

SÍNDROME AÓRTICO AGUDO (SAA)

1. Introducción

El síndrome aórtico agudo (SAA) engloba a 3 patologías diferenciadas pero que comparten una fisiopatología, esquema diagnóstico y tratamiento comunes: úlcera penetrante aórtica (UPA), hematoma intramural (HIM) y disección aórtica aguda (DA). El SAA tiene una alta mortalidad, que aumenta con cada hora de retraso en el tratamiento quirúrgico cuando está indicado. Por tanto es un objetivo primordial un diagnóstico y enfoque terapéutico rápidos. Para ello es necesario una alta sospecha clínica en presencia de síntomas y signos compatibles, conocer los factores de riesgo que se asocian a SAA, así como saber diferenciar qué casos precisan una intervención quirúrgica emergente. El mejor conocimiento de este síndrome ha reducido el retraso en el diagnóstico; en España se diagnostica correctamente el 70% en las primeras 24 h de evolución.

2. Clasificación

- **Disección aórtica.** Disrupción de la capa media de la aorta con sangrado dentro y a lo largo de la pared de la aorta, resultado en la separación de sus capas. En el 90% de los casos se encuentra una disrupción visible de la íntima (puerta de entrada) en las técnicas de imagen, que permite que el flujo de sangre se redirija por una falsa luz formada en el plano de disección entre la íntima y la media. Quedan así dos luces, una falsa y una verdadera luz, separadas por un "flap" intimal. La sangre circulando a alta presión puede romper la íntima distalmente reconduciendo el flujo a la luz verdadera, o romper la adventicia provocando hemorragia o hematoma periaórtico. La falsa luz puede trombosarse con el tiempo.
http://www.youtube.com/watch?v=dZLX2MD_w78&feature=related
- **Úlcera penetrante arteriosclerótica.** Lesión arteriosclerosa con ulceración que penetra en la lámina elástica interna y permite la formación de hematomas en la capa media de la pared. Puede evolucionar hacia DA, HIM o rotura del vaso. Aparece allí donde es más frecuente la lesión arteriosclerosa: Ao descendente en el 90% de casos. En un corte transversal su forma es de champiñón sobresaliendo de la luz del vaso (como una úlcera de estómago en un estudio baritado). Típicamente afecta a pacientes > 65 años, hipertensos y con arteriosclerosis difusa, que se presentan con dolor torácico o de espalda sin signos de insuficiencia aórtica (I Ao) ni malperfusión. Más raramente se presentan solo con signos de embolización distal.
- **Hematoma intramural,** confinado a la pared aórtica, sin puerta de entrada en pruebas de imagen. Se discute si se originan por hemorragia de los vasa vasorum de la capa media o por desgarros intimales microscópicos. La gran mayoría son realmente DA y se descubre la puerta de entrada en la cirugía o la autopsia; sólo en el 4% no se encuentra desgarró intimal. Son típicos de aorta descendente y pacientes mayores. El dolor es el síntoma principal; los signos de malperfusión y déficits de pulsos son menos frecuentes que en la DA. El diagnóstico por imagen se basa en la presencia de trombo fresco en la pared aórtica: engrosamiento ≥ 7 mm circular o en luna creciente, sin flap ni falsa luz. Su evolución es variable: un 10% se resuelve completa-mente, pero puede convertirse en una DA clásica (3-14% los tipo B y hasta el 88% los de aorta ascendente), o expandirse y provocar la rotura de aorta. Se recomienda la cirugía de emergencia en los de aorta ascendente por su alto riesgo de complicaciones precoces, sobre todo si el diámetro aórtico es > 4'8 cm o el grosor del HIM es > 11 mm. Los de aorta descendente se tratan médicamente. Los betabloqueantes mejoran la supervivencia en estos casos.

- ❖ Según el tiempo de evolución desde la aparición de los síntomas se clasifica en:
 - Aguda: menos de 2 semanas del inicio del dolor
 - Subaguda: entre 2 y 6 semanas
 - Crónica: más de 6 semanas
- ❖ Clasificación anatómica.

Anatómicamente la disección se puede clasificar según afecte o no a la aorta ascendente (proximal al tronco braquicefálico), independientemente del lugar donde se origine la disección (puerta de entrada). La clasificación es importante porque determina el tratamiento adecuado.

Se utilizan 2 clasificaciones:

Clasificación de DeBakey

- Tipo I: Se origina en aorta ascendente y se propaga distalmente, al menos hasta el arco, y típicamente a la aorta descendente (distal a la subclavia izquierda). Tratamiento quirúrgico recomendado.
- Tipo II: Se origina en y se limita a aorta ascendente. Tratamiento quirúrgico recomendado.
- Tipo III: Se origina en aorta descendente y se propaga habitualmente de forma distal. Tratamiento quirúrgico usualmente no recomendado. Pero puede también progresar de forma proximal hacia aorta ascendente (disección retrógrada).
 - Tipo IIIa: Limitada a aorta descendente torácica
 - Tipo IIIb: Extendida a aorta abdominal

Clasificación de Stanford. Divide las disecciones en: las que afectan aorta ascendente, independientemente de donde se origine la puerta de entrada (tipo A, con indicación de cirugía urgente) y las que no afectan aorta ascendente (tipo B, tratamiento inicial no quirúrgico). Hay que resaltar que en esta clasificación la disección del arco sin afectación de la aorta ascendente se clasifica como tipo B.

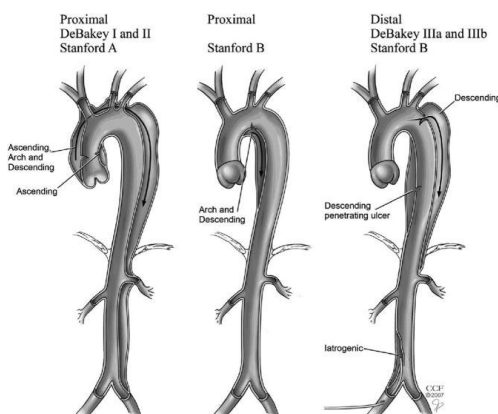


Figura 1. Clasificación anatómica de la DA

En este momento no hay acuerdo en cual es la clasificación ideal. Así, la disección que afecta al arco sin afectar aorta ascendente según algunos autores requiere cirugía inmediata mientras que otros recomiendan tratamiento médico, siempre que el paciente no tenga extensión proximal a aorta ascendente, signos de malperfusión o sangrado, y que el seguimiento por imagen demuestre estabilidad.

