

## 6. Trattamento delle patologie dell'aorta toracica e toraco-addominale

---

F. SPEZIALE<sup>1</sup> (Coordinatore), P. CAO<sup>2</sup>, S. CAMPARINI<sup>3</sup>, R. CHIESA<sup>4</sup>, A. LOCATELLI<sup>5</sup>, A. LOMEO<sup>6</sup>, N. MANGIALARDI<sup>7</sup>, D. PALOMBO<sup>8</sup>, F. RUBERTO<sup>9</sup>, P. SIRIGNANO<sup>1</sup>

---

### Indice

- 6.1. L'aorta toracica
- 6.2. Istopatologia dell'aorta toracica
- 6.3. Raccomandazioni sulle tecniche di immagine per la diagnosi ed il follow up delle patologie dell'aorta toracica
- 6.4. Raccomandazioni sulle sindromi genetiche
- 6.5. Raccomandazioni sulle forme familiari di aneurismi e dissezioni aortiche
- 6.6. Raccomandazioni sull'arterite di Takayasu e sull'arterite a cellule giganti
- 6.7. Valutazione iniziale e management della patologia aortica acuta
- 6.9. Raccomandazioni sull'ematoma intramurale senza difetto intimale
- 6.10. Raccomandazioni sull'anamnesi e l'esame obiettivo dei pazienti con patologie dell'aorta toracica
- 6.11. Raccomandazioni sul trattamento medico dei pazienti con patologie dell'aorta toracica
- 6.12. Raccomandazioni sui pazienti con aneurisma dell'aorta ascendente asintomatico
- 6.13. Raccomandazioni sui pazienti con aneurisma dell'aorta sintomatico
- 6.14. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'aorta ascendente
- 6.15. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'arco aortico
- 6.16. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'aorta toracica e toraco-addominale
- 6.17. Raccomandazioni sul management sulle patologie croniche in gravidanza

<sup>1</sup>Chirurgia Vascolare, Università degli Studi di Roma "La Sapienza", Policlinico Umberto I, Roma

<sup>2</sup>Chirurgia Vascolare, Università degli Studi di Perugia, Azienda Ospedaliera S. Camillo-Forlanini, Roma

<sup>3</sup>UOC Chirurgia Vascolare, Azienda Ospedaliera Brotzu, Cagliari

<sup>4</sup>Chirurgia Vascolare, Università Vita-Salute S. Raffaele, Ospedale S. Raffaele, Milano

<sup>5</sup>UOC Terapia Intensiva CardioToracoVascolare, Ospedale S. Croce e Carle, Cuneo

<sup>6</sup>UOC Chirurgia Vascolare, Ospedale Cannizzaro, Catania

<sup>7</sup>UOC Chirurgia Vascolare, Ospedale S. Filippo Neri, Roma

<sup>8</sup>Chirurgia Vascolare, Università degli Studi di Genova, Ospedale S. Martino, Genova

<sup>9</sup>Terapia Intensiva, Università degli Studi di Roma "La Sapienza", Policlinico Umberto I, Roma

- 6.18. Raccomandazioni sugli ateromi dell'arco aortico e dell'aorta toracica e sulla patologia ateroembolica
- 6.19. Raccomandazioni sul management periprocedurale e perioperatorio
- 6.20. Raccomandazioni sul follow-up dei pazienti portatori di patologie dell'aorta toracica o toraco-addominale e dei pazienti sottoposti a riparazione chirurgica o endovascolare

## 6.1. L'aorta toracica

L'aorta toracica è divisa in 4 parti: la radice aortica (che comprende l'anello della valvola aortica, le cuspidi valvolari aortiche ed i seni di Valsalva); l'aorta ascendente (che include la porzione tubolare dell'aorta dalla giunzione seno-tubulare sino all'origine dell'arteria brachiocefalica); l'arco aortico (che inizia all'origine dell'arteria brachiocefalica e termina con l'origine della arteria succlavia sinistra); l'aorta discendente (che inizia all'istmo tra l'origine dell'arteria succlavia di sinistra e il legamento arterioso e decorre anteriormente alla colonna vertebrale, fino ad attraversare il diaframma al passaggio nell'addome).

## 6.2. Istopatologia dell'aorta toracica

### 6.2.1. Aneurismi e dissezioni

L'istopatologia degli aneurismi e delle dissezioni, più precisamente chiamata degenerazione della tunica media, è caratterizzata dalla distruzione e dalla perdita delle fibre elastiche e dall'aumentata deposizione di proteoglicani. Tipicamente sono presenti aree di riduzione di cellule muscolari lisce nella tunica media, ma non è chiaro se vi è una perdita totale di tali cellule. Recenti studi presenti in letteratura evidenziano la presenza di un infiltrato infiammatorio in questa patologia. Le patologie aortiche associate a mutazioni del myosin heavy chain 11, cellule muscolari lisce (MYH11), dell'actina e di alfa-2 che conducono allo sviluppo di aneurismi a carico dell'aorta ascendente dimostrano una risposta iperplastica delle cellule muscolari lisce nella tunica media aortica. Frammenti di tunica media prelevati da aneurismi aortici di pazienti portatori di tali mutazioni presentano aree di cellule muscolari lisce iperplastiche che hanno perso il loro corretto orientamento parallelo all'aorta e che si dispongono in maniera completamente disordinata.

Un incrementato immunodeposito di metalloproteinasasi della matrice (MPM) è stato osservato nella tunica media degli aneurismi dell'aorta toracica, particolarmente MMP-2 e MMP-9. Tali accumuli sono stati osservati anche all'interno della tunica media aortica di pazienti affetti da sindrome di Marfan, associati alla presenza di cellule muscolari lisce alla periferia di zone di degenerazione della media e sulla superficie di fibre elastiche degenerate. Elevati immunodepositi di MMP-2 e MMP-9 sono stati osservati anche in aneurismi dell'aorta ascendente

di pazienti portatori di valvola aortica tricuspide. Queste MPM hanno una nota attività elastolitica. Espressioni aberranti di MPM e di inibitori tissutali delle MPM sono state osservate anche in frammenti aortici di pazienti affetti da sindrome di Marfan, al contrario dei pazienti non affetti da tale sindrome.

### 6.2.2. Vasculiti e patologie infiammatorie

l'arterite a cellule giganti e l'arterite di Takayasu presentano importanti caratteristiche con un'espansione clonale di linfociti T che suggerisce una risposta antigenica. È presente una reazione infiammatoria avventiziale caratterizzata da un'incrementata produzione di citochine e di MPM, che porta alla formazione di granulomi che portano alla distruzione vasale. La malattia di Bechet colpisce sia le arterie che le vene di tutte le dimensioni.

## 6.3. Raccomandazioni sulle tecniche di immagine per la diagnosi ed il follow-up delle patologie dell'aorta toracica

### Classe I

6.3.1 La determinazione del diametro aortico dovrebbe essere effettuata in corrispondenza di reperi corporei fissi, perpendicolarmente al flusso ematico e riportato in modo chiaro e corretto.

#### *Livello di evidenza C*

6.3.2 Nelle misurazioni effettuate mediante angio-TC od angio-RM, il diametro esterno dovrebbe essere misurato perpendicolarmente al flusso ematico. Per la misurazione del diametro della radice aortica il diametro maggiore dovrebbe essere misurato a livello del seno, tipicamente a livello della giunzione sino tubulare.

#### *Livello di evidenza C*

6.3.3 Nelle misurazioni effettuate mediante ecocardiogramma, il diametro interno dovrebbe essere misurato perpendicolarmente al flusso ematico. Per la misurazione del diametro della radice aortica, il diametro maggiore dovrebbe essere misurato a livello del seno, tipicamente a livello della giunzione sino tubulare.

#### *Livello di evidenza C*

6.3.4 Anomalie della morfologia aortica dovrebbero essere riportate separatamente, anche quando i diametri aortici rientrano nei limiti.

#### *Livello di evidenza C*

6.3.5 Il reperto di una dissezione, di un aneurisma, di un danno post-traumatico e/o la rottura aortica

dovrebbero essere immediatamente comunicate al medico referente.

#### *Livello di evidenza C*

6.3.6 Quando possibile dovrebbero essere usate le tecniche in grado di ridurre l'esposizione occasionale e cumulativa di radiazioni ionizzanti.

#### *Livello di evidenza B*

### **Classe IIa**

6.3.7 Se sono disponibili informazioni cliniche, è utile correlare il diametro aortico all'età ed alla conformazione fisica del paziente.

#### *Livello di evidenza B*

La diagnosi definitiva o l'esclusione delle patologie dell'aorta toracica o una delle sue varianti anatomiche richiede un imaging adeguato. La scelta della tecnica più appropriata può dipendere da fattori legati al paziente (condizioni emodinamiche, funzionalità renale, allergia al mezzo di contrasto, etc.) e dalle possibilità tecniche (rapida disponibilità di strumenti, funzionalità delle apparecchiature, presenza di personale specializzato). Considerazioni particolari andrebbero fatte per i pazienti con funzionalità renale ai limiti (creatinemia 1.8-2.0 mg/dl); in modo specifico andrebbe valutato il rischio della somministrazione di mezzo di contrasto iodato e lo sviluppo di nefropatia da contrasto, la somministrazione di gadolinio ed il rischio di fibrosi sistemica nefrogenica.

L'esposizione alle radiazioni ionizzanti andrebbe ridotto. Il rischio di neoplasie radio-indotte è maggiore nei neonati, nei bambini e nei giovani adulti. Generalmente, al di sopra dei 30-35 anni la probabilità di sviluppare tumori radio-indotti decresce sostanzialmente. Per i pazienti che necessitano di ripetute indagini radiologiche per controllare un'anomalia aortica, l'angio-RM potrebbe essere preferibile all'angio-TC. L'angio-RM potrebbe richiedere il ricorso ad una sedazione, considerati i lunghi tempi dell'esame e la possibile conseguente claustrofobia.

