

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE  
VITÓRIA – EMESCAM

ÍGOR GOMES CRISTO

**DISSECÇÃO AÓRTICA AGUDA: REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

VITÓRIA  
2013

ÍGOR GOMES CRISTO

**DISSECÇÃO AÓRTICA AGUDA: REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado a Escola de Ciências da  
Santa Casa de Misericórdia de Vitória –  
EMESCAM, como requisito parcial para  
obtenção do grau de médico.  
Orientador: dr. João Luiz Sandri

VITÓRIA  
2013

ÍGOR GOMES CRISTO

**DISSECÇÃO AÓRTICA AGUDA: REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovado em \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20\_\_ .

COMISSÃO EXAMINADORA

---

Dr. João Luiz Sandri  
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia  
de Vitória – EMESCAM  
Orientador

---

Dr. João Sérgio Aschauer Cristo  
Cooperativa dos Cirurgiões Cardiovasculares do ES -  
COOPCARDIO-ES  
Co-Orientador

---

Dr. Heitor Spagnol dos Santos  
Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória - HSCMV

## RESUMO

A dissecção aórtica é uma doença grave, potencialmente fatal, onde há um redirecionamento do fluxo sanguíneo por um falso lumen, associado à ruptura intimal e criação de um plano de dissecção entre esta e a parede aórtica. Agudamente, cursa com dor torácica, abdominal ou dorsal abrupta e de forte intensidade e pode apresentar inúmeras complicações como ruptura aórtica e instabilidade hemodinâmica. Por se tratar de uma doença com alta mortalidade e quadro clínico semelhante a outras condições mais comuns como o infarto agudo do miocárdio, é fundamental o conhecimento sobre a sintomatologia e propedêutica para atendimento de urgência e emergência. Este trabalho revisa o assunto a partir de artigos catalogados no PubMed e Circulation.

Palavras-chave: Dissecção aórtica, Diagnóstico, Cirurgia.

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO</b> .....	<b>6</b>
<b>2 DISSECÇÃO AÓRTICA</b> .....	<b>8</b>
2.1 DEFINIÇÃO .....	8
2.2 CLASSIFICAÇÃO .....	9
2.3 ETIOLOGIA .....	10
2.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS .....	15
2.5 DIAGNÓSTICO .....	21
2.5.1 Anamnese e Exame Físico .....	22
2.5.2 Radiografia e Eletrocardiograma .....	23
2.5.3 Testes Laboratoriais .....	25
2.5.4 Testes de Imagem .....	25
2.6 TRATAMENTO .....	28
2.6.1 Manejo Clínico Inicial .....	28
2.6.2 Indicações de Cirurgia .....	30
2.7 PROGNÓSTICO .....	32
<b>3 CONSIDERAÇÕES FINAIS</b> .....	<b>37</b>
<b>REFERÊNCIAS</b> .....	<b>39</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A dissecção aórtica é uma doença grave e muitas vezes fatal. É causada por uma lesão na íntima do vaso que permite a criação de um plano de dissecção entre esta e a parede da aorta, com extravasamento de sangue do verdadeiro para o falso lumen do vaso. Esta patologia da aorta parece ser resultado de uma força mecânica agindo sobre a parede do vaso somada a anormalidades da camada média, considerando como fatores predisponentes a hipertensão e síndrome de Marfan principalmente.

A sintomatologia mais comumente observada é a de um quadro doloroso súbito e intenso, de localização torácica ou dorsal, que migra conforme expansão da dissecção. A dor é descrita como cortante e dilacerante, muitas vezes relatada como uma dor "que rasga", e contrariamente ao que ocorre no infarto agudo do miocárdio, tende a aumentar com o tempo. Os pacientes apresentam-se tipicamente hipertensos.

É importante observar que nem sempre o paciente apresenta esse quadro doloroso típico, muitas vezes confundindo o examinador e não direcionando para o diagnóstico correto. As outras apresentações incluem sintomas neurológicos, como síncope e até mesmo coma, isquemia visceral, e ruptura aórtica.

A presença de déficit ou assimetria de pulsos é um achado ao exame físico que indica a presença de dissecção. Um sopro de regurgitação aórtica também pode estar presente e indica acometimento do aparelho valvar aórtico nas dissecções de aorta ascendente. A presença de tamponamento cardíaco com consequências hemodinâmicas importantes também deve levantar a suspeita de dissecção aórtica.

O alto nível de suspeição clínica é um dos fatores mais importantes para o correto diagnóstico e propedêutica adequada. A correta caracterização do quadro doloroso tem papel importante na identificação da dissecção aórtica. Além da anamnese e exame físico, que fornecem importantes pistas diagnósticas, é fundamental solicitar um exame de imagem para visualizar a extensão da dissecção e também permitir avaliação anatômica para conduta cirúrgica.

Dentre os métodos de imagem disponíveis, o mais solicitado atualmente é a tomografia computadorizada, havendo claras vantagens no uso da tomografia helicoidal e angiotomografia sobre o método convencional. Os métodos de imagem (angiotomografia, ressonância nuclear magnética e ecocardiograma transesofágico) apresentam confiabilidade diagnóstica semelhante, portanto o exame solicitado depende apenas da disponibilidade deste no serviço.

Uma vez fechado o diagnóstico, o tratamento inicial deve ser imediato e é direcionado a limitar a propagação da dissecção, principalmente com controle da pressão arterial. O tratamento definitivo pode ser o próprio tratamento clínico ou intervencionista, através da cirurgia e procedimento endovascular, que possuem indicações específicas.

Em termos prognósticos, os pacientes são diferenciados entre os que apresentam acometimento da aorta ascendente e os que não apresentam. De uma forma geral, trata-se de uma doença com mortalidade alta, principalmente quando há atraso no diagnóstico e também na presença de complicações.

O objetivo deste trabalho é mostrar a importância do diagnóstico precoce nestes pacientes, bem como reforçar a importância da anamnese no diagnóstico da dissecção aórtica aguda. Para tanto, serão abordados vários aspectos desta patologia, como definição, etiologia, manifestações clínicas, métodos diagnósticos, tratamento e também prognóstico. A elucidação destes vários aspectos será feita através de uma revisão bibliográfica a partir de pesquisas no PubMed e nos periódicos da Circulation.

A dissecção aórtica é uma doença grave e que exige uma terapia adequada e imediata. Assim sendo, o diagnóstico precoce é fundamental e apresenta íntima relação com o prognóstico. É de fundamental importância o conhecimento desta patologia por médicos que atendem em unidades de urgência e emergência, permitindo a instituição de terapêutica adequada e de forma rápida, o que justifica a realização deste trabalho.

## 2 DISSECÇÃO AÓRTICA

### 2.1 DEFINIÇÃO

A American College of Cardiology Foundation e American Heart Association (ACCF; AHA, 2010), definem a dissecção aórtica como uma ruptura da camada média da aorta com sangramento no interior e ao longo da parede da aorta, resultando em uma separação das camadas do vaso. Em até 90% dos pacientes observa-se uma laceração da íntima do vaso, o que leva a um fluxo sanguíneo anormal que cria um plano de dissecção na camada média.

Em outras palavras, para Svensson (1997) a dissecção aórtica é melhor definida como uma separação da túnica média do vaso com a presença de sangue extraluminal na parede da aorta. Na maior parte dos pacientes, nota-se a presença de lesão da íntima da aorta, resultando em uma comunicação anormal entre o lumen e a túnica média, formando um trajeto extraluminal, também conhecido como falso lumen.

Seguindo o mesmo raciocínio, Cohn (2008) descreve que a dissecção aórtica ocorre quando o fluxo sanguíneo é redirecionado da aorta para a média da parede da aorta, através de uma ruptura da íntima do vaso. Um plano de dissecção que separa a íntima da adventícia adjacente ao longo da parede da aorta é criado na camada média.

De forma semelhante, para Braunwald (2003), a dissecção aórtica é iniciada pelo desenvolvimento de uma laceração na íntima aórtica, que expõe diretamente a camada média subjacente à pressão do sangue intraluminal, com penetração do sangue na camada média comprometida, separando-a longitudinalmente e dissecando a parede da aorta.

Observa-se que as definições propostas pelos autores acima, são similares, expressando basicamente que a dissecção aórtica é causada na maioria dos casos por uma laceração intimal súbita, através da qual ocorre um fluxo sanguíneo

anormal que penetra e separa a camada média da aorta, dissecando a parede do vaso.

## 2.2 CLASSIFICAÇÃO

Os sistemas de classificação usados na dissecção aórtica são baseados na localização e extensão da dissecção, e ainda, no tempo de ocorrência do evento. Uma dissecção aguda é utilizada para descrever as primeiras duas semanas de apresentação do quadro, enquanto apresentações com mais de dois meses do evento inicial são definidas como crônicas. O termo sub-agudo é utilizado em para descrever o tempo entre o episódio agudo e crônico (COHN, 2008).

Na prática médica, as classificações mais utilizadas são as de De Bakey e Stanford. O sistema de classificação de De Bakey se baseia na localização anatômica e extensão da lesão aórtica. A classificação de Stanford divide as dissecções aórticas em lesões que acometem a aorta ascendente e as demais, que não a acometem (ACCF; AHA, 2010).

