolicoectasia intracranica nel 15% (23/154) dei pazienti; tutti i pazienti arruolati sono stati sottoposti ad ecocardiografia transesofagea che ha mostrato diametri aortici mediamente superiori nel sottogruppo con dolicoectasia cerebrale. Pertanto gli autori concludevano affermando che la dolicoectasia dei vasi intracranici associati a diametri aortici aumentati siano espressione di uno stesso movente fisiopatologico.

Dal punto di vista cardiologico le principali condizioni fisiopatologiche alla base di una dilatazione dell'aorta sono rappresentate dalla sindrome di Marfan e dalla sindrome di Ehlers-Danlos. Nel primo caso si tratta di una patologia autosomica dominante causata da una mutazione a livello del gene *FBN1* sul cromosoma 15q21 coinvolgendo la glicoproteina fibrillina-1. La prevalenza di tale patologia nella popolazione generale è di 2-3 casi per 10 000 abitanti. Nel 60-80% dei pazienti, che manifestano un tipico fenotipo, si riscontra una dilatazione dell'aorta in corrispondenza dei seni di Valsalva (in tale sede infatti vi è la concentrazione maggiore di fibre elastiche) e in una minima percentuale a carico del tronco principale dell'arteria polmonare[4]. La sindrome di Ehlers-Danlos, invece, è una patologia autosomica dominante conseguente ad una mutazione del gene *COL3A1* codificante per il collagene di tipo III. I pazienti (sopravvivenza media di 48 anni) manifestano serie disfunzioni vascolari sistemiche rappresentate da perforazioni intestinali coinvolgenti soprattutto il colon discendente e spesso fatali. Nei pazienti di sesso femminile risulta ad alto rischio la gravidanza[5].

La paziente descritta non presentava anamnesticamente casi familiari di sindrome di Marfan e di Ehlers-Danlos; inoltre non mostrava l'aspetto corporeo caratteristico dei pazienti con sindrome di Marfan (conseguente all'interessamento osseo), risultava aver portato a termine due gravidanze e non aveva mostrato in passato eventi emorragici maggiori a carico del tratto intestinale.

Bibliografia

1. Pico F, Labreuche J, Cohen A, Touboul PJ, Amarenco P, for the GENIC Investigators. Intracranial arterial dolichoectasia is associated with enlarged descending thoracic aorta. Neurology 2004; 63: 2016-21.
2. Borota L, Jonasson P. Basilar and bilateral carotid dolichoectasia with spontaneous dissection of C2 segment of the internal carotid artery. AJNR Am J Neuroradiol 2006; 27: 1241-4.
3. Ionita CC, Xavier AR, Farkas J, Pullicino P. Intracranial arterial dolichoectasia and its relation with atherosclerosis and stroke subtype. (letter) Neurology 2004; 63: 596.
4. Nollen GJ, Mulder BJ. What is new in the Marfan syndrome? Int J Cardiol 2004; 97 (Suppl 1): 103-8.
5. Germain DP. Clinical and genetic features of vascular Ehlers-Danlos syndrome. Ann Vasc Surg 2002; 16: 391-7.