

Introducción

La aorta, como medio de distribución troncal de la sangre arterial, nace en el anillo valvular aórtico, recorre y atraviesa la cavidad torácica en la que se reconocen claramente tres segmentos:

- la porción **ascendente**, hasta el nacimiento del tronco braquiocéfálico y cuyas únicas ramas son las arterias coronarias.
- la porción transversa o **arco aórtico** en cuya cúpula nacen los troncos supra-aórticos.
- la porción **descendente**, distal a la arteria subclavia izquierda, en cuyo trayecto hacia el abdomen nacen las arterias intercostales.

Atravesando el hiato diafragmático, hasta su bifurcación en arterias ilíacas, la aorta descendente torácica se transforma en aorta abdominal dando origen a:

- ramas viscerales impares (hacia la cara anterior: tronco celiaco, arterias mesentéricas superior e inferior y la arteria sacra media)
- ramas viscerales laterales en pares (renales, suprenales y gonadales)
- ramas posteriores en pares (frénicas y lumbares).
- En su transición a nivel del hiato diafragmático (altura variable entre T10-L2) nace la arteria espinal de Adamkiewicz, de gran importancia en la génesis de isquemia espinal de las enfermedades de la aorta descendente.

Histológicamente, en la pared arterial se reconocen tres capas o túnicas.

- **Túnica íntima:** Constituye la superficie luminal, en contacto con la sangre. Se compone de células endoteliales y la lámina elástica interna subyacente. Es una interfase funcional entre la vasculatura y las células sanguíneas circulantes y el plasma.
- **Túnica media:** Se compone de células musculares lisas, fibroblastos y matriz de colágeno y fibras elásticas. El colágeno proporciona resistencia a la tracción que permite a los vasos soportar cargas de alta presión. La elastina es capaz de estirarse hasta 2,5 veces de su longitud original y confiere una propiedad distensible que soporta la presión pulsátil en forma radial..
- **Túnica adventicia:** Está compuesta principalmente de fibras de colágeno, nervios perivasculares y *vasa vasorum* (una rica red vascular que nutre la pared de la aorta).

Durante el ciclo cardíaco, la aorta es sometida en forma permanente a un régimen de alta presión pulsátil, con importantes fluctuaciones en la tensión de la pared, la que puede alcanzar en condiciones normales hasta $1,7 \times 10^5$ dinas x cm en cada latido. Este ciclo se repite más de 100.000 veces en 24 hrs. La estructura parietal de la aorta tiene características especiales para cumplir con su función bajo tales condiciones. Entre dichas características destaca la formación de unidades laminares concéntricas en la túnica media, integradas por fibras elásticas, colágeno y células musculares lisas. La cantidad y proporción de éstos elementos varía a lo largo del trayecto aórtico (por ejemplo la aorta ascendente tiene el doble de unidades laminares que la aorta abdominal, donde hay predominio del componente muscular), y se modifica con la edad, predominando con los años el componente de colágeno a expensas

de las fibras musculares. Estos hechos tienen relevancia en el desarrollo y frecuencia topográfica de algunas enfermedades como por ejemplo los aneurismas. Es en la íntima y principalmente en la túnica media donde ocurren los principales cambios patológicos que afectan la pared aórtica .

Las enfermedades de la aorta tienen su origen en trastornos **congénitos** o **adquiridos**.

Trastornos congénitos: cabe mencionar las alteraciones del desarrollo embrionario como son los anillos vasculares, la coartación del istmo de la aorta y la aorta descendente hipoplásica .

Por un defecto congénito de la síntesis del colágeno o la elastina, se producen características patológicas de la estructura y resistencia de la pared vascular, tal como ocurre en los síndromes de Marfan, de Loews-Dietz y de Ehlers-Danlos, en los que se reconoce la formación de aneurismas, disección y/o ruptura.

Trastornos adquiridos de la aorta pueden afectar las propiedades mecánicas de su pared derivando en dilatación, disección y/o ruptura. En otros casos se produce un engrosamiento parietal progresivo con obstrucción al flujo, o la ulceración y anidamiento de trombos con potencial embólico. Las enfermedades adquiridas de naturaleza degenerativa, como la aterosclerosis y la enfermedad de Erdheim o degeneración quística de la túnica media, son las más frecuentes.

Hay **enfermedades inflamatorias** en que coexisten la proliferación de células inflamatorias y la degeneración del tejido de sostén, como la aortitis de Takayasu o aortitis inespecífica, que generan obstrucción y con menor frecuencia, aneurismas .

Hay **enfermedades de origen infeccioso** como la aortitis luética o la aortitis séptica por Salmonellosis o aquella observada en el curso de una endocarditis bacteriana, llevan a la destrucción de la pared con la formación de pseudo aneurismas.

La aorta puede resultar dañada por **trauma**, resultado de accidentes (lesiones directas p.ej.: por bala o indirectas, por desaceleración, por ej. choque en automóvil) o iatrogenias durante la instrumentación médica (cateterismos o cirugía) con fines diagnósticos o terapéuticos.

Finalmente, existen **lesiones tumorales** primarias de la aorta (fibrosarcomas o mixosarcomas), que son una rareza.

Enfermedad Aneurismática

Definición

El diámetro de la aorta aumenta levemente con la edad, siendo mayor en hombres que en mujeres. El diámetro disminuye gradualmente desde el origen en el anillo valvular aórtico hasta su bifurcación en arterias ilíacas, a la altura del ombligo. El diámetro puede variar levemente según la técnica de medición (ecografía/escáner, sístole/diástole, in vivo/autopsia). En el adulto normal el diámetro a la aorta ascendente mide 33 ± 5 mm en su origen. La aorta descendente torácica mide en promedio 24 ± 3 mm y la aorta abdominal infra renal mide $18,7 \pm 3$ mm próxima a su bifurcación. En la mujer los diámetros son menores.

El aumento del diámetro arterial o la dilatación localizada en 50% se considera convencionalmente como aneurisma. La aorta puede presentar dilatación aneurismática en uno o más de sus segmentos (ascendente, arco, descendente torácica o abdominal) o en toda su extensión, siendo la localización más frecuente, la porción abdominal infra renal (>80%).

Debe distinguirse entre el aneurisma verdadero y el pseudo o falso aneurisma:

- **Aneurisma verdadero:** En la pared arterial se reconocen los 3 componentes básicos de la pared vascular (capa o túnica íntima, media y adventicia).
- **Pseudo aneurisma:** El pseudo aneurisma se forma por la interrupción de la continuidad de la pared estando ausente una, dos o las tres capas. La dilatación es contenida por parte de las capas (p.ej.: disección) o por la formación de un trombo como ocurre en el trauma o en la disrupción de una anastomosis protésica. Los pseudo aneurismas agudos son inestables y más propensos a la ruptura.

Patogénesis, factores de riesgo, y etiología.

En la **patogenia** del aneurisma aórtico participan factores estructurales y factores mecánicos.

Factores Estructurales

- **Diseño y construcción de la pared aortica.** Histológicamente existe diferencia en el número de unidades laminares entre la aorta torácica y abdominal, factor que relacionado con la mayor frecuencia de aneurismas de tipo degenerativo en la aorta infra renal donde la resistencia mecánica es menor.
- **Calidad de las proteínas estructurales.** Errores genéticos que afectan la síntesis de las proteínas de soporte (colágeno y/o elastina) favorecen el desarrollo de aneurismas y disección como es el caso de los síndromes de Ehlers-Danlos y Marfan respectivamente. Por otra parte, la degradación enzimática de las proteínas estructurales (colagenólisis o elastólisis) por efecto de la activación de metalo proteinasas MMP-2 y MMP-9 en la pared arterial, ha sido extensamente demostrada tanto experimentalmente como en especímenes de aorta aneurismática.

Factores mecánicos: La tensión (fuerza de “estiramiento”) en la pared aórtica aumenta proporcionalmente con el incremento del diámetro y de la presión arterial (*ley de Laplace*), factores que inciden en el desarrollo de aneurismas y en el riesgo de ruptura.

Entre los **factores de riesgo** para el desarrollo de aneurismas se reconocen (Tabla30-1):

- **Edad:** A lo largo de la vida ocurre el reemplazo de fibras musculares por colágeno y la fragmentación de la elastina con modificación de la distensibilidad de la pared aórtica, lo que coincide con el aumento progresivo de la frecuencia de AAA con la edad.
- **Genero:** La mayor frecuencia de aneurismas en hombres que en mujeres (8:1) es motivo de estudio, condición probablemente ligada al efecto protector de los estrógenos en el desarrollo de patología cardiovascular.
- **Factores genéticos:** La existencia de factores genéticos está sustentada por la clara tendencia familiar de ésta patología. La posibilidad de presentar un aneurisma aórtico alcanza al 19% en familiares directos de pacientes portadores de aneurisma abdominal.
- **Consumo de Tabaco:** Desde el punto de vista epidemiológico el desarrollo de aneurismas está definitivamente ligado al número de cigarrillos fumados y

a la duración del hábito de fumar (la frecuencia de aneurismas es 8 veces superior en fumadores que en no fumadores). Experimentalmente el tabaco es un factor directamente responsable del desarrollo de aneurismas.

