

## PATOLOGIA GENERALE 2

Prof: Polimeni–7/11/2023- Sbobinatori: Carmine Buffone & Azzurra Mandolito–Revisionatore: Sofia De Bei

---

### LEZIONE 22

#### IPERTENSIONE ARTERIOSA

È una pressione sanguigna dei vasi alterata, elevata per l'appunto. Si dice che un paziente è iperteso quando la sua pressione diastolica è superiore a 90 mmHg e/o quando la sua pressione sistolica è superiore a 140 mmHg.

**Come si misura la pressione sanguigna?** Per misurare efficacemente la pressione arteriosa si stringe il bracciale sulle due braccia (potrebbero esserci patologie della succlavia, che alterano la pressione solamente a livello di un arto, pertanto è meglio fare attenzione) a 2 cm dalla piega del gomito, dopodiché attraverso lo sfigmomanometro si gonfia un bracciale gonfiabile collegato ad una pompetta e contestualmente si pongono due dita oppure un fonendoscopio sull'arteria radiale. Quando scompare il polso radiale, si smette di gonfiare lo sfigmomanometro. La scomparsa del polso è determinata dalla creazione di un'occlusione generata dal bracciale che stringe il braccio con una pressione maggiore rispetto a quella presente nell'arteria del paziente. Successivamente, attraverso una valvola presente vicino alla pompetta dello sfigmomanometro, si sgonfia il bracciale lentamente ad una velocità di circa 5 mmHg alla volta, tenendo contemporaneamente d'occhio il manometro. Quando si sente nuovamente il sangue defluire, significa che abbiamo individuato sul barometro la pressione sistolica. Quando il suono del sangue che fluisce scompare di nuovo, significa che abbiamo individuato la pressione diastolica.

Ci sono diversi tipi di ipertensione:

- Arteriosa sistemica: Suddivisibile in → Sistolica, Diastolica, Combinata
- Arteriosa polmonare: riguarda l'arteria polmonare
- Venosa centrale
- Portale: riguarda la vena porta

**EPIDEMIOLOGIA:** La prevalenza nella popolazione generale è del 30-40% e causa danno non solo al muscolo cardiaco ma anche a tutti gli organi. Aumenta con l'età a causa del fisiologico irrigidimento delle pareti vascolari (stiffness di parete). È una patologia frequente nel paziente anziano tuttavia se si presenta in un paziente giovane, è importante indagare per cercare di capire la causa. Nell'ipertensione ci possono essere cause primarie e secondarie da tenere in considerazione quando si fa la diagnosi. Di seguito è riportata la tabella con i diversi valori di pressione letta dal prof durante la lezione:

**Table 3** Classification of office blood pressure<sup>a</sup> and definitions of hypertension grade<sup>b</sup>

Category	Systolic (mmHg)		Diastolic (mmHg)
Optimal	<120	and	<80
Normal	120–129	and/or	80–84
High normal	130–139	and/or	85–89
Grade 1 hypertension	140–159	and/or	90–99
Grade 2 hypertension	160–179	and/or	100–109
Grade 3 hypertension	≥180	and/or	≥110
Isolated systolic hypertension <sup>b</sup>	≥140	and	<90

È importante effettuare un grading dell'ipertensione. Il grading è riportato in tabella. L'anziano molto spesso ha un'ipertensione prettamente sistolica. Parliamo di ipertensione sistolica isolata, che è tipica dell'anziano, quando la pressione sistolica è superiore a 140, mentre la diastolica rimane sotto i 90. I valori riportati in tabella devono essere memorizzati.

**CLASSIFICAZIONE EZIOPATOGENETICA:** L'ipertensione sistemica può avere due cause principali (può essere essenziale o secondaria). L'ipertensione essenziale (o idiopatica) ha un'eziologia multifattoriale (90-95%) e non se ne sa la causa precisa. Nel 5% dei casi l'ipertensione è secondaria e dipende dalla disfunzione di qualche altro organo (renale, endocrina, cardiovascolare, neurologica). Il fatto che sia prevalente solo nel 5% dei casi non significa che non sia importante; infatti, l'ipertensione secondaria è quella maggiormente presente nella popolazione giovanile. Quindi è importante capire quale sia la patologia che l'ha generata in modo da risolverla insieme all'ipertensione provocata.

**DIGRESSIONE:** Molto spesso i pazienti che hanno ipertensione secondaria non rispondono molto alla terapia standard per ipertensione essenziale. Si vede quindi se il paziente ha disfunzione renale cronica, ipertiroidismo o comunque un altro problema che potrebbe essere alla base dell'ipertensione.