3. Epidemiología: incidencia, factores de riesgo y mortalidad.

En España el SAA afecta a 20-40 casos/millón de habitantes/año, con más frecuencia a varones (70%). Del total de SAA el 80% son DA, el 15% HIM y el 5% UPA. El 68% afectan a la aorta ascendente (Tipo A) y el 32% solo a la descendente (tipo B).

Un 40% de los pacientes con SAA fallecen de forma inmediata, sin llegar al hospital. La mortalidad hospitalaria es del 35'4% (entre 26 y 41% en el tipo A y 15-22'8% en los tipo B). Los tipo A que no se operan fallecen en el 71% de casos, frente al 33% de los que se pueden operar. Mientras, los de tipo B que se operan fallecen en 50% de casos con cirugía abierta y el 27% con tratamiento endovascular, frente al 17% que fallece si solo se necesita tratamiento médico. Esta diferencia se explica por que el SAA tipo A es siempre indicación de cirugía emergente salvo que las condiciones del paciente hagan suponer una mortalidad perioperatoria inasumible (edad, neoplasias, fracaso multiorgánico...), mientras que los tipo B solo se intervienen cuando existen complicaciones.

Los factores de riesgo son aquellos que producen degeneración de la capa media y los que provocan estrés sobre de la pared aórtica.

- Factores de riesgo cardiovascular: HTA (presente en el 66-75% de casos), tabaquismo, dislipemia o enfermedad arteriosclerosa. Los SAA tipo B tienen más prevalencia de estos factores.
- Condiciones que alteren la estructura de la aorta: enfermedades del colágeno, aneurismas, aorta bicúspide, y manipulación de la aorta torácica (cirugía cardíaca o intervencionismo percutáneo que puedan lesionar la íntima). Hasta el 18% tiene antecedente de cirugía cardíaca previa. Además de los síndromes hereditarios bien conocidos que afectan al colágeno (Marfan, Elher-Danlos...) existe una clara agregación familiar: un 13-19% de pacientes sin síndrome identificable tiene familiares de primer grado con aneurismas de aorta torácica o DA, algo que se ha dado en llamar "síndrome familiar de aneurisma y disección de aorta torácica". Provocan con más frecuencia DA tipo A.

3.1.-Enfermedades asociadas con aumento de riesgo de DA.

3.1.1.- Síndromes genéticos asociados con aneurismas de aorta torácica y disección de aorta.

1. Síndrome de Marfan. Enfermedad del tejido conectivo hereditaria, aunque el 25% son mutaciones esporádicas. Se debe a mutación del gen FBN1 que codifica la fibrilina-1, que forma microfibrillas que rodean a las fibras elásticas de la capa media arterial, o mutación del gen TGFBR2. Prácticamente el 100% de los pacientes tienen algún tipo de afectación de la aorta: aneurismas de raíz o aorta ascendente o disección tipo A. Son raros el Tipo B y el aneurisma de aorta abdominal. Otras manifestaciones son: prolapso mitral, I Ao por dilatación del anillo, sobrecrecimiento de los huesos largos, aracnodactilia, cifoescoliosis, dolicocefalia, deformidad de la pared torácica, hiperlaxitud ligamentosa y luxación del cristalino (muy sensible y específica). Los betabloqueantes y el losartan retrasan la progresión de la dilatación aórtica, el desarrollo de IAo, de DA y mortalidad en los pacientes con S. De Marfan.
2. S. Loeys-Dietz. Autosómico dominante. Mutación de los genes TGFBR1 y TGFBR2. Se caracteriza por aneurismas arteriales, hipertelorismo y úvula bífida o paladar hendido. Además aparece: esclerótica azul, piel transparente, retrognatia, ductus permeable, CIA, retraso del desarrollo, y laxitud articular. La mayoría tiene aneurisma y/o DA de raíz. Fallecen antes de los 26 años.
3. Ehlers-Danlos (tipo IV o forma vascular). Defecto en el colágeno tipo III codificado en el gen COL3A1. Autosómico dominante, produce rotura espontánea de útero y tracto

digestivo, rotura aórticas y DA. La supervivencia media de estos pacientes es de 48 años.

4. S. de Turner. Se asocia con lesiones isquémicas o estructurales cardiacas (25% válvula aórtica bicúspide y 8% coartación de aorta) y a disección de aorta, que aparece de media a los 31 años.
5. Otros síndromes genéticos. Enfermedad poliquística renal autosómica dominante, S. de Noonan, S. de Alagille.

Se recomienda medir por eco el diámetro aórtico en el momento del diagnóstico de cualquiera de estos síndromes y repetir la medición a los 6 meses para valorar su progresión. Dado que la disección aparece con frecuencia sobre un aneurisma previo se aconseja su resección cuando el cociente entre área crosecional máxima en cm^2 de aorta ascendente o raíz y talla en metros sea > 10 , o si superan los 4'2 cm de diámetro interno (ETE) ó 4'5 cm de diámetro externo (RMN o TAC). En mujeres con Marfan se aconseja reseca aneurismas ≥ 4 cm de diámetro antes de un embarazo.

3.1.2.-"Síndrome familiar de aneurisma y disección de aorta torácica".

Un 13-19% de pacientes con AA/DA tienen antecedentes familiares con AA/DA torácica y no presentan ninguno de los síndromes anteriores. La DA aparece a edad más temprana que los casos esporádicos. Se ha encontrado en ellos un patrón de herencia autosómico dominante pero con poca penetrancia y expresión variable, con mutaciones en los genes TGFBR2, MYH11 y ACTA2.

