

Management e qualità La dissezione aortica. Un'ipotesi diagnostica che fa spesso discutere

Roberto Pozzi, Pietro Greco Lucchina

U.O.A. di Cardiologia, Azienda Ospedaliera San Luigi, Orbassano (TO)

Key words:
Aortic dissection;
Quality assessment.

Aortic dissection is a dramatic event which too often carries an ominous prognosis. The characteristic clinical presentation has been well described in medical texts and cannot be misdiagnosed. However, in some not infrequent cases, symptoms and signs may be so misleading and subtle that a subsequent catastrophic evolution then seems unexpected. The diagnosis may be easily confirmed or excluded by modern diagnostic tools such as transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging or spiral computed tomography, which all offer such accurate anatomic images of the aortic wall that nowadays it is possible to diagnose even those minimal lesions that can precede dissection, such as intramural hemorrhages or penetrating ulcers. However, these techniques are complex, costly and require experienced operators for optimum sensitivity and accuracy.

Their use in patients with suspected acute aortic syndromes is of proven necessity. However, how often is all this feasible in a crowded Emergency Department where hundreds of patients with aspecific and overlapping symptoms and signs all require immediate attention?

Furthermore, how often is a subtle intriguing initial presentation then followed by fatality, which might also come about some days later?

Can failing to make an early diagnosis be cause for prosecution for having given a faulty diagnosis or might it be accepted as a risk related to the imprecise, probabilistic nature of the medical approach to the diagnosis?

How can an Emergency Department doctor produce a reliable document of his way of proceeding in order to offer verifiable legal proof of his methodological integrity and thus be able to avoid misinterpretation of guilt?

It is all too easy to judge overlooked clinical recognition when the clear and "simple" pathological diagnosis is available, if one does not consider the complexity of the disease and its possible manifestations in the single patient.

In order to answer these questions it is necessary to collect the experience of doctors and others involved in this field. It is the aim of this paper and the clinical case presented to stimulate discussion and initiate the task in hand.

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (2): 222-225)

Ricevuto il 28 ottobre 1999; accettato il 13 dicembre 1999.

Per la corrispondenza:

Dr. Roberto Pozzi

U.O.A. di Cardiologia
Azienda Ospedaliera
San Luigi
10043 Orbassano (TO)

Perché parlare di dissezione aortica

- Se non trattata, ha evoluzione fatale nella maggior parte dei casi, e quindi il suo mancato riconoscimento può far nascere l'esigenza di verifica di eventuale negligenza o imperizia dell'operatore medico.
- Può manifestarsi in modo poliedrico e subdolo e rendere difficile il sospetto.
- La sua conferma o esclusione diagnostica richiede esami complessi, costosi e non sempre rapidamente e facilmente disponibili.
- Manifestandosi infrequentemente in pazienti già ospedalizzati, interessa prevalentemente pazienti che afferiscono in Pronto Soccorso (PS), ambiente spesso convulso, dove confluiscono contemporaneamente pazienti gravi ed altri con disturbi irrilevanti, luogo che sicuramente non favorisce una tranquilla riflessione clinica.

- L'approccio al problema è di tipo probabilistico perché fondato sul sospetto clinico. La selezione probabilistica nel paziente con dolore atipico può non raggiungere una diagnosi corretta per mancato utilizzo della metodica adeguata: è da considerarsi necessariamente errore e quindi costituire colpa?
- Strumenti di valutazione per il giudice: la documentazione clinico-strumentale, un corretto e rigoroso esame autoptico e le considerazioni peritali. Fuorviante è il ruolo dei testi di medicina, impegnati a sottolineare i quadri tipici e diagnostici, e non a considerare la frequenza di falsi positivi e negativi nei casi non tipici e purtroppo frequenti soprattutto in un PS.
- Strumenti di difesa per il cardiologo: il referto di consulenza specialistica di PS, che deve contenere sufficienti elementi su cui

fondare il non sospetto della patologia. La minuziosa descrizione (tipo prime pagine di cartella clinica) è inattuabile nel convulso ambiente di PS. Come è possibile armonizzare l'obbligata essenzialità del referto di PS con le esigenze di una successiva valutazione medico-legale, volta a verificare la correttezza del percorso clinico e ad escludere elementi di colpa per il mancato riconoscimento?