- **Hipertensión arterial:** Si bien no tiene la misma fuerza que los factores anteriores, la hipertensión tiene claramente relación con el desarrollo y ruptura de aneurismas.
- **Dislipidemia:** Aunque la aterosclerosis no parece jugar un rol etiológico directo en la formación de aneurismas, tiene una fuerte correlación estadística. Niveles elevados de LDL o bajos de HDL se asocian a mayor frecuencia de aneurismas.

	OR	IC
• Tabaquismo > 10 años	5,79	5,48-6,12
• Genero Masculino	5,71	5,57-5,85
• Edad > 55 Años	2,76	2,55-3,00
• Historia Familiar de AAA	3,80	3,66-3,95
• EBOC	2,92	1,72-4,97
• Aterosclerosis oclusiva periférica	1,59	1,54-1,65
• Dislipidemia	1,34	1,31-1,37
• Hipertensión Arterial crónica	1,25	1,21-1,28

Tabla 30-1: Factores predisponentes para el desarrollo de aneurismas (OR= Odds ratio, IC= Índice de confianza)

La **etiología** del aneurisma aórtico varía dependiendo de la ubicación de la lesión:

- **Aneurismas de la aorta torácica (AAT):**
La aorta torácica puede presentar dilatación de uno o varios de sus segmentos: porción ascendente (60%), o descendente (40%). El arco aórtico puede estar comprometido en ± 10% de los casos y en aproximadamente un 10% de los AAT que afectan la aorta descendente, el aneurisma se extiende hacia la porción abdominal.
El aneurisma de la AAT **ascendente** se asocia con frecuencia a la necrosis o degeneración quística de la capa media (degeneración y fragmentación de las fibras elásticas, con acumulación de colágeno y material mucoide). La necrosis quística de la media puede ocurrir por envejecimiento, en la hipertensión arterial crónica y en algunos trastornos hereditarios del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan, síndrome de Loey-Dietz y síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. La necrosis quística de la media está presente en AAT familiares y a aquellos asociados a válvula aórtica bicúspide. Otras causas menos frecuentes de AAT ascendente son la sífilis y los aneurismas degenerativos asociados a aterosclerosis.
En la aorta **descendente** son más frecuentes los AAT degenerativos. Al igual que en la aorta ascendente, el AAT descendente ocasionalmente se presenta en el contexto de enfermedades del tejido conectivo o de una enfermedad inflamatoria como la aortitis de Takayasu .

La disección de la aorta descendente en su evolución crónica puede desarrollar una dilatación, comprometiendo incluso la aorta infrarenal, constituyendo un **aneurisma tóraco-abdominal** (AATAb). La patología degenerativa de la aorta asociada a aterosclerosis, también pueden generar AATAb.

- **Aneurismas de la aorta abdominal (AAA):** La localización mas frecuente de los aneurismas aórticos es la porción abdominal, y el 95% de ellos se presenta bajo el nacimiento de las arterias renales (infra renal). Desde el punto de vista epidemiológico, la patología mas frecuente asociada al desarrollo de AAA degenerativos, es la aterosclerosis. Sin embargo, en su etiopatogenia los factores involucrados son diferentes a los observados en la aterosclerosis oclusiva, destacando la activacion de proteasas y fragmentacion fibroelástica.
- La enfermedad de Erdheim, el síndrome de Marfan, son patologías que aunque infrecuentes, pueden causar AAA.
- Infecciones bacterianas que afectan la pared arterial (*salmonella sp.*, *staphylococcus*, *streptococcus*) generando aneurismas micóticos. Otros gérmenes como la tuberculosis, la sífilis y algunos hongos también pueden causar aneurismas.
- Enfermedades inflamatorias (arteritis de Takayasu, arteritis de células gigantes, enfermedad de Behcet, enfermedad de Kawasaki) también debilitan la capa media y son causas infrecuentes de aneurismas aórticos.

Epidemiología

En EEUU el aneurisma aórtico es la 13ª causa de muerte (aproximadamente 15.000 muertes/año por rotura), 5ª en hombres mayores de 60 años.

La prevalencia de AAA alcanza a 117/100.000 habitantes, y 16/100.000 habitantes en los AAT.

En Chile, la frecuencia de AAA alcanza el 7,6% en hombres y 1% en mujeres mayores de 60 años con historia de tabaquismo y/o hipertensión y/o dislipidemia.

Clasificación

Los aneurismas aórticos se pueden clasificar de acuerdo con su localización, tamaño, forma u origen.

Según localización:

- Aorta torácica (10-15%).
- Aorta tóraco-abdominal (5-10%).
- Aorta abdominal (80%).
 - Infrarenal: ubicación más frecuente (95%).
 - Visceral.

Según su forma:

- Fusiforme: El tipo más común. Se caracteriza por una dilatación simétrica de toda la circunferencia de un segmento de la aorta.
- Sacular: Es una evaginación localizada, que involucra solamente una porción de la circunferencia de un segmento de la aorta.

Según origen:

- Degenerativo.
- Inflamatorio.
- Congénito.
- Mecánico (generalmente pseudoaneurisma)
- Infeccioso .

Manifestaciones clínicas

Aneurisma torácico:

El diagnóstico clínico sólo es posible en los casos sintomáticos, cuya principal manifestación es el dolor torácico persistente, generado por la compresión de estructuras mediastínicas vecinas o de la columna (Figura 30-1). A veces el AAT se manifiesta por disfagia, disfonía. La expansión aguda o la ruptura se pueden presentar como síndrome aórtico agudo (ver mas abajo). En casos asintomáticos, la sospecha es posible en una radiografía simple de tórax por la imagen de crecimiento aórtico o ensanchamiento del mediastino. El diagnóstico se confirma mediante escáner para establecer el diámetro, extensión, relaciones anatómicas y posible etiología.

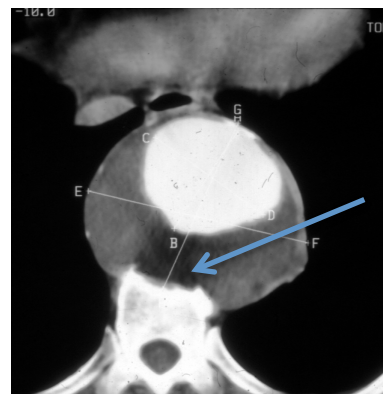


Figura 30-1: Corte de tomografía computada de tórax en paciente portador de AAT, que consultó por dolor dorsal. Obsérvese la erosión de cuerpo vertebral (flecha)

La fisura o ruptura del AAT se manifiesta como síndrome aórtico agudo, con dolor referido a la región inter escapular, ocasionalmente hemoptisis o hematemesis si compromete el pulmón o el esófago; al examen hay signos de derrame pleural y es frecuente el compromiso hemodinámico.

Aneurisma tóraco-abdominal:

El AATAb evoluciona asintomático en la gran mayoría de los pacientes y suele ser un hallazgo de examen físico (palpación de una masa pulsátil en el epigastrio hacia la parrilla costal) o en algún estudio de imágenes de tórax y/o abdomen. Los síntomas pueden ser secundarios a una rápida expansión, con compresión de estructuras vecinas (dolor torácico y/o abdominal), por ruptura, y rara vez, a eventos trombo-embólicos distales.

Aneurisma abdominal:

El AAA suele ser hallazgo de examen físico o diagnóstico incidental en un estudio de imágenes en pacientes asintomáticos. La aorta abdominal se palpa como masa con latido expansivo, algo a la izquierda de la línea media, sobre el ombligo, hacia el epigastrio. El examen físico puede omitir AAA pequeños o de mayor tamaño dependiendo del hábito corporal del paciente.

Si bien el AAA se desarrolla a un ritmo de 2-5 mm/año dependiendo del diámetro al momento del diagnóstico, la expansión puede ser rápida y producir síntomas premonitores de ruptura tales como dolor sordo referido a la región lumbar, por lo que el AAA sintomático suele confundirse con lumbago crónico o cuadros de

origen renal o pancreático. Los factores predisponentes para la ruptura se detallan en la tabla 30-2.

	HR	IC
• Genero Femenino	4,5	1,98-10,2
• Diámetro (por cada cm > 3.0)	2,94	2,49-3,48
• Tabaquismo Activo	2,11	0,95-4,67
• Hipertensión Arterial (PAM)	1.04	1,02-1,07
• Ritmo de Crecimiento > 0,5 cm/año		
• Morfología del AAA (Sacular)		
• Patología del Tejido Conectivo		
• Historia familiar de ruptura de AAA		

Tabla 30-2. Factores Predisponentes para la ruptura de AAA. (HR=Hazard Ratio IC= Índice de confianza)

La complicación más frecuente del AAA es la ruptura, la que ocurre generalmente hacia el retro-peritoneo, desarrollando un hematoma que se extiende por el psoas izquierdo y puede comprometer la celda renal desplazando el riñón (Figura 30-2).