Se recomienda realizar estudios de imagen a los familiares de 1º grado de pacientes con aneurisma de aorta torácica o disección; en caso de que en alguno de estos se encuentre aneurisma /DA se considera razonable ampliar el estudio de imagen a los familiares de 2º grado. Igualmente si se detecta la presencia de mutación genética de las que se asocia a AA/DA se debe realizar estudio genético de los familiares de 1º grado, y estudio de imagen solo en aquellos en los que se demuestre la presencia de mutación. La mutación del TGFBR2 provoca DA con diámetros internos de solo 4'2 cm, por lo que se aconseja la intervención cuando se alcanza ese diámetro. Figura 2.

Clase I

1.-Se recomienda estudio de imagen en familiares de 1º grado de pacientes con aneurisma torácico o disección. Evidencia B.

2.-Se recomienda estudio de los familiares de 1º grado de pacientes portadores de mutación FBN1, TGFBR1, TGBFR2, COL3A1, ACTA2, MYH11 asociados con disección y/o aneurisma. Solo los familiares con mutación demostrada deben someterse a diagnóstico de imagen. Evidencia C.

Clase IIa

1.-Si uno o más familiares de 1º grado de un paciente con aneurisma /disección tiene dilatación de aorta, aneurisma o DA, es razonable realizar técnicas de imagen a los familiares de 2º grado.

2.-Es razonable estudiar la presencia de mutación en el gen ACTA2 en pacientes con historia familiar aneurisma/disección.

Clase IIb

1.-Se puede considerar estudiar otros genes conocidos como causa de aneurisma y DA (TGFBR1, TGFBR2, MYH11) en pacientes con historia familiar de aneurisma/DA y manifestaciones asociadas con esas mutaciones.

2.- Si uno a más parientes de primer grado de un paciente con un aneurisma/disección conocido presentan dilatación aórtica, aneurisma o disección se puede considerar enviarlo al genetista.

Figura 2. Recomendaciones para pacientes con aneurisma y disección aórtica familiar. Tomado de: Hiratzaka LF, Bakris GL, Beckman JA et al. "2010 ACCF/AHA /AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease". *Circulation*. 2010; 121: e266-e369.

3.1.3-Otras enfermedades que predisponen a AA/DA.

1.- Válvula aórtica bicúspide. Afecta al 1-2% de la población. Un 15% de las DA tienen aorta bicúspide. Algunos casos se heredan con patrón autosómico dominante, pudiendo aparecer familiares con AA/DA en ausencia de válvula bicúspide. Se recomienda descartar válvula bicúspide y afectación de aorta torácica a familiares de 1º grado de portadores de válvula bicúspide.

2.- Arteria subclavia derecha aberrante.

3.- Coartación de aorta. Afecta a 40-50 de cada 100.000 nacimientos, la mayoría se diagnostican y tratan en la infancia. Sin tratar el 80% fallece, la cuarta parte de ellos por DA o rotura aórtica.

4.- Arco aórtico derecho. Se presentan con disfagia y "asma" por compresión esofágica o traqueal por la aorta. La aorta es típicamente muy frágil y proclive a la DA, rotura o formación de aneurismas.

5.-La arteritis de Takayasu o enfermedad sin pulso. Provoca tanto aneurismas como estenosis.

6.- Arteritis de células gigantes o de la temporal. Afecta más a mujeres y > 50 años, con frecuente participación de arterias cerebrales (cefalea, claudicación mandibular y alteraciones neurológicas). Es típica una arteria temporal dilatada, sin pulso y sensible al tacto. Hasta 2/3 de las muertes se deben a rotura de AA/DA.

7.- Enfermedad de Behçet: estomatitis aftosa, uveítis y úlceras genitales.

8.- Espondilitis anquilopoyética. Hasta en el 80% hay afectación de la raíz o válvula aórtica.

9.- Aneurismas infecciosos o micóticos. La mayoría son bacterianos (*Staphylococcus aureus* y *Salmonella* spp), saculares, y afectan a la aorta ascendente y arco o a zonas patológicas como aneurismas, placas de ateroma, o traumatismos. *Treponema pallidum* y *Treponema* spp causan aortitis infecciosa, sobre todo de aorta ascendente. Más raros son los debidos a tuberculosis.

4.- Presentación clínica del SAA y diagnóstico.

4.1.- Manifestaciones clínicas.

La presentación varía entre la forma típica con el dolor y signos exploratorios clásicos y formas atípicas sin dolor y con manifestaciones inespecíficas. Los síntomas son similares en las tres formas de SAA. Dada la alta mortalidad es obligado mantener un alto índice de sospecha.

1.-**Dolor.** Es el síntoma más común y en su forma típica se percibe como un dolor abrupto en el inicio (en el 84% de los casos) y de gran intensidad (en el 90%). Suele describirse como "desgarro" o tipo "puñalada"; la aparición de un dolor migratorio es muy variable (ente 12 y 55%), y puede ceder o desaparecer dando una falsa sensación de mejoría al enfermo y al clínico, para reaparecer posteriormente. La localización del dolor se correlaciona con el origen de la disrupción intimal y puede cambiar según la disección progresa. En la tipo A lo más frecuente es el dolor torácico (80%), más frecuentemente anterior (71%) y con menor frecuencia se presenta como dolor lumbar o

abdominal (47% y 21%) por progresión anterógrada de la disección. En la tipo B el dolor es más frecuentemente de espalda (64%), seguido del dolor torácico y abdominal.

Aproximadamente el 6% se presentan sin dolor; suelen ser pacientes mayores, en tratamiento con corticoides o con síndrome de Marfan.

2.- **Déficits de perfusión e isquemia de órganos.** Al inicio de los síntomas o como complicaciones en la evolución. La mayoría de las oclusiones se produce por obstrucción por el flap intimal que protruye en la salida de los vasos (oclusión dinámica), o por disección de los propios vasos (oclusión estática). Otras obstrucciones se producen por trombosis, embolismo o por compresión por una falsa luz que se expande.