**Tabella 11.2** Tipi e cause di ipertensione (sistolica e diastolica)

<b>IPERTENSIONE ESSENZIALE (90-95% DEI CASI)</b>
<b>IPERTENSIONE SECONDARIA</b>
<b>Renale</b>
Glomerulonefrite acuta
Nefropatia cronica
Malattia policistica
Stenosi dell'arteria renale
Vasculite renale
Tumori secernenti renina
<b>Endocrina</b>
Iperfunzione surrenalica (sindrome di Cushing, iperaldosteronismo primario, iperplasia surrenale congenita, ingestione di liquirizia)
Ormoni esogeni (glucocorticoidi, estrogeni [inclusi quelli legati alla gravidanza e all'uso di contraccettivi orali], simpaticomimetici e cibi contenenti tiramina, inibitori delle monoaminossidasi)
Feocromocitoma
Acromegalia
Ipotiroidismo (mixedema)
Iperitiroidismo (tireotossicosi)
Gravidanza-indotta
<b>Cardiovascolare</b>
Coartazione aortica
Poliarterite nodosa
Aumento del volume intravascolare
Aumento della gittata cardiaca
Rigidità dell'aorta
<b>Neurologica</b>
Psicogena
Aumento della pressione intracranica
Apnea da sonno
Stress acuto, compreso quello chirurgico

**Breve approfondimento della slide letta interamente dal Prof:** La malattia policistica abbastanza diffusa genera anche aneurismi delle pareti dei vasi può portare a ipertensione secondaria, così come nel caso della stenosi dell'arteria renale (il problema

in questo caso può essere risolto con un'angioplastica dell'arteria renale). Anche un uso esagerato della liquirizia può causare ipertensione secondaria. Ci sono patologie per cui si deve assumere cortisone (ormoni esogeni) che contribuisce ad aumentare la pressione insieme al sistema RAAS. La coartazione aortica è una patologia dell'arco aortico dove vi è un restringimento che ne determina una riduzione del calibro ma non per stenosi, generando ipertensione. La causa psicogena riguarda il paziente che si agita. Anche i pazienti obesi con sindrome da apnea notturna sviluppano

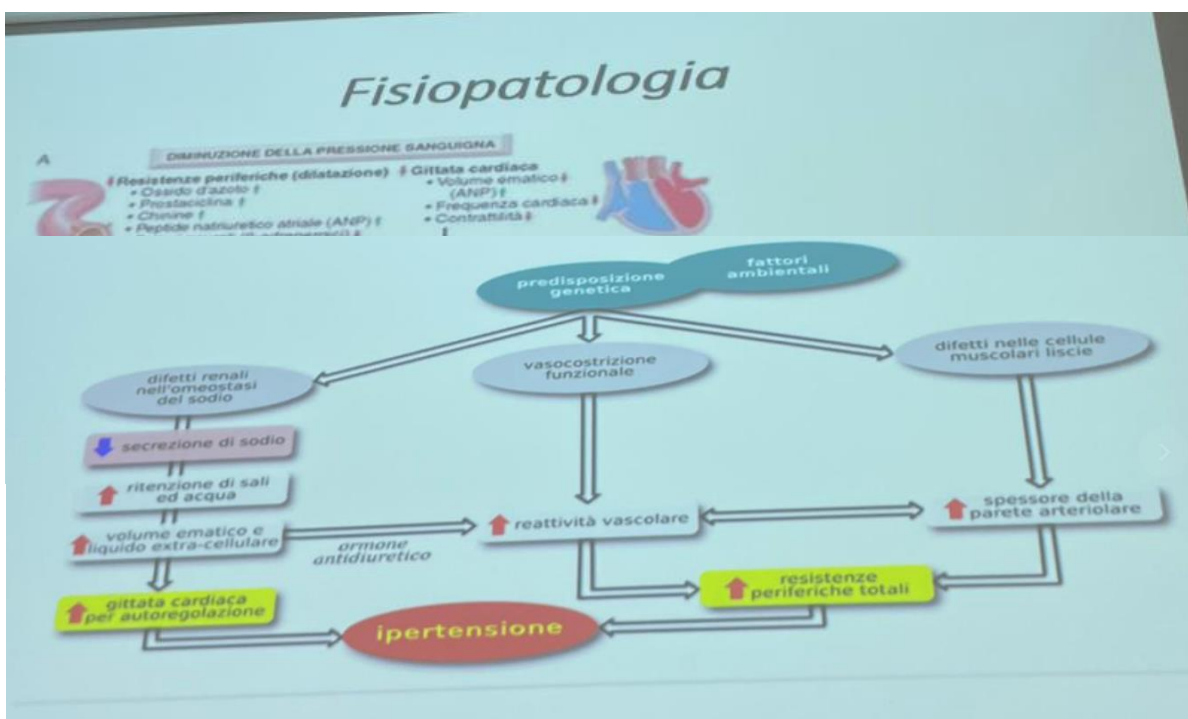
ipertensione isolata notturna difficile da diagnosticare, motivo per cui la diagnosi di ipertensione arteriosa può essere effettuata attraverso visita ambulatoriale con misurazione domiciliare mediante sfigmomanometro o attraverso l'holter pressorio che misura i valori di pressione per 24h tramite un dispositivo elettronico che ogni 30 minuti gonfia un bracciale registrando i diversi valori. Questo permette di indirizzare certi pazienti verso lo pneumologo, evitando che questi prendano farmaci antipertensivi.