Fig 30-2: TC de paciente portador de AAA roto hacia el musculo psoas izquierdo. La flecha muestra hematoma y la extravasación de medio de contraste.

El AAA roto debe ser sospechado en todo paciente mayor de 60 años, especialmente hombre, que presenta un cuadro de *abdomen agudo con compromiso hemodinámico*. La palpación de una *masa pulsátil* sólo se reporta en la mitad de los casos. Tratándose de una emergencia en la que el factor tiempo decide la sobrevivida del paciente, *el diagnóstico es fundamentalmente clínico*.

La ruptura puede ocurrir a la vena cava inferior o a la vena ilíaca derecha (3%) con desarrollo de una fístula arterio-venosa de alto flujo, que lleva al paciente a una insuficiencia cardíaca en horas. El diagnóstico se sospecha en el paciente con insuficiencia cardíaca congestiva, oliguria, masa palpable abdominal y soplo sistólico en la fosa ilíaca derecha.

En 1%, la ruptura ocurre al tubo digestivo, especialmente al duodeno, desencadenando una fístula aorto-entérica primaria, de elevada letalidad. El diagnóstico se basa en la triada: hemorragia digestiva alta, compromiso hemodinámico y masa pulsátil epigástrica o antecedente clínico de AAA.

En <2% de los casos el AAA se trombosa completamente con obstrucción e isquemia aguda de las extremidades inferiores. Ocasionalmente el AAA debuta con embolización distal de fragmentos de su trombo mural o cristales de colesterol, con

manifestaciones isquémicas que dependen del vaso ocluido, siendo característico, el síndrome del orjejo azul en casos de ateroembolismo.

Estudio diagnóstico

Radiografía simple: El diagnóstico de AAT se puede sospechar en la radiografía de tórax por la imagen de crecimiento del botón aórtico o por ensanchamiento del mediastino.

En el abdomen, la sospecha del AAA es posible en proyección lateral, por la existencia de calcificaciones parietales visible en 60% de los casos. Sin embargo, el método más utilizado por su alto rendimiento, disponibilidad y bajo costo es la ecografía abdominal.

Ecografía: Mediante ultrasonido (US), la ecografía mide con exactitud el diámetro aórtico máximo (antero-posterior y transverso), muestra la extensión cefálica del AAA en relación a las arterias renales, permite visualizar la bifurcación aórtica y los vasos ilíacos comunes. Es el examen más costo-efectivo en la pesquisa o sospecha inicial del AAA, limitado sólo por la constitución del paciente, la presencia de gas, y por la destreza del operador (Fig 30-3).

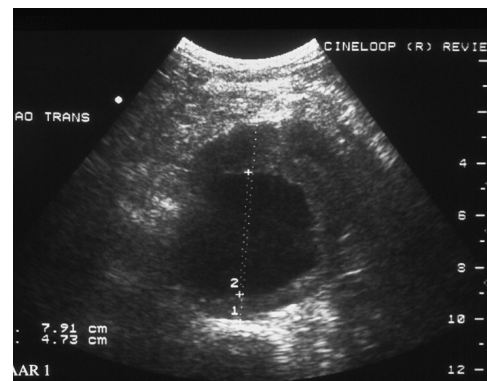


Fig 30-3: US de paciente portador de AAA de 7,91 cm de diámetro, con trombo mural adosado a la pared, con lumen residual de 4,73 cm

Tomografía Computada (TC): Estudio diagnóstico de alta precisión, mas rápido y menos dependiente del operador que la ecografía (Figs 30-1 y 30-2). Tiene mayor costo pero tiene alta sensibilidad y especificidad (>90%), especialmente si se obtiene mediante equipos con ≥64 detectores. Es indispensable para la planificación terapéutica de aneurismas torácicos y/o abdominales. En modalidad angiográfica con uso de un medio de contraste yodado administrado por vía venosa, la TC genera imágenes de la aorta y sus ramas en diferentes planos, permitiendo reconstrucciones tridimensionales. Informa sobre la patología aórtica y las relaciones anatómicas de los órganos torácicos y abdominales. La captación de imágenes gatillada con el ECG, incluso permite el estudio de las arterias coronarias. Su inconveniente es la exposición a la radiación y la posibilidad de alergia al contraste yodado en algunos pacientes, o de descompensación de daño renal pre existente.

Resonancia Nuclear Magnética (RNM): De menor utilidad que la TC, es lento y ruidoso, puede inducir claustrofobia, por lo que es menos tolerado por los pacientes.

Angiografía: Se obtiene por la inyección directa, generalmente por vía intra arterial, de líquido de contraste yodado. Estrictamente, es un "luminograma", por lo que omite la información sobre la pared arterial, lo que limita su utilidad para establecer la extensión y el diámetro exacto del aneurisma. No ofrece ventajas sobre la TC contemporánea, modalidad angiográfica.

Historia natural

La evolución en el tiempo de un aneurisma no tratado, conducirá eventualmente a su ruptura. Esta posibilidad depende del tamaño, extensión, localización y etiología del aneurisma, además de condiciones médicas concomitantes (Tabla 30-2). *Todo aneurisma tiende a crecer*, aumentando el riesgo de ruptura con la edad. La tasa de expansión media de los aneurismas de la aorta torácica y abdominal es 0,1 y 0,4 cm/año, respectivamente. En el largo plazo, la principal causa de muerte de los pacientes portadores de aneurisma es la cardiopatía coronaria, siguiendo en frecuencia, la ruptura.

De acuerdo a estudios históricos de pacientes no tratados, la supervivencia espontánea en pacientes con aneurismas torácicos es 57,1% al año y 19,2% a 5 años y si son secundarios a disección es 21,6% al año y 7,0% a 5 años. Los aneurismas tóraco-abdominales presentan similar supervivencia espontánea: 63% al año y 19% a los 5 años a partir del diagnóstico. Según estudios clínicos anteriores al desarrollo de la tecnología de imágenes contemporánea, la supervivencia de pacientes portadores de AAA > 6,0 cm. no tratados era inferior a 20%, falleciendo la mayoría por ruptura. Estudios posteriores con 20 años de seguimiento revelaron una mortalidad por ruptura de 27% y por cardiopatía coronaria del 55%.

Tratamiento

¿Por qué se deben tratar los aneurismas?

- Por el riesgo de ruptura, hemorragia y muerte (AAA roto: mortalidad >90%)
- Por el riesgo de trombosis y embolia distal e isquemia (aneurismas periféricos)

La decisión de tratar un aneurisma depende de:

- Edad fisiológica del paciente y su expectativa de vida.
- Localización, tamaño y extensión del aneurisma
- Compromiso de vasos accesorios según localización (troncos supra-aórticos en el tórax, arterias viscerales en el abdomen)
- Patologías y condiciones médicas asociadas (cardiopatía coronaria, EBOC, insuficiencia renal)
- Lugar de residencia y accesibilidad a un hospital en caso de urgencia.
- Experiencia del hospital y del equipo tratante.

Todo paciente portador de aneurisma debe **modificar sus factores de riesgo** (suspender el consumo de tabaco, normalizar sus niveles de colesterol, etc.) y mantener controlada la presión arterial en forma efectiva. Los β -bloqueadores contribuyen a reducir el crecimiento del aneurisma. La indicación de fármacos que inhiben las MMP puede impedir el mayor desarrollo del aneurisma. El medicamento inhibidor de las MMP más evaluado en estudios controlados es la Doxiciclina.

Si un paciente es mantenido en observación en razón del tamaño pequeño de su aneurisma, o del alto riesgo vs. el beneficio de una eventual intervención, el aneurisma debe ser monitorizado con imágenes en forma periódica cada 6 o 12 meses, según diámetro y localización (AAA= US), para evaluar si hay crecimiento.

Si se opta por tratar, se debe efectuar una prolija evaluación del riesgo operatorio caso a caso. En la tabla 30-3 se señalan los principales riesgos de mortalidad postoperatoria asociados a la reparación de aneurismas.

La principal causa de morbilidad y mortalidad, precoz y alejada, de la cirugía de la aorta, es la *cardiopatía coronaria*. Por ejemplo, el 36% de los portadores de AAA tiene aterosclerosis coronaria severa, por lo tanto es necesaria una evaluación clínica y de laboratorio previa a cualquier procedimiento de reparación electivo. Si un paciente es portador de enfermedad coronaria severa, ésta debe ser considerada para su eventual reparación (endovascular o por cirugía) antes o simultáneamente con la reparación de la aorta, según sea la localización y tamaño del aneurisma y otros factores específicos en cada paciente.