L'angio-TC, al contrario dell'ecocardiografia, può identificare meglio le patologie dell'aorta toracica, così come altre patologie che possono mimare quelle dell'aorta toracica come l'embolia polmonare, le patologie del pericardio, e l'ernia iatale. Dopo gli interventi chirurgici, l'angio-TC è preferibile per identificare leak o pseudoaneurismi, per la presenza di clip o sistemi di chiusura metallici.

L'angio-TC e l'angio-RM consentono di misurare

il diametro esterno dell'aorta, mentre l'ecocardiogramma consente di misurare il diametro interno dell'aorta. Il diametro del lume può non riflettere in maniera accurata il diametro esterno dell'aorta per la presenza di trombi, infiammazioni di parete o patologie aortiche.

#### 6.3.1. *Radiografia tradizionale*

L'esame Rx del torace può occasionalmente evidenziare anomalie del profilo o del diametro aortico, che richiedono tecniche di imaging definitive. L'esame Rx spesso fa parte della valutazione del paziente con potenziale dissezione acuta dell'aorta toracica, primariamente per identificare altre cause dei sintomi riferiti dal paziente, ma anche come screening per identificare segni indiretti dovuti ad una dilatazione o ad un sanguinamento.

#### 6.3.2. *Tomografia computerizzata*

La TC presenta diversi vantaggi, tra cui la diffusione quasi universale della tecnica; la capacità di valutare tutta l'aorta inclusi il lume, la parete e le regioni periaortiche; la possibilità di identificare varianti anatomiche ed il coinvolgimento dei vasi collaterali; la possibilità di distinguere i diversi tipi di patologie acute (ematoma intramurale, ulcere penetranti, dissezioni aortiche); il breve tempo necessario per completare il processo di imaging e le rielaborazioni tridimensionali. Le tecniche con sincronizzazione elettrocardiografica hanno reso possibile generare immagini prive di artefatti da movimento della radice aortica e delle arterie coronarie, simili a quelle ottenute mediante coronaro-TC. Le informazioni ottenute con i nuovi detettori elicoidali mostrano una sensibilità del 100% ed una specificità del 98-99%.

La sequenza di una TC eseguita in caso di sospetta dissezione acuta generalmente include una fase senza contrasto per identificare cambiamenti subdoli di ematoma intramurale, seguita da una fase con contrasto per delineare la presenza e l'estensione del flap di dissezione, identificare le regioni di potenziale mal perfusione e dimostrare spandimenti di mezzo di contrasto indicativi di rottura. Lo studio dell'albero vascolare, dall'aorta toracica alle arterie femorali, consente di ottenere sufficienti informazioni per pianificare un trattamento open o endovascolare, se necessario.

La rapida interpretazione delle immagini e la comunicazione delle stesse agli specialisti appropriati sono essenziali in uno scenario acuto.

### 6.3.3. Risonanza magnetica

La RM si è dimostrata molto accurata nella diagnosi delle patologie dell'aorta toracica, con una sensibilità ed una specificità spesso sovrapponibili, o addirittura superiori, a quelle della TC e dell'ecocardiogramma trans esofageo. I vantaggi della RM includono la possibilità di identificare varianti anatomiche delle dissezioni aortiche (ematomi intramurali o ulcere penetranti), identificare il coinvolgimento dei rami collaterali ed identificare patologie della valvola aortica e disfunzioni del ventricolo sinistro, senza esposizione a radiazioni ionizzanti o somministrazione di mezzo di contrasto. Gli svantaggi includono la lunghezza dell'esame durante il quale il paziente non può ricevere cure, l'impossibilità di risparmiare il gadolinio nei pazienti con insufficienza renale, l'impossibilità di eseguire l'esame nei pazienti claustrofobici o portatori di pace-maker o di impianti metallici e la scarsa disponibilità in urgenza.

### 6.3.4. Ecocardiografia

L'ecocardiografia può evidenziare la presenza di una dilatazione aortica oppure di una patologia cardiaca che potrebbe suggerire una patologia aortica come la valvola aortica bicuspidale. Per la dissezione aortica, una delle maggiori limitazioni dell'ecocardiografia (trans toracica e transesofagea) è la frequente possibilità di artefatti che mimano un flap di dissezione. Questi usualmente derivano da un riverbero di immagini che appaiono come una linea mobile ecodensa aggettante nel lume aortico. In questo caso è essenziale che l'operatore riesca a distinguere il flap di dissezione da artefatti.

## 6.4. Raccomandazioni sulle sindromi genetiche

### Classe I

6.4.1 Un ecocardiogramma è raccomandato nell'iter diagnostico della sindrome di Marfan, per determinare il diametro della radice aortica e dell'aorta ascendente e successivamente ogni 6 mesi, per determinare il tasso di crescita dell'aorta.

#### *Livello di evidenza C*

6.4.2 Immagini annuali sono raccomandate per i pazienti con sindrome di Marfan, se è documentata la stabilità del diametro aortico. Se il diametro massimo è 4,5 cm o superiore, oppure se il diametro presenta un sostanziale incremento, andrebbero considerati controlli più frequenti.

#### *Livello di evidenza C*

6.4.3 I pazienti con sindrome di Loeys-Dietz o con una mutazione genetica confermata predisponente allo sviluppo di aneurismi o dissezioni aortiche (TGFBR1, TG-FBR2, FBN1, ACTA2, MYH11) potrebbero essere sottoposti ad uno studio completo dell'aorta per una diagnosi iniziale e controlli ogni 6 mesi in caso di aumento del diametro.

#### *Livello di evidenza C*

6.4.4 I pazienti con sindrome di Loeys-Dietz dovrebbero essere sottoposti annualmente ad una RM per lo studio vascolare dal circolo cerebrale a quello pelvico.

#### *Livello di evidenza B*

6.4.5 I pazienti con sindrome di Turner dovrebbero essere sottoposti ad uno studio di immagini dell'aorta e cardiaco, al fine di evidenziare la presenza di valvola aortica bicuspidale, coartazione aortica, o dilatazione dell'aorta toracica ascendente. Se le immagini iniziali sono normali e non sono presenti altri fattori di rischio per dissezione aortica, i pazienti dovrebbero essere sottoposti ad indagini dopo 5-10 anni, salvo variazioni cliniche. Se sono presenti anomalie, sono indicate immagini annuali.

#### *Livello di evidenza C*

### Classe IIa

6.4.6 È ragionevole considerare un intervento chirurgico in tutti i pazienti adulti con la sindrome di Loeys-Dietz o una mutazione confermata di TGFBR1 o TGFBR2 e un diametro aortico di 4,2 cm o maggiore all'ecocardiogramma transesofageo (diametro interno) o 4,4-4,6 cm o più alla TC od alla RM (diametro esterno).

#### *Livello di evidenza C*

6.4.7 Per le donne incinte affette da sindrome di Marfan è ragionevole sostituire profilatticamente la radice aortica e l'aorta ascendente se il diametro è superiore a 4 cm.

#### *Livello di evidenza C*

6.4.8 Se il rapporto tra l'area massima in sezione trasversale espressa in centimetri quadrati e l'altezza del paziente espressa in metri eccede il valore di 10 è ragionevole una riparazione chirurgica, poiché i pazienti più bassi hanno un maggior rischio di andare incontro a dissezione con diametri aortici minori così come il 15% dei pazienti affetti da sindrome di Marfan va incontro a dissezione con un diametro aortico inferiore a 5 cm.

#### *Livello di evidenza C*

**Classe IIb**

6.4.9 In pazienti con Sindrome di Turner ed altri fattori di rischio (valvola aortica bicuspidica, coartazione aortica) ed in pazienti in gravidanza (o in previsione di una gravidanza) potrebbe essere utile effettuare test di imaging per determinare il rischio di dissezione aortica.

**6.5. Raccomandazioni sulle forme familiari di aneurismi e dissezioni aortiche****Classe I**

6.5.1 Il ricorso a tecniche di immagini per la valutazione dell'aorta è indicato nei parenti di primo grado di pazienti con aneurisma e/o dissezione aortici, per identificare i soggetti a rischio.

***Livello di evidenza B***

6.5.2 I parenti di primo grado di soggetti con positività per FBN1, TGFBR1, TGFRB2, COL3A1, ACTA2, MYH11 devono essere sottoposti a screening e consulenza genetica; i soggetti positivi dovranno essere sottoposti ad immagini di screening.

***Livello di evidenza C*****Classe IIa**

6.5.3 Qualora uno o più parenti di primo grado di un paziente con aneurisma o dissezione aortica presentassero dilatazione aortica, aneurisma o dissezione, sarebbe indicato estendere i test diagnostici anche ai parenti di secondo grado.

***Livello di evidenza B*****Classe IIb**

6.5.3 Qualora uno o più parenti di primo grado di un paziente con aneurisma o dissezione aortica presentassero dilatazione aortica, aneurisma o dissezione, potrebbe essere indicato estendere i test genetici anche ai parenti di secondo grado

***Livello di evidenza C*****6.6. Raccomandazioni sull'arterite di Takayasu e sull'arterite a cellule giganti****Classe I**

6.6.1 La terapia iniziale per l'arterite di Takayasu e per l'arterite a cellule giganti in fase attiva è il cortisone ad alto dosaggio (prednisolone 40 o 60 mg al

giorno o equivalenti), per ridurre lo stato infiammatorio.

***Livello di evidenza B***

6.6.2 Il successo terapeutico nei pazienti affetti dall'arterite di Takayasu e dall'arterite a cellule giganti deve essere costantemente verificato attraverso l'esame fisico e la determinazione dei valori di Velocità di Eritrosedimentazione e della Proteina C-Reattiva.

***Livello di evidenza B***

6.6.3 Il trattamento chirurgico nei pazienti affetti dall'arterite di Takayasu e dall'arterite a cellule giganti deve essere rimandato fino alla risoluzione dello stato di infiammazione acuta (Livello di evidenza B).

6.6.4 La valutazione iniziale dei pazienti affetti dall'arterite di Takayasu e dall'arterite a cellule giganti deve essere effettuata con Angio-TC o angio-RM, per la valutazione di eventuali lesioni aneurismatiche o occlusive a livello dell'aorta e dei suoi rami.