**CLINICA:** È una patologia spesso asintomatica fino agli stati tardivi, cosa che ne rende difficoltosa la diagnosi (è chiamata il silent killer della cardiologia). È un fattore di rischio per aterosclerosi, aneurismi o dissezione aortica, insufficienza renale, insufficienza cardiaca congestizia, cardiopatia ipertensiva. Alcuni dei sintomi più diffusi, che però sono aspecifici, sono cefalea generale o lieve, sensazione di astenia e testa vuota. Ci sono casi in cui l'ipertensione arteriosa è una condizione d'emergenza che può causare la morte del paziente, in questo caso parliamo di ipertensione maligna. Questa si verifica nel 5% degli ipertesi dove la pressione ematica si eleva rapidamente e, se non trattata, porta a complicanze gravi/morte nel giro di 1-2 anni. Il quadro clinico manifesto dell'ipertensione maligna è costituito da:

- Ipertensione severa (con pressione diastolica superiore a 110 mmHg, ma anche pressioni sistoliche di 200-220 mmHg)
- Insufficienza renale
- Encefalopatia ipertensiva
- Emorragie ed essudati retinici, con o senza edema papillare

Questa forma di ipertensione può svilupparsi in persone precedentemente normotese ma, più frequentemente, si sovrappone ad un'ipertensione preesistente, sia essenziale che secondaria.

**FISIOPATOLOGIA:** La pressione arteriosa sistemica è il prodotto fra la gittata cardiaca e le resistenze periferiche. La gittata cardiaca a sua volta è influenzata dalla frequenza cardiaca, dalla contrazione e dal volume ematico, mentre le resistenze periferiche (dei vasi) sono regolate dall'angiotensina, dalle catecolammine, dal trombossano, dall'endotelina e fattori neurali alfa adrenergici. Se aumentano i fattori questi aumentano anche le resistenze e quindi la pressione, così come anche un aumento della gittata cardiaca.

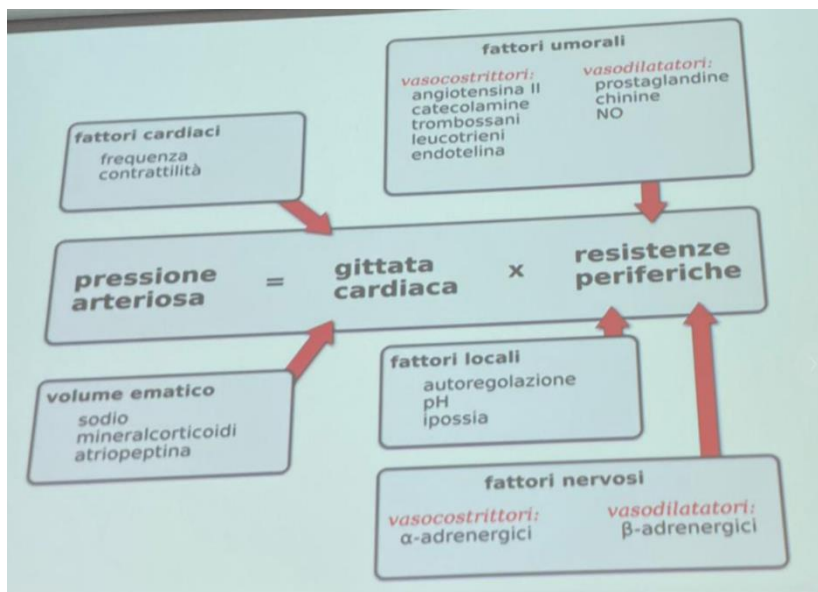


**PATOGENESI IPERTENSIONE ESSENZIALE:** I difetti renali influenzano sia le resistenze periferiche, sia la gittata cardiaca, motivo per cui al paziente iperteso viene consigliato come primo step terapeutico contro l'ipertensione una dieta povera di sodio (inferiore a 3g/die). Molto spesso nei pazienti con ipertensione 1, questo semplice approccio fa tornare i valori normali. Avere una ridotta secrezione di sodio porta a una maggiore ritenzione di sali e acqua che portano a ipervolemia che induce un aumento della gittata cardiaca. Il rilascio di ADH invece determina il riassorbimento di acqua aumentando lo spessore delle pareti dei vasi e le resistenze periferiche.