Svensson (1997) explica que a classificação original de Stanford divide as dissecções em tipo A e tipo B. As dissecções do tipo A envolvem a aorta ascendente, usando como marco anatômico, lesões até a origem da artéria subclávia esquerda. As do tipo B, são definidas como as que acometem a aorta após a origem do vaso anteriormente citado. A modificação em relação à classificação original é que dissecções que acometem o arco aórtico sem o envolvimento da aorta ascendente são atualmente classificados como do tipo B de Stanford, enquanto de acordo com a classificação original, seriam do tipo A.

A classificação de De Bakey, como elucidado anteriormente, utiliza a localização anatômica e extensão da dissecção. Crawford (2003) descreve a classificação de De Bakey em quatro tipos. O tipo I é definido como dissecção que se estende da aorta ascendente ao arco aórtico ou além deste. O tipo II é reservado para lesões que acometem apenas a aorta ascendente. O tipo III são aqueles em que a dissecção é iniciada após a origem da artéria subclávia esquerda até o diafragma (IIIa) ou até a porção abdominal da aorta (IIIb). Cohn (2008, p. 1195, tradução nossa) afirma que

"[...] a principal vantagem desse sistema é que quatro grupos de pacientes com diferentes formas de dissecção aórtica fornecem dados e possibilidade de subsequente estudo comparativo".

Os dois modelos propostos para classificação das dissecções aórticas são igualmente definidos pela ACCF e AHA (2010), que explicam ainda que não existe uma unanimidade em relação a qual seria o sistema de classificação ideal para a prática clínica e indicação ou não de cirurgia. A ACCF e AHA (2010) relatam também que embora alguns autores considerem que a classificação de dissecção aórtica entre a que envolve a aorta proximal ou distal à origem da artéria subclávia esquerda (classificação de Stanford) seja a melhor abordagem para indicação cirúrgica, outros preferem a classificação de De Bakey.

A classificação de escolha para Svensson (1997) no entanto, difere conceitualmente das anteriores, pois embora seja baseada na classificação de Stanford, dividindo as dissecções em proximais ou distais, agudas ou crônicas, adiciona-se, quando necessário, descrições de outros detalhes importantes para a escolha da técnica cirúrgica, como a "presença de regurgitação aórtica, aumento do diâmetro da aorta, área envolvida, trombose luminal e local de lesão do vaso" (SVENSSON, 1997, p.43, tradução nossa). Assim sendo, observa-se que na prática existem outros dados relevantes para a definição da conduta cirúrgica.

### 2.3 ETIOLOGIA

Cohn (2008) descreve a existência de várias hipóteses que tentam explicar a lesão intimal inicial que permite a criação de um plano de dissecção pelo fluxo sanguíneo entre as camadas da parede do vaso. Inicialmente essa lesão é explicada como consequência da força mecânica agindo na parede da aorta, mas não se estabeleceu vínculo entre as anormalidades da camada média e a lesão intimal, que ocorre em algumas alterações hereditárias do tecido conectivo. De acordo com Braunwald (2003), admite-se ainda que a dissecção aórtica pode se iniciar através da ruptura do vasa vasorum no interior da média da aorta, provocando um sangramento local e secundariamente uma ruptura através da íntima da aorta.

Svensson (1997) lista os fatores predisponentes para dissecção aórtica: hereditários e alterações congênitas, composto pelas síndromes familiares e anomalias genéticas com anormalidades do tecido conectivo como Marfan, Turner e Ehlers-Danlos, havendo ainda uma predisposição familiar para dissecção aórtica mesmo na ausência de anormalidades genéticas; gravidez, apresentando uma alta incidência no terceiro trimestre, sendo responsável por até 50% dos casos de dissecção aórtica em mulheres abaixo dos 40 anos; alterações congênitas da valva aórtica, como valva aórtica bicúspide; coarctação de aorta, provavelmente devido a hipertensão no segmento proximal ao defeito; doenças inflamatórias como arterites e lúpus eritematoso sistêmico; aterosclerose; hipertensão, que está associada a até 90% dos casos; iatrogenia e trauma, já que a dissecção aórtica pode ser precipitada por procedimentos invasivos da aorta.

Os principais fatores predisponentes para a dissecção aórtica incluem situações que geram estresse na parede do vaso, como hipertensão, e as condições familiares, como síndrome de Marfan ou até mesmo uma história familiar positiva para dissecção aórtica (ACCF; AHA, 2010). Esta informação é corroborada por Braunwald (2003). Cohn (2008) também fortalece essa descrição, colocando como principais fatores predisponentes os mesmos descritos acima, dando maior relevância à hipertensão. Conforme descrito por Cohn (2008, p. 1197, tradução nossa),

[...] a hipertensão é a força mecânica mais frequentemente associada à dissecção e é encontrada em mais de 75% dos casos. Embora o papel do aumento da pressão seja intuitivo, o mecanismo pelo qual a hipertensão realmente leve à dissecção é obscuro.

Sobre a relação entre hipertensão e dissecção aórtica, foi evidenciado por Prokop (1970) que esta está ligada principalmente ao componente pulsátil da hipertensão. Foi observado em modelos de estudo que a hipertensão não-pulsátil de até 400 mmHg não causou dissecção, enquanto um fluxo pulsátil com pressão máxima (sistólica) de 120 mmHg era suficiente para causar uma dissecção.

Uma importante associação da dissecção aórtica é a idade e gênero. Braunwald (2003, p. 1478), além de informar os fatores predisponentes anteriores, explica que

"[...] o pico de incidência de dissecção aórtica é na sexta e sétima décadas de vida e os homens são afetados duas vezes mais do que as mulheres".

Dentre os fatores hereditários e congênitos, a síndrome de Marfan parece ser o mais importante, sendo responsável por até 50% dos casos de dissecção aórtica em pacientes abaixo dos 40 anos (ACCF; AHA, 2010). A síndrome de Marfan é descrita por Braunwald (2003, p. 1472) como

[...] uma alteração hereditária autossômica dominante do tecido conjuntivo, que se descobriu ser devida a mutações num dos genes para a fibrilina, uma proteína estrutural que auxilia a dirigir e orientar a elastina na aorta em desenvolvimento. [...] Essas mutações resultam num decréscimo da quantidade de elastina na parede aórtica, acompanhado de perda da estrutura normal e altamente organizada da elastina. [...] Como consequência, desde os primeiros anos de idade a aorta marfanóide exibe propriedade elásticas criticamente anormais e velocidades aumentadas de ondas de pulso sistêmico e, com o tempo, a aorta exibe graus progressivos de rigidez e dilatação.

Em uma série de casos de Svensson (1989) para avaliar o impacto da cirurgia cardiovascular na sobrevivência de pacientes portadores da síndrome de Marfan, de 151 pacientes, três quartos apresentaram dissecção aórtica procedendo a formação de aneurismas de aorta. Isso evidencia a clara ligação entre a síndrome de Marfan e a dissecção aórtica.

Além da relação supracitada, Svensson (1997) informa ainda que a incidência de dissecção aórtica em famílias com a tendência a desenvolver a doença é alta, e aparentemente trata-se de uma herança autossômica dominante. Coady (1999) corrobora com essa informação, mostrando que 13% a 19% dos pacientes sem uma síndrome genética identificada com dissecção aórtica possuíam história familiar para aneurisma de aorta torácica ou dissecção aórtica em parentes de primeiro grau.

Guo (2001) identificou a relação entre um gene defeituoso 5q13-14, aneurismas e dissecção de aorta torácica, de forma hereditária autossômica dominante. O gene entretanto apresenta penetração familiar limitada, o que explica a ocorrência apenas esporádica de casos em uma mesma família. A identificação desse gene pode indicar indivíduos com um risco aumentado para essa condição (dissecção aórtica).

As outras formas de alterações genéticas relacionadas à dissecção aórtica citadas por Svensson (1997) são a síndrome de Ehlers-Danlos e de Turner. A primeira é causada por uma herança autossômica dominante que resulta na mutação do gene COL3A1, levando à síntese de colágeno anormal. A síndrome de Turner é uma alteração cromossômica causada pela deleção completa ou parcial de um segundo cromossomo sexual no sexo feminino (46AX0). Ambas cursam com um risco aumentado de dissecção aórtica (BRAVERMAN, 2011).

A degeneração cística da média é uma alteração histológica frequentemente associada à dissecção aórtica. De acordo com Svensson (1997), essa condição idiopática consiste em necrose de pequenos grupos de células musculares e degeneração de fibras elásticas e colágenas ao exame histopatológico, sendo achado freqüente em necrópsias. Braunwald (2003, p. 1472) corrobora com este entendimento, ao descrever que

[...] do ponto de vista histológico, a degeneração cística da média tem o aspecto de necrose das células da musculatura lisa e degeneração de fibras elásticas, com o aparecimento de espaços císticos na média, preenchidos por material mucóide. Embora estas alterações ocorram mais frequentemente na aorta ascendente, em alguns casos a aorta inteira pode ser similarmente afetada. As alterações histológicas conduzem ao enfraquecimento da parede aórtica, que por sua vez resulta na formação de um aneurisma fusiforme.

Svensson (1997) afirma que não se sabe ao certo se a degeneração cística da média é causada pela ou se é a causa da dissecção aórtica. Braunwald (2003, p. 1472) afirma que "[...] não é possível reconhecer o diagnóstico histológico de degeneração cística da média prospectivamente [...]. Este fato tem limitado significativamente a nossa compreensão da degeneração cística da média e sua história natural". Percebe-se que a incerteza apresentada acima pode ser devido à dificuldade diagnóstica sem cirurgia ou necrópsia para pacientes com esta patologia.