***Livello di evidenza C*****Classe IIa**

6.6.5 In pazienti affetti da arterite di Takayasu è ragionevole trattare eventuali progressioni della patologia vascolare e recrudescenze dei sintomi con l'utilizzo di corticosteroidi ed altri farmaci anti-infiammatori.

***Livello di evidenza B*****6.7. Valutazione iniziale e management della patologia aortica acuta****6.7.1. Raccomandazioni sui test di screening****Classe I**

6.7.1.1 Un esame elettrocardiografico dovrebbe essere eseguito in tutti i pazienti che presentano sintomi che potrebbero essere correlati alla presenza di una dissezione acuta.

6.7.1.1.1 Data la relativa scarsa frequenza di una occlusione coronarica dovuta ad una dissezione, la presenza di un sopraslivellamento del tratto S-T suggestiva di infarto miocardico acuto dovrebbe essere trattata come un evento cardiaco primitivo, senza ritardi diagnostici nella ricerca di una dissezione, ad eccezione dei pazienti ad alto rischio di dissezione.

***Livello di evidenza B***

6.7.1.2 Il ruolo dell'esame Rx del torace nella valutazione di una possibile dissezione dell'aorta toracica dovrebbe essere interpretato sulla base del rischio stimato del paziente come segue:

6.7.1.2.1 rischio intermedio: l'Rx del torace dovrebbe essere eseguito sempre allo scopo di stabilire una chiara diagnosi alternativa, così da evitare indagini di secondo livello;

**Livello di evidenza C**

6.7.1.2.2: rischio basso: l'Rx del torace dovrebbe essere eseguito sempre allo scopo di poter sia eseguire una diagnosi alternativa o confermare reperti suggestivi di patologie dell'aorta toracica, per poi eseguire indagini di secondo livello;

**Livello di evidenza C**

6.7.1.3 La diagnostica per immagini in urgenza mediante ecocardiogramma transesofageo, angio-TC o angio-RM è raccomandata al fine di escludere o confermare la presenza di una dissezione in quei pazienti risultati ad alto rischio alla valutazione iniziale.

**Livello di evidenza B**

### Classe III

6.7.1.4 Un Rx torace negativo non dovrebbe ritardare il ricorso ad esami radiografici di secondo livello per la ricerca di una dissezione in quei pazienti risultati ad alto rischio alla valutazione iniziale.

**Livello di evidenza C**

### 6.7.2. Raccomandazioni sulle tecniche di immagine

#### Classe I

6.7.2.1 La scelta tra una specifica metodica al fine di confermare o escludere la presenza di una dissezione dovrebbe essere presa sulla base delle condizioni del paziente e della struttura, compresa la disponibilità di apparecchiature.

**Livello di evidenza C**

6.7.2.2 Se esiste un forte sospetto di dissezione acuta, ma le indagini di primo livello risultano negative, dovrebbe essere fatto ricorso ad indagini di secondo livello.

**Livello di evidenza C**

### 6.7.3. Raccomandazioni sul management in acuto

#### Classe I

6.7.3.1 Il trattamento iniziale dovrebbe essere diretto alla riduzione dello stress di parete attraverso la riduzione della frequenza cardiaca e della pressione arteriosa come segue:

6.7.3.1.1 in assenza di controindicazioni, dovrebbe essere iniziata la somministrazione endovenosa di

beta bloccanti al fine di raggiungere una frequenza cardiaca intorno ai 60 bpm;

**Livello di evidenza C**

6.7.3.1.2 in presenza di chiare controindicazioni, i farmaci calcio antagonisti dovrebbero essere somministrati per il controllo della frequenza cardiaca;

**Livello di evidenza C**

6.7.3.1.3 se la pressione arteriosa sistolica si mantiene al di sopra dei 120 mmHg nonostante sia stato ottenuto un buon controllo della frequenza cardiaca, dovrebbero essere somministrati farmaci ACE inibitori e/o altri vasodilatatori allo scopo di ridurre la pressione arteriosa;

**Livello di evidenza C**

6.7.3.1.4 i farmaci beta bloccanti dovrebbero essere utilizzati con molta cautela in caso di insufficienza aortica, poiché riducono la tachicardia compensatoria

**Livello di evidenza C**

### Classe III

6.7.3.2 La terapia con vasodilatatori non dovrebbe essere iniziata se non dopo aver ottenuto un buon controllo della frequenza cardiaca, allo scopo di evitare una tachicardia riflessa che potrebbe comportare una progressione della dissezione.

**Livello di evidenza C**

### 6.7.4. Raccomandazioni sul management definitivo

#### Classe I

6.7.4.1 Non appena eseguita la diagnosi di certezza o in caso di forte sospetto di dissezione dell'aorta toracica, dovrebbe essere ottenuta una consulenza chirurgica urgente, indipendentemente dalla localizzazione (aorta toracica ascendente o discendente).

**Livello di evidenza C**

6.7.4.2 In caso di dissezione acuta dell'aorta toracica ascendente, dovrebbe essere preso in considerazione l'intervento chirurgico in emergenza, a causa delle sue possibili complicanze fatali, come la rottura.

**Livello di evidenza B**

6.7.4.3 La dissezione acuta dell'aorta toracica discendente dovrebbe essere trattata con terapia medica in assenza di complicazioni (sindrome da malperfusione, progressione della dissezione, aneurisma con aumento di diametro, impossibilità di controllare la pressione arteriosa o il dolore).

**Livello di evidenza B**

È tuttavia opportuno segnalare che recenti studi hanno dimostrato che esistono alcuni fattori di ri-

schio di evoluzione e complicanze per le dissezioni cosiddette non complicate come la sede e dimensione della porta di entrata, la presenza del falso lume lungo la piccola curvatura, la trombosi parziale del falso lume e la formazione di un falso lume saccolare, l'aspetto ellittico del vero lume, l'aspetto spiroide della dissezione ed il rapido accrescimento (>5 mm). Tali situazioni vengono attualmente considerate da alcuni Autori come possibili indicazioni al trattamento precoce con endograft.

### 6.8. Raccomandazioni sul trattamento delle dissezioni acute dell'aorta toracica

#### Classe I

6.8.1 Nelle dissezioni acute dell'aorta toracica ascendente, dovrebbero essere reseccate tutte le regioni aneurismatiche e la parte prossimale della dissezione. La dissezione parziale dell'aorta ascendente può essere trattata mediante la ricostruzione valvolare. La dissezione completa dell'aorta ascendente dovrebbe essere trattata mediante la sostituzione dell'aorta ascendente con l'utilizzo di una protesi valvolata, oppure con la sola sostituzione dell'aorta ascendente. In caso di dissezioni tipo II sec. DeBakey, dovrebbe essere sostituita l'intera aorta dissecata.

*Livello di evidenza C*

### 6.9. Raccomandazioni sull'ematoma intramurale senza difetto intimale

#### Classe IIa

6.9.1 È ragionevole trattare gli ematomi intramurali in modo analogo alle dissezioni del tratto corrispondente di aorta toracica.

*Livello di evidenza C*

### 6.10. Raccomandazioni sull'anamnesi e l'esame obiettivo dei pazienti con patologie dell'aorta toracica

#### Classe I

6.10.1 In pazienti che si presentano con sintomi cardiaci e non cardiaci, associati al sospetto di una problematica aortica, sarà doveroso procedere con un attento e completo esame obiettivo alla ricerca di anisofigmia a livello degli arti superiori ed inferiori, ischemia viscerale, deficit neurologico focale, soffio aortico e segni o sintomi di tamponamento cardiaco.

*Livello di evidenza C*

### 6.11. Raccomandazioni sul trattamento medico dei pazienti con patologie dell'aorta toracica

#### Classe I

6.11.0.1 Stretto controllo dei valori pressori, normalizzazione del profilo lipidico, abolizione del fumo di sigaretta e riduzione di tutti i fattori di rischio per patologia aterosclerotica sono indispensabili per tutti i pazienti con piccoli aneurismi che non richiedono il trattamento chirurgico e, comunque, per tutti i pazienti non candidabili a chirurgia classica o endovascolare.

*Livello di evidenza C*

#### 6.11.1. Raccomandazioni sul controllo dei valori della pressione arteriosa

##### Classe I

6.11.1.1 La terapia antipertensiva dovrà essere somministrata con l'obiettivo di ottenere una pressione di 140/90 mmHg nei pazienti non diabetici e 130/80 nei diabetici per ridurre il rischio di stroke, infarto miocardico e morte cardiaca.

*Livello di evidenza B*

6.11.1.2 Farmaci beta-bloccanti dovrebbero essere somministrati a tutti i pazienti con Sindrome di Marfan e aneurisma aortico, se non altrimenti controindicati.

*Livello di evidenza B*

##### Classe IIa

6.11.1.3 Nei pazienti con aneurisma dell'aorta toracica è ragionevole ridurre la pressione quanto più possibile (fino ai valori più bassi tollerati) con l'uso di farmaci beta-bloccanti, ace-inibitori e sartanici.

*Livello di evidenza B*

6.11.1.4 Sartanici (Losartan) dovrebbero essere somministrati a tutti i pazienti con Sindrome di Marfan e aneurisma aortico, se non altrimenti controindicati.

*Livello di evidenza B*

#### 6.11.2. Raccomandazioni sul controllo dei valori lipidici

##### Classe IIa

6.11.2.1 Il trattamento con statine per raggiungere un target LDL inferiore a 70 mg/dl è ragionevole per i pazienti con un elevato rischio di evento ischemico coronarico.

*Livello di evidenza A*

### 6.11.3. Raccomandazioni sulla cessazione dell'abitudine tabagica

#### Classe I

6.11.3.1 L'abolizione completa del fumo (attivo e passivo) è raccomandata. Programmi di follow-up ed aiuti farmacologici e psicologici sono utili e suggeriti.