	OR	IC
• Edad > 74 años	2,6	2,0-3,3
• EBOC severa	3,8	1,2-11,6
• Creatinina >1,9	3,4	0,93-12,7
• Enfermedad Coronaria	2,5	1,9-3,37
• Hipertension Arterial	1,46	1,3-2,08
• Diabetes Mellitus	1,63	1,31-2,03

Tabla 30-3. Factores determinantes de morbimortalidad post operatoria de AAA

Técnicas para el Tratamiento de los Aneurismas de la Aorta

- **Cirugía convencional:** Consiste en el reemplazo del segmento de aorta dilatada, por un tubo protésico (Dacron®) que se interpone en su lugar. Requiere acceso a través de la pared torácica y/o abdominal dependiendo de la lesión a tratar, y se acompaña de la morbilidad propia de una intervención de envergadura, especialmente en pacientes de edad y con múltiples comorbilidades.
- **Cirugía endovascular:** Se practica bajo anestesia regional o local, por vía transfemoral percutánea o por denudación. Navegando a través del lumen arterial, bajo control radioscópico, se despliega la endoprótesis, tubo construido con un stent metálico y tela de poliéster, la que está contenida en un cateter introductor. La prótesis, auto expansible, se fija por presión radial y debe ser capaz de sellar herméticamente, de modo de evitar "endoleak" o endofuga de sangre hacia el saco del AAA en los puntos de fijación. Sus riesgos inmediatos son menores al evitar abrir cavidades.

Aneurisma torácico:

El AAT de la **aorta ascendente** se trata quirúrgicamente bajo circulación extracorpórea mediante *bypass* cardiopulmonar. (es posible que el futuro su manejo sea endovascular).

El diámetro aceptado como límite para la indicación de cirugía es \geq a 5,5 cm. en las lesiones de tipo degenerativo y 4,0-5,0 cm en los

aneurismas asociados a enfermedades del tejido conectivo o con válvula aórtica bicúspide, ya que presentan mayor riesgo de disección y/o ruptura. Si se demuestra crecimiento anual >0,5 cm, está indicado el tratamiento a diámetros inferiores a los límites señalados.

El reemplazo protésico de la aorta ascendente puede requerir reemplazo valvular aórtico y/o puentes aorto-coronarios si se comprometen dichas estructuras. La mortalidad peri operatoria de la reparación del AAT ascendente depende de la etiología, de la indicación (emergencia vs. electiva) y de la coexistencia de disección, siendo 1-8% en lesiones degenerativas, y hasta 21% en disecciones. Existe un riesgo de daño neurológico de 2-5%.

En los AAT del **arco aórtico** se consideran los mismos diámetros que para la aorta ascendente. La reparación quirúrgica requiere además paro circulatorio hipotérmico. Hoy es posible el tratamiento electivo por vía endovascular en casos seleccionados de aneurismas del arco, ya sea con endoprótesis fenestradas y ramas accesorias, o por procedimientos “híbridos” con revascularización extra-anatómica de los troncos supra aórticos (Figura 30-4 A).

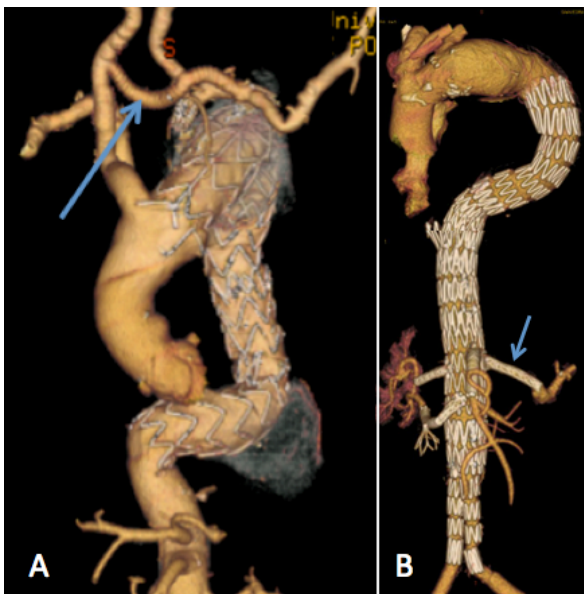


Fig 30-4: A. TC con reconstrucción tridimensional de la aorta torácica. Control de 5 años post tratamiento híbrido de AAT del arco y aorta descendente. Se observa puente “extra-anatómico” desde la carótida derecha a los vasos supra-aórticos izquierdos (flecha). B. TC con reconstrucción tridimensional de la aorta tóraco-abdominal, post tratamiento endovascular, con ramas para las arterias viscerales (flecha).

La reparación quirúrgica del arco aórtico se acompaña de un riesgo peri operatorio 3,5-27%, dependiendo de la coexistencia de disección y/o complicación aguda, presentando riesgo de daño neurológico mayor que el AAT ascendente.

En AAT de la **aorta descendente** (sacular o fusiforme), está indicado el tratamiento sobre los 5,5 cm de diámetro o si se ha demostrado crecimiento reciente (> 0,5cm/año) o si el AAT es sintomático (dolor, evidencias clínicas de compresión de órganos vecinos, etc.). Si el AAT se extiende hacia la porción infra diafragmática (AATAB), la recomendación es tratarlo a los $\geq 6,0$ cm. dados los mayores riesgos peri operatorios involucrados.

La selección del tratamiento a emplear depende de las condiciones anatómicas del aneurisma, su extensión, la patología causal y comorbilidades. Las complicaciones del tratamiento dependen de la indicación y patología subyacente. La complicación mas temida en el tratamiento de los AAT de la aorta descendente es la isquemia medular por oclusión de ramas intercostales. La incidencia de paresia/paraplegia por esta causa aumenta mientras mas extenso es el trayecto aórtico a reemplazar. La prevención de esta complicación con el uso de técnicas de protección medular (reducción de la presión del líquido céfalo raquídeo) reduce el riesgo pero no lo elimina, variando entre el 3 y 7%. A la fecha no hay estudios prospectivos que comparen la técnica abierta con la técnica endovascular en poblaciones de pacientes similares por AAT, por lo que los resultados reportados corresponden a series seleccionadas. De todas formas, la exclusión endovascular representa una enorme ventaja al reducir la morbilidad inherente a efectuar una toracotomía, en especial en pacientes añosos y severamente enfermos. En pacientes tratados por vía endovascular puede ocurrir el fracaso de la exclusión, con persistencia de flujo y presión en el saco aneurismático (*endoleak* o endofuga) con mantención del riesgo de ruptura (0-5%).

Aneurisma tóraco-abdominal:

Los aneurismas que comprometen la aorta descendente en el tórax y el abdomen afectan la circulación espinal, y dependiendo de su prolongación a lo largo del abdomen, pueden comprometer uno o mas vasos viscerales. La extensión tiene implicancias estratégicas para su reparación, de modo los AATAB se clasifican de acuerdo a la extensión, en 5 tipos (Fig 30-5).

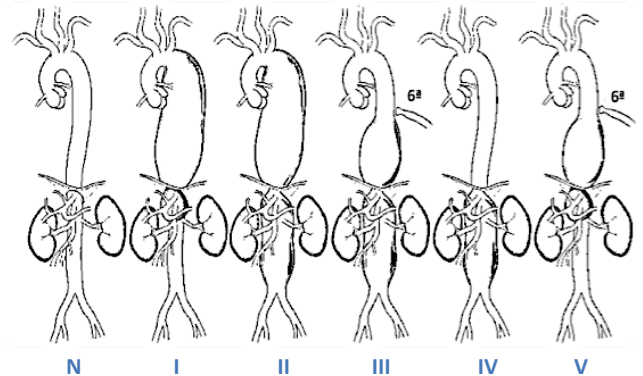


Fig 30-5. Clasificación de Crawford modificada para AATAB

El tratamiento quirúrgico está indicado en el AATAB $\geq 6,0$ cm, si se ha demostrado crecimiento reciente (>0,5cm/año) o si son sintomáticos.

La reparación quirúrgica requiere una extensa incisión del tórax, abdomen y del diafragma (tóraco-freno-laparotomía). La reparación implica el reemplazo de la porción dilatada de la aorta, con reimplante de todos los vasos viscerales permeables y eventualmente de las arterias intercostales.

La incidencia de isquemia medular peri-operatoria es mayor en los AATAB que en aquellos limitados a la aorta torácica, y puede alcanzar al 20% en el tipo II y III. La falla renal y la isquemia intestinal son también potenciales complicaciones. Con la introducción de métodos de protección medular y perfusión distal durante el clampaje aórtico, la tasa de complicaciones ha disminuido. Cuando el AATAB es secundario a disección, la

incidencia de complicaciones peri-operatorias es significativamente mayor.

El desarrollo de técnicas endovasculares, ha permitido reducir la morbimortalidad, efectuando procedimientos "híbridos", o enteramente por vía endoluminal con prótesis ramificadas especialmente diseñadas. (Fig. 30-4 B).