Ainda dentre os fatores que predispoem a dissecção aórtica, vale ressaltar a importância das causas iatrogênicas. A dissecção aórtica iatrogênica é normalmente associada a procedimentos invasivos com inserção retrógrada de catéteres, podendo acontecer também como complicação a longo prazo de cirurgias valvares ou aórticas. Devido a alta morbimortalidade resultante desse tipo de dissecção,

paciente que foram submetidos a procedimentos endovasculares e evoluem com instabilidade hemodinâmica devem ser cuidadosamente avaliados (NIENABER, 2003a). Inesperadamente, os traumas transfixantes de aorta raramente levam a dissecação aórtica importante (COHN, 2008).

Como descrito previamente, a dissecação aórtica devido a coarctação aórtica provavelmente está relacionada a altos níveis pressóricos na aorta proximal à coarctação. Um dado que reforça esta afirmativa é o fato de a dissecação aórtica nesses casos não se estender além do nível de coarctação (SVENSSON, 1997).

Em relação aos defeitos congênitos de valva aórtica, Roberts (1991), após estudar a necrópsia de 186 pacientes com dissecação aórtica espontânea, afirma que a frequência de malformações de valva aórtica, com valvas bicúspides e unicúspides, são até cinco vezes mais frequentes em pacientes adultos que faleceram por dissecação aórtica. Svensson (1997) utiliza esta informação para atribuir como fator de risco para dissecação aórtica as anomalias congênitas de valva aórtica.

Múltiplas doenças inflamatórias, alterações hormonais e até drogas são vistas como fator de risco para a dissecação aórtica. Dentre as diversas causas, podemos citar o lúpus eritematoso sistêmico, feocromocitoma, síndrome de Cushing e uso de cocaína (SVENSSON, 1997). Para as doenças inflamatórias, atribui-se a dissecação à destruição da camada média da aorta, com enfraquecimento da parede do vaso e consequente lesão da íntima, enquanto nos demais casos a dissecação provavelmente ocorre devido à hipertensão que se desenvolve nesses pacientes (ACCF; AHA, 2010).

A gravidez é um fator de risco importante para dissecação aórtica em mulheres jovens. Contrariamente ao que informa Svensson (1997), de acordo com Nienaber (2003a), esta situação é extremamente rara caso a paciente não apresente alguma doença do tecido conjuntivo, e que provavelmente essa informação é um viés de seleção dos diversos estudos. O autor entretanto relata que a dissecação pode ocorrer em pacientes que apresentam outros fatores de risco, como síndrome de Marfan e hipertensão. Contrastando com essa visão, Cohn (2008) cita a gravidez como fator de risco para dissecação aórtica, e embora o mecanismo de lesão seja

desconhecido, provavelmente está ligado à hipervolemia e aumento do débito cardíaco observado durante a gravidez.

## 2.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Até 40% dos pacientes que apresentam uma dissecção aórtica aguda morrem imediatamente. Os que sobrevivem ao evento inicial podem ser estabilizados clinicamente, e são os que se beneficiam do tratamento intervencionista para a dissecção aórtica. O prognóstico desses pacientes geralmente é determinado pelo tipo de dissecção, tempo de evolução do quadro, fatores relacionados ao próprio paciente, e também à qualidade do atendimento prestado pela equipe responsável pelos cuidados do paciente (COHN, 2008).

A dissecção aórtica deve ser sempre suspeitada em pacientes com dor torácica importante, que está presente na maioria dos casos. A apresentação clínica geralmente é caracterizada por dor e localizada na região retro-esternal em dissecções de aorta ascendente ou região interescapular para dissecção de aorta descendente. A localização da dor tende a mudar conforme ocorre expansão da dissecção anterogradamente, o que deve levar a um alto nível de suspeição clínica. A dor é normalmente é relatada como dilacerante, descrita pelos pacientes como se estivessem sendo "rasgados ao meio" (COHN, 2008).

Svensson (1997), descreve os sintomas iniciais de maneira detalhista, agregando informações importantes na clínica do quadro de dissecção aórtica descrito acima. O autor afirma que o início do quadro de dor excruciante associada à dissecção aórtica é súbito e muito intenso, descrito muitas vezes como uma dor dilacerante ou cortante. A dor pode ser ainda caracterizada pelos pacientes como "em queimação", "que rasga", "que parte ao meio" e "pancada no peito".

Ainda de acordo com o autor, a localização inicial da dor pode sugerir o local da dissecção, onde o acometimento da aorta ascendente tende a causar uma importante dor retro-esternal que pode evoluir com a migração progressiva ao longo do trajeto da aorta, incluindo o dorso e até região proximal das coxas. A irradiação da dor pode incluir o pescoço, mandíbula e membros superiores. Todo o quadro

pode ser precipitado após exercícios físicos vigorosos, como levantamento de peso e prática de esportes como basquete, outras atividades como o ato de tossir e defecar, e ocasionalmente, a um trauma precedendo o evento.

Os pacientes com dissecção aórtica geralmente apresentam-se agitados e apreensivos, podendo precisar o momento de início da dor. Em contraste à dor da isquemia miocárdica, a dor da dissecção aórtica tende a aumentar com o tempo. A perda ou rebaixamento do nível de consciência é frequentemente associada ao início da dor, podendo ser explicado pela própria intensidade da dor, oclusão transitória das carótidas ou alterações nos barorreceptores, levando a alterações neurológicas (SVENSSON, 1997).

A ACCF e AHA (2010, p. 36, tradução nossa), caracterizam a dor de forma um pouco diferente, afirmando que

[...] a dor é o sintoma mais comumente presente na dissecção aórtica aguda independentemente da idade, gênero, outras queixas clínicas. [...] Dados de mais de 1000 pacientes em 8 estudos mostram que a dor da dissecção aguda é percebida como inicialmente abrupta em 84% dos casos e de forte intensidade em 90% dos casos [...] e embora classicamente descrita como dilacerante ou cortante, os dados registrados sugerem que os pacientes são mais propensos a descrever a dor da dissecção aguda como pontada ou facada (51% a 64% respectivamente), sendo a característica migratória da dor muito variável (12 a 55%). [...] A localização inicial e outros sintomas associados refletem o local inicial de laceração intimal e pode mudar conforme a dissecção se estende ao longo da aorta ou envolve outras artérias e órgãos sistêmicos [...].

A ACCF e AHA (2010) corroboram com a informação de Svensson (1997) de que a dor tende a aumentar com o tempo de evolução do quadro, mas relata ainda que imediatamente após o quadro inicial pode ser aliviada ou diminuir, levando a uma falsa idéia de que o quadro foi resolvido, o que dificulta e atrasa o diagnóstico da dissecção aórtica.

De acordo com Prêtre (1997), uma dor torácica retro-esternal ou interescapular aguda e severa, sentida como dilacerante, com subsequente migração para o dorso ocorre em 90% dos pacientes, e é consequente do próprio processo de dissecção.

O estudo The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) selecionou os pacientes com dissecção aórtica de doze grandes centros de referência desde 1996, com um total inicial de 464 casos até o fim de 1998. Esse estudo mostrou que dor de forte intensidade, também descrita como cortante ou dilacerante, foi o sintoma mais comum, sendo lembrada por 95,5% dos pacientes. A maior parte destes apresentou dor torácica (72,7%), havendo a mesma diferenciação descrita na literatura de que a localização da dor depende do local de dissecção, com dor torácica nas dissecções do tipo A de Stanford, e, abdominal ou dorsal nas do tipo B (HAGAN, 2010).

Embora a maioria dos pacientes apresentem dor torácica, alguns, especialmente os portadores de síndrome de Marfan ou que fazem uso de corticoterapia, podem ter uma apresentação atípica indolor associada à dissecção aórtica, apresentando apenas um quadro de síncope ou perda de força nos membros inferiores transitória (SVENSSON, 1997).

Januzzi (2004) descreve de forma muito semelhante a ocorrência dessa apresentação indolor nos pacientes com síndrome de Marfan. A ACCF e AHA (2010) adicionam ainda que essa apresentação indolor é comum também nos idosos e nos pacientes em uso de corticoterapia.

Nienaber (2004) compara a apresentação clínica da dissecção aórtica aguda entre os sexos. Além do fato da idade apresentação da doença ser maior que nos homens, aparentemente as mulheres são mais propensas a também apresentar-se clinicamente de forma menos exuberante, com quadro doloroso atípico menos intenso e mais arrastado, o que em parte poderia ser explicado pela idade.

A lesão de órgãos-alvo, outra manifestação clínica comum, ocorre devido a um déficit de perfusão relacionado à dissecção, que oclui ramos arteriais da aorta, resultando em complicações que podem estar já evidentes na apresentação clínica inicial. A maior parte das oclusões ocorrem por obstrução pela própria dissecção do vaso acometido, o que acontece de duas formas: dinâmica, na qual o folheto de dissecção se prolaba sobre a origem de um vaso sem invadi-lo; e estática, onde o processo de dissecção acomete diretamente o vaso. Outras causas incluem

trombose arterial pós-obstrutiva, tromboembolismo para ramos arteriais, compressão aórtica sobre um ramo adjacente ou por expansão do falso lumen da aorta dissecada (ACCF; AHA, 2010).

Svensson (1997) relata que a obstrução de ramos da aorta, de forma intermitente ou permanente, resulta em isquemia dos órgãos e tecidos nutridos pelo vaso, e as manifestações clínicas nesse caso dependem do tecido acometido. A isquemia renal por exemplo, se manifesta frequentemente com redução do débito urinário e elevação do nível de creatinina sérica, podendo ser revertida em alguns casos com a cirurgia imediata.