Come affrontare il problema?

Attraverso la raccolta di esperienze e casi giuridici per individuare:

- le difficoltà formali o sostanziali più frequenti che hanno incontrato gli operatori medici (non solo cardiologi) nell'affrontare il sospetto di questa patologia: le diagnosi accertate, i sospetti non confermati, le presentazioni atipiche diagnosticate tardivamente solo al tavolo autoptico.
- Gli elementi di giudizio più caratterizzanti (e quindi da evidenziare nella perizia) per chi, come un giudice, non è avvezzo al linguaggio medico fondato su valutazioni probabilistiche di incidenza dei fenomeni.
- L'adeguatezza dei referti autoptici nel fornire risposte conclusive, utili sia al clinico che al giudice.

Questa patologia, di cui sono ampiamente descritte le caratteristiche cliniche e l'evoluzione, rappresenta non raramente un terreno di discussione medico-legale per le eventuali responsabilità derivate da un suo mancato riconoscimento.

I sintomi ed i segni clinici che contraddistinguono l'esordio nella sua forma caratteristica sono ben impressi nella mente di ogni medico, per l'insistenza con cui vengono ripresi nel corso degli studi, e, soprattutto, per la drammaticità della malattia, che può rapidamente evolvere e causare la morte del paziente.

È altrettanto vero, però, che in una non trascurabile percentuale di circa il 30% dei casi la diagnosi corretta si pone soltanto al tavolo autoptico. Questa difficoltà diagnostica deriva dalla capacità della dissezione aortica di simulare sintomi e segni di molte altre affezioni non soltanto dell'apparato cardiovascolare, derivandone spesso una presentazione clinica proteiforme, non raramente subdola e talvolta priva di elementi tipici di sospetto. A parte il rilievo di ipertensione, comunque generico e non necessariamente presente, il paziente "atipico" affetto da dissezione aortica non presenta stigmate anamnestiche di malattie cardiovascolari che possano agevolare il suo riconoscimento all'interno del numeroso gruppo di soggetti che affollano un comune PS e che richiedono l'intervento del medico.

Oltre a queste condizioni di difficile approccio iniziale al malato, il medico non è neanche successivamente aiutato dalle metodiche strumentali: la dissezione aortica manca di uno strumento semplice, di facile e pronta disponibilità, che confermi o escluda la diagnosi. Numerosi articoli scientifici hanno recentemente entusias-

smato il cardiologo per la possibilità di poter ottenere con metodiche sofisticate, come tomografia assiale computerizzata, risonanza magnetica nucleare ed ecocardiografia transesofagea, non solo informazioni utili al successivo approccio chirurgico, ma anche condizioni di danno minimale della parete aortica ad elevato rischio di evoluzione in dissezione, come gli ematomi intramurali e le ulcere aterosclerotiche penetranti. L'entusiasmo rischia però di diventare un incubo, quando occorre distinguere, nell'ambiente di un PS, i pazienti "atipici" irrilevanti da quelli "atipici" che devono essere sottoposti a questi esami, in qualunque ora e in qualunque giorno, indipendentemente dalla disponibilità e apertura del Laboratorio che li esegue.

Occorre quindi che l'informazione non riguardi soltanto il sapere tutto ciò che si può fare di fronte al caso tipico, ma anche come, nella sostanza e nella forma, comportarsi di fronte alla popolazione di casi non tipici, che sono spesso malati "tranquilli". È stato tradizionalmente insegnato a motivare l'indicazione all'impiego di metodiche complesse o rischiose con la rassegna dei sintomi e segni suggestivi della patologia da indagare. È venuto forse il momento di indicare con maggior determinazione l'assenza di sintomi e segni che giustifichino a non procedere nel percorso diagnostico?