Aneurisma abdominal :

La posibilidad de reparación del AAA debe ser considerada en toda lesión >4,5 cm, en especial en pacientes jóvenes (<60 años), mujeres, y quienes viven alejados de un centro médico con capacidad resolutive en caso de emergencia, si el equipo tratante tiene probada baja morbilidad. Existe consenso en que todo AAA \geq 5,5 cm. amerita reparación.

La elección de la forma de tratamiento: convencional vs. endovascular, debe tomar en consideración la edad del paciente, la anatomía de su aorta, comorbilidades que presenta y la capacidad técnica de los operadores y del hospital tratante (Fig. 30-6).

Diversos estudios confirman la menor mortalidad operatoria de la técnica mínimamente invasiva (1-2% v/s 2-6%), salvo en centros de alto volumen en los que no se aprecia diferencia.

Los resultados comparativos durante el seguimiento alejado, demuestran una mayor tasa de complicaciones y re-intervenciones en los pacientes tratados por vía endovascular. Sin embargo, la mayoría de las re-intervenciones en pacientes tratados por dicha vía son efectuadas por vía endovascular.

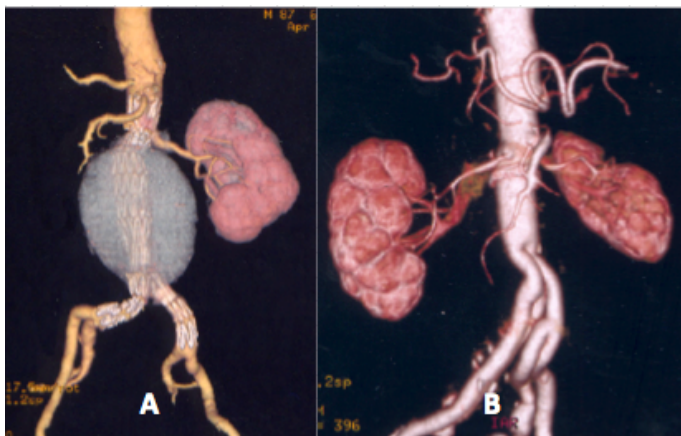


Fig.30-6. TC control. **A:** post Endoprótesis (saco AAA trombosado). **B:** post puente de Dacron® infrarenal a las arterias ilíacas externas e internas.

No hay diferencia en la sobrevida alejada entre ambas técnicas, sin embargo un 1-2% de los pacientes tratados por vía endovascular fallecen por ruptura del AAA supuestamente excluido. Esta complicación se asocia a la falla en el seguimiento, ya que estos pacientes deben ser evaluados anualmente con imágenes para detectar complicaciones, condición con baja adherencia por parte de los pacientes.

El costo aditivo del tratamiento endovascular (hospitalización, prótesis, exámenes anuales necesarios y re-intervenciones) supera significativamente los costos aditivos del tratamiento convencional. La sobrevida a 5 años en pacientes operados electivamente por AAA varía del 35 al 65%, dependiendo de la existencia o ausencia de enfermedad coronaria. En la UC es de 70% a 5 años y 52% a 10 años.

Los aneurismas de la aorta abdominal rotos tienen un pronóstico ominoso:

- 50% muere antes de llegar al hospital.
- 24% muere antes de la cirugía.
- 26% llega al quirófano
- de los operados fallece un 24%-50%, dependiendo del Hospital en que sean tratados.
- La sobrevida a 5 años de los que sobreviven a un AAA roto es 40% menor que los operados por AAA asintomático.

DISECCION AORTICA

Definición y Mecanismo

La disección consiste en el despegamiento de las capas de la pared arterial por el ingreso del torrente sanguíneo a la túnica media a través una fisura o desgarro íntimal, abriéndose curso y extendiéndose hacia distal a lo largo del espesor de la pared, constituyendo en forma casi siempre espiral, un lumen paralelo (lumen falso). El flujo arterial por el lumen falso puede encontrar un sitio de re-entrada al lumen verdadero, distalmente en la misma aorta o en una de sus ramas. Si no hay re-entrada se puede provocar una pseudo coartación, por presurización del lumen falso, impidiendo el flujo por el lumen verdadero hacia distal. Cuando la disección afecta la raíz de la aorta, puede causar insuficiencia valvular aórtica y/o taponamiento cardiaco y/o oclusión coronaria.

Las consecuencias de la disección son: debilitamiento de la pared arterial, eventual dilatación con formación de aneurisma o pseudo aneurisma, obstrucción parcial o total del lumen del vaso afectado y/o sus ramas, y ruptura en algunos casos.

La disección aórtica (DA) puede afectar cualquiera de los segmentos aórticos: se inicia en la aorta ascendente en el 65% de los pacientes, en el arco, en el 10%, en la aorta descendente en el 20 % y en la aorta abdominal en < del 5% de los casos.

La disección también puede ocurrir en forma aislada en otros vasos: carótidas, vertebrales, mesentérica superior, renales etc.

El denominador común es: la existencia de patología de debilita la capa media arterial, y/o trauma, y/o hipertensión arterial.

Patogénesis, factores de riesgo, y etiología.

La **patogenia** de la disección comparte los factores condicionantes descritos para los aneurismas, tanto estructurales como mecánicos.

Factores Estructurales

- Pérdida de resistencia de la capa media, por factores genéticamente determinados (errores en la síntesis de elastina o colágeno) o factores adquiridos (fragmentación de las proteínas de sostén, reemplazo de musculo liso por colágeno etc.).

Factores mecánicos:

- Aumento de la tensión de la pared (hipertensión severa)

Los **Factores de Riesgo** mas frecuentes para la disección aórtica (DA) son:

- **Edad:** La incidencia de la DA aumenta con la edad, con edad *peak* a los 60-65 años
- **Genero:** La relación de DA en hombres vs. mujeres es 2:1
- **Factores genéticos:** Las enfermedades del tejido conectivo y las malformaciones cardiovasculares están

presente en > 60% de las DA que ocurren antes de los 40 años.

- **Hipertensión arterial:** Es el principal factor de riesgo en los pacientes > 40 años. (72%)
- **Aterosclerosis:** Presente en >30 % de las DA en pacientes > 40 años.
- **Aneurisma aórtico:** la existencia de un AAT es un factor presente en 12-16% de las DA de la aorta ascendente.
- **Drogas:** consumo de cocaína

Otros factores de riesgo reconocidos son el embarazo, la cirugía y cateterismo cardíacos.

Etiología: En los pacientes *menores de 40 años* predominan:

- enfermedades estructurales: síndromes de Marfan, de Loeys-Dietz y de Ehlers-Danlos tipo IV
- malformaciones cardiovasculares: válvula aórtica bicúspide, coartación de la aorta, síndrome de Turner.

La disección por abuso de cocaína es mas frecuente en este grupo etario.

En los pacientes *mayores de 40 años* predomina la aterosclerosis, y la necrosis quística de la media y los cambios degenerativos asociados a hipertensión arterial

Epidemiología

Estudios publicados en Norteamérica y Europa reportan una incidencia es de 2,9 a 16,3 casos por 100.000, siendo casi el doble mas frecuente en hombres que en mujeres. Sin embargo es posible que la tasa sea mayor, ya que muchos pacientes fallecen antes de recibir atención hospitalaria y no se obtiene autopsia.

Clasificación

Desde el punto de vista pronóstico y terapéutico, la clasificación mas funcional y aceptada es la de Stanford, basada en el compromiso de la aorta ascendente (**Tipo A**) vs de la aorta descendente (**Tipo B**). En la mayoría de las DA tipo A, el sitio de ruptura se ubica dentro de 2 cm. del plano valvular aórtico.

La clasificación de deBakey actualmente tiene importancia histórica, agrupa la DA en 3 tipos: **Tipo I:** Se origina en la aorta ascendente sobrepasando el arco aórtico por extensión variable. **Tipo II:** confinada a la aorta ascendente. **Tipo III:** se origina y compromete sólo la aorta descendente. **Figura 30-7.**

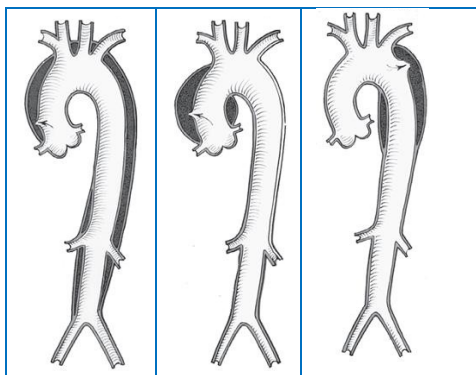


Figura 30-7 Clasificación de la disección aórtica

La disección también se clasifica como aguda o crónica: La aguda corresponde a aquella que se presenta con menos de 14 días de evolución, periodo en que se presentan la mayoría de las complicaciones graves. La crónica tiene >14 días de evolución.