El examen físico y los marcadores bioquímicos no se alteran al inicio de la isquemia mesentérica o renal, sino horas más tarde. La isquemia de extremidades (ausencia de pulso, dolor y signos neurológicos) aparece en el 31% de casos y es muy altamente sugestiva de DA; si aparece la mortalidad y la probabilidad de isquemia renal o mesentérica se duplican.

3.- **Complicaciones cardiacas.** Es el órgano que con más frecuencia se afecta en la DA tipo A.

3.1.-La IAo aguda es la complicación cardiaca más habitual del Tipo A (41-76% de los casos). Se puede producir por tres mecanismos: a) dilatación aguda de la raíz aórtica por expansión de la falsa luz, b) disección de la raíz con despegamiento de las valvas de su inserción a la pared y prolapso de las mismas, c) prolapso del flap en la diástole en el interior de la válvula. La clínica varía desde el soplo leve diastólico a la ICC y shock.

3.2.- Isquemia/infarto miocárdico. Es poco frecuente (19% de isquemia en ECG y 7% de IAM) por disección de la coronaria o compresión de la misma por la falsa luz.

3.3.- Insuficiencia cardiaca y shock. 6%. Por IAM/isquemia miocárdica, IAo aguda o taponamiento. Muchas veces estos pacientes se presentan sin dolor complicando el diagnóstico.

3.4.- Derrame pericárdico y taponamiento. En la Tipo A, puede deberse a: trasudación de líquido en el espacio pericárdico desde la pared de la falsa luz y que no produce deterioro hemodinámico, o más raramente a rotura de la aorta disecada en el pericardio, provocando rápidamente un taponamiento (en el 8-10% de tipo A), que es indicación de cirugía urgente.

4.- **Síncope.** 13%. Por causas cardiacas (IAo severa, obstrucción de la salida de ventrículo izdo, taponamiento), vasculares (flujo cerebral reducido y activación de barorreceptores aórticos), neurológicas (respuesta vasovagal al dolor), hipovolemia (sangrado periaórtico).

5.- Complicaciones **neurológicas.** Un 29% de las tipo A tienen signos neurológicos en al inicio del cuadro, siendo el 53% ACV isquémicos (predominando en hemisferios derecho) y el 37% neuropatía isquémica (dolor en extremidad con alteración sensitiva o motora). Hasta el 50% de los síntomas neurológicos relacionados con DA pueden ser transitorios.

6.-Complicaciones **pulmonares.** Los derrames pleurales grandes son típicamente hemáticos por rotura aórtica. Los pequeños son exudativos de tipo inflamatorio. Puede aparecer hemoptisis masiva, habitualmente mortal por rotura de aorta en el parénquima pulmonar.

7.-Complicaciones **gastrointestinales.** Isquemia mesentérica es la más frecuente de las complicaciones gastrointestinales y la causa de muerte más común entre las DA tipo B. Se presenta con dolor intenso con escasos hallazgos exploratorios, y los marcadores biológicos de isquemia intestinal aparecen con frecuencia demasiado tarde. Es esencial estar atentos en estos pacientes a la aparición de signos de sospecha de isquemia intestinal. La hemorragia gastrointestinal es rara pero potencialmente fatal (fistulas

aortoesofágicas o aortoentéricas en el ID proximal). La DA debe sospecharse en toda hemorragia digestiva que se acompañe de dolor torácico o abdominal.

8.- TA. Las alteraciones de la TA son frecuentes en la DA. Un 75% de los tipo B y solo un 36% de los tipo A tiene con TA > 150 mm Hg al ingreso. El 20% llegan con hipotensión o shock y son los que mayor mortalidad y complicaciones presentan. Hay que medir en los dos brazos y si se puede en las 4 extremidades la TA para determinar cual es la mayor.

Hay que insistir en el alto índice de sospecha clínica para conseguir el diagnóstico lo antes posible con pruebas de imagen bien orientadas. En presencia de signos o síntomas sospechosos la historia clínica debe buscar factores de riesgo asociados con AA/DA, interrogando sobre antecedentes familiares de DA/aneurisma de aorta torácica, muerte súbita o "ataque cardiaco" sin confirmación del diagnóstico exacto, sobre todo si el fallecimiento fue en edad joven. Debe buscarse signos sugestivos de síndromes y condiciones asociadas a AA/DA (Marfan, aorta bicúspide, coartación de aorta, o manipulación quirúrgica o por cateterismo de la aorta...) Además la historia de ejercicio intenso o estrés emocional precediendo al inicio del dolor deben hacer pensar en DA.

4.2.- Pruebas complementarias

- El D-dímero para el diagnóstico de exclusión no se ha demostrado útil y no se recomienda.