Ainda sobre a lesão de órgãos-alvo, vale citar que a isquemia mesentérica é a complicação gastrointestinal mais frequente na dissecção aórtica aguda, podendo ser resultante da má perfusão, pelo acometimento vascular, ou da hipotensão ou choque. É importante frisar que é a causa de morte mais comum nos pacientes com dissecções do tipo B, por isso, deve-se sempre valorizar um quadro de dor abdominal inespecífica no paciente com suspeita de dissecção aórtica. Infelizmente, na maior parte dos casos, quando é feito o diagnóstico do infarto mesentérico, já é muito tarde para salvar o paciente (ACCF; AHA, 2010).

A hipertensão é um sinal clínico comum nos pacientes com dissecção aórtica aguda. É provavelmente resultante de acometimento de barorreceptores do arco aórtico, liberação de catecolaminas e ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona, esta última decorrente de hipoperfusão renal devido a obstrução das artérias renais pelo mecanismo descrito anteriormente (SVENSSON, 1997).

Vale ressaltar que alguns pacientes podem apresentar-se com choque, geralmente causado pelo ruptura da dissecção para o espaço pericárdico, causando tamponamento cardíaco. O choque também pode ser consequência, menos frequentemente, de hipovolemia causada por ruptura da adventícia da aorta, com extravasamento de sangue para abdome e tórax. A dissecção de artérias coronárias pode ainda levar a infarto agudo do miocárdio, gerando choque cardiogênico (SVENSSON, 1997).

O IRAD (HAGAN, 2000) mostrou que 49% dos pacientes apresentaram-se inicialmente hipertensos, com uma pressão arterial sistólica acima de 150 mmHg, sendo mais comum nos pacientes com dissecções do tipo B de Stanford (70,1%) que no tipo A (35,7%).

A hipotensão, com pressão arterial sistólica menor que 100 mmHg, por outro lado, foi mais comum nos casos de dissecção do tipo A (11,6%) quando comparada com os do tipo B (2,3%), e a ocorrência de choque também seguiu esse padrão, de 13% e 1,5%, para o tipo A e B respectivamente (HAGAN, 2000). As causas de hipotensão e choque citadas pela ACCF e AHA (2010) incluem tamponamento cardíaco, insuficiência aórtica severa, isquemia ou infarto do miocárdio, hemorragia e compressão do lumen aórtico verdadeiro pelo falso.

A presença de déficit de pulso é bastante sugestiva de dissecção aórtica e deve ser investigada (ACCF; AHA, 2010). O IRAD (HAGAN, 2000) destaca que, quando documentado, o déficit de pulso foi mais presente nas dissecções do tipo A (18,7%) que no tipo B (2,3%). Braverman (2011) complementa ainda que a presença de déficit ou assimetria de pulsos pode ser um processo intermitente, já que a dinâmica de movimento da íntima dissecada interfere com a perfusão do ramo afetado. A ausência de alterações de pulso, por outro lado, não diminui a probabilidade diagnóstica (KLOMPAS, 2002).

A mensuração da pressão arterial pode ser dificultada pela presença de oclusão de ramos arteriais da aorta, resultando em medidas erroneamente baixas nos membros com déficit de pulso. Assim sendo, o ideal é aferir a pressão arterial nos dois membros superiores, e, as vezes, inferiores (ACCF; AHA, 2010).

Dentre as manifestações cardíacas, a insuficiência aórtica é a mais frequentemente observada (ACCF; AHA, 2010). De acordo com o IRAD (HAGAN, 2000) 31,6% dos pacientes apresentam essa alteração, havendo diferença relevante entre dissecções do tipo A (44%) e do tipo B (12%).

De acordo com a ACCF e AHA (2010), a insuficiência valvar aórtica pode ser causada por uma dilatação da raiz da aorta pela dissecção, gerando um fechamento

valvar incompleto; pelo dissecção que se estende até a raiz da aorta desconectando os folhetos valvares, resultando em prolapso valvar; e, uma aba de dissecção que se prolapsa através da valva aórtica durante a diástole, impedindo o fechamento desta. As manifestações clínicas variam desde quadros hemodinamicamente insignificantes até insuficiência cardíaca congestiva e choque cardiogênico.

O infarto agudo do miocárdio é uma infrequente, mas importante, complicação da dissecção aórtica. O fluxo arterial coronariano pode ser comprometido tanto pela extensão do processo de dissecção para uma artéria coronária como pela oclusão intermitente de uma aba de dissecção do óstio coronariano (NERI, 2001). Clinicamente, pode se apresentar com alterações eletrocardiográficas indiferenciável da isquemia ou infarto do miocárdio primária, aumentando a chance de erro no diagnóstico de dissecção aórtica (HANSEN, 2007).

O tamponamento cardíaco também é observado nas dissecções do tipo A, podendo ocorrer por dois mecanismos distintos: transudação de líquidos através da fina parede da aorta adjacente ao espaço pericárdico, e ruptura da aorta diretamente para o pericárdio, que ocorre de maneira mais rápida e com comprometimento hemodinâmico mais importante (ARMSTRONG, 1996).

A dissecção aórtica frequentemente se apresenta com alterações neurológicas, que podem ser resultado de hipotensão, má perfusão, tromboembolismo ou compressão nervosa (ACCF; AHA, 2010). Klompas (2002) afirma que a rebaixamento do nível de consciência, embora presente em um pequeno número de casos, pode ajudar a direcionar o diagnóstico de dissecção aórtica aguda.

Gaul (2007), ao estudar 102 pacientes com dissecções do tipo A de Stanford, observou que 30 (29,4%) apresentaram sintomas neurológicos como alteração inicial do quadro. O autor afirma que as alterações neurológicas são frequentemente dramáticas e podem dominar o quadro clínico geral, mascarando a dissecção subjacente. Os sintomas de acidente vascular encefálico isquêmico são os achados mais frequentes.

Uma manifestação neurológica comum é a síncope, que pode ser decorrente de várias complicações da dissecção como insuficiência aórtica aguda severa, tamponamento cardíaco, ativação dos barorreceptores aórticos, baixo fluxo cerebral, acidente vascular encefálico isquêmico e resposta vasovagal ao processo doloroso (NALLAMOTHU, 2002).

As alterações neurológicas observadas na dissecção aórtica podem ser consequência do envolvimento do tronco braquiocefálico e carótida comum esquerda pelo processo de dissecção, com diminuição ou interrupção da perfusão cerebral, ocasionando síncope ou isquemia e infarto cerebral. O acometimento dos vasos intercostais pode ainda resultar em isquemia medular e paraplegia (COHN, 2008).

Svensson (1997) cita ainda outras apresentações clínicas atípicas da dissecção aórtica aguda: obstrução da veia cava superior, obstrução atrial direita, pulsação de fúrcula, hemoptise, hematêmese, sangramento gastrointestinal, febre inexplicada com ou sem perda de peso e cólicas abdominais. Cohn (2008) complementa ainda com outras apresentações raras como síndrome de Horner e compressão das vias aéreas. Klompas (2002) cita também a hipersensibilidade testicular bilateral.

## 2.5 DIAGNÓSTICO

O principal desafio em diagnosticar a dissecção aórtica é a suspeita clínica e adoção de medidas em busca do diagnóstico correto (NIENABER, 2003a). Estudos diagnósticos comuns, incluindo hemograma, radiografia de tórax e eletrocardiograma, embora devam ser solicitados, são usualmente insuficientes para estabelecer o diagnóstico de dissecção aórtica aguda (COHN, 2008).

Braverman (2011) corrobora para este entendimento quando afirma que os sintomas da dissecção aórtica aguda podem mimetizar outras condições clínicas mais comuns e portanto, um dos fatores mais importantes para o diagnóstico é a alta suspeição clínica.

### 2.5.1 Anamnese e Exame Físico

A ACCF e AHA (2010) recomenda que qualquer paciente que apresente queixas compatíveis com um quadro de dissecção aórtica aguda deve ser avaliado para estabelecer o risco da doença, através da presença de condições predisponentes como a síndrome de Marfan, história familiar positiva para dissecção aórtica, história cirurgia cardíaca e procedimentos invasivos na aorta e aneurisma de aorta prévio. A história clínica característica, com quadro doloroso e complicações que sugerem a dissecção aórtica, indica sempre a investigação.

Klompas (2002) afirma que uma anamnese bem feita aumenta a possibilidade diagnóstica. Em um estudo retrospectivo com 83 pacientes com dissecção aórtica confirmada 42% dos pacientes foram interrogados quanto às três características básicas da dor (tipo, irradiação e intensidade inicial). Nos pacientes cuja caracterização da dor foi feita corretamente, o diagnóstico inicial foi correto em 91% dos pacientes. Quando uma das três perguntas foi omitida, a suspeita diagnóstica ocorreu em apenas 49% dos pacientes, sendo o diagnóstico um achado incidental nos exames de imagem.

O exame físico deve ser iniciado com a aferição dos sinais vitais, principalmente a pressão arterial e avaliação dos pulsos, que deve ser feita bilateralmente e deve incluir não somente o pulso radial, mas também o carotídeo e femoral. A presença de assimetria de pulsos pode ajudar no diagnóstico, assim como avaliar a existência de pulso paradoxal, principalmente no paciente hipotenso e com turgência jugular, indicativo de tamponamento cardíaco (KLOMPAS, 2002).