La pressione arteriosa è proporzionale alla gittata cardiaca e alle resistenze vascolari periferiche, due variabili emodinamiche influenzate da molteplici fattori (genetici, ambientali, demografici). I principali fattori da valutare sono età, sesso, indice di massa corporea, dieta e apporto sodico. La gittata cardiaca è altamente dipendente dal volume ematico, che a sua volta è notevolmente influenzato dall'omeostasi sodica dell'intero organismo. La resistenza vascolare periferica è

determinata soprattutto dallo stato funzionale delle arteriole, influenzato dal sistema nervoso e da quello endocrino.

I fattori ambientali possono modificare l'impatto dei determinati genetici. Lo stress, l'obesità il fumo, l'inattività fisica e il consumo eccessivo di sale sono tutti considerati fattori esogeni implicati nell'insorgenza dell'ipertensione.



**AUTOREGOLAZIONE VASALE:** L'autoregolazione è un fattore locale per le resistenze periferiche e con questa in base al flusso le arterie regolano la loro dimensione. La resistenza dei vasi presenta un certo grado di autoregolazione. Un aumento del flusso ematico induce vasocostrizione allo scopo di proteggere i tessuti dall'iperperfusionione. Altri fattori locali come il pH, l'ipossia e il sistema alfa e beta adrenergico, che influenzano la frequenza e la contrazione cardiaca, nonché il tono vascolare, possono rivestire un ruolo importante nella regolazione della pressione. La funzione integrata di questi sistemi assicura un'adeguata perfusione di tutti i tessuti, nonostante le differenze regionali del fabbisogno metabolico.

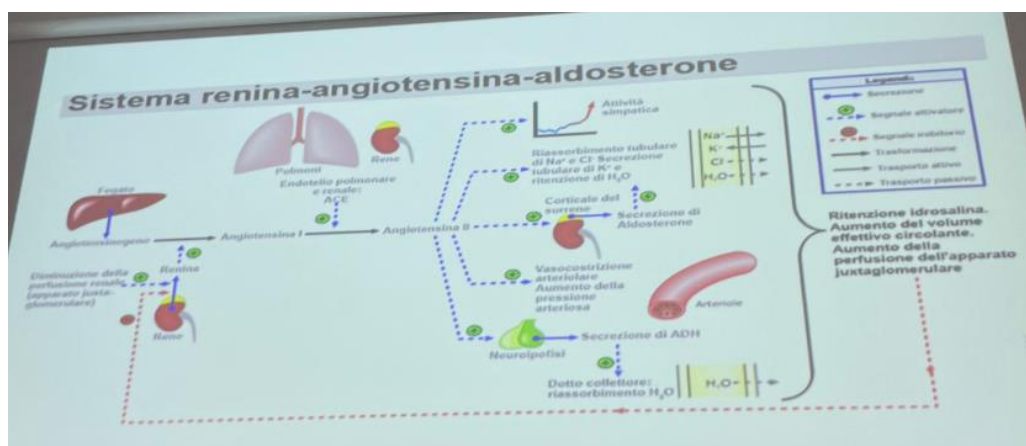
Aumento di iperfusione => Vasocostrizione

Riduzione di iperfusione => Vasodilatazione

Questo risulta essere un meccanismo indispensabile per il normale funzionamento di organi vitali.

**SENSIBILITA' PERIFERICA ALLA VASCOCOSTRIZIONE:** l'alterazione genetica del trasporto del sodio e del calcio attraverso la membrana cellulare può determinare un aumento della concentrazione di calcio intracellulare, con conseguente contrazione delle cellule muscolari lisce (tonaca media). Alcuni agenti vasocostrittori fungono anche da fattori di crescita per le cellule muscolari lisce e per la deposizione di matrice extracellulare. Questi geni modulano la proliferazione delle cellule muscolari lisce e l'aumento del tono vascolare determinando un ispessimento della parete vascolare e della vasocostrizione.

**RAAS:** Nell'ipertensione risulta anche essere importante il sistema RAAS dove è fondamentale il ruolo del rene, del polmone e dei vasi (specie delle arteriole). Da qui il prof spiega il funzionamento del sistema RAAS già trattato nella sbobina di Corsonello (Lezione n. 5). Un tempo c'era un farmaco che bloccava la renina, agendo quindi a monte del sistema, che però aveva effetti collaterali importanti e per questo motivo fu ritirato dal mercato. Il primo step del sistema non può essere fermato. L'angiotensina 2 è per definizione il vasocostrittore più potente dell'organismo. Questa e l'ACE sono i principali target terapeutici utilizzati per bloccare l'ipertensione indotta dal sistema RAAS. Attraverso questo sistema, il rene influenza sia la resistenza periferica, sia l'omeostasi del sodio.