La medicina, che tende ad essere una scienza esatta, di fatto non lo è: si basa ancora su valutazioni di probabilità per molte patologie. È quindi possibile che alcune scelte manchino il risultato voluto anche quando compiute in scienza coscienza e prudenza, soprattutto, come nel caso della dissezione aortica, quando non sia possibile condurre in tempi congrui un elevato numero di esami complessi e costosi per assicurarsi una scelta positiva. Valga come esempio contrario la quantità di determinazioni di creatinfosfochinasi che vengono effettuate routinariamente in un PS, a fronte delle diagnosi poi effettivamente confermate di infarto miocardico acuto. È inimmaginabile eseguire altrettante tomografie assiali computerizzate del torace o ecocardiografie transesofagee per ogni subdolo e isolato dolore toracico.

È importante quindi, in un ambito così delicato e ricco di incertezze, cercare un confronto tra mondo sanitario e giuridico per poter disporre da una parte di schemi omogenei di comportamento che limitino l'eccesso di vulnerabilità del medico "in prima linea" e dall'altra di strumenti di valutazione che tengano nella giusta considerazione l'aspetto probabilistico dell'azione medica e gli ambiti di intervento. Utilizzare indiscriminatamente testi di medicina e articoli scientifici in ambito giuridico può costituire un elemento deviante perché le finalità con cui sono stati scritti sono diverse da quelle per cui vengono citati in sede di dibattiti o perizie medico-legali.

In questo scenario acquista un ruolo particolare e determinante la perizia del consulente del giudice. Questo documento, proprio per la sua caratteristica di essere *super partes*, dovrebbe realizzare quella sintesi tra il

sapere tecnico rigorosamente controllato e definito da precisi confini statistici, e la pratica clinica, ricca di incertezze e spesso condizionata da fattori umani ed ambientali imprevedibili.

Due documenti costituiscono la base essenziale di un giudizio: 1) la documentazione clinica, in particolare il referto di PS o la consulenza specialistica effettuata in PS, e 2) l'esame autoptico. Su questi occorre concentrare l'attenzione.

1. Spesso le modalità di compilazione ed i contenuti delle relazioni mediche di PS sono laconiche, sintetiche, carenti di elementi anamnestici e obiettivi, le firme dei sanitari illeggibili, i dati contraddittori. Questa condizione rappresenta un elemento sfavorevole per chi deve giudicare a posteriori un operato medico. Non necessariamente ciò accade per frettolosità negligente: sono spesso le circostanze operative di un PS che lo richiedono. La minuziosa descrizione dei sintomi e segni che si ritrova nelle prime pagine di una cartella clinica di reparto non può costituire un termine di confronto. In PS occorrono essenzialità, rigore e sintesi. Ma queste caratteristiche non soddisfano poi le richieste di chiarimento di un giudice e, viceversa, possono avvalorare un'accusa di negligenza. Ecco perché la consulenza specialistica in PS dovrebbe ricevere più attenzione da parte della comunità medica e cardiologica. Identificare i momenti di particolare rischio, studiare strumenti per uniformare i referti ed evitare "lacunose" inesattezze potrebbero rappresentare obiettivi utili per costruire chiare espressioni del giudizio clinico che non offrano i rischi di fuorvianti interpretazioni e giudizi di colpa. La dissezione aortica rappresenta una condizione particolarmente emblematica, ma sicuramente non l'unica, di questa esigenza. Conoscere le esperienze che hanno portato fino ad ora a formulare giudizi di colpevolezza o di assoluzione potrebbe sicuramente costituire un primo passo importante per verificare quali siano gli atteggiamenti medici più a rischio e quali le difficoltà oggettive che sono state incontrate in ambito giuridico nel definire i giudizi.

2. Il secondo documento importante è rappresentato dall'esame autoptico. Questo non sempre viene effettuato con il necessario rigore metodologico e non sempre fornisce tutte le informazioni e le risposte che un'attenta e completa relazione anatomo-patologica può offrire. Se la diagnosi di dissezione aortica può spesso richiedere soltanto una semplice ed imprecisa superficie di taglio, è soltanto un'analisi globale e particolareggiata delle strutture anche non specificatamente interessate dalla lesione che può permettere una ricostruzione dell'evoluzione clinica della malattia e offrire l'unico termine di confronto e verifica di quanto riferito nella documentazione medica raccolta *ante mortem*. È necessario sollecitare quindi un più esteso confronto fra medici legali, anatomo-patologi e, in particolare, patologi cardiovascolari per ottenere una maggiore uniformità e completezza delle loro relazioni e dei loro schemi di valutazione.