A presença de déficit de pulso ao exame físico é uma importante pista diagnóstica, mas pode ser um achado transitório. Um sopro diastólico indicativo de regurgitação aórtica pode também ser encontrado em 40 a 50% dos pacientes com uma dissecção proximal (tipo A). Outros sinais como turgência jugular e pulso paradoxal, indicando tamponamento cardíaco, deve alertar para a confirmação diagnóstica. Deve-se lembrar que o paciente pode apresentar-se ainda em choque e que o diagnóstico de dissecção aórtica não pode ser descartado (NIENABER, 2003a).

Até 30% dos pacientes com o diagnóstico de dissecção aórtica são inicialmente investigados para outras condições como síndrome coronariana aguda, aneurismas não dissecantes, pericardite, tromboembolismo pulmonar, estenose aórtica e até mesmo colecistite. Assim sendo, deve-se sempre considerar a dissecção aórtica aguda no diagnóstico diferencial nos pacientes com síncope inexplicada, dor torácica, dorsal ou abdominal, acidente vascular encefálico, insuficiência cardíaca congestiva aguda, assimetria de pulsos ou má perfusão de extremidades e órgãos (ACCF; AHA, 2010).

Martin (2004) relata o caso de um paciente de 54 anos que apresentou quadro de emergência hipertensiva com lesão de órgão alvo, sendo inicialmente conduzido como infarto agudo do miocárdio (IAM). Ao eletrocardiograma mostrou alterações ao sugestivas de IAM (supradesnivelamento de ST) em parede inferior e alterações inespecíficas do segmento ST. Com a evolução do quadro, a ausência de necrose (ondas Q patológicas) e alterações enzimáticas expressivas, tornaram duvidosa a hipótese de IAM. A cineangiocoronariografia evidenciou uma dissecção aórtica do tipo A, sem obstruções coronarianas. Esse caso ilustra a importância do diagnóstico diferencial de dissecção aórtica no IAM.

É importante lembrar que a maior parte dos achados clínicos da dissecção aórtica são insensíveis se considerados individualmente, mas a combinação destes achados aumentam significativamente a probabilidade diagnóstica (KLOMPAS, 2002).

### **2.5.2 Radiografia e Eletrocardiograma**

O estudo IRAD, ao avaliar achados radiológicos em pacientes com dissecção aórtica, notou a presença de alterações em aproximadamente 80% dos pacientes, sendo observado mais comumente alargamento do mediastino (61,6%) e alterações do contorno aórtico (49,6%). Cohn (2008) relata que a maior parte dos pacientes (60 a 90%) apresenta alterações radiológicas, o que parece estar condizente com a estatística do IRAD (HAGAN, 2000).

Klompas (2002) afirma que radiografia de tórax pode mostrar ainda, com menor frequência, outros achados como alterações da silhueta cardíaca, derrame pleural e calcificações na aorta. Cohn (2008) acrescenta a esta informação que uma radiografia de tórax normal não exclui o diagnóstico de dissecação aórtica aguda. A normalidade da radiografia de tórax é um achado que pode interferir negativamente no diagnóstico, pois pode levar o médico a não solicitar novos exames de imagem confirmatórios (NIENABER, 2004).

Os autores acima parecem estar de acordo com o que é preconizado pela ACCF e AHA (2010), que indica a solicitação da radiografia para todos os pacientes, e que o paciente de maior risco deve ser melhor avaliado com um método de imagem definitivo.

O eletrocardiograma frequentemente não apresenta alterações isquêmicas. Quando presentes, geralmente mostra apenas alterações da repolarização inespecíficas, podendo também evidenciar hipertrofia ventricular esquerda nos pacientes hipertensos de longa data (COHN, 2008).

O IRAD (HAGAN, 2000) mostrou que alterações eletrocardiográficas foram encontradas na maior parte dos pacientes. Alterações inespecíficas da repolarização foram encontradas em 41,4% dos casos. 31,3% dos pacientes não apresentaram nenhuma alteração e em 26,1% foi evidenciada hipertrofia ventricular esquerda. Os achados menos comuns incluem isquemia (15,1%), infarto miocárdico antigo (7,7%) e infarto miocárdico agudo (3,2%).

A ACCF e AHA (2010) recomenda a realização de eletrocardiograma em todos os pacientes que apresentam sintomas que podem representar uma dissecação aórtica aguda. Apesar da infrequente oclusão coronariana decorrente da dissecação, a elevação do segmento ST sugestiva de IAM deve ser tratada como um evento cardíaco primário, exceto quando o paciente apresentar um alto risco de dissecação aórtica.

### **2.5.3 Testes Laboratoriais**

De acordo com a ACCF e AHA (2010) diversos marcadores foram investigados quanto à eficácia na avaliação da dissecção aórtica aguda. Destes, apenas a cadeia pesada da miosina de músculo liso, o D-dímero e a proteína C reativa ultra-sensível mostrou alguma possibilidade diagnóstica. Faltam grandes estudos prospectivos para que seu uso seja recomendado.

A elevação dos níveis plasmáticos do D-dímero ocorre com a ativação intravascular da cascata da coagulação com a fibrinólise secundária e também em condições como trombose venosa profunda, traumas e doenças malignas (ACCF e AHA, 2010). O uso do D-dímero no diagnóstico da dissecção aórtica tem potencial aparentemente importante. Weber (2003) mostrou uma elevação significativa do D-dímero em todos os 24 pacientes de seu estudo com dissecção aórtica aguda documentada.

### **2.5.4 Testes de Imagem**

O método de imagem é essencial para avaliar a anatomia da dissecção aórtica aguda, independente da certeza de diagnóstico clínico. O exame deve ser feito de maneira rápida e com o mínimo de estresse para o paciente. Atualmente dois exames se encaixam nesse perfil: tomografia computadorizada (TC, incluindo as modalidades helicoidal e angiotomografia) e ecocardiografia. Os exames de segunda linha são a ressonância nuclear magnética (RNM) e a aortografia (COHN, 2008).

Braverman (2011) coloca a TC com contraste como o exame mais comumente utilizado para o diagnóstico da dissecção aórtica. O contraste é necessário para visualização do lumen verdadeiro e falso separados pela aba de dissecção intimal, fechando o diagnóstico. O não uso do contraste pode causar a não visualização dessas estruturas, não permitindo assim o diagnóstico. Outras evidências na TC incluem hemopericárdio, ruptura aórtica e envolvimento de outros vasos.

De acordo com o estudo IRAD (HAGAN, 2000), muitos pacientes foram investigados com múltiplos exames de imagem, sendo a TC o exame inicial mais frequentemente solicitado (61,1% dos pacientes). Cohn (2008) e Nienaber (2012) apresentam a mesma informação, reforçando a idéia de que é um exame de realização rápida com alta sensibilidade e especificidade, permitindo o manejo inicial da dissecação aórtica aguda o mais precocemente possível.

Ramanath (2009) corrobora com esta informação ao afirmar que a TC, que está rapidamente acessível na maior parte dos serviços de emergência dos grandes hospitais, fornece informações anatômicas importantes a respeito da aorta e estruturas vizinhas, e identifica a presença de ruptura ao revelar o extravasamento de sangue.

Shiga (2006) concluiu em uma metanálise que o ecocardiograma transesofágico, a TC helicoidal e a RNM fornecem o diagnóstico clínico de forma igualmente confiável. Em relação à TC convencional, o autor, além de fornecer a informação que este é o método mais utilizado, relata que esta apresenta uma insuficiente sensibilidade (83 a 94%) e especificidade (87 a 100%). A TC helicoidal (incluindo a angiotomografia), por outro lado, apresenta inúmeras vantagens sobre o método convencional como: "menor número de artefatos ligados ao movimento, tempo de exame substancialmente mais rápido e possibilidade de imagens tridimensionais" (SHIGA, 2006, p. 1355). Uma outra vantagem citada do método é que este é o que menos depende do operador.

Nienaber (2012) afirma que para pacientes hemodinamicamente estáveis, o método de imagem escolhido depende da disponibilidade e experiência do examinador. O autor descreve o ecocardiograma transtorácico ou transesofágico com Doppler como o exame inicial caso o paciente não seja apto para transporte, fazendo o exame ao leito. O IRAD (HAGAN, 2000) observou que a ecocardiograma foi utilizado como método de imagem inicial em 32,7% dos pacientes, e assim como Nienaber (2012), afirmou que escolha reflete mais a disponibilidade do que a preferência pelo método.

Shiga (2006) fortalece que o ecocardiograma, quando comparado à TC helicoidal e RNM, é vantajoso em situações de emergência, onde o tempo é essencial,

principalmente nos pacientes hemodinamicamente instáveis. O tempo necessário para o diagnóstico também parece ser o menor de acordo com o autor. O Doppler pode fornecer dados sobre a presença de insuficiência aórtica relacionada à dissecação, mas há limitação do método quanto a avaliação do arco aórtico.

O alargamento da raiz da aorta é um achado do ecocardiograma transtorácico presente na maior parte dos pacientes com dissecação do tipo A. O aumento da espessura das paredes anterior ou posterior da aorta são também notavelmente presentes e marcantes (NANDA, 1973). A vantagem do ecocardiograma transesofágico é que neste pode-se observar o mecanismo da regurgitação aórtica assim como o óstio coronariano, avaliando ainda a função ventricular direita e esquerda, com sensibilidade maior que o método transtorácico (BRAVERMAN, 2011). Cohn (2008) afirma que além de quantificar a regurgitação aórtica, o método pode identificar outras anormalidades valvares e derrame pericárdico.