Il rene, inoltre, produce una varietà di sostanze a effetto dilatatorio o antiipertensivo (compresi prostaglandine e NO) che controbilanciano gli effetti vasopressori

dell'angiotensina. Quando il volume ematico è ridotto, la frazione di filtrazione glomerulare si abbassa, determinando un aumento del riassorbimento del sodio nei tubuli prossimali che di conseguenza, causa una ritenzione di sodio e un'espansione della volemia. I fattori natriuretici, compresi i peptidi secreti dal miocardio atriale e ventricolare in risposta all'espansione del volume circolante, inibiscono il riassorbimento nei tubuli distali e quindi stimolano l'eliminazione di sodio e la diuresi. I peptidi natriuretici agiscono anche inducendo direttamente vasodilatazione e possono essere considerati degli inibitori endogeni del sistema RAAS. I peptidi natriuretici sono inoltre un buonissimo marcatore di scompenso cardiaco.

Nell'ipertensione essenziale i fattori genetici hanno un ruolo rilevante nel determinare i livelli pressori. Anche il bilancio di sodio riveste un ruolo importante. L'elevato consumo di sodio determina un aumento delle resistenze vascolari e della pressione sanguigna (perché il sodio è osmoticamente attivo). La restrizione dell'utilizzo di sodio fa parte dell'approccio terapeutico dell'ipertensione arteriosa.

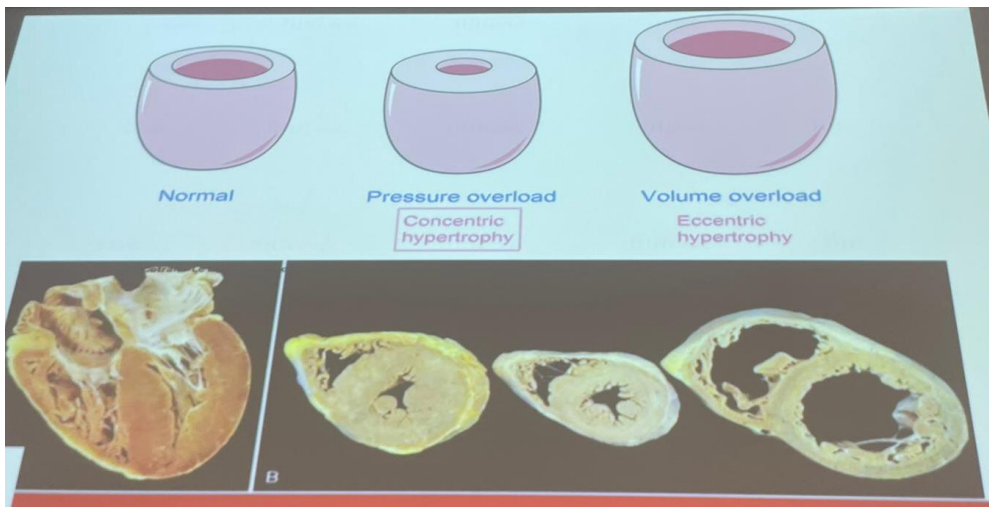
**SINDROME DI LIDDLE:** La sindrome di Liddle è causata da mutazioni di una delle proteine del canale epiteliale per il Na<sup>+</sup> che provocano un maggiore riassorbimento distale di sodio indotto dall'aldosterone. Una ridotta escrezione renale di sodio rappresenta la via finale comune della patogenesi dell'ipertensione. Una diminuzione dell'eliminazione del sodio potrebbe portare, in



maniera graduale e progressiva, a un aumento della volemia e della gittata cardiaca e a una vasocostrizione periferica, determinando così un'elevazione della pressione sanguigna. La predisposizione all'ipertensione essenziale è stata associata a variazioni a carico dei geni che codificano per alcuni componenti del sistema RAAS.

Il bilancio del sodio è molto importante per la regolazione dei valori pressori. Circa il 98% del sodio filtrato viene riassorbito da diversi canali ionici. L'assorbimento del restante 2% di sodio avviene tramite il canale epiteliale per il Na<sup>+</sup> (ENAC), che agisce sotto lo stretto controllo del sistema RAAS nei tubuli collettori della corticale.

**CONSEGUENZE IPERTENSIONE ARTERIOSA:** Causa stress di parete che genera ipertrofia che può essere concentrica o eccentrica in base a quanto dura la fase. Tutto questo può portare a **scompenso cardiaco**. (l'altra causa di scompenso cardiaco è l'infarto)



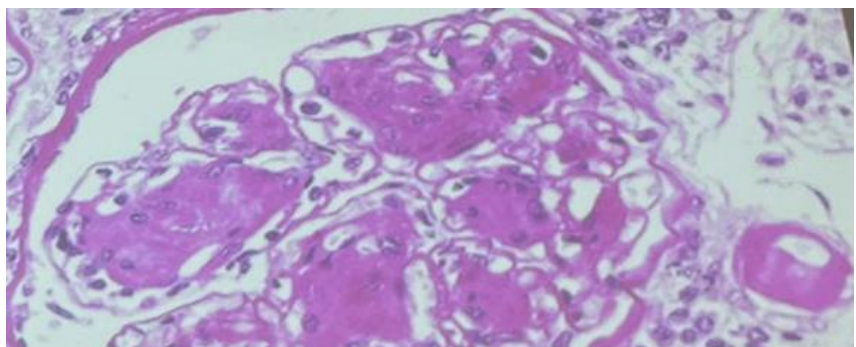
Aumentando il lavoro, il cuore inizia a dilatarsi attraverso **ipertrofia cardiaca** con un aumento delle dimensioni dei miociti. Un numero maggiore di mitocondri e nuclei ingranditi. Le cause possono essere un sovraccarico di