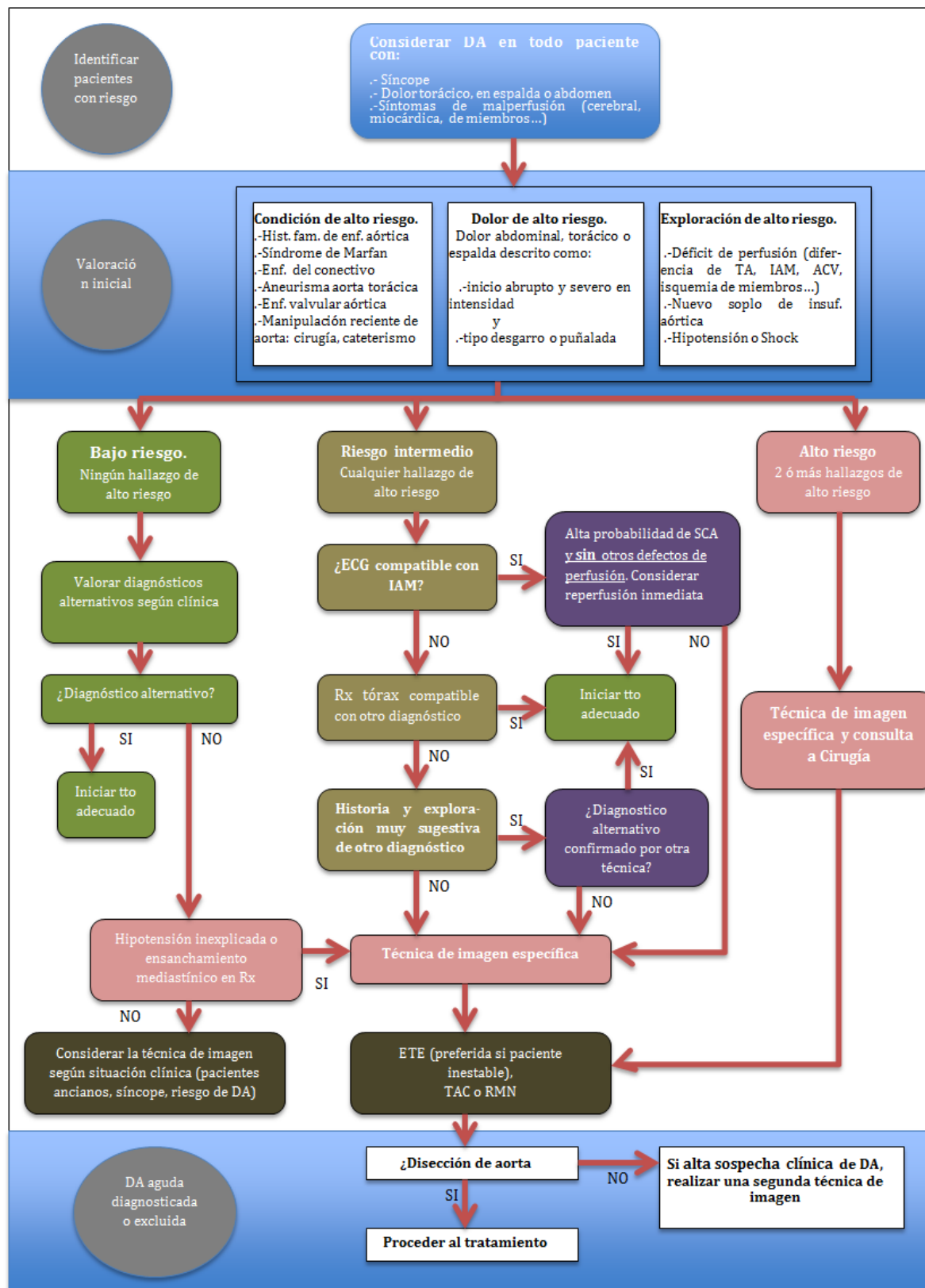
- La Rx de tórax solo es normal en el 16% de DA tipo A o B, siendo el ensanchamiento mediastínico el hallazgo más frecuente (53%), seguido del contorno anormal de la aorta (23%). La Rx normal no descarta el SAA.

- No hay cambios específicos en el ECG, pero solo el 38% son normales. Pueden verse signos de hipertrofia ventricular (el más frecuente), isquemia (15%) y necrosis en el 4%.

- El TAC con contraste IV, la ETE y la RMN son métodos con alta fiabilidad, con un 100% de sensibilidad en las tres técnicas, con mejor especificidad ligeramente superior para el TAC que para ETE o RMN, pero todas muy próximas al 100%. La técnica a elegir se basa en variables individuales del paciente y disponibilidad de la misma. En pacientes con inestabilidad hemodinámica la técnica de elección es el ETE para evitar mover al paciente fuera del área de urgencias/críticos.

El diagnóstico de DA no puede excluirse definitivamente por una sola técnica de imagen. Pueden ocurrir falsos negativos en las tres. Si la sospecha de DA sigue siendo alta hay que realizar una segunda técnica.

4.3.- Algoritmo de diagnóstico. Figura 3.



El objetivo es el diagnóstico rápido de SAA y su clasificación anatómica para dirigir al paciente hacia la mejor estrategia terapéutica.

Hay hallazgos de alto riesgo en la valoración inicial que incrementan grandemente la probabilidad de SAA. La combinación de 2 ó más características de alto riesgo sugieren DA y se deben realizar de técnicas específicas de imagen que confirmen el diagnóstico y su tipo anatómico, con consulta inmediata a Cirugía para su valoración. Son hallazgos de alto riesgo (figura 4):

Clase I
<ol style="list-style-type: none"> 1) El clínico debe evaluar de rutina en cualquier paciente cuya dolencia pueda orientar a un SAA la presencia de factores de riesgo, incluyendo preguntas específicas sobre historial médico, antecedentes familiares y características del dolor, así como una exploración dirigida a identificar los hallazgos que se asocian a DA incluyendo: <ol style="list-style-type: none"> a) Condiciones de alto riesgo (nivel de evidencia B): <ol style="list-style-type: none"> i) S. Marfan, Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner u otras enfermedades del tejido conectivo. ii) Pacientes con mutaciones que predisponen a aneurismas y disección (FBN1, TGFB1, TGFB2, ACTA2, MYH11) iii) Historia familiar de DA o aneurisma de aorta <u>torácico</u>. iv) Enfermedad de válvula aórtica conocida v) Manipulación reciente quirúrgica o con catéter de la aorta vi) Aneurisma de aorta torácica conocida b) Dolor torácico, abdominal o lumbar de riesgo (nivel de evidencia B): <ol style="list-style-type: none"> i) de inicio abrupto ii) grave en su intensidad iii) con cualidad de desgarrar, punzante, (tipo puñalada) c) Hallazgos exploratorios de alto riesgo: <ol style="list-style-type: none"> i) Déficit de pulsos ii) TA sistólica con diferencia superior a 20 mm Hg entre distintos miembros iii) Déficit neurológicos focales iv) Soplo de IAo de nueva aparición. 2) Los pacientes que se presentan con dolor severo y repentino en espalda, pecho y/o abdomen, particularmente en menores de 40 años, deben ser interrogados y examinados para buscar datos sugestivos de Marfan, L-D, E-D, Turner o enfermedades del tejido conectivo 3) Los pacientes que se presentan con dolor severo y repentino en espalda, pecho y/o abdomen deben ser interrogados sobre historia familiar de patología aórtica puesto que hay fuerte componente familiar en DA. 4) Los pacientes que se presentan con dolor severo y repentino en espalda, pecho y/o abdomen deben ser interrogados sobre manipulación reciente de la aorta (quirúrgica o por catéter) o sobre historia conocida de enfermedad valvular aórtica puesto que son factores de riesgo de DA. 5) Paciente con sospecha o confirmación de DA que hayan tenido síncope se debe realizar un examen para identificar daño neurológico asociado o la presencia de taponamiento (evidencia C) 6) Todos los pacientes con dolencias neurológicas agudas deben ser interrogados sobre la presencia de dolor torácico, lumbar o abdominal y evaluados en busca de alteraciones de los pulsos periféricos pues los pacientes con alteraciones neurológicas agudas en el contexto de DA es menos probable que presenten dolor que los pacientes con DA típica (Evidencia C).