*Livello di evidenza B*

### 6.12. Raccomandazioni sui pazienti con aneurisma dell'aorta ascendente asintomatico

#### Classe I

6.12.1 I pazienti con aneurisma degenerativo, dissezione cronica, ematoma intramurale, ulcera penetrante aortica, aneurisma micotico o pseudoaneurisma, suscettibili di intervento chirurgico e con un diametro aortico di 5,5 cm o maggiore, dovrebbero essere valutati per l'intervento chirurgico.

*Livello di evidenza C*

6.12.2 I pazienti con Sindrome di Marfan o altri disordini genetici dovrebbero essere sottoposti a chirurgia in elezione per diametri aortici minori (4,0-5,5 cm), per evitare il rischio di dissezione o rottura.

*Livello di evidenza C*

6.12.3 Pazienti con una velocità di crescita superiore a 0,5 cm/anno dovrebbero essere candidati alla chirurgia anche con diametri aortici inferiori ai 5,5 cm.

*Livello di evidenza C*

6.12.4 I pazienti da sottoporre a chirurgia valvolare aortica dovrebbero essere sottoposti a intervento chirurgico a partire da un diametro dell'aneurisma di 4,5 cm.

#### Classe IIa

6.12.5 In pazienti con Sindrome di Marfan o altri disordini genetici potrebbe essere ragionevole l'indicazione chirurgica quando il rapporto tra l'area massima dell'aorta ( $\pi r^2$ ) in  $\text{cm}^2$  e l'altezza del paziente espressa in metri eccede il valore di 10.

*Livello di evidenza C*

6.12.6 I pazienti con Sindrome di Loeys-Dietz o con una mutazione confermata di TGFBR1 o TGFBR2 dovrebbero essere sottoposti a chirurgia per diametri superiori ai 4,2 cm valutati con ecografia trans-esofageo (diametro interno) o ai 4,4/4,6 cm valutati con Angio-TC o Angio-RM (diametro esterno).

*Livello di evidenza C*

### 6.13. Raccomandazioni sui pazienti con aneurisma dell'aorta sintomatico

#### Classe I

6.13.1 I pazienti con sintomi secondari alla presenza dell'aneurisma o con aneurismi in rapida espansione dovrebbero essere sottoposti a intervento chirurgico immediato, ad eccezione dei pazienti con limitata aspettativa di vita residua o con qualità della vita fortemente compromessa.

*Livello di evidenza C*

### 6.14. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'aorta ascendente

#### Classe I

6.14.1 La sostituzione separata della valvola aortica e dell'aorta ascendente sono raccomandate nei pazienti senza significativa dilatazione della radice aortica, in pazienti anziani, o in pazienti giovani con minima dilatazione che hanno malattia della valvola aortica.

*Livello di evidenza C*

6.14.2 I pazienti affetti da Sindrome di Marfan, Loeys-Dietz e Ehlers-Danlos e i pazienti con dilatazione della radice aortica o del Seno di Valsalva dovrebbero essere sottoposti a intervento di David modificato, quando possibile, o a riparazione con tubo valvolato.

*Livello di evidenza B*

### 6.15. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'arco aortico

#### Classe I

6.15.1 Per gli aneurismi dell'arco aortico che coinvolgono anche la porzione prossimale dell'arco è ragionevole programmare una sostituzione dell'ascendente associata a riparazione parziale dell'arco in arresto ipotermico, usando come inflow la succlavia o la ascellare destra.

*Livello di evidenza C*

6.15.2 La sostituzione dell'intero arco aortico è ragionevole nei casi di dissezione acuta quando l'arco è aneurismatico o quando è presente uno scompaginamento massivo delle tonache.

*Livello di evidenza B*

6.15.3 La sostituzione dell'intero arco aortico è ragionevole per gli aneurismi che lo coinvolgono in toto, per le dissezioni croniche quando l'arco è aneu-



rismatico ed in caso di aneurismi della porzione distale dell'arco che coinvolgono anche la porzione prossimale dell'aorta discendente, usualmente in associazione con un Elephant Trunk.

**Livello di evidenza B**

6.15.4 Nei pazienti a basso rischio operatorio, il trattamento chirurgico degli aneurismi asintomatici dell'arco è indicato quando il diametro supera i 5,5 cm.

**Livello di evidenza B**

6.15.5 Per i pazienti con aneurisma asintomatico con diametro inferiore ai 4,0 cm, è ragionevole procedere con uno screening ogni 12 mesi per valutare la crescita dell'aneurisma utilizzando Angio-TC o Angio-RM.

**Livello di evidenza C**

6.15.6 Per i pazienti con aneurisma asintomatico con diametro inferiore ai 4,0 cm e inferiore a 5,5 cm, è ragionevole procedere con uno screening ogni 6 mesi per valutare la crescita dell'aneurisma, utilizzando Angio-TC o Angio-RM.

**Livello di evidenza C**

**6.16. Raccomandazioni sulla chirurgia per gli aneurismi dell'aorta toracica e toraco-addominale**

**Classe I**

6.16.1 Nei pazienti con dissezione cronica, soprattutto se associato a patologie del connettivo, in assenza di gravi comorbidità e con aneurisma di diametro superiore a 5,5 cm, è indicato il trattamento chirurgico open.

**Livello di evidenza B**

6.16.2 Nei pazienti con aneurisma aterosclerotico o traumatico dell'aorta toracica discendente superiore ai 5,5 cm di diametro, aneurismi sacciformi o pseudo aneurismi post-operatori, dovrebbe essere fortemente considerato il trattamento endovascolare, se fattibile.

**Livello di evidenza B**

6.16.3 Nei pazienti con aneurisma dell'aorta toraco-addominale, il trattamento chirurgico open dovrebbe essere indicato in caso di diametro superiore ai 6 cm o inferiore se associato a patologie del connettivo come la sindrome di Marfan o di Loyez-Dietz. Nei pazienti ad alto rischio operatorio, il trattamento endovascolare con endoprotesi branched/fenestrato o con tecniche alternative, se anatomicamente fattibile, dovrebbe essere considerato come trattamento alternativo.

**Livello di evidenza C**

6.16.4 Nei pazienti con aneurisma dell'aorta toraco-addominale ed ischemia viscerale o stenosi significative su base aterosclerotica dei vasi viscerali, è indicata una procedura aggiuntiva di rivascularizzazione.

**Livello di evidenza B**

**6.17. Raccomandazioni sul management sulle patologie croniche in gravidanza**

**Classe I**

6.17.1 Le donne con sindrome di Marfan e dilatazione aortica, così come quelle con patologie aortiche in assenza di sindrome di Marfan, dovrebbero essere informate circa il rischio di dissezione aortica e della natura ereditaria di tali patologie prima di affrontare la gravidanza.

**Livello di evidenza C**

6.17.2 Nelle donne in gravidanza che sanno di avere una dilatazione dell'aorta toracica o una predisposizione genetica per le dissezioni, è raccomandato uno stretto monitoraggio dei valori pressori.

**Livello di evidenza C**

6.17.3 Nelle donne in gravidanza che sanno di avere una dilatazione dell'aorta ascendente, la misurazione del diametro dell'aorta ascendente dovrebbe essere effettuato mediante ecocardiogramma una volta al mese o ogni due mesi fino al parto.

**Livello di evidenza C**

6.17.4 Nella diagnostica per immagini per le donne in gravidanza con dilatazioni dell'arco aortico, dell'aorta toracica discendente o addominale, è raccomandata la risonanza magnetica (senza gadolinio) anziché la tomografia computerizzata, al fine di evitare l'esposizione alle radiazioni ionizzanti. Per lo studio dell'aorta toracica, l'ecocardiogramma trans-esofageo rappresenta una valida alternativa.

**Livello di evidenza C**

6.17.5 Le donne in gravidanza con aneurismi aortici dovrebbero essere seguite in centri dove è disponibile la chirurgia cardiotoracica.

**Livello di evidenza C**

**Classe IIa**

6.17.6 Il parto cesareo è ragionevole per le donne con dilatazioni significative dell'aorta, dissezioni o insufficienza aortica severa.

**Livello di evidenza C**

**Classe IIb**

6.17.7 In caso di dilatazione aortica progressiva o di peggioramento di un'insufficienza aortica, la chirurgia a scopo preventivo può essere presa in considerazione.

*Livello di evidenza C*

**6.18. Raccomandazioni sugli ateromi dell'arco aortico e dell'aorta toracica e sulla patologia ateroembolica****Classe IIa**

6.18.1 La terapia con statine è ragionevole in caso di ateromi dell'arco aortico, al fine di ridurre il rischio di stroke.

*Livello di evidenza C*

**Classe IIb**

6.18.2 La terapia con anticoagulanti orali con warfarin (mantenendo un INR tra 2 e 3) o la terapia antiaggregante dovrebbe essere considerata in quei pazienti con stroke ed ateromi dell'arco spessi più di 4 mm, al fine di prevenire le recidive.

*Livello di evidenza C*

**6.19. Raccomandazioni sul management periprocedurale e perioperatorio****6.19.1. Raccomandazioni sullo screening preoperatorio****Classe I**

6.19.1.1 In preparazione alla chirurgia, è raccomandata una diagnostica per immagini adeguata a valutare l'estensione della malattia ed i limiti della procedura stabilita.

*Livello di evidenza C*

6.19.1.2 I pazienti con patologie dell'aorta toracica candidati a procedure chirurgiche open o endovascolari e che presentano sintomi o segni di ischemia miocardica, dovrebbero essere sottoposti ad ulteriori accertamenti al fine di individuare la presenza di stenosi significative dell'albero coronarico.

*Livello di evidenza C*

6.19.1.3 I pazienti con sindrome coronarica acuta o con stenosi significative dell'albero coronarico dovrebbero essere sottoposti ad una rivascolarizzazione coronarica, mediante tecniche percutanee o

bypass aorto-coronarico, prima o al tempo stesso del trattamento chirurgico od endovascolare dell'aorta toracica.

*Livello di evidenza C*

**Classe IIa**

6.19.1.4 Al fine di determinare le comorbidità del paziente e stilare un profilo del rischio è ragionevole eseguire alcuni test. Questi comprendono le prove di funzionalità respiratoria, coronarografia, ECG-Holter delle 24 ore, eco-Doppler carotideo, neuroimmagini, ecocardiogramma e test cognitivi.