pressione, come nell'ipertensione arteriosa o nella stenosi aortica (ipertrofia **concentrica**, ovvero aumenta lo spessore della parete), mentre un sovraccarico di volume, aumenta la volemia, la quantità di sangue (ipertrofia **eccentrica**). L'ipertrofia dello sportivo è un'ipertrofia concentrica tuttavia fisiologica.

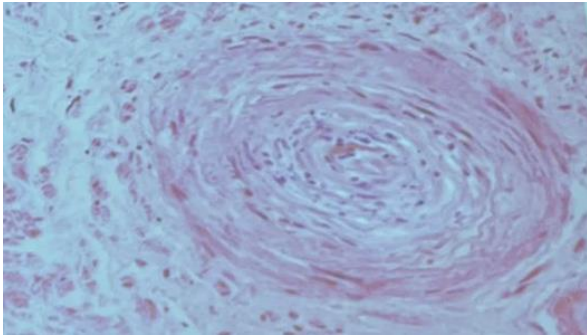
**CARDIOPATIA IPERTENSIVA:** È un'ipertrofia ventricolare sinistra (concentrica), che si manifesta in soggetti con anamnesi o evidenza di ipertensione arteriosa

#### L'ATEROSCLEROSI

**IALINA:** È frequente nei soggetti anziani (ipertesi e diabetici). Lo stress emodinamico cronico dell'ipertensione o quello di natura metabolica correlato al diabete accentuano il danno endoteliale, portando alla filtrazione delle sostanze



plasmatiche, con conseguente deposizione di **sostanza ialina**. La stenosi del lume arteriolare determina un minor afflusso di sangue agli organi colpiti.



#### ARTERIOSCLEROSI IPERPLASTICA:

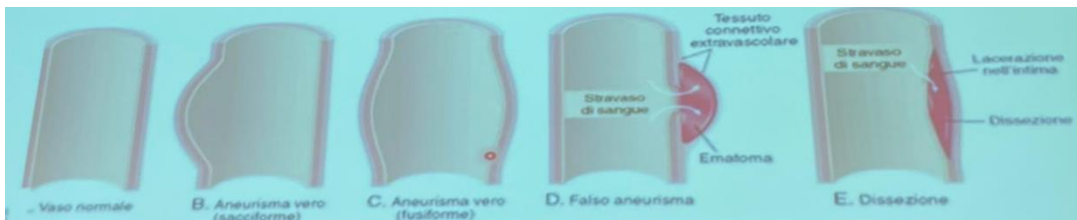
Caratteristica dell'ipertensione maligna. Segno di prognosi infausta. È facilmente individuabile al microscopio ottico, sotto forma di un ispessimento a strati concentrici, detto a **bulbo di cipolla**, delle pareti arteriolari, accompagnato da un progressivo restringimento del lume. Le lesioni iperplastiche sono associate frequentemente a depositi di sostanza fibrinoide o a necrosi acuta delle pareti vasali

(arteriolite necrotizzante). Possono essere interessate le arteriole di ogni distretto corporeo (più colpite sono quelle del rene).

## ANEURISMI

Dilatazione patologica circoscritta a carico della parete di un vaso sanguigno (o del cuore). Ce ne sono di 3 tipi:

- Congenito o acquisito: Gli aneurismi possono essere presenti sin dalla nascita (congeniti) oppure svilupparsi successivamente nel corso della vita a causa di fattori come l'accumulo di placca aterosclerotica.
- Vero o pseudo aneurisma: Se è una condizione dovuta ad una dilatazione della parete vascolare. Questa distinzione si basa sulla causa dell'aneurisma. Se è causato da una vera dilatazione della parete vascolare, è considerato un "vero" aneurisma. Se è il risultato di un trauma o di una rottura nella parete vascolare, creando un accumulo di sangue circostante, è chiamato "pseudo" aneurisma.
- Sacciforme o fusiforme: Un aneurisma sacciforme ha una forma simile a un sacco, mentre un aneurisma fusiforme ha una forma allungata e cilindrica.



Gli aneurismi aortici sono molto diffusi e si utilizzano tecniche

chirurgiche o endovascolari con protesi per risolvere il problema. Gli aneurismi aortici possono essere pericolosi a causa del rischio di rottura, che potrebbe portare a un'emorragia interna.

Quando c'è un extravaso di sangue si genera uno pseudo aneurisma. L'aneurisma dissecante dell'aorta può portare alla morte in poche ore.