a.-Condiciones de alto riesgo: enfermedad del tejido conectivo, historia familiar de enfermedad aórtica, valvulopatía aórtica, manipulación aórtica reciente o aneurisma conocido.

b.-Dolor de alto riesgo: abdominal o torácico, de inicio abrupto y de intensidad severa, con calidad desgarrante o tipo puñalada (debe cumplir las 2).

c.-Hallazgos exploratorios de alto riesgo: déficits de perfusión, soplo de IAo nuevo, hipotensión o shock.

La presencia de un solo hallazgo de alto riesgo (antecedente, síntoma o signo en la exploración física) debe poner en marcha inmediatamente la sospecha de DA, sin descartar otros procesos. La ausencia de cualquier dato de alto riesgo hace poco

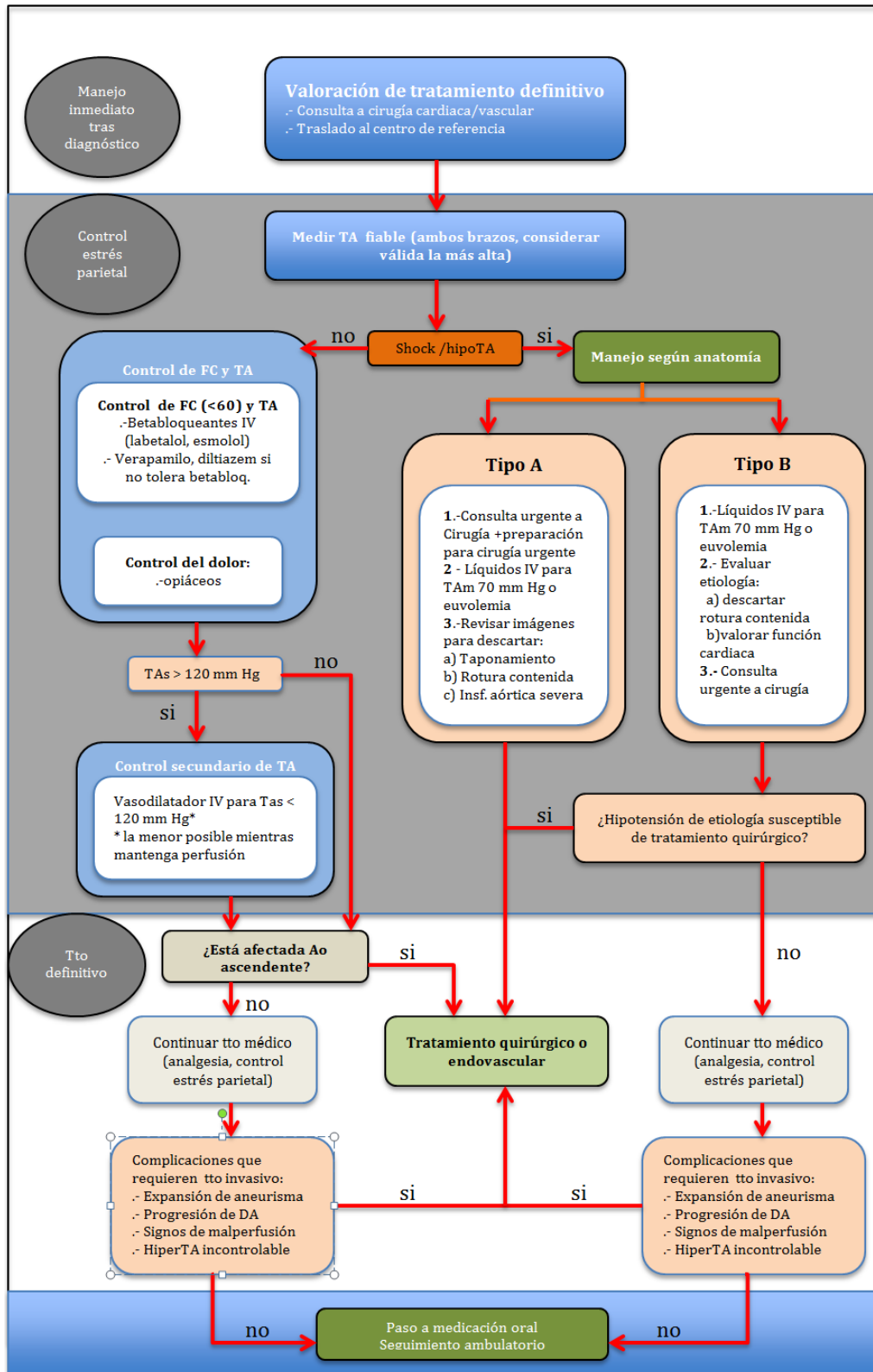
probable la DA como diagnóstico. En caso de no encontrar diagnóstico alternativo y en presencia de shock o ensanchamiento mediastínico en Rx de tórax hay que valorar realizar técnica de imagen específica (ETE, RMN, TAC).