Apesar da alta sensibilidade e especificidade, a RNM é raramente utilizada como primeira opção diagnóstica. Dentre os motivos, estão a disponibilidade, tempo, limitação à monitorização durante o exame e incompatibilidade com implantes de dispositivos metálicos (paciente com implante de valva aórtica mecânica por exemplo) nesses pacientes (HAGAN, 2000). Shiga (2006) mostrou a mesma informação, adicionando que apesar de ser o exame mais acurado para o diagnóstico é pouco utilizado inicialmente devido às dificuldades citadas anteriormente.

"A aortografia foi o primeiro método de diagnóstico disponível para a dissecação aórtica, em 1939, sendo considerado o padrão-ouro até pouco tempo (COHN, 2008, p. 1202)". O autor explica que o diagnóstico é feito pela visualização direta do contorno intimal anormal ou pela injeção de contraste diretamente no falso lumen. Atualmente o método é pouquíssimo utilizado pois depende da disponibilidade de equipe treinada, além de suas desvantagens como tempo de demora para exame, possibilidade de lesão renal devido à nefrotoxicidade do contraste, e ainda a precipitação de expansão ou ruptura da dissecação devido à dor relacionada ao procedimento.

As recomendações da ACCF e AHA (2010) quanto ao diagnóstico por imagem incluem que a seleção de uma modalidade específica para fechar ou excluir o diagnóstico de dissecção aórtica deve ser baseada nas variáveis apresentadas pelo paciente e pela disponibilidade do método, tendo preferência pelos imediatamente disponíveis. No caso de uma suspeita clínica com avaliação inicial por imagem negativa, deve ser solicitado um segundo exame de imagem.

## 2.6 TRATAMENTO

Uma vez que o diagnóstico de dissecção aórtica é estabelecido, o tratamento inicial é direcionado a limitar a propagação do processo de dissecção e aumento do falso lumen, controlando o fator estressante sobre a parede da aorta enquanto se avalia simultaneamente qual paciente se beneficia do tratamento cirúrgico ou endovascular (ACCF; AHA, 2010).

Nienaber (2012), de maneira similar, relata que o tratamento é direcionado a limitar o processo de dissecção pelo controle da pressão arterial, mantendo uma pressão de pulso apenas suficiente para manter a perfusão de órgãos.

### 2.6.1 Manejo Clínico Inicial

No paciente hemodinamicamente estável, a pressão arterial deve ser imediatamente controlada, objetivando uma pressão arterial sistólica entre 90 e 100 mmHg (COHN, 2008). Nienaber (2012) coloca uma pressão sistólica alvo de 100 a 120 mmHg e adiciona que deve-se manter a frequência cardíaca entre 60 e 80 bpm. A ACCF e AHA (2010) preconiza uma frequência cardíaca ainda menor, de até 60 bpm.

Os pacientes que se apresentam hipertensos e com dor, devem ser inicialmente tratados com analgésicos opióides como a morfina (COHN, 2008). A analgesia com estes agentes atenuam a ativação simpática e liberação de catecolaminas em resposta à dor, que resultam em taquicardia e hipertensão, ambos indesejados na dissecção aórtica (NIENABER, 2012).

A estabilização da pressão arterial com beta-bloqueadores é uma excelente escolha para o tratamento inicial, podendo utilizar o propranolol, metoprolol, labetalol ou esmolol intravenoso. Nos pacientes com contraindicação ao uso de beta-bloqueadores, como os portadores de asma, insuficiência cardíaca congestiva ou doença pulmonar obstrutiva crônica, o esmolol parece ser uma opção mais viável, devido à meia-vida extremamente curta (ACCF; AHA, 2010). Nos pacientes incapazes de tolerar os beta-bloqueadores, o uso de antagonistas do canal de cálcio como verapamil e diltiazem, pode ser uma alternativa terapêutica, não existindo entretanto estudos suficientes que comprovem a eficácia desses medicamentos na dissecação aórtica (COHN, 2008).

A redução dos níveis pressóricos a níveis ótimos é um desafio frequente. Além dos beta-bloqueadores, o uso de vasodiladores podem ser necessários para controle da pressão arterial. O nitroprussiato de sódio é o agente mais utilizado e oferece a vantagem de ser rapidamente titulável. O uso de vasodilatadores sem o beta-bloqueio prévio pode resultar em taquicardia reflexa e aumento da força de contração cardíaca, levando ao aumento do estresse na parede da aorta, com expansão da dissecação (ACCF; AHA, 2010).

A refratariedade da hipertensão e recorrência da dor sugerem uma abordagem intervencionista, visto que há um aumento da mortalidade intra-hospitalar associado ao manejo medicamentoso desses pacientes (TRIMARCHI, 2010). Uma causa potencial para refratariedade do controle pressórico é a hipertensão secundária à dissecação da artéria renal, que causa acometimento renal e ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona (BRAVERMAN, 2011).

O paciente com instabilidade hemodinâmica pertence à sala de cirurgia, devendo ser abordado de forma emergencial, podendo omitir passos diagnósticos na simples suspeita de dissecação aórtica. A hipotensão pode ser resultado de hipovolemia devido a perda sanguínea para o interior do tórax ou espaço pericárdico (COHN, 2008).

A abordagem inicial pode ser feita com administração de volume, podendo adicionar drogas vasopressoras se necessário, para permitir a manutenção de uma perfusão

orgânica adequada, lembrando apenas que estas drogas podem causar propagação do falso lumen. Agentes inotrópicos positivos podem causar o mesmo efeito, o aumentar o estresse sobre a parede da aorta (ACCF; AHA, 2010).

Na presença de tamponamento cardíaco, a realização de pericardiocentese está ligada a um aumento da mortalidade. O hemopericárdio nos casos de dissecção aórtica está relacionado a conexão entre o falso lumen aórtico e o espaço pericárdico, o que resulta em altas pressões compressivas sobre as câmaras cardíacas, impedindo o enchimento destas. Em alguns casos, este processo pode ser estabilizado momentaneamente devido a formação de um trombo entre o falso lumen e o espaço pericárdico. Realizar uma pericardiocentese pode reverter o equilíbrio deste processo ao causar reabertura desta comunicação pela mobilização do trombo (ISSELBACHER, 1994).

Nos pacientes com tamponamento cardíaco que não tem condições de sobreviver até o procedimento, a pericardiocentese pode ser realizada com retirada de sangue suficiente apenas para restaurar a perfusão sistêmica (ACCF; AHA, 2010). Essa informação parece ir contra o que foi mostrado por Isselbacher (1994), mas a ACCF e AHA (2010) é categórica em indicar apenas para os pacientes que realmente não sobreviveriam sem o procedimento até o momento da cirurgia.

A ACCF e AHA (2010) reforça a informação dada por Cohn (2008) que o paciente hipotenso ou em choque com um quadro de dissecção aórtica aguda deve ser imediatamente conduzido para o manejo cirúrgico. Braverman (2011), além de falar sobre a importância do manejo cirúrgico emergencial, complementa que a taxa de mortalidade está diretamente ligada ao tempo de evolução, com incremento de 1% por hora nas primeiras 24 horas, e que todos os pacientes devem ser transferidos para centros de referência o mais precocemente possível.

### **2.6.2 Indicações de Cirurgia**

O tratamento cirúrgico da dissecção aórtica do tipo A visa prevenir a ruptura aórtica para o espaço pericárdico ou pleural e evitar o acometimento do óstio coronariano e valva aórtica pelo processo de dissecção. Nas dissecções do tipo B, os objetivos

incluem a prevenção de ruptura aórtica e permitir a perfusão sistêmica na ausência de sintomas (COHN, 2008).

No paciente clinicamente estável, a decisão entre tratamento cirúrgico ou clínico em pacientes com dissecção aórtica aguda é baseado primariamente na localização da lesão de acordo com as classificações de Stanford e DeBakey (ACCF; AHA, 2010).

A recomendação da ACCF e AHA (2010) é que nos pacientes com dissecção aórtica aguda de aorta ascendente (tipo A de Stanford), a parte proximal da aorta doente, onde está a lesão intimal inicial, deve ser ressecada e substituída por prótese vascular, o que redirecionará o fluxo para o lumen verdadeiro e levará à trombose do falso lumen. Nos casos de acometimento da raiz da aorta, a recomendação é de que deve-se substituir a valva aórtica. O IRAD (HAGAN, 2000) mostrou uma maior mortalidade nos pacientes com dissecção aórtica do tipo A que receberam tratamento clínico (58,0%) em relação aos que receberam tratamento cirúrgico (26,0%).

Cohn (2008) coloca que a grande dificuldade é determinar qual paciente é o de alto risco para complicações e como isso afeta o tratamento. A idade, por exemplo, não é contraindicação absoluta para o procedimento cirúrgico, mas deve ser levada em consideração pois existem poucos relatos de sobreviventes com mais de 80 anos. Outra alteração que também afeta a decisão cirúrgica é o estado neurológico do paciente, com pouco benefício do procedimento nos pacientes comatosos. O autor afirma que complicações como acidentes vasculares encefálicos e paraplegia também não contraindicam a cirurgia.