L'intervento chirurgico correttivo è indicato in caso di:

- Aneurismi asintomatici con diametro > 5 cm
- Aneurismi asintomatici
- Crescita rapida dell'aneurisma

Eziopatogenesi:

- Alterato equilibrio tra sintesi e degradazione del **collagene** per infiltrato locale di cellule infiammatorie.
- Perdita di cellule muscolari lisce o inadeguata sintesi di ECM (non collagena o non elastica)

- Alterata qualità intrinseca del tessuto connettivo della parete:
  - S. di Marfan, S. di Loyez-Dietz, S. di Ehlers-Danlos

Fattori di rischio degli aneurismi:

- Aterosclerosi (aorta addominale)
- Ipertensione (aorta ascendente)
- Traumi
- Vasculiti
- Difetti congeniti (aneurismi a bacca)
- Infezioni (aneurismi micotici) (molto diffusi)
  - Embolizzazione di un embolo settico
  - Estensione adiacente di un processo suppurativo
  - Infezione diretta di parete arteriosa

**Gli aneurismi dell'aorta addominale hanno delle varianti:**

- **AAA infiammatori**, caratterizzati da densa fibrosi periaortica con ricca reazione infiammatoria linfoplasmocitaria, numerosi macrofagi e presenza di cellule giganti.
- **AAA micotici**, caratterizzati dalla deposizione di microrganismi circolanti con processo suppurativo

**COMPLICANZE:**

- Rottura (cavità peritoneale o retroperitoneale). Se è > 5 cm si tratta chirurgicamente o mediante approccio percutaneo.
- Ostruzione di diramazioni vascolari
- Distacco di emboli
- Compressione di strutture adiacenti
- Tumefazione addominale spesso pulsante

*Approfondimento sulle tipologie di trattamenti chirurgici successivi alla rottura dell'aneurisma:*

*Il trattamento chirurgico della rottura di un aneurisma dipende dalla sua localizzazione, dimensione e gravità. La procedura principale per affrontare l'aneurisma è l'intervento chirurgico, che può essere eseguito in diversi modi:*

**1. Clipping:** Questa procedura è spesso utilizzata per gli aneurismi cerebrali. Un piccolo clip di metallo viene posizionato intorno al collo dell'aneurisma per interrompere il flusso di sangue nella sacca dilatata, prevenendo così la rottura.

**2. Coiling:** Anche questa è una procedura comune per gli aneurismi cerebrali. Un catetere viene fatto avanzare attraverso i vasi sanguigni fino all'aneurisma, e poi viene rilasciata una spirale di platino o platino-rame per promuovere la coagulazione del sangue e prevenire la rottura.

**3. Sostituzione dell'Aorta:** Negli aneurismi aortici, specialmente quelli dell'aorta addominale o toracica, può essere necessario sostituire la sezione dell'aorta interessata con un innesto vascolare sintetico o protesì. Questo aiuta a prevenire la rottura e ripristinare la normale circolazione sanguigna.

**4. Stenting:** In alcuni casi, può essere utilizzato uno stent, un dispositivo a rete metallica, per rinforzare la parete dell'arteria e prevenire la rottura. Questa procedura è spesso utilizzata in combinazione con altre tecniche.



**5. Embolizzazione:** Questa procedura coinvolge l'introduzione di materiali (solitamente speciali frammenti di gel o fili) nell'aneurisma per bloccare il flusso di sangue e prevenire la rottura.

**6. Chirurgia aperta:** In alcuni casi, soprattutto se l'aneurisma è di grandi dimensioni o se c'è stata una rottura, potrebbe essere necessario un intervento chirurgico aperto. Questo coinvolge l'apertura dell'area interessata e la riparazione diretta dell'aneurisma.

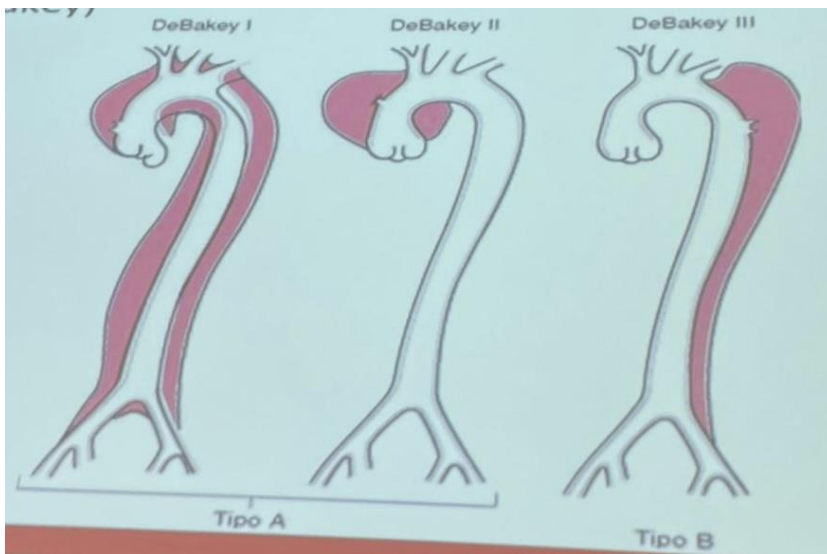
È fondamentale intervenire rapidamente in caso di rottura di un aneurisma, poiché può essere una situazione potenzialmente letale. Le decisioni sulla scelta della procedura dipenderanno dalle condizioni specifiche del paziente e dalla natura dell'aneurisma.