En los pacientes con dolor torácico y elevación de ST y sin hallazgos de alto riesgo de DA, se debe valorar como primera opción la cardiopatía isquémica; si en el intervencionismo coronario no se encuentran lesiones coronarias se realizará técnica de imagen para descartar DA. La causa más frecuente de error diagnóstico es la confusión con cardiopatía isquémica, cuyo manejo con antiagregantes y antitrombóticos supone un riesgo añadido para el paciente con DA.

5.- Tratamiento

5.1.- Manejo inicial

Una vez diagnosticado el SAA (DA, HIM o PAU), el manejo inicial se dirige a calmar el dolor y limitar la propagación de la falsa luz controlando el estrés de la pared de la aorta mientras se decide si precisa tratamiento quirúrgico o endovascular. Figura 5.



- control de la FC y TA. El stress de la pared aortica depende de la velocidad de la contracción ventricular (dp/dt), la frecuencia de la contracción ventricular y la presión arterial. Los betabloqueantes reducen estas tres variables. El objetivo es una FC < 60 y un TA sistólica entre 100 y 120 m Hg. El labetalol, esmolol y menos frecuentemente propranolol y metropolol intravenosos son los fármacos más extendidos. En pacientes de riesgo para betabloqueantes (asma, EPOC, riesgo de insuficiencia cardiaca) una buena

opción es comenzar con esmolol, que tiene una vida media extraordinariamente corta. El labetalol es además de beta un alfabloqueante y ofrece la ventaja de ser un buen control de la FC y TA con un solo fármaco. Si no se pueden tolerar los betabloqueantes se usan antagonistas del calcio no dihidropiridina vía IV (verapamil o diltiazem). Los betabloqueantes deben evitarse en I Ao grave, en la que la taquicardia refleja se produce para preservar el GC. Fig 6.

Si la TA persiste elevada (< 120 mm Hg) se asociará un vasodilatador, habitualmente nitroprusiato, pero nunca antes de haber controlado la frecuencia cardiaca con alguno de los anteriores, pues se provocará taquicardia refleja que incrementa el estrés parietal. Superada la fase aguda, precisarán tratamiento crónico con betabloqueantes y vasodilatadores.

- Control del dolor. Es prioritario. Facilita el control de la TA y FC. Se usan opiáceos IV.

- Tratamiento de la **hipotensión**. Expansores de volumen plasmático como primera opción, a la vez que se busca la causa. Si no se consigue una perfusión adecuada de los órganos se añaden vasopresores, pero aumentan el riesgo de progresión de la disección. Los inotropos tienen mayor riesgo de progresión de la disección por aumento de la fuerza y frecuencia de la contracción ventricular.

Las causas de hipotensión o shock relacionadas con el SAA son: taponamiento cardiaco, IAo severa, IAM, el sangrado por rotura de la adventicia aórtica y la obstrucción de la luz verdadera por la luz falsa. Todas ellas requieren de **tratamiento quirúrgico inmediato**. En el caso del **taponamiento** (hemopericardio), que se asocia con alta mortalidad, la pericardiocentesis solo se debe realizar en situación de riesgo vital inminente, pues es muy frecuente el resangrado, y extrayendo la sangre mínima para recuperar la TA (perfusión).

5.2.- Tratamiento definitivo.

5.2.1.-Disección aórtica aguda. Simultáneamente a lo anterior debemos establecer el tratamiento definitivo. En el paciente clínicamente estable la decisión se basa en la localización anatómica según la clasificación de Stanford o DeBakey. Una consulta rápida con el cirujano cardiaco es obligada independientemente de la localización de la DA, pues es imposible predecir qué complicaciones pueden ocurrir y cuándo. Las disecciones que afectan a la aorta ascendente (tipo A de Stanford) son una emergencia quirúrgica. En la tipo B, sin afectación de aorta ascendente, el tratamiento médico es superior a la cirugía o el tratamiento endovascular, que se reservan para los casos que presentan complicaciones: expansión del aneurisma, progresión de la DA, signos de malperfusión, o HTA incontrolable.

En la disección tipo A aguda se indica la resección de la porción proximal de la aorta y toda la aorta aneurismática y su sustitución por un tubo sintético, con recambio de la válvula aórtica si está afectada o resuspensión de los velos valvulares aórticos nativos cuando esto es posible. Si se trata de una tipo II de DeBakey (solo aorta ascendente) se debe reseccionar toda la aorta disecada. Las intervenciones endovasculares no están aprobadas para la DA ni otras patologías que afecten a la aorta ascendente ni al arco.

En la DA tipo B solo se indica la intervención en caso de complicación, como ya se dijo. En los no complicados 2/3 se controlan bien solo con tratamiento médico y 1/3 necesita cirugía electiva. Los Tipo B complicados necesitan cirugía emergente y tienen una mortalidad muy elevada. No hay estudios aleatorizados que comparen los resultados de el tratamiento endovascular con la cirugía convencional. El tratamiento endovascular puede ser especialmente útil en los pacientes de mayor riesgo para la cirugía abierta, por su edad o comorbilidad, pero es necesario para la técnica un buen acceso vascular y disponer de suficiente espacio de aorta sana donde anclar la endoprótesis.

5.2.2.- Principios de tratamiento de HIM y PAU. Los objetivos del tratamiento son prevenir la rotura de la aorta o la progresión hacia una DA clásica, permitir la estabilización del paciente antes de la cirugía urgente y reducir la complejidad de una cirugía urgente inevitable. La elección entre endovascular o cirugía abierta se basa en los hallazgos anatómicos del caso, curso y presentación del mismo, comorbilidades y limitaciones anatómicas relacionadas con la técnica endovascular. La elección entre técnica endovascular o abierta se puede discutir en el contexto de 3 lesiones aórticas que se superponen: defecto intimal sin HIM, defecto intimal con HIM o IHM sin defecto intimal.