Embora o benefício da cirurgia em pacientes com dissecções aórticas do tipo A, os pacientes com dissecções do tipo B não apresentam vantagens bem documentadas em relação à terapia intervencionista. A ruptura aórtica é menos frequente nestes pacientes, que tendem a evoluir para uma forma crônica tratado clinicamente em até 70% dos casos. Além disso, o procedimento de ressecção da aorta abdominal apresenta risco de complicações devastadoras como paraplegia e insuficiência renal devido ao clampeamento do vaso, apresentando morbimortalidade importante (PRÊTRE, 1997).

Atualmente, as indicações para o tratamento cirúrgico nos pacientes com dissecções do tipo B são limitadas a complicações como a dor refratária, expansão rápida do diâmetro aórtico ou desenvolvimento de hematoma periaórtico ou mediastinal como sinal de ruptura aórtica iminente. Assim sendo, dissecções do tipo B não complicada são frequentemente tratadas de forma conservadora, já que não há benefício do procedimento cirúrgico em relação ao tratamento medicamentoso (NIENABER, 2003).

Cohn (2008, p. 1207) cita as indicações de reparo cirúrgico nas dissecções do tipo B: " ruptura aórtica livre, expansão aórtica aguda, síndrome de má perfusão, progressão da dor apesar da terapia medicamentosa otimizada, e, falha do controle da hipertensão."

O IRAD (HAGAN, 2000) comparou também a mortalidade hospitalar nos pacientes com dissecções do tipo B, mostrando uma diferença entre os tratados clinicamente, que apresentaram a menor mortalidade entre todos os pacientes (10,7%), e os tratados cirurgicamente (31,4%). Entretanto, é importante ressaltar que os pacientes com dissecções do tipo B submetidos à cirurgia apresentavam complicações que potencialmente aumentaram a mortalidade neste grupo, como a ruptura aórtica e isquemia de vísceras.

Braverman (2011) resume as recomendações gerais quanto ao tratamento cirúrgico da dissecção aórtica aguda. Pacientes que apresentem dissecções agudas do tipo A ou dissecção retrógrada que acometa a aorta ascendente devem ser submetidos à cirurgia. Pacientes com dissecções do tipo B, que apresentem complicações como isquemia de vísceras, ruptura ou iminência de ruptura, dilatação aneurismal ou dor refratária, devem ser submetidos à cirurgia, terapia endovascular ou ambos.

## 2.7 PROGNÓSTICO

O prognóstico nos pacientes com dissecção aórtica aguda é melhor delineado quando se diferencia os pacientes entre os que apresentam envolvimento da aorta ascendente (tipo A de Stanford), e pacientes cuja dissecção está restrita à porção

final do arco aórtico e aorta descendente (tipo B). Essa distinção é importante para avaliação da relação anatômica e quais são os ramos proximais mais importantes, que afetam o prognóstico em virtude da má perfusão, síncope, tamponamento cardíaco e choque (NIENABER, 2003b).

O IRAD (HAGAN, 2000) mostrou uma mortalidade hospitalar de 27,4% nos pacientes com dissecção aórtica aguda. As causas de morte mais frequentes foram ruptura aórtica e isquemia visceral. Nos pacientes com dissecções do tipo A, essas causas foram responsáveis por 41,6% e 13,9% dos óbitos, respectivamente; no tipo B, 38,5% e 15,4% respectivamente. O estudo incluiu o tamponamento cardíaco junto à ruptura aórtica nas dissecções do tipo A, sendo responsável por parte do percentual apresentado (41,6%). Os pacientes com pior prognóstico foram os que apresentavam comorbidades e os idosos, com mais da metade dos casos evoluindo a óbito.

A dissecção aórtica de aorta ascendente é uma condição de alta mortalidade, apresentando incremento de 1 a 2% por hora após a abertura do quadro clínico inicial, como já dito anteriormente. Assim sendo, se trata de uma emergência cirúrgica. Nienaber (2003b, p. 631, tradução nossa) apresenta diferentes taxas de mortalidade nos pacientes com dissecções do tipo A relacionadas ao tratamento oferecido ao paciente:

O tratamento medicamentoso isolado está associado a uma taxa de mortalidade próxima a 20% nas primeiras 24 horas, 30% em 48 horas, 40% em 7 dias e 50% no primeiro mês. Mesmo com o reparo cirúrgico, as taxas de mortalidade são de 10% em 24 horas, 13% em 7 dias, e aproximadamente 20% em 30 dias.

Cohn (2008, p. 1204, tradução nossa) afirma que "[...] cinquenta por cento dos pacientes que sofrem uma dissecção aórtica aguda do tipo A estão mortos dentro de 48 horas." Independentemente, esta alta mortalidade mostra que pacientes sobrevivem ao evento inicial devem ser rápida e agressivamente diagnosticados e tratados.

Mehta (2002) mostrou uma mortalidade hospitalar alta nos pacientes com dissecções do tipo A, com óbito de 1 em cada 3 pacientes, mesmo em centros que

apresentam experiência no manejo dos casos. A principal responsável pelos óbitos foi a ruptura aórtica. O autor sugere que a alta mortalidade pode ser devido aos pacientes muito graves para serem submetidos à cirurgia, tanto pela própria dissecação como pela presença de comorbidades.

Chiappini (2005) mostrou dados semelhantes ao encontrado no IRAD (HAGAN, 2000), ao estudar retrospectivamente 487 pacientes com dissecações do tipo A submetidos à cirurgia. A mortalidade hospitalar foi de 22%, correspondendo a 107 pacientes (26% no estudo IRAD). As principais causas de morte hospitalar foram: baixo débito cardíaco em 32 pacientes, dano cerebral importante em 24 pacientes e hemorragia em 11 pacientes, correspondendo a 62% do total de óbitos. As demais causas foram isquemia visceral, sepse, falência de múltiplos órgãos, ruptura aórtica e insuficiência respiratória.

A dissecação aórtica aguda que afeta a aorta descendente é menos letal que as do tipo A (NIENABER, 2003b). Pacientes com dissecações do tipo B apresentam uma mortalidade em 30 dias de aproximadamente 10% quando tratados clinicamente. Naqueles que apresentam complicações como insuficiência renal, isquemia visceral ou ruptura aórtica, a mortalidade aumenta consideravelmente, com aproximadamente 10% nas primeiras 24 horas e 25% em 30 dias (HAGAN, 2000).

Suzuki (2003), reforça essa informação ao dizer que a mortalidade hospitalar nas dissecações do tipo B, embora não tão alta quanto nas do tipo A, continua significativa apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento. O autor informa ainda que a maior parte dos pacientes morrem ainda durante a primeira semana após o diagnóstico (85% do total de óbitos).

Algumas variáveis estão relacionadas à mortalidade hospitalar: pacientes mais velhos apresentam pior prognóstico; um quadro doloroso abrupto e intenso pode estar relacionado a dissecação mais extensa, predizendo maior risco de morte; complicações da ruptura aórtica como hipotensão, choque, tamponamento cardíaco, deficiência de pulsos, insuficiência renal aguda, também aumentam consideravelmente a mortalidade (MEHTA, 2002). Chiappini (2005) identifica ainda

dois outros fatores preditores de mortalidade hospitalar: doença cardíaca pré-existente e necessidade de ressussitação cardiopulmonar.

Tsai (2006) apresenta uma informação previamente já compartilhada, de que pacientes do sexo feminino apresentam maior mortalidade tanto hospitalar quanto a longo prazo. O autor afirma ainda que a presença de derrame pleural também é um fator preditor de mortalidade independente, provavelmente por representar a presença de hematoma periaórtico complicou a dissecação aórtica. Além disso, comorbidades como aterosclerose e aneurismas de aorta também são preditores de mortalidade hospitalar e a longo prazo.

Suzuki (2003) traz uma informação diferente dos autores acima. O autor identificou que a ausência de sintomatologia típica, com dor torácica ou no dorso, como preditor de maior mortalidade. A presença de sintomas típicos permite o diagnóstico precoce e início do tratamento, melhorando assim o prognóstico. Nos paciente com ausência de um quadro típico, o atraso diagnóstico confere pior prognóstico nestes pacientes. A ausência do quadro doloroso pode também estar relacionada a condições mais letais e mais graves, como alterações neurológicas, má perfusão orgânica e choque.

Um achado interessante também evidenciado por Suzuki (2003) é que a presença de hipertensão na apresentação inicial está associada a uma melhor taxa de sobrevivência entre os pacientes. A hipotensão e choque, em contraste, estão associadas a maior mortalidade. O autor ainda afirma que a realização de cirurgia cardíaca prévia não está associada a maior mortalidade, o que parece estar em desacordo com Chiappini (2005), já que pacientes submetidos à cirurgia cardíaca na maior parte dos casos apresentam alguma patologia cardíaca.

A longo prazo, a presença de um falso lumen patente confere um alto risco de complicações, morte súbita e necessidade de cirurgia, principalmente no terceiro ano de evolução do quadro. Além disso, a síndrome de Marfan, diâmetro da aorta e presença de lesão intimal proximal e grande implicam em maior incidência de complicações no acompanhamento desses pacientes (EVANGELISTA, 2012).

Chiappini (2005), mostrou que nos pacientes com dissecções do tipo A que sobreviveram ao procedimento cirúrgico e receberam alta hospitalar (n=380), a taxa de sobrevivência em 5 e 10 anos, foram, respectivamente de 94,9% e 88,1%. Tsai (2006) mostrou que nas dissecções do tipo B, a mortalidade a longo prazo é significativamente maior, com a morte de 1 a cada 4 pacientes dentro do período de 3 anos.