*Livello di evidenza C*

6.19.1.5 Nei pazienti candidati a trattamento open o endovascolare dell'aorta toracica, stabili clinicamente ma che presentano stenosi flow limiting delle arterie coronarie alla coronarografia, è ragionevole programmare un intervento di bypass aorto-coronarico.

*Livello di evidenza C*

**Classe IIb**

6.19.1.6 Nei pazienti candidati a trattamento open o endovascolare dell'aorta toracica, stabili clinicamente ma che presentano stenosi limitanti il flusso delle arterie coronarie alla coronarografia, non sono ben stabiliti i benefici della rivascolarizzazione coronarica preventiva.

*Livello di evidenza B*

**6.19.2. Raccomandazioni sulla tecnica anestesiologicala e sulle tecniche di monitoraggio****Classe I**

6.19.2.1 La scelta della tecnica anestesiologicala e dei sistemi di monitoraggio deve essere ritagliata sulle specifiche necessità del singolo paziente, per facilitare l'esecuzione del gesto chirurgico e il monitoraggio dell'emodinamica e della funzionalità degli organi.

*Livello di evidenza C*

**Classe IIa**

6.19.2.2 L'uso dell'ecocardiografia transesofagea è consigliato in tutti gli interventi chirurgici a carico dell'aorta toracica, a meno che non sia specificamente controindicata; in corso di interventi endovascolari,

può essere utilizzata per il controllo della procedura, per la visualizzazione del device e per l'evidenziazione di eventuali endoleak.

**Livello di evidenza B**

6.19.2.3 I potenziali evocati somatosensoriali o motori possono essere utili; è ragionevole che la decisione di utilizzarli si basi sulle necessità del singolo paziente, le risorse dell'ospedale, il grado di urgenza della procedura e le tecniche chirurgiche e di perfusione utilizzate.

**Livello di evidenza B**

**Classe III**

6.19.2.4 L'anestesia spinale non è raccomandata, per il rischio di ematomi, nei pazienti trattati con antiaggreganti piastrinici, eparina o anticoagulanti orali.

**Livello di evidenza C**

6.19.2.5 Non è raccomandato il passaggio routinario da un tubo endotracheale bilume a quello a lume singolo, al termine della procedura chirurgica, nei pazienti con edema polmonare o nei pazienti emorragici

**Livello di evidenza C**

6.19.3. *Raccomandazioni sul management trasfusionale e sulla terapia anticoagulante*

**Classe IIa**

6.19.3.1 È auspicabile che ogni struttura ospedaliera, sulla base delle proprie risorse e disponibilità, si doti di un preciso algoritmo per la gestione delle trasfusioni, della terapia antifibrinolitica e della terapia anticoagulante in tutti gli interventi chirurgici ed endovascolari.

**Livello di evidenza C**

6.19.4. *Raccomandazioni sulla protezione cerebrale durante chirurgia dell'aorta ascendente e dell'arco*

**Classe I**

6.19.4.1 Le metodiche di protezione del parenchima cerebrale per prevenire il rischio di stroke e mantenere le capacità cognitive del paziente dovrebbero essere un elemento centrale della scelta delle tecniche chirurgiche, anestesilogiche e perfusionali in tutti gli interventi sull'aorta ascendente e sull'arco aortico.

**Livello di evidenza B**

**Classe IIa**

6.19.4.2 L'arresto circolatorio ipotermico, la perfusione cerebrale anterograda e la perfusione retrograda rappresentano tecniche che, da sole o in combinazione, si sono dimostrate utili nel ridurre il danno cerebrale in corso di chirurgia dell'aorta ascendente e dell'arco aortico. L'esperienza dei singoli centri rappresenta un elemento chiave nella scelta della tecnica da utilizzare.

**Livello di evidenza B**

**Classe III**

6.19.4.3 L'ipertermia cerebrale perioperatoria non è raccomandata in corso di chirurgia dell'aorta ascendente e dell'arco aortico; l'utilizzo di questa metodica potrebbe risultare dannoso per il parenchima cerebrale.

**Livello di evidenza B**

6.19.5. *Raccomandazioni sulla protezione midollare durante chirurgia open o endovascolare dell'aorta toracica e toraco-addominale*

**Classe I**

6.19.5.1 Il drenaggio del liquor cefalorachidiano è raccomandato come effettiva tecnica di prevenzione dell'ischemia midollare durante gli interventi chirurgici o endovascolari, soprattutto per i pazienti ad alto rischio di ischemia midollare.

**Livello di evidenza B**

Nota: potrebbe essere valutato, ove tecnicamente fattibile, dividere la procedura di esclusione endovascolare in due step successivi, per minimizzare il rischio di complicanze midollari e per permettere l'attivazione dei circoli spinali di compenso e lo sviluppo di vasi ipertrofici.

Nei pazienti antiaggregati potrebbe essere ragionevole, però, programmare un intervento in anestesia locale o generale light e procedere con uno stretto controllo clinico per le prime 72 ore postoperatorie riservando il catetere da deliquorazione solo ai casi di comparsa di sintomatologia clinicamente evidenti.

**Classe IIa**

6.19.5.2 Le tecniche per ottimizzare la pressione di perfusione midollare, come il mantenimento della pressione aortica prossimale o la perfusione aor-

tica distale, sono utili ed auspicabili; queste tecniche devono essere considerate parte integrante della strategia chirurgica, anestesiologicala e perfusionale durante tutti gli interventi chirurgici ed endovascolari a carico dell'aorta toracica e toraco-addominale. L'esperienza dei singoli centri guiderà la scelta della tecnica da utilizzare.

***Livello di evidenza B***

6.19.5.3 L'ipotermia moderata è da considerarsi una tecnica ragionevole per la protezione midollare in corso di interventi chirurgici a carico dell'aorta toracica discendente.

***Livello di evidenza B***

**Classe IIb**

6.19.5.4 L'utilizzo di tecniche aggiuntive (perfusionazione distale, irrigazione epidurale con soluzione ipotermica, glucocorticoidi ad alto dosaggio, instillazioni intratecali di papaverina, diuretici osmotici, etc) per aumentare la tolleranza del midollo all'ischemia può essere valutato nel trattamento dei pazienti ad elevato rischio di lesioni midollari.

***Livello di evidenza B***

6.19.5.5 L'utilizzo dei potenziali evocati motori e somatosensoriali può essere valutato come strategia per riconoscere l'ischemia midollare ed, eventualmente, guidare il reimpianto delle arterie intercostali e il ricorso ad altre tecniche per ottimizzare la perfusione midollare.

***Livello di evidenza B***

6.19.6. *Raccomandazioni sulla protezione renale durante chirurgia open o endovascolare dell'aorta toracica e toraco-addominale*

**Classe IIb**

6.19.6.1 L'idratazione preoperatoria e la somministrazione intraoperatoria di mannitolo possono essere utili per preservare la funzionalità renale in caso di pazienti sottoposti a chirurgia open dell'aorta discendente.

***Livello di evidenza C***

6.19.6.2 Quando è necessario il clampaggio delle arterie renali, devono sempre essere prese in considerazione la perfusione fredda con cristalloidi o la perfusione ematica.

***Livello di evidenza B***

**6.20. Raccomandazioni sul follow-up dei pazienti portatori di patologie dell'aorta toracica o toraco-**

**addominale e dei pazienti sottoposti a riparazione chirurgica o endovascolare**

**Classe IIa**

6.20.1 La tomografia computerizzata e la risonanza magnetica sono efficaci nel follow-up, dopo dissezioni Tipo A o B e dopo ricostruzioni della radice aortica e dell'aorta ascendente.

***Livello di evidenza C***

6.20.2 La tomografia computerizzata e la risonanza magnetica sono consigliate ad 1, 3, 6 e 12 mesi dopo una dissezione. Se la patologia è stabile sarà sufficiente un esame all'anno.

***Livello di evidenza C***

6.20.3 Nel follow-up di un paziente è consigliabile utilizzare sempre la stessa metodica di imaging, effettuata nello stesso centro, per una migliore valutazione delle immagini.

***Livello di evidenza C***

6.20.4 Se un aneurisma dell'aorta toracica di dimensioni moderate resta stabile nel tempo, è consigliabile effettuare il follow-up con risonanza magnetica per minimizzare la dose di radiazioni somministrata al paziente.

***Livello di evidenza C***

6.20.5 Le tecniche di imaging da utilizzare nel follow-up dei pazienti con ematoma intramurale sono le stesse che si utilizzano per il follow-up delle dissezioni.

***Livello di evidenza C***

Il tasso medio di crescita per tutti gli aneurismi dell'aorta toracica è circa 1 mm/anno, ma aumenta con l'aumentare del diametro dell'aneurisma. I tassi di crescita tendono ad essere più rapidi per gli aneurismi che coinvolgono l'aorta discendente rispetto a quelli dell'aorta ascendente e per gli aneurismi post-dissezione, nei pazienti con sindrome di Marfan ed in quelli con valvola aortica bicuspidale<sup>1-196</sup>.