Manifestaciones Clínicas

La DA es la causa mas frecuente (60%) del llamado **Síndrome Aórtico Agudo (SAA)**, el que se caracteriza por **dolor torácico** de inicio súbito, agudo, a veces lancinante, referido pecho en las lesiones de la aorta ascendente, y a la región inter-escapular y/o dorso lumbar, en las lesiones de la aorta descendente.

El **SAA** es la presentación clínica común de diferentes condiciones que afectan la aorta torácica que pueden derivar en una emergencia:

- Úlcera Penetrante Aterosclerótica (UPA) (Fig 30-7A).
- Hematoma Intramural (HIM) (Fig 30-7B).
- Disección Aórtica Aguda (DAA) (Figs. 30-7 C y D).
- Aneurisma de la Aorta Torácica complicado

El dolor “aórtico” puede ser carácter intenso (10/10), transfixiante, y migratorio, acompañando el avance de la disección. Ocasionalmente se pesquisa una disección aórtica en fase crónica, sin tener el antecedente clínico de dolor (6%).

Otros síntomas o signos de la DAA son:

- *Síncope* secundario a taponamiento cardíaco, oclusión coronaria e infarto agudo del miocardio o hipotensión severa por extravasación sanguínea y shock.
- *Asimetría o ausencia de pulsos* a causa de la oclusión ostial de arterias de las extremidades por el flap de disección, por propagación de la disección hacia dichas arterias, en la DA tipo B, pseudo coartación aórtica. La asimetría de pulsos se acompaña de asimetría en la presión arterial entre las extremidades.
- *Hipertensión arterial severa* secundaria a la pseudo coartación de la aorta descendente u oclusión de una o ambas arterias renales.
- *Hipotensión/Shock* secundario a taponamiento cardíaco, insuficiencia valvular aórtica masiva, o rotura de la aorta.
- *Signos neurológicos* por isquemia cerebral o espinal a causa de obstrucción carotídea, vertebral o de las arterias intercostales.
- *Muerte súbita.*
- *Abdomen agudo* por infarto intestinal.
- *Oligo anuria* por isquemia renal

El diagnóstico y tratamiento oportuno logra reducir la alta letalidad de esta condición.

El SAA tiene como diagnóstico diferencial mas importante el síndrome coronario agudo y la embolia pulmonar

La UPA y el HIM son precursores de la DAA en algunos, casos, y sus características típicas son:

- *Úlcera penetrante aterosclerótica:* Patología propia de la aorta ateromatosa, resulta de la ruptura de una placa de ateroma, la que se transforma en un cráter o nicho que puede perforar la pared o facilitar la formación de un HIM (75%). También puede ser la puerta de entrada de una disección aórtica o constituir un falso aneurisma. Las úlceras con signos de erosión profunda son

frecuentemente sintomáticas y más propensas a la ruptura. El principal factor de riesgo es la hipertensión arterial.

- **Hematoma intramural** : 10 a 20% de los SAA. Es considerado un precursor de la disección clásica y se diferencia de ella en que no es visible una solución de continuidad o desgarro intimal y no se visualiza flujo fuera del lumen aórtico. Se estima que el HIM se origina por sangrado desde los *vasa vasorum* en la capa media, pudiendo ser focal o extendiéndose de manera circunferencial y axial. Hay evidencia de que puede ocurrir la ruptura secundaria del HIM a la intima, transformándose en una disección clásica o a la adventicia con extravasación. Sin embargo la reabsorción del hematoma con completa cicatrización es frecuente, en especial si el hematoma tiene menos de 4 mm de espesor.

La mayoría de los HIM afectan la aorta descendente. El principal factor de riesgo es la hipertensión arterial.

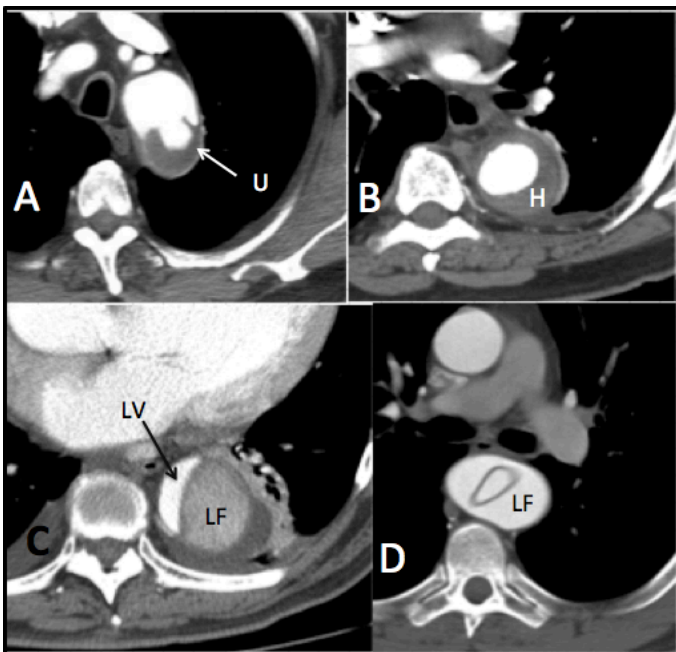


Fig. 30-7. Cortes de TC a nivel torácico.

A: Ulcera penetrante (U) con hematoma en formación. **B:** Hematoma intramural (H). **C:** Disección con pseudo coartación por compresión del lumen verdadero (LV) por el lumen falso (LF). **D:** Disección con desprendimiento total del lumen verdadero y flujo a través del lumen falso, causando compresión

Estudio diagnóstico

ECG: Evalúa la existencia de un infarto agudo al miocardio cuyo tratamiento puede incluir anticoagulación, en contraste con la disección aórtica en la cual la anticoagulación se encuentra contraindicada. Se debe tener en consideración que pueden coexistir un IAM y una disección aórtica por oclusión coronaria secundaria.

Imágenes: Estudio fundamental para establecer:

- Confirmación del diagnóstico, y alternativas terapéuticas.
- Identificación de sitio de entrada y de salida
- Localización y Extensión de la disección aórtica (Tipo A vs B)
- Detección de complicaciones (hemopericardio, hemorragia mediastínica o pleural, compromiso de ramas).

Radiografía de tórax AP: baja sensibilidad, signos de DA:

- Ensanchamiento del mediastino.
- Ampliación del contorno de la aorta
- Desplazamiento de calcificaciones aórticas
- Derrame pleural del lado izquierdo.
- 10% al 20% de los pacientes presentan una radiografía normal.

Ecocardiografía transtorácica: Valor limitado, útil en la identificación de la DA proximal, especialmente como *screening* de DA de tipo A en pacientes en shock. Útil en la evaluación de complicaciones cardiacas de la DA como insuficiencia valvular aórtica y taponamiento pericárdico.

Ecocardiografía transesofágica: Permite visualizar la aorta ascendente distal, arco y aorta descendente. Expedita en manos expertas, se puede realizar bajo anestesia faríngea en pacientes hemodinámicamente inestables y durante el intra-operatorio. Permite identificar el flap, el sitio de entrada, el patrón de flujo por el lumen verdadero y falso, si hay compromiso valvular, coronario, o hemopericardio y evaluar la función ventricular (**Fig.30-8**). Además permite el diagnóstico de HIM y UPA. El ETE posee una sensibilidad del 99% y una especificidad del 89%.

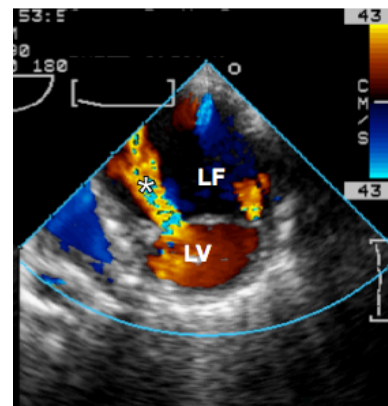


Fig. 30-8. Ecocardiograma transesofágico.

Coartación por compresión del lumen verdadero (LV) por el lumen falso (LF). *: jet de salida de sangre al lumen falso

Tomografía Computada: En la modalidad angio con uso de contraste administrado por vía periférica, la TC obtenida con 64 o mas detectores tiene una sensibilidad de 95% y una especificidad cercana al 100%. Efectiva para la demostración del flap de íntima que separa el lumen verdadero del falso lumen, extensión a la aorta abdominal y a las arterias ilíacas, compromiso visceral etc. Expedito, permite la adquisición de imágenes en pocos minutos.

Resonancia Nuclear Magnética: Provee imágenes con sensibilidad y especificidad mayor al 98%. De uso limitado por menor accesibilidad, toma significativamente mas tiempo. Limitada

en pacientes portadores de elementos ferromagnéticos (marcapasos, endoprótesis etc.). Poco tolerada por claustrofóbicos.

Aortografía: Invasiva, de baja sensibilidad (<80%) y susceptible de complicaciones, requiere de inyección de contraste intra-arterial con manipulación de catéteres en plena aorta disecada. Por lo que actualmente no se indica con fines diagnósticos. Su uso es parte del tratamiento por vía endovascular.