Nienaber (2003b) afirma que no acompanhamento a longo prazo, os pacientes que foram submetidos inicialmente ao tratamento para dissecção aórtica com sucesso devem ser vistos como portadores de doenças sistêmicas que os predispõe a apresentar recorrência do quadro em toda a extensão da aorta. A hipertensão, idade avançada, tamanho da aorta e presença falso lumen patente, são fatores que identificam maior risco, assim como todo o espectro do paciente com síndrome de Marfan.

### 3 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Foi enfatizado que a dissecação aórtica aguda é uma doença grave, frequentemente fatal. Por se tratar de uma patologia com um amplo espectro clínico, é importante realizar uma anamnese criteriosa, principalmente quanto à caracterização do quadro doloroso e à presença de fatores de risco de cada paciente, o que norteará o diagnóstico.

A realização de uma boa anamnese é de suma importância, pois a suspeição clínica é o primeiro passo em direção ao diagnóstico correto. É importante lembrar, entretanto, que muitos pacientes apresentam quadros atípicos, como rebaixamento do nível de consciência ou dor menos pronunciada e até mesmo ausente. Nestes casos, é importante que a dissecação aórtica aguda não seja ignorada. Um exame físico minucioso com achados sugestivos orienta o examinador quanto à presença de dissecação aórtica.

A dissecação aórtica é diagnóstico diferencial de muitas patologias frequentes na emergência, como o infarto agudo do miocárdio e o acidente vascular encefálico, e por isso, frente a essas situações, sempre deve ser lembrada. A realização de um eletrocardiograma e radiografia de tórax podem fornecer informações adicionais, mas não são conclusivos no diagnóstico da dissecação.

Devemos sempre ter em mente a necessidade de um método de imagem confirmatório para fechar o diagnóstico, independente do diagnóstico clínico. O método de imagem tem importância na classificação do quadro, avaliando não somente a extensão e localização da lesão, como também a presença de complicações, como o acometimento de ramos da aorta, que tem importância quanto ao tratamento a ser oferecido ao paciente. Dentre os métodos atuais, observa-se uma clara preferência pelo uso da tomografia computadorizada helicoidal, incluindo a angiotomografia. Deve-se lembrar que o ecocardiograma transesofágico e a ressonância nuclear magnética oferecem a mesma confiabilidade clínica da tomografia. Desta forma, o exame a ser solicitado depende da disponibilidade do método na instituição.

O tratamento inicial visa o controle de fatores que causam estresse sobre a parede da aorta, impedindo a expansão do processo de dissecção. A medida fundamental nesses casos é controlar a pressão arterial nos pacientes hipertensos. Pacientes hipotensos devem ser estabilizados hemodinamicamente e prontamente avaliados quanto a necessidade de cirurgia e presença de complicações.

Independente da terapia inicial, é importante saber que o tratamento definitivo nos casos de dissecção aórtica é mandatório, pois este tem influência direta sobre a mortalidade. Pacientes com dissecções de aorta ascendente (tipo A) devem ser sempre abordados cirurgicamente. Nos pacientes com dissecções do tipo B, o tratamento está ligado à presença de complicações: pacientes não complicados se beneficiam do tratamento clínico, com controle da pressão arterial e dor; pacientes com complicações merecem o tratamento cirúrgico.

O prognóstico da dissecção aórtica aguda é variável, dependendo de sua classificação e presença de complicações. Os vários estudos avaliados incluíram pacientes que sobreviveram ao evento inicial e chegaram ao hospital, o que provavelmente diminuiu de forma considerável a mortalidade observada nestes estudos. Outro dado que chama a atenção, é que os hospitais onde foram realizados os estudos sobre o prognóstico da dissecção aórtica aguda, são hospitais de referência de países desenvolvidos, onde há possibilidade de utilização de métodos diagnósticos avançados e equipes cirúrgicas experientes e preparadas para conduzir os casos. Se tentarmos colocar esses pacientes na realidade do Brasil, com toda certeza teremos uma mortalidade muito maior.

A história natural da dissecção aórtica mostra que uma importante parcela dos pacientes evolui a óbito. As taxas de mortalidade da doença são altas e estão relacionadas principalmente ao tempo de evolução e tratamento oferecido ao paciente. O tratamento cirúrgico, embora tenha apresentado grande avanço, não melhorou de forma considerável o prognóstico desses pacientes. Podemos perceber então que a maneira mais eficaz, talvez única, de diminuir esta mortalidade, é a realização de um diagnóstico precoce.

## REFERÊNCIAS

- Armstrong WF, Bach DS, Carey L, Chen T, Donovan C, Falcone RA, et al. Spectrum of acute aortic dissection of the ascending aorta: a transesophageal echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 1996;9:646–56.
- Braunwald E, Ziper DP, Libby P. *Tratado de Medicina Cardiovascular*. 6ª ed. São Paulo: Roca; 2003.
- Braverman AC. Aortic dissection: prompt diagnosis and emergency treatment are critical. *Cleve Clin J Med*. 2011;78(10):685-96.
- Chiappini B, Schepens M, Tan E, Dell A, Morshuis W, Dossche K, et al. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Europ Heart J*. 2005;26(2):180-6.
- Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg*. 1999;134(4):361–7.
- Cohn LH. *Cardiac Surgery in the Adult*. 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 2008.
- Crawford MH, Paulus WJ, Dimarco JP. *Cardiology*. 2nd ed. United Kingdom: Elsevier; 2003.
- Evangelista A, Salas A, Ribera A, Ferrei-González I, Cuellar H, Pineda V, et al. Long-term outcome of aortic dissection with patent false lumen: predictive role of entry tear size and location. *Circulation*. 2012;125:3133-41.
- Gaul C, Dietrich W, Friedrich I, Sirch J, Erbguth FJ. Neurological symptoms in type A aortic dissections. *Stroke*. 2007;38:292-7.
- Guo D, Hasham S, Shao-Qing K, Vaughan CJ, Boerwinkle E, Chen H, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: genetic heterogeneity with a major locus mapping to 5q13-14. *Circulation*. 2001;103:2461-8.
- Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Pamela LR. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JAMA*. 2000;283(7):897-903.

Hansen MS, Nogareda GJ, Hutchison SJ. Frequency of and inappropriate treatment of misdiagnosis of acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2007;99:852–6.

Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation.* 2010;121:266–369.

Isselbacher EM, Cigarroa JE, Eagle KA. A. Cardiac tamponade complicating proximal aortic dissection: is pericardiocentesis harmful? *Circulation.* 1994;90:2375-8.

Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Fang J, et al. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43(4):665–9.

Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA.* 2002;287(17):2262-72.

Martin JFV, Andrade LG, Loureiro AAC, Godoy MF, Braile DM. Infarto agudo do miocárdio e dissecação aguda de aorta: um importante diagnóstico diferencial. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2004;19(4):386-90.

Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG, Bossone E, Gilon D, Llovet A, et al. Predicting death in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation.* 2002;105:200-6.

Nallamothu BK, Mehta RH, Saint S, Llovet A, Bossone E, Cooper JV, et al. Syncope in acute aortic dissection: diagnostic, prognostic, and clinical implications. *Am J Med.* 2002;113(6):468-71.

Nanda NC, Gramiak R, Shah PM. Diagnosis of aortic root dissection by echocardiography. *Circulation.* 1973;48:506-13.

Neri E, Toscano T, Papalia U, Frati G, Masseti M, Capannini G, et al. Proximal aortic dissection with coronary malperfusion: presentation, management, and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121(3):552–60.

Nienaber CA, Fattori R, Mehta RH, Richartz BM, Evangelista A, Petzsch M, et al. Gender-related differences in acute aortic dissection. *Circulation*. 2004;109:3014-21.

Nienaber CA, Eagle KA. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management: Part I: From Etiology to Diagnostic Strategies. *Circulation*. 2003;108:628-35.

Nienaber CA, Eagle KA. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management: Part II: Therapeutic Management and Follow-Up. *Circulation*. 2003;108:772-8.

Nienaber CA, Powell JT. Management of acute aortic syndromes. *Eur Heart J*. 2012;33:26-35.

Prêtre R, Von Segesser LK. Aortic dissection. *Lancet*. 1997;349:1461-4.

Prokop EK, Palmer RF, Myron WW. Hydrodynamic forces in dissecting aneurysms: in-vitro studies in a tygon model and in dog aortas. *Circ Res*. 1970;27:121-7.

Ramanath VS, Oh JK, Sundt TM, Eagle KA. Acute aortic syndromes and thoracic aortic aneurysm. *Mayo Clin Proc*. 2009;84(5):465-81.

Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Coll Cardio*. 1991;17(3):712-26.

Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection. *Arch Intern Med*. 2006;166:1350-6.

Suzuki T, Mehta RH, Ince H, Nagai R, Sakomura Y, Weber F, et al. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lesson from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2003;108:312-7.

Svensson LG, Crawford ES, Coselli JS, Safi HJ, Hess KR. Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient. *Circulation*. 1989;80(3):233-42.

Svensson LG, Crawford ES. Cardiovascular and vascular disease of the aorta. 1st ed. Philadelphia: Saunders; 1997.

Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Pyeritz RE, Jonker FHW, Suzuki T, et al. Importance of refractory pain and hypertension in acute type B aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2010;122:1283-9.

Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S, Isselbacher E, Myrmel T, Evangelista A, et al. Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2006;114:2226-31.

Weber T, Högler S, Auer J, Berent R, Lassnig E, Kvas E, et al. D-dimer in acute aortic dissection. *Chest*. 2003;123(5):1375–8.