**Bibliografia**

1. He R, Guo DC, Estrera AL *et al.* Characterization of the inflammatory and apoptotic cells in the aortas of patients with ascending thoracic aortic aneurysms and dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:671-8.
2. Tang PC, Coady MA, Lovoulos C *et al.* Hyperplastic cellular remodeling of the media in ascending thoracic aortic aneurysms. *Circulation* 2005;112:1098-105.
3. Pannu H, Fadulu VT, Chang J *et al.* Mutations in transforming growth factor-beta receptor type II cause familial thoracic aortic aneurysms and dissections. *Circulation* 2005; 112:513-20.
4. Guo D, Pannu H, Tran-Fadula V *et al.* Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2). *Nat Genet* 2007;39:1488-93.
5. Segura AM, Luna RE, Horiba K *et al.* Immunohistochemistry of

- matrix metalloproteinases and their inhibitors in thoracic aortic aneurysms and aortic valves of patients with Marfan's syndrome. *Circulation* 1998;98:II331-II337.
6. Fedak PW, de Sa MP, Verma S *et al*. Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:797-806.
  7. Lemaire SA, Wang X, Wilks JA *et al*. Matrix metalloproteinases in ascending aortic aneurysms: bicuspid versus trileaflet aortic valves. *J Surg Res* 2005;123:40-8.
  8. Lemaire SA, Pannu H, Tran-Fadulu V *et al*. Severe aortic and arterial aneurysms associated with a TGFBR2 mutation. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2007;4:167-71.
  9. Ikonomidis JS, Jones JA, Barbour JR *et al*. Expression of matrix metalloproteinases and endogenous inhibitors within ascending aortic aneurysms of patients with bicuspid or tricuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1028-36.
  10. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349:160-9.
  11. Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM *et al*. The incidence of giant cell arteritis in Olmstead County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med* 1995;123:192-4.
  12. Amis ES Jr, Butler PF, Applegate KE *et al*. Am College of Radiology white paper on radiation dose in medicine. *J Am Coll Radiol* 2007;4:272-84.
  13. Brenner DJ, Hall EJ. Computed tomography: an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 2007;357:2277-84.
  14. Shellock FG, Spinazzi A. MRI safety update 2008: part 1, MRI contrast agents and nephrogenic systemic fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:1129-39.
  15. Cascade PN, Leibel SA. Decision-making in radiotherapy for the cancer patient: the Am College of Radiology Appropriateness Criteria Project. *CA Cancer J Clin* 1998;48:146-50.
  16. International Commission on Radiological Protection (ICRP). Recommendations of the International Commission on Radiological Protection. *Ann ICRP* 1977;1.
  17. McCollough CH, Bruesewitz MR, Kofler JM Jr. CT dose reduction and dose management tools: overview of available options. *Radiographics* 2006;26:503-12.
  18. Parker MS, Matheson TL, Rao AV *et al*. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1267-72.
  19. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD *et al*. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North Am Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery *J Vasc Surg*. 1991;13:452-8.
  20. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R *et al*. Twodimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1989;64:507-1.
  21. Yoshida S, Akiba H, Tamakawa M *et al*. Thoracic involvement of type A aortic dissection and intramural hematoma: diagnostic accuracy: comparison of emergency helical CT and surgical findings. *Radiology* 2003;228:430-5.
  22. Sommer T, Fehske W, Holzknicht N *et al*. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology* 1996;199:347-52.
  23. Zeman RK, Berman PM, Silverman PM *et al*. Diagnosis of aortic dissection: value of helical CT with multiplanar reformation and three-dimensional rendering. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:1375-80.
  24. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC *et al*. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350-6.
  25. Practice Guideline for the Performance and Interpretation of Computed Tomography Angiography. Available at [http://www.acr.org/SecondaryMainMenuCategories/quality\\_safety/guidelines/dx/cardio/ct\\_angiography.aspx](http://www.acr.org/SecondaryMainMenuCategories/quality_safety/guidelines/dx/cardio/ct_angiography.aspx) [cited 2010, Jan 7].
  26. Prince MR, Narasimham DL, Jacoby WT *et al*. Threedimensional gadolinium-enhanced MR angiography of the thoracic aorta. *AJR Am J Roentgenol* 1996;166:1387-97.
  27. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE *et al*. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol* 1997;7:695-702.
  28. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V *et al*. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993;328:1-9.
  29. Pereles FS, McCarthy RM, Baskaran V *et al*. Thoracic aortic dissection and aneurysm: evaluation with nonenhanced true FISP MR angiography in less than 4 minutes. *Radiology* 2002;223:270-4.
  30. Fischer U, Vosschenrich R, Kopka L *et al*. Dissection of the thoracic aorta: pre- and postoperative findings on turbo-FLASH MR images obtained in the plane of the aortic arch. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163:1069-72.
  31. Pearson GD, Devereux R, Loeys B *et al*. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute and National Marfan Foundation Working Group on research in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation* 2008;118:785-91.
  32. Svensson LG, Crawford ES, Coselli JS *et al*. Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient. *Circulation* 1989;80:I233-I242.
  33. Svensson LG, Blackstone EH, Feng J *et al*. Are Marfan syndrome and marfanoid patients distinguishable on longterm follow-up? *Ann Thorac Surg* 2007;83:1067-74.
  34. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P *et al*. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysm/aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet* 2006;38:343-9.
  35. Loeys BL, Schwarze U, Holm T *et al*. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788-98.
  36. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU *et al*. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S757-S763.
  37. Bondy CA. Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner Syndrome Study Group. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;92:10-25.
  38. Gott VL, Greene PS, Alejo DE *et al*. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999;340:1307-13.
  39. Svensson LG, Khitin L. Aortic cross-sectional area/height ratio timing of aortic surgery in asymptomatic patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:360-1.
  40. Wenstrup RJ, Meyer RA, Lyle JS *et al*. Prevalence of aortic root dilation in the Ehlers-Danlos syndrome. *Genet Med* 2002;4:112-7.
  41. Gupta PA, Putnam EA, Carmical SG *et al*. Ten novel FBN2 mutations in congenital contractural arachnodactyly: delineation of the molecular pathogenesis and clinical phenotype. *Hum Mutat* 2002;19:39-48.
  42. Gupta PA, Wallis DD, Chin TO *et al*. FBN2 mutation associated with manifestations of Marfan syndrome and congenital contractural arachnodactyly. *J Med Genet* 2004;41:e56.
  43. Adeola T, Adeleye O, Potts JL *et al*. Thoracic aortic dissection in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Natl Med Assoc* 2001;93:282-7.
  44. Lee CC, Chang WT, Fang CC *et al*. Sudden death caused by dissecting thoracic aortic aneurysm in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Resuscitation* 2004;63:93-6.
  45. Purnell R, Williams I, Von Oppell U *et al*. Giant aneurysms of the sinuses of Valsalva and aortic regurgitation in a patient with Noonan's syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;28:346-8.
  46. Morgan JM, Coupe MO, Honey M *et al*. Aneurysms of the sinuses of Valsalva in Noonan's syndrome. *Eur Heart J* 1989;10:190-3.

47. Shachter N, Perloff JK, Mulder DG. Aortic dissection in Noonan's syndrome (46 XY turner). *Am J Cardiol* 1984;54:464-5.
48. McElhinney DB, Krantz ID, Bason L *et al.* Analysis of cardiovascular phenotype and genotype-phenotype correlation in individuals with a JAG1 mutation and/or Alagille syndrome. *Circulation* 2002;106:2567-74.
49. Albornoz G, Coady MA, Roberts M *et al.* Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1400-5.
50. Coady MA, Davies RR, Roberts M *et al.* Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361-7.
51. Stheneur C, Collod-Beroud G, Faivre L *et al.* Identification of 23 TGFBR2 and 6 TGFBR1 gene mutations and genotype-phenotype investigations in 457 patients with Marfan syndrome type I and II, Loey's-Dietz syndrome and related disorders *Hum Mutat* 2008;29:E284-95.
52. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V *et al.* Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet* 2009;84:617-27.
53. Braverman AC, Guven H, Beardslee MA *et al.* The bicuspid aortic valve. *Curr Probl Cardiol* 2005;30:470-522.
54. Borger MA, David TE. Management of the valve and ascending aorta in adults with bicuspid aortic valve disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005;17:143-7.
55. Svensson LG, Blackstone EH, Cosgrove DM III. Surgical options in young adults with aortic valve disease. *Curr Probl Cardiol* 2003;28:417-80.
56. Svensson LG. Aortic valve stenosis and regurgitation: an overview of management. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2008;49:297-303.
57. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J *et al.* Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919-29.
58. Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA *et al.* Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high-dose glucocorticoids: a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial. *Arthritis Rheum* 2006; 54:3310-8.
59. Ishikawa K, Maetani S. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors *Circulation* 1994; 90:1855-60.
60. Kyle V, Cawston TE, Hazleman BL. Erythrocyte sedimentation rate and C reactive protein in the assessment of polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis on presentation and during follow up. *Ann Rheum Dis* 1989;48:667-71.
61. Fields CE, Bower TC, Cooper LT *et al.* Takayasu's arteritis: operative results and influence of disease activity. *J Vasc Surg* 2006;43:64-71.
62. Arend WP, Michel BA, Bloch DA *et al.* The Am College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129-34.
63. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA *et al.* The Am College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122-8.
64. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease: towards internationally agreed criteria. The International Study Group for Behcet's disease. *Br J Rheumatol* 1992;31:299-308.
65. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM *et al.* Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, New York and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol* 1985;24:242-9.
66. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM *et al.* The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.
67. Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R *et al.* Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol* 2004;43:665-9.
68. von Kodolitsch Y, Schwartz AG, Nienaber CA. Clinical prediction of acute aortic dissection. *Arch Intern Med* 2000; 160:2977-82.
69. Meszaros I, Morocz J, Szilvi J *et al.* Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest* 2000;117:1271-8.
70. Spittell PC, Spittell 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.
71. Mehta RH, O'Gara PT, Bossone E *et al.* Acute type A aortic dissection in the elderly: clinical characteristics, management, and outcomes in the current era. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:685-92.
72. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA* 2002;287:2262-72.
73. Armstrong WF, Bach DS, Carey LM *et al.* Clinical and echocardiographic findings in patients with suspected acute aortic dissection. *Am Heart J* 1998;136:1051-60.
74. Gaul C, Dietrich W, Friedrich I *et al.* Neurological symptoms in type A aortic dissections. *Stroke* 2007;38:292-7.
75. Roberts WC, Ko JM, Moore TR *et al.* Causes of pure aortic regurgitation in patients having isolated aortic valve replacement at a single US tertiary hospital (1993 to 2005). *Circulation* 2006;114:422-9.
76. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC *et al.* Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation* 1999;99:1331-6.
77. Chirillo F, Salvador L, Bacchion F *et al.* Clinical and anatomical characteristics of subtle-discrete dissection of the ascending aorta. *Am J Cardiol* 2007;100:1314-9.
78. Murray CA, Edwards JE. Spontaneous laceration of ascending aorta. *Circulation* 1973;47:848-58.
79. Antman EM, Anbe DT, Armstrong PW *et al.* ACC/AHA guidelines for the management of patients with ST-elevation myocardial infarction: executive summary. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:671-719.
80. Erbel R, Engberding R, Daniel W *et al.* Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989;1:457-61.
81. Borner N, Erbel R, Braun B *et al.* Diagnosis of aortic dissection by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;54:1157-8
82. Suzuki T, Mehta RH, Ince H *et al.* Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2003;108(suppl 1):II312-II317.
83. Estrera AL, Miller CC III, Safi HJ *et al.* Outcomes of medical management of acute type B aortic dissection. *Circulation* 2006;114:1384-1389.
84. Umama JP, Lai DT, Mitchell RS *et al.* Is medical therapy still the optimal treatment strategy for patients with acute type B aortic dissections? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124:896-910.
85. Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG *et al.* Predicting death in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation* 2002;105:200-6
86. Chiappini B, Schepens M, Tan E *et al.* Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J* 2005; 26:180-6.
87. Patel MR, Dehmer GJ, Hirshfeld JW *et al.* ACCF/SCAI/STS/AATS/AHA/ASNC 2009 Appropriateness Criteria for Coronary Revascularization. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:530-53.
88. Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM *et al.* Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2008.
89. Libby P, Bonow RO, Mann DL *et al.* Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 8th edition. Philadelphia: 2007
90. Isselbacher E. Cecil Medicine. 23rd ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2008.
91. Genoni M, Paul M, Jenni R *et al.* Chronic beta-blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:606-10.
92. Shores J, Berger KR, Murphy EA *et al.* Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335-41.