Caso clinico

Una paziente di 58 anni si presenta verso sera nel PS di un grande ospedale cittadino. Viene redatto il seguente referto:

Motivo di ingresso: ipertesa in terapia con Natrilix, BPCO.

Questa sera episodio di dolore al giugulo, parestesie arto superiore dx. TE: non febbre. FC 60 b/min, PA 110/70 mmHg. Stato ansioso +, decubito indifferente, lucida, orientata, non segni meningei né anisocoria. EOP: respiro aspro di tipo bronchitico diffuso; orofaringe nn; test 37. Lexotan 10 gt.

Viene eseguito un primo ECG privo di alterazioni significative. La radiografia del torace non evidenzia elementi di rilievo: in particolare la volumetria cardiaca è nella norma e così le dimensioni dell'aorta toracica.

La paziente viene trattenuta in osservazione durante la notte, e vengono successivamente ripetute alcune rilevazioni ed eseguito un nuovo ECG, sovrapponibile al precedente. Ripetute determinazioni degli enzimi cardiaci sono negative.

Il medico del turno successivo completa il referto con le seguenti annotazioni:

ECG: non atipie significative.

Rx torace: rinforzo della trama.

Faringe arrossata.

Ematologici normali.

PA 140/80 mmHg.

Ipotesi diagnostica: faringo-tracheo-bronchite.

Indicazioni terapeutiche: Klacid 250 × 2, Aulin 1 bust × 2, ansiolitici al bisogno.

Nella tarda mattinata del giorno seguente la paziente viene dimessa.

A domicilio persiste una lieve febbricola con una generica astenia.

Nel pomeriggio della giornata successiva alle dimissioni la paziente veniva trovata a terra, priva di coscienza, e il medico del 118, prontamente intervenuto, ne constatava il decesso.

Dalla relazione medico-legale emerge che la paziente venne a morte per tamponamento cardiaco da emopericardio in rottura di aneurisma dissecante del tratto intrapericardico dell'aorta ascendente. In particolare, viene rilevato che le coronarie sono indenni da lesioni stenotiche e che non vi è un loro interessamento da parte del processo. Non vengono fornite informazioni sull'estensione della dissezione oltre il punto di rottura nel tratto prossimale intrapericardico dell'aorta.

La perizia del consulente del giudice ravvisò elementi di colpa per i medici del PS per imperizia, imprudenza e negligenza, individuando un rapporto causale fra il comportamento di questi e la morte della paziente, per non aver sospettato la patologia, e non aver quindi proposto le necessarie valutazioni strumentali.

Fu vera colpa sostanziale, o inadeguatezza del referto medico a sostanziare una corretta condotta clinica?

Riassunto

La dissezione aortica è un evento drammatico ad evoluzione frequentemente infausta. Il quadro clinico di presentazione è descritto con chiarezza nei testi di medicina e non può essere dimenticato. Tuttavia, in alcuni casi, purtroppo non occasionali, sintomi e segni possono essere aspecifici e così sfumati da rendere l'eventuale rapida e catastrofica evoluzione successiva imprevedibile e inaspettata. La diagnosi può essere facilmente confermata o esclusa dalle moderne e sofisticate tecniche di immagine, come l'ecocardiografia transesofagea, la risonanza magnetica nucleare e la tomografia assiale computerizzata spirale, che offrono una valutazione anatomica così accurata della parete aortica da permettere la diagnosi anche di lesioni minimali, come gli ematomi intramurali o le ulcere penetranti, che sembrano precedere la vera e propria dissezione. Queste metodiche sono però complesse, costose e richiedono operatori qualificati per ottimizzare le loro potenzialità diagnostiche in termini di sensibilità e accuratezza.