Tratamiento

La DA tipo A es una emergencia quirúrgica. La mortalidad espontánea es 1-2% por hora durante las primeras 24 hrs. a causa de tamponamiento, insuficiencia valvular masiva o ruptura. En contraste, la DA aguda tipo B se trata predominantemente en forma médica salvo: dolor persistente, dilatación progresiva con riesgo inminente de ruptura y/o mala perfusión de órganos (incluida la pseudo coartación).

Manejo inicial:

- El principal objetivo es evitar la propagación de la disección o la aparición de complicaciones de alta letalidad. Es perentorio normalizar la presión arterial y reducir la fuerza de eyección del ventrículo izquierdo (dP/dt), para lo cual las drogas β -bloqueadoras endovenosas son altamente eficaces, permitiendo ajustar la frecuencia cardíaca y la presión arterial.
- Se debe lograr una presión arterial sistólica < 120 mmHg con una frecuencia cardíaca < 60 lpm.
- En pacientes que son intolerantes o presentan contraindicación a los β -bloqueadores, los bloqueadores del canal del calcio como Verapamilo o Diltiazem pueden ser útiles para reducir la presión arterial sin causar taquicardia refleja.
- No debe utilizarse vasodilatadores antes del uso de los β -bloqueadores para evitar una posible taquicardia refleja. El Nitroprusiato de sodio es el vasodilatador de elección en pacientes que continúan hipertensos a pesar de la terapia con β -bloqueadores.
- El dolor perpetua la hipertensión y taquicardia, su control es fundamental en el manejo (generalmente con morfina).
- En caso de taponamiento pericárdico, la pericardiocentesis está contraindicada, debiendo procederse a la cirugía correctiva a la brevedad.

Tratamiento de DA tipo A:

- La disección aórtica aguda tipo A requiere cirugía bajo circulación extracorpórea.
- El objetivo es evitar la rotura aórtica, el taponamiento cardíaco, y corregir la regurgitación aórtica.
- El tratamiento quirúrgico consiste en la inserción de una prótesis aórtica, reemplazando el segmento aneurismático y disecado. Puede ser necesario el reemplazo valvular y el reimplante coronario

Tratamiento de DA tipo B:

Manejo inicial igual que en la DA tipo A, el objetivo es:

- Quitar el dolor (opiáceos)
- Control de la presión arterial sistólica a ≤ 120 mmHg y la frecuencia cardíaca a ≤ 60 lpm.

Las indicaciones para intervención en la disección de tipo B son:

- Dolor intratable persistente o recurrente.
- Dilatación de la aorta > 4,5 cm.
- Hematoma de > 1 cm de grosor.
- Progresión de la disección.
- Ruptura inminente.
- Síndromes de mala perfusión de órganos.
- Hipertensión de difícil manejo (pseudocoartación de la aorta).

El tratamiento endovascular ha significado un avance en reducir la morbimortalidad del tratamiento quirúrgico.

Pronóstico

La disección aórtica aguda de la aorta ascendente (tipo A) es altamente letal, con una mortalidad espontánea >50% durante el primer mes.

La DA de la aorta descendente (tipo B) no complicada tiene una mortalidad a los 30 días del 10% y requiere un estricto seguimiento con imágenes en el largo plazo, ya que es frecuente la dilatación tardía de la zona afectada, factor gravitante en la mortalidad alejada.

El HIM >1 cm de espesor, y la UPA de profundidad > 1cm y/o 2 cm de diámetro deben ser tratados con los mismos conceptos que la DA, según afecte la aorta ascendente o descendente (tipo A o tipo B).

Enfermedad de Takayasu

Definición

La aortitis de Takayasu (AT) es una patología de naturaleza inflamatoria granulomatosa, de evolución crónica, que compromete la aorta y sus ramas principales. Afecta predominantemente a mujeres jóvenes (8:1) en la 1ª o 2ª década de la vida.

Patogénesis, factores de riesgo y etiología

El origen de la AT es desconocido, sin embargo hay evidencia de la participación de mecanismos inflamatorios mediados por la activación de células del tipo linfocitos T, células NK, y macrófagos. La producción de citocinas IL6, contribuye a la infiltración celular de la pared arterial y a la formación de células gigantes. La actividad de la metaloproteinasa MMP-9 también está aumentada en los casos de AT activos, contribuyendo a la inflamación. La producción de factor de crecimiento endotelial sería el responsable de la migración de células musculares lisas y la proliferación endotelial. En pacientes japoneses y coreanos se ha demostrado la existencia de haplotipos HLA asociados a AT. Una posible relación con tuberculosis sugerida por algunos autores no ha sido confirmada.

La inflamación de la pared aórtica reduce el lumen vascular, pudiendo causar estenosis severa u obstrucción total, con síntomas isquémicos del órgano afectado. Las alteraciones en la pared aórtica pueden favorecer la formación de aneurismas (<10%).

El estudio histopatológico de las lesiones vasculares revela un proceso inflamatorio que compromete todas las capas de la pared arterial: hay engrosamiento fibroso de la íntima, infiltración de células linfo-plasmocitarias y formación ocasional de granulomas con células gigantes en la túnica media con destrucción de las fibras

elásticas, y marcada fibrosis adventicial (Fig 30-9). En los casos de más larga evolución se aprecia calcificación.

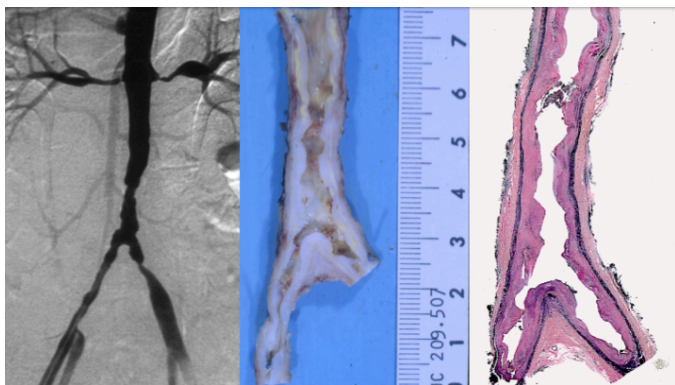


Fig 30-9. Aortitis de Takayasu. Niña de 14 años, hipertensa severa, con claudicación de extremidades inferiores. Imágenes angiográfica, macroscópica e histológica

Epidemiología

Se ha reportado una prevalencia de 2,6 a 6,4 casos por millón de habitantes.

Manifestaciones Clínicas

La presentación clínica de la arteritis de Takayasu depende del tiempo de evolución, ya que en la etapa inicial se caracteriza por un síndrome sistémico, y en etapas tardías, por síntomas focales de naturaleza isquémica.

- *Fase inicial pre-oclusiva o pre-isquémica.* Se presenta durante la 1ª o 2ª década de la vida. Se caracteriza por síntomas sistémicos inespecíficos, propios de un cuadro inflamatorio: fatigabilidad 60%, fiebre 20-30%, anorexia 20-30%, dolores musculares e incluso artralgias 20-30%, baja de peso 20%, cefalea, disnea y taquicardia. Ocasionalmente hay sensibilidad en los trayectos arteriales.

La única alteración de laboratorio observada es el aumento de la velocidad de sedimentación, elevación de la PCR y discreta anemia normocítica.

Durante esta fase, en que la actividad inflamatoria es marcada y predomina sobre las manifestaciones propias del daño arterial, son infrecuentes las manifestaciones isquémicas, sin embargo, en muchas pacientes, esta fase pasa inadvertida.

- *Fase oclusiva o isquémica.* Se manifiesta durante la 2ª a la 4ª década de la vida y puede sobreponerse con los síntomas de tipo inflamatorio sistémico. Los síntomas de la obstrucción arterial dependen de su ubicación anatómica: **en las lesiones del arco y aorta ascendente** pueden ser síntomas de insuficiencia cerebrovascular global o focal, claudicación intermitente de extremidades superiores. o insuficiencia aórtica. Rara vez angor pectoris. **En las lesiones de la aorta descendente:** hipertensión arterial severa por coartación aórtica y/o compromiso renovascular, angina mesentérica, claudicación intermitente de extremidades inferiores.

Al examen físico destaca: la disminución o ausencia de los pulsos periféricos, asimetría de la presión arterial medida en las 4 extremidades y la auscultación de soplos sobre el trayecto de los vasos afectados. Si el diagnóstico se efectúa en fase tardía, las pruebas de laboratorio pueden ser totalmente normales.