## ANEURISMI AORTA TORACICA

- Compromissione di strutture mediastiniche, Difficoltà respiratoria, Difficoltà di deglutizione, Tosse persistente, Dolore da erosione ossea, Danno cardiaco/Insufficienza valvolare aortica, Rottura.

**DISSEZIONE AORTICA:** slaminamento, da parte del sangue, delle strutture lamellari della tonaca media dell'aorta con formazione di un canale pieno di sangue nel contesto della parete aortica. I fattori di rischio sono: **l'ipertensione arteriosa, anomalie congenite del tessuto connettivo, procedure endovascolari**. Dal punto di vista clinico, l'aneurisma toracico può provare dolore lancinante "migrante", ovvero che non rimane fermo.

Ci sono due classificazioni delle dissezioni (Stanford e DeBakey).



Oggi si utilizza di più la classificazione di Stanford che indirizza direttamente alla terapia. Nella DeBakey la terapia è chirurgica (Tipo A), mentre nella DeBakey di tipo B ci può essere anche un trattamento percutaneo.

Entrambi forniscono un modo strutturato per descrivere e categorizzare le dissezioni aortiche in base a vari fattori, come la posizione e l'estensione della dissezione.

### Classificazione di Stanford:

**Tipo A:** Questo tipo coinvolge la porzione ascendente dell'aorta, cioè la parte che si estende dalla radice dell'aorta fino all'arco aortico.

**Tipo B:** Questo tipo coinvolge la porzione discendente dell'aorta, cioè la parte che si estende dall'arco aortico fino all'addome.

La classificazione di Stanford è utile perché guida il trattamento. Le dissezioni di tipo A richiedono spesso un intervento chirurgico immediato, mentre le dissezioni di tipo B possono essere gestite inizialmente con trattamenti medici e interventi chirurgici o endovascolari in un secondo momento, se necessario.

### Classificazione di DeBakey:

**Tipo I:** Coinvolge sia l'aorta ascendente che discendente, spesso estendendosi dalla radice dell'aorta fino alla sua porzione discendente. (quasi nel 100% dei casi nasce dal lato DESTRO)

**Tipo II:** Coinvolge solo l'aorta ascendente.

**Tipo III:** Coinvolge solo l'aorta discendente.

La classificazione di DeBakey fornisce una visione più dettagliata della dissezione, distinguendo tra coinvolgimento ascendente, discendente o di entrambe le parti dell'aorta. La tipologia di DeBakey può influenzare le decisioni di trattamento, ma spesso il trattamento urgente è necessario per le dissezioni di tipo I, mentre le dissezioni di tipo II e III possono essere trattate in modi diversi in base alle circostanze.

**SINDROME DI MARFAN:** La sindrome di Marfan è una malattia dei tessuti connettivi che si manifesta principalmente con alterazioni a carico di scheletro, occhi e sistema cardiovascolare.

Nel 70-85% dei casi è trasmesso con ereditarietà autosomica dominante.

**Patogenesi:** difetto ereditario in una glicoproteina extracellulare chiamata fibrillina-1 (componente delle microfibrille). Le microfibrille sono abbondanti nell'aorta, legamenti, cristallino ecc...

Le alterazioni cardiovascolari più frequenti sono:

- il prollasso valvolare mitralico
- aneurisma dell'aorta ascendente dovuta a medionecrosi della cistica

La perdita del sostegno dovuto alla tonaca media determina una progressiva dilatazione della valvola aortica e del bulbo aortico, dando luogo a una grave insufficienza aortica.

L'indebolimento della tonaca media predispone alla lacerazione dell'intima, da cui può originare un ematoma intramurale determinante lo scollamento degli strati della tonaca media e un aneurisma disseccante.

**SINDROME DI EHLERS-DANLOS:** Le sindromi di Ehlers-Danlos (EDS) comprendono un gruppo clinicamente e geneticamente eterogeneo di malattie che derivano da alterazioni nella sintesi o nella struttura del collagene fibrillare.

I tessuti ricchi di collagene, come la cute, i legamenti e le articolazioni, sono spesso interessati.

La cute appare ipersensibile e le articolazioni sono estremamente mobili.

Possono andare incontro a rottura del colon, delle grosse arterie, rottura della cornea ecc...