Il loro impiego è indiscutibile nei pazienti con il sospetto clinico di patologia acuta dell'aorta. Ma quante volte la loro richiesta è giustificata nell'affollato e convulso ambiente di Pronto Soccorso dove centinaia di pazienti con segni e sintomi aspecifici, ma potenzialmente associabili ad una patologia aortica acuta, devono essere urgentemente valutati?

E quante volte la presentazione iniziale sfumata e aspecifica è seguita, in un intervallo di tempo variabile da ore a qualche giorno, dall'evento fatale?

Il mancato riconoscimento iniziale può generare l'accusa di imperizia o essere accettato come rischio potenziale dell'atto medico, inevitabilmente condizionato dall'ambito probabilistico e impreciso in cui si muove l'approccio diagnostico?

Come può, il medico di Pronto Soccorso, produrre una relazione del proprio operare che possa costituire un documento, legalmente interpretabile, della propria correttezza metodologica e non generare fuorvianti interpretazioni di imperizia?

È troppo facile attribuire giudizi di mancato riconoscimento clinico quando si ha a disposizione una certa e "semplice" diagnosi autoptica, se non si prende in considerazione tutta la complessità della patologia e delle sue manifestazioni.

Per dare una risposta a queste domande è necessario raccogliere le esperienze dei medici e delle professionalità coinvolte in questo problema. Questo articolo ed il caso clinico presentato hanno lo scopo di stimolare la discussione ed iniziare il lavoro.

Parole chiave: Dissezione aortica; Verifica di qualità.

Bibliografia essenziale

- O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation* 1995; 92: 1376-8.
- Pretre R, von Segesser LK. Aortic dissection. *Lancet* 1997; 349: 1461-4.
- Oliver TB, Murchison JT, Reid JH. Spiral CT in acute non-cardiac chest pain. *Clin Radiol* 1999; 54: 38-45.
- Schena S, Agnino A, Schinosa L. Role of chest pain in aortic dissection. Is it enough for a predictive diagnosis? *Chest* 1999; 115: 605-6.
- Vilacosta I, San Roman JA, Ferreiros J, et al. Natural history and serial morphology of aortic intramural hematoma: a novel variant of aortic dissection. *Am Heart J* 1997; 34: 495-507.

Il parere del patologo

La rottura di aorta in due tempi.

Invito a raccogliere esperienze personali

Un dolore acuto, lacinante, improvviso, interscapolare, anche retrosternale, o genericamente toracico. Si tratta di un dolore che genera angoscia e spesso porta il paziente al Pronto Soccorso. ECG, enzimi cardiaci, Rx torace: tutto nella norma. A volte, riscontro di puntate ipertensive, per lo più facilmente controllabili con la terapia medica, troppo spesso riferite all'ansia del paziente che, quando interrogato sui suoi valori pressori, spesso risponde: non so, non ho mai avuto problemi.

Così questo dolore può "passare" (anzi passa spontaneamente) e rimane un episodio senza significato fino a quando, pochi giorni dopo, un dolore altrettanto violento, ma immediatamente seguito da un quadro clinico drammatico di shock, raramente concede tempo sufficiente per una diagnosi accertata. Il primo dolore la fissurazione, il secondo dolore e lo shock, la rottura della parete aortica.

Quante volte ricostruendo la storia di un paziente deceduto per dissecazione aortica con rottura di parete possiamo individuare i due tempi? Nella mia personale esperienza, quella che si riferisce ovviamente a casi fatali, spesso.

Poiché questo fondamentale elemento clinico, sufficiente di per sé ad aumentare lo stato di allerta nel cardiologo, nei confronti del dolore toracico "atipico" sul piano dell'ischemia miocardica, manca nei nostri sacri testi e non ha mai ricevuto sufficiente attenzione in sedi di incontri scientifici, lancio un appello ai cardiologi italiani affinché raccontino le loro esperienze. Lo scopo è: raccogliamo tutte le informazioni possibili per scrivere insieme un capitolo sulla rottura in due tempi dell'aorta.

Eloisa Arbustini

Istituto di Anatomia Patologica

Università degli Studi

Policlinico San Matteo, IRCCS, Pavia