Estudio Diagnóstico

La única forma de conocer la extensión y severidad de las lesiones arteriales, establecer un pronóstico y planificar una eventual corrección quirúrgica es la pan-aortografía. Angiográficamente, las lesiones son bastante características. Los troncos supra-aórticos pueden mostrar desde una estenosis tubular, de diámetro irregular hasta la obliteración total con desarrollo de colaterales. El compromiso obliterante de la aorta descendente puede estar limitado al tórax o alcanzar incluso la porción infra-renal con estenosis asociada de ramas viscerales. En ocasiones, la estenosis es focal, creando una verdadera coartación a nivel torácico o abdominal. Los aneurismas pueden ser fusiforme o sacular y al igual que los de otra etiología, se complican de ruptura.

La angiografía intra-arterial muestra solamente el lumen vascular. La ecografía dúplex puede demostrar el engrosamiento parietal en forma muy precisa, pero está limitada al sector extra-craniano.

La TC en modo angio efectuada en equipos de 64 detectores permite tener una imagen global de la distribución y extensión de las lesiones a la vez de mostrar el grado y características del engrosamiento parietal, constituyendo hoy un examen diagnóstico de primera línea (Fig 30-10). La fase inflamatoria puede ser mas evidente en estudios de tomografía con emisión de positrones (PET Scan).

Los exámenes de laboratorio mas útiles en el manejo clínico son el hemograma, la VHS y la PCR. En la fase aguda la VHS puede elevarse sobre 100 mm/hr. Los estudios inmunológicos IgG, IgA IgM, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares son negativos.

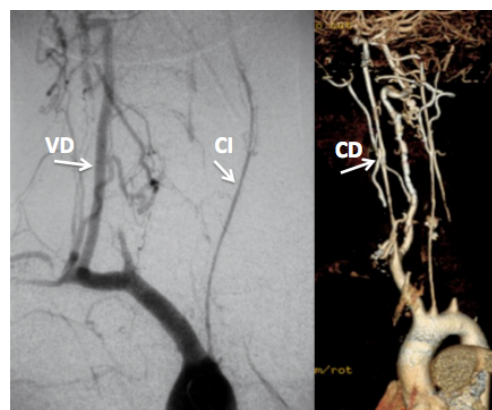


Fig 30-10. Angiografía de arco aórtico y TC de mujer de 20 años con AT tipo III. Oclusión total de ambas subclavias. Perfusión cerebral a través de arteria vertebral derecha (VD) y ambas carótidas comunes (CD, CI), severamente estenóticas

Clasificación

De acuerdo a la distribución topográfica del compromiso inflamatorio, la Conferencia de Tokio sobre AT en 1994 elaboró la clasificación actualmente en uso.

- Tipo I : Sólo troncos supra-aórticos
- Tipo IIa : Aorta ascendente, arco y troncos supra-aórticos
- Tipo IIb : Aorta ascendente, arco, troncos supra-aórticos y aorta descendente.
- Tipo III : Aorta descendente toraco-abdominal y ramas viscerales
- Tipo IV : Aorta abdominal y sus ramas
- Tipo V : Aorta torácica y abdominal (Tipo IIb + Tipo IV)

En caso de compromiso coronario se agrega “C” a la denominación correspondiente, si hay compromiso pulmonar se agrega “P”.

Diagnóstico Diferencial

Durante la fase inflamatoria, el diagnostico diferencial incluye otras enfermedades con síntomas sistémicos como cuadros gripales, enfermedad reumática etc. Durante la fase oclusiva se incluyen la aterosclerosis, displasias fibrosas etc. En las pacientes mayores en edad se debe considerar la arteritis por células gigantes.

Tratamiento

En la fase inflamatoria, el objetivo del tratamiento es abortar la progresión del daño arterial, evitando el desarrollo de secuelas oclusivas.

Los glucocorticoides son el eje del tratamiento: revierten los síntomas, producen regresión de la inflamación arterial cuando ésta es detectada en su fase inicial (fig. 30-11). El uso de corticoides está indicado en todos los casos que tengan evidencia de actividad inflamatoria objetivada por elevación de la VHS y/o la PCR, prueba que permite monitorizar la respuesta al tratamiento, al normalizarse su resultado.

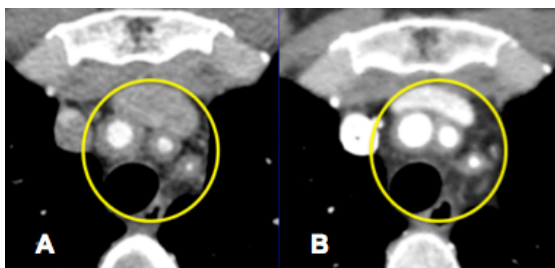


Fig. 30-11: TC de vasos del cuello en mujer de 29 años. **A.** Estudio inicial, VHS 50 mm/hr. **B.** Estudio a los 6 meses de tratamiento corticoidal. VHS 3 mm/hr. Disminución de halo inflamatorio de troncos supra aórticos.

En los casos en que no hay respuesta a la corticoterapia, se ha utilizado inmunosupresores como metotrexato o ciclofosfamida.

En la fase oclusiva, la revascularización debe ser considerada solamente en los pacientes con síntomas isquémicos severos o aneurismas (Tabla 30-4) Es fundamental la remisión de la actividad inflamatoria previo a la corrección quirúrgica.

La técnica quirúrgica mas exitosa utilizada en la reparación de AT es el puente protésico (Fig. 30-12), ya que evita el abordaje directo de las lesiones que habitualmente presentan acentuada periarteritis, reduciendo el riesgo de formación de falso aneurisma tardío.

El tratamiento endovascular ha tenido resultados pobres debido a la marcada fibrosis que limita la dilatación, o por recurrencia debido a actividad inflamatoria o hiperplasia intimal. Las series reportadas de tratamiento endovascular son anecdóticas y con seguimiento escaso.

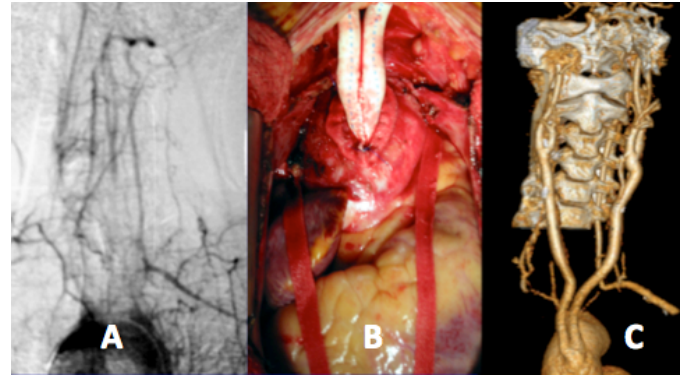


Fig.30-12: **A.** Angiografía de arco aórtico de mujer de 31 años con AT tipo IIa e isquemia cerebral global, con obstrucción severa de los troncos supra-aórticos. **B.** Foto operatoria de puente aorto bi-carotideo. **C.** TC de control a los 5 años post op.

Pronóstico

La evolución de los pacientes con AT tratados médicamente depende de la edad de inicio de la enfermedad, del grado de actividad inflamatoria, de si presentan retinopatía, hipertensión arterial, del compromiso de la función ventricular o aneurismas y de la adherencia al tratamiento corticoidal. En pacientes libres de complicaciones, la sobrevida a 15 años es superior al >96%, disminuyendo al 66% si presentan alguna complicación. Si hay persistencia de la actividad inflamatoria o abandono del tratamiento la sobrevida se reduce aún mas, a cerca de 43%.

En los casos que han requerido revascularización, la sobrevida a 20 años alcanza sobre 73% . La persistencia de actividad o el abandono del tratamiento también afecta la sobrevida.

- Enfermedad oclusiva sintomática de los troncos supra-aórticos
- Cardiopatía coronaria sintomática
- Hipertensión arterial secundaria.
- Angina mesentérica.
- Aneurismas

Tabla 30-4. Indicación quirúrgica en AT

Bibliografía

Cronenwett J L, Johnston W, Editores. Rutherford's Vascular Surgery. 7ª Edición, ISBN 978-1-4160-5223-4, Saunders, 2010

Lilly L, editor. Pathophysiology of Heart Disease. 5th ed. United States of America: Lippincott Williams & Wilkins; 2011.

Murphy J, Lloyd M, editors. Mayo Clinic Cardiology. 3th ed. United States of America: Mayo Clinic Scientific Press, Inc; 2007.

Sabatine M, editor. Pocket Medicine. 4th ed. United States of America: Lippincott Williams & Wilkins; 2011.

Tsai T, Nienaber C, Eagle K. Acute Aortic Syndromes. Circulation. 2005; 112:3802-3813.

Chaikof E L, Brewster D C, Dalman R L, Makaroun M S, Illig K A, Sicard G A, Timaran C H et al. SVS practice guidelines for the care of patients with an abdominal aortic aneurysm: Executive summary J Vasc Surg 2009,50;4:880-896

Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr, Eagle KA 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 Apr 6;121(13):e266-369

Valdés F, Clases de Patología Vascular, Curso Integrado de Clínicas Medico-Quirúrgicas, P. Universidad Católica de Chile. 2010-2013