1.- Defecto intimal sin HIM. Son lesiones localizadas y pueden afectar a una porción limitada de la aorta. Incluyen las úlceras aórticas no complicadas (**PAU**) y aneurismas saculares o excéntricos de la aorta. Se pueden tratar con cirugía abierta y son las más favorables de los tres tipos de lesión para el tratamiento endovascular, si están en aorta descendente. Afectan un segmento pequeño y pueden ser fácilmente excluidos de la circulación siempre que estén a distancia suficiente de una rama principal de la aorta. Si afectan a la aorta ascendente se debe realizar cirugía de emergencia como si se tratara de una DA tipo A, porque puede producirse rotura aórtica o taponamiento.

2.- Defecto intimal con HIM. En aorta descendente se manejan como la DA tipo B. En pacientes que quedan asintomáticos tras el tratamiento médico es posible retrasar la cirugía o el tratamiento endovascular hasta que el hematoma se haya reabsorbido y organizado. Incluso algunos autores no recomienda ningún tratamiento quirúrgico o endovascular si el HIM se ha reabsorbido completamente. En casos de persistencia del dolor, evidencia de expansión o de rotura o signos de malperfusión se indicará la intervención en fase aguda, cirugía convencional o preferentemente tratamiento endovascular en los de aorta descendente.

3.- HIM sin defecto intimal. Es razonable tratarlo con los mismos criterios que para la DA en el segmento correspondiente de la aorta. El HIM en una aorta aneurismática es un problema particularmente urgente por que esta complicación se considera precursora de rotura del aneurisma.

6.-Sobre las técnicas quirúrgicas.

Las intervenciones sobre aorta ascendente y arco aórtico precisan de parada de la circulación cerebral. Se puede evitar el daño cerebral con hipotermia profunda con temperaturas de hasta 12 °C (que reduce el metabolismo cerebral), sola o combinada con perfusión anterógrada directa de arterias carótidas, o por perfusión retrógrada utilizando la vena cava superior infundiendo a su través sangre fría oxigenada duran el periodo de parada circulatoria. No hay una recomendación clara sobre cuál es la técnica de elección. La hipotermia profunda permite 25-45 min de parada circulatoria sin aumento de las complicaciones ni la mortalidad.

Las intervenciones sobre la aorta descendente, endovasculares o de cirugía convencional, tienen riesgo provocar isquemia medular al excluir las arterias intercostales. Entre el 2% y 6% presentan hemiparesia o hemiplejía. No hay datos de si la incidencia es menor con endoprótesis que con tratamiento quirúrgico abierto. El riesgo es mayor a mayor extensión de la aorta descendente a tratar y si el paciente previamente se ha sometido a reparación quirúrgica o endovascular de aneurisma de aorta abdominal (AAA), llegando a presentar lesión medular en el 12% de casos. Cuando es alto el riesgo de paraplejía se recomienda monitorizar la presión de LCR y su drenaje para mantener la presión de perfusión medular adecuada diferencia entre presión arterial media y presión de LCR. Además del drenaje de LCR se puede reducir la presión con agentes hiperosmolares o hiperventilación. La metilprednisolona (30 mg/kg antes y después del clampaje) mejora la protección medular por un mecanismo incierto.

Cuando es necesario cubrir con la endoprótesis ramas importantes de aorta descendente se deben realizar simultáneamente bypass a estas arterias (toco celiaco, mesentéricas...).

Complicaciones de los stent son la infección, el sangrado del punto de acceso vascular, necesitando transfusión el 3%, los tromboembolismos de las arterias mesentéricas, renales o de EE II, la lesión medular, el ACV por manipulación del arco con las guías, IAM (2%), y el fracaso renal, que precisa diálisis en el 1'3% de casos. Otras complicaciones son los endoleaks (10-20%) que son fugas por fuera de la luz de la endoprótesis pero por dentro de la pared de la aorta, las roturas de aorta, perforaciones o las disecciones, estas tres últimas poco frecuentes, y el replegado o involución de la endoprótesis que provoca el colapso de la endoprótesis y potencialmente la oclusión de la arteria. Otra complicación propia de la reparación endovascular con stent es el ***síndrome postimplantación***, que se caracteriza por fiebre, leucocitosis y en ocasiones trombopenia, que aparece a las 24 h del implante y normalmente se resuelve en una semana con antiinflamatorios.

7.-Rotura traumática de aorta torácica (RTA).

Aunque no se incluye normalmente en el SAA nos referiremos brevemente a ella. En un estudio británico un 20% de los fallecidos en accidentes de tráfico presentaban roturas de aorta en la autopsia, falleciendo el 86% - 91% antes de llegar al hospital. Los signos clínicos son similares a los de la coartación aórtica, con mayor TA en brazos que en piernas, retraso entre pulso radial y femoral, y soplo interescapular. Afecta con mayor frecuencia al istmo. El desplazamiento de la SNG en la Rx de tórax por la presencia de hematoma tiene un 80% de sensibilidad. Ni TAC, ni aortografía, ni ETE tienen mucha sensibilidad.

Se recomienda la cirugía inmediata, salvo cuando hay múltiples lesiones (huesos lagos, trauma abdominal o craneal); en esos casos la cirugía puede ser perjudicial. Muchos estudios demuestran que con un manejo cuidadoso de la TA se puede tratar a los pacientes de forma conservadora y proceder a la reparación aórtica una vez que las demás lesiones se hayan estabilizado. Aunque no está aprobada esta indicación por la FDA se han utilizado endoprótesis en la RTA con buenos resultados, con mortalidad del 1'5% en una serie de 284 casos. Las guías del 2010 de manejo de la patología aórtica de la Sociedad Americana de Cirugía Torácica considera que tanto en las roturas agudas como las crónicas se debe considerar el tratamiento endovascular.