91. Ladouceur M, Fermanian C, Lupoglazoff JM *et al.* Effect of beta-blockade on ascending aortic dilatation in children with the Marfan syndrome. *Am J Cardiol* 2007;99:406-9.
92. Ahimastos AA, Aggarwal A, D'Orsa KM *et al.* Effect of perindopril on large artery stiffness and aortic root diameter in patients with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *JAMA* 2007;298:1539-47.
93. Mochizuki S, Dahlof B, Shimizu M *et al.* Valsartan in a Japanese population with hypertension and other cardiovascular disease (Jikei Heart Study): a randomised, open-label, blinded endpoint morbidity-mortality study. *Lancet* 2007;369:1431-9.
94. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP *et al.* Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 2008;358:2787-95.
95. Diehm N, Becker G, Katzen B *et al.* Statins are associated with decreased mortality in abdominal, but not in thoracic aortic aneurysm patients undergoing endovascular repair: propensity score-adjusted analysis. *Vasa* 2008;37:241-9.
96. Major outcomes in high-risk hypertensive patients randomized to angiotensin-converting enzyme inhibitor or calcium channel blocker vs diuretic: The Antihypertensive and Lipid-Lowering Treatment to Prevent Heart Attack Trial (ALLHAT). *JAMA* 2002;288:2981-97.
97. Hunt SA, Baker DW, Chin MH *et al.* ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:2101-13.
98. Lewington S, Clarke R, Qizilbash N *et al.* Age-specific relevance of usual blood pressure to vascular mortality: a meta-analysis of individual data for one million adults in 61 prospective studies. *Lancet* 2002;360:1903-13.
99. Neal B, MacMahon S, Chapman N. Effects of ACE inhibitors, calcium antagonists, and other blood-pressure-lowering drugs: results of prospectively designed overviews of randomised trials. *Blood Pressure Lowering Treatment Trialists' Collaboration* *Lancet* 2000;356:1955-64.
100. Ogden LG, He J, Lydick E *et al.* Long-term absolute benefit of lowering blood pressure in hypertensive patients according to the JNC VI risk stratification. *Hypertension* 2000;35:539-43.
101. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM *et al.* Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J* 2007;154:624-31.
102. Evans J, Powell JT, Schwalbe E *et al.* Simvastatin attenuates the activity of matrix metalloproteinase-9 in aneurysmal aortic tissue. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;34:302-3.
103. Leurs LJ, Visser P, Laheij RJ *et al.* Statin use is associated with reduced all-cause mortality after endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Vascular* 2006;14:18.
104. Kurzencwyg D, Filion KB, Pilote L *et al.* Cardiac medical therapy among patients undergoing abdominal aortic aneurysm repair. *Ann Vasc Surg* 2006;20:569-76.
105. Yilmaz MB, Biyikoglu SF, Guray Y *et al.* Level of awareness of on-treatment patients about prescribed statins. *Cardiovasc Drugs Ther* 2004;18:399-404.
106. Anderson JL, Adams CD, Antman EM *et al.* ACC/AHA 2007 guidelines for the management of patients with unstable angina/non-ST-elevation myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:e1-e157.
107. Ockene IS, Miller NH. Cigarette smoking, cardiovascular disease, and stroke: a statement for healthcare professionals from the Am Heart Association. *Am Heart Association Task Force on Risk Reduction*. *Circulation* 1997;96:3243-7.
108. Daly LE, Mulcahy R, Graham IM, Hickay N. Long term effect on mortality of stopping smoking after unstable angina and myocardial infarction. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1983;287:324-6.
109. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC *et al.* Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008;85:S1-41.
110. Kouchoukos NT, Dougenis D. Surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med* 1997;336:1876-88.
111. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1877-S1880.
112. Boissonnas CC, Davy C, Bornes M *et al.* Careful cardiovascular screening and follow-up of women with Turner syndrome before and during pregnancy is necessary to prevent maternal mortality. *Fertil Steril* 2009;91:929-7.
113. Svensson LG, Kim KH, Lytle BW *et al.* Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:892-3.
114. Tzemos N, Therrien J, Yip J *et al.* Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;300:1317-25.
115. Valley MP, Semsarian C, Bannon PG. Management of the ascending aorta in patients with bicuspid aortic valve disease. *Heart Lung Circ* 2008;17:357-63.
116. Vaughan CJ, Casey M, He J *et al.* Identification of a chromosome 11q23.2-q24 locus for familial aortic aneurysm disease, a genetically heterogeneous disorder. *Circulation* 2001;103:2469-75.
117. Abedin M, Tintut Y, Demer LL. Vascular calcification: mechanisms and clinical ramifications. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2004;24:1161-70.
118. Iribarren C, Sidney S, Sternfeld B *et al.* Calcification of the aortic arch: risk factors and association with coronary heart disease, stroke, and peripheral vascular disease. *JAMA* 2000;283:2810-5.
119. Chiu KM, Lin TY, Chen JS *et al.* Images in cardiovascular medicine. Left ventricle apical conduit to bilateral subclavian artery in a patient with porcelain aorta and aortic stenosis. *Circulation* 2006;113:e388-e389.
120. Svensson LG, Blackstone EH, Rajeswaran J *et al.* Does the arterial cannulation site or circulatory arrest influence stroke risk? *Ann Thorac Surg* 2004;78:1274-84.
121. Crawford ES, Kirklin JW, Naftel DC *et al.* Surgery for acute dissection of ascending aorta. Should the arch be included? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:46-59.
122. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR *et al.* Dissection of the aorta and dissecting aortic aneurysms. Improving early and long-term surgical results. *Circulation* 1990;82:IV24-IV38.
123. Greenberg RK, Haddad F, Svensson L *et al.* Hybrid approaches to thoracic aortic aneurysms: the role of endovascular elephant trunk completion. *Circulation* 2005;112:2619-26.
124. Svensson LG. The elephant trunk procedure: uses in complex aortic diseases. *Curr Opin Cardiol* 2005;20:491-5.
125. Svensson LG, Kim KH, Blackstone EH *et al.* Elephant trunk procedure: newer indications and uses. *Ann Thorac Surg* 2004;78:109-16.
126. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL *et al.* What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:476-91.
127. Estrera AL, Rubenstein FS, Miller CC III *et al.* Descending thoracic aortic aneurysm: surgical approach and treatment using the adjuncts cerebrospinal fluid drainage and distal aortic perfusion. *Ann Thorac Surg* 2001;72:481-6.
128. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR *et al.* Variables predictive of outcome in 832 patients undergoing repairs of the descending thoracic aorta. *Chest* 1993;104:1248-53.
129. Matsumura JS, Cambria RP, Dake MD *et al.* International controlled clinical trial of thoracic endovascular aneurysm repair with the Zenith TX2 endovascular graft: 1-year results. *J Vasc Surg* 2008;47:247-57.
130. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR *et al.* Thoracoabdominal aortic aneurysms associated with celiac, superior mesenteric, and renal artery occlusive disease: methods and analysis of results in 271 patients. *J Vasc Surg* 1992;16:378-89.

131. Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation* 2005;111:e150-7.
132. Immer FF, Bansal AG, Immer-Bansal AS *et al*. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg* 2003;76:309-14.
133. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM *et al*. Effect of treatment on the incidence of stroke and other emboli in 519 patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol* 2002;90:1320-5.
134. Boden WE, O'Rourke RA, Teo KK *et al*. Optimal medical therapy with or without PCI for stable coronary disease. *N Engl J Med* 2007;356:1503-16.
135. McFalls EO, Ward HB, Moritz TE *et al*. Coronary-artery revascularization before elective major vascular surgery. *N Engl J Med* 2004;351:2795-804.
136. Poldermans D, Schouten O, Vidakovic R *et al*. A clinical randomized trial to evaluate the safety of a noninvasive approach in high-risk patients undergoing major vascular surgery: the DECREASE-V Pilot Study. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1763-9.
137. Practice guidelines for perioperative transesophageal echocardiography. A report by the Am Society of Anesthesiologists and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists Task Force on Transesophageal Echocardiography. *Anesthesiology* 1996;84:986-1006.
138. Fattori R, Caldarera I, Rapezzi C *et al*. Primary endoleakage in endovascular treatment of the thoracic aorta: importance of intraoperative transesophageal echocardiography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:490-5.
139. Abe S, Ono S, Murata K *et al*. Usefulness of transesophageal echocardiographic monitoring in transluminal endovascular stent-graft repair for thoracic aortic aneurysm. *Jpn Circ J* 2000;64:960-4.
140. Dong CC, MacDonald DB, Janusz MT. Intraoperative spinal cord monitoring during descending thoracic and thoracoabdominal aneurysm surgery. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1873-S1876.
141. Meylaerts SA, Jacobs MJ, van Iterson V *et al*. Comparison of transcranial motor evoked potentials and somatosensory evoked potentials during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Surg* 1999;230:742-9.
142. Horlocker TT, Wedel DJ, Benzon H *et al*. Regional anesthesia in the anticoagulated patient: defining the risks (the second ASRA Consensus Conference on Neuraxial Anesthesia and Anticoagulation). *Reg Anesth Pain Med* 2003;28:172-97.
143. Ferraris VA, Ferraris SP, Saha SP *et al*. Perioperative blood transfusion and blood conservation in cardiac surgery: the Society of Thoracic Surgeons and The Society of Cardiovascular Anesthesiologists clinical practice guideline. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S27-S86.
144. Akashi H, Tayama K, Fujino T *et al*. Cerebral protection selection in aortic arch surgery for patients with preoperative complications of cerebrovascular disease. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:782-8.
145. Ehrlich MP, Fang WC, Grabenwoger M *et al*. Impact of retrograde cerebral perfusion on aortic arch aneurysm repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:1026-32.
146. Di Eusanio M, Wesselink RM, Morshuis WJ *et al*. Deep hypothermic circulatory arrest and antegrade selective cerebral perfusion during ascending aorta-hemiarch replacement: a retrospective comparative study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:849-54.
147. Hagl C, Ergin MA, Galla JD *et al*. Neurologic outcome after ascending aorta-aortic arch operations: effect of brain protection technique in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:1107-21.
148. Reich DL, Uysal S, Sliwinski M *et al*. Neuropsychologic outcome after deep hypothermic circulatory arrest in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:156-63.
149. Reich DL, Uysal S, Ergin MA *et al*. Retrograde cerebral perfusion during thoracic aortic surgery and late neuropsychological dysfunction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19: 594-600.
150. Usui A, Yasuura K, Watanabe T *et al*. Comparative clinical study between retrograde cerebral perfusion and selective cerebral perfusion in surgery for acute type A aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:571-8.
151. Kunihara T, Grun T, Aicher D *et al*. Hypothermic circulatory arrest is not a risk factor for neurologic morbidity in aortic surgery: a propensity score analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:712-8.
152. Schepens MA, Dossche KM, Morshuis WJ *et al*. The elephant trunk technique: operative results in 100 consecutive patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:276-81.
153. Deeb GM, Williams DM, Quint LE *et al*. Risk analysis for aortic surgery using hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 1999;67: 1883-6.
154. Ehrlich MP, Schillinger M, Grabenwoger M *et al*. Predictors of adverse outcome and transient neurological dysfunction following surgical treatment of acute type A dissections. *Circulation* 2003;108(suppl 1): II318-II323.
155. Fleck TM, Czerny M, Hutschala D *et al*. The incidence of transient neurologic dysfunction after ascending aortic replacement with circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1198-202.
156. Moshkovitz Y, David TE, Caleb M *et al*. Circulatory arrest under moderate systemic hypothermia and cold retrograde cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1179-84.
157. Okita Y, Takamoto S, Ando M *et al*. Mortality and cerebral outcome in patients who underwent aortic arch operations using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: no relation of early death, stroke, and delirium to the duration of circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:129-38.
158. Ueda Y, Okita Y, Aomi S *et al*. Retrograde cerebral perfusion for aortic arch surgery: analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1879-82.
159. Wong CH, Bonser RS. Does retrograde cerebral perfusion affect risk factors for stroke and mortality after hypothermic circulatory arrest? *Ann Thorac Surg* 1999;67:1900-3.
160. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ *et al*. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1181-8.
161. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ *et al*. Antegrade selective cerebral perfusion during operations on the thoracic aorta: factors influencing survival and neurologic outcome in 413 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124:1080-6.
162. Di Eusanio M, Tan ME, Schepens MA *et al*. Surgery for acute type A dissection using antegrade selective cerebral perfusion: experience with 122 patients. *Ann Thorac Surg* 2003;75:514-9.
163. Kazui T, Yamashita K, Washiyama N *et al*. Impact of an aggressive surgical approach on surgical outcome in type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1844-S1847.
164. Kazui T, Yamashita K, Washiyama N *et al*. Aortic arch replacement using selective cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S796-S798.
165. Numata S, Ogino H, Sasaki H *et al*. Total arch replacement using antegrade selective cerebral perfusion with right axillary artery perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:771-5.
166. Sasaki H, Ogino H, Matsuda H *et al*. Integrated total arch replacement using selective cerebral perfusion: a 6-year experience. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S805-S810.
167. Strauch JT, Spielvogel D, Lauten A *et al*. Axillary artery cannulation: routine use in ascending aorta and aortic arch replacement. *Ann Thorac Surg* 2004;78:103-8.
168. Kamiya H, Hagl C, Kropivnitskaya I *et al*. Quick proximal arch replacement with moderate hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1055-8.
169. Matalanis G, Hata M, Buxton BF. A retrospective comparative study of deep hypothermic circulatory arrest, retrograde, and antegrade cerebral perfusion in aortic arch surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2003;9:174-9.



170. Okita Y, Minatoya K, Tagusari O *et al.* Prospective comparative study of brain protection in total aortic arch replacement: deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion or selective antegrade cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 2001;72:72-9.
171. Zierer A, Aybek T, Risteski P *et al.* Moderate hypothermia (30 degrees C) for surgery of acute type A aortic dissection. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005;53:74-9.
172. Svensson LG, Nadolny EM, Kimmel WA. Multimodal protocol influence on stroke and neurocognitive deficit prevention after ascending/arch aortic operations. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2040-6.
173. Okita Y, Ando M, Minatoya K *et al.* Predictive factors for mortality and cerebral complications in arteriosclerotic aneurysm of the aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1999;67:72-8.
174. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR *et al.* Deep hypothermia with circulatory arrest. Determinants of stroke and early mortality in 656 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:19-28.
175. Grigore AM, Grocott HP, Mathew JP *et al.* The rewarming rate and increased peak temperature alter neurocognitive outcome after cardiac surgery. *Anesth Analg* 2002;94:4-10.
176. Grocott HP, Mackensen GB, Grigore AM *et al.* Postoperative hyperthermia is associated with cognitive dysfunction after coronary artery bypass graft surgery. *Stroke* 2002;33:537-41.
177. Bar-Yosef S, Mathew JP, Newman MF *et al.* Prevention of cerebral hyperthermia during cardiac surgery by limiting on-bypass rewarming in combination with post-bypass body surface warming: a feasibility study. *Anesth Analg* 2004;99:641-6.
178. Coselli JS, Lemaire SA, Koksoy C *et al.* Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg* 2002;35:631-9.
179. Khan SN, Stansby G. Cerebrospinal fluid drainage for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm surgery. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;CD003635.
180. Safi HJ, Miller CC III, Huynh TT *et al.* Distal aortic perfusion and cerebrospinal fluid drainage for thoracoabdominal and descending thoracic aortic repair: ten years of organ protection. *Ann Surg* 2003;238:372-80.
181. Estrera AL, Miller CC III, Chen EP *et al.* Descending thoracic aortic aneurysm repair: 12-year experience using distal aortic perfusion and cerebrospinal fluid drainage. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1290-6.
182. Safi HJ, Hess KR, Randel M *et al.* Cerebrospinal fluid drainage and distal aortic perfusion: reducing neurologic complications in repair of thoracoabdominal aortic aneurysm types I and II. *J Vasc Surg* 1996;23:223-8.
183. Hollier LH, Money SR, Naslund TC *et al.* Risk of spinal cord dysfunction in patients undergoing thoracoabdominal aortic replacement. *Am J Surg* 1992;164:210-3.
184. Svensson LG, Khitin L, Nadolny EM *et al.* Systemic temperature and paralysis after thoracoabdominal and descending aortic operations. *Arch Surg* 2003;138:175-9.
185. Cambria RP, Davison JK, Carter C *et al.* Epidural cooling for spinal cord protection during thoracoabdominal aneurysm repair: a five-year experience. *J Vasc Surg* 2000;31:1093-102.
186. Cambria RP, Davison JK, Zannetti S *et al.* Clinical experience with epidural cooling for spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1997;25:234-41.
187. Woloszyn TT, Marini CP, Coons MS *et al.* Cerebrospinal fluid drainage and steroids provide better spinal cord protection during aortic cross-clamping than does either treatment alone. *Ann Thorac Surg* 1990;49:78-82.
188. Schurink GW, Nijenhuis RJ, Backes WH *et al.* Assessment of spinal cord circulation and function in endovascular treatment of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S877-81.
189. Ogino H, Sasaki H, Minatoya K *et al.* Combined use of adamkiewicz artery demonstration and motor-evoked potentials in descending and thoracoabdominal repair. *Ann Thorac Surg* 2006;82:592-6.
190. Guerit JM, Witdoeck C, Verhelst R *et al.* Sensitivity, specificity, and surgical impact of somatosensory evoked potentials in descending aorta surgery. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1943-6.
191. Jacobs MJ, de Mol BA, Legemate DA *et al.* Retrograde aortic and selective organ perfusion during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1997;14:360-6.
192. Koksoy C, Lemaire SA, Curling PE *et al.* Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg* 2002;73:730-8.
193. Svensson LG, Coselli JS, Safi HJ *et al.* Appraisal of adjuncts to prevent acute renal failure after surgery on the thoracic or thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg* 1989;10:230-9.
194. Perdue PW, Balser JR, Lipsett PA *et al.* "Renal dose" dopamine in surgical patients: dogma or science? *Ann Surg* 1998;227:470-3.
195. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA *et al.* Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002;73:17-27.
196. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D *et al.* Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1338-44.