

# Historia natural de los aneurismas de la aorta torácica

J.M. Gutiérrez-Julián, L.A. Cambor-Santervás, J.M. Llana-Coto,  
A.I. Menéndez-Pérez, M.A. Menéndez-Herrero, J.A. Carreño-Morondo,  
J. Rodríguez-Olay

## HISTORIA NATURAL DE LOS ANEURISMAS DE LA AORTA TORÁCICA

**Resumen.** Introducción. La historia natural de los aneurismas de la aorta torácica (AAT) está escasamente documentada debido a la dificultad en el diagnóstico de pacientes asintomáticos con AAT y la falta de estudios de cribado en la población. Su evolución natural es el crecimiento progresivo que concluye en la ruptura, con elevada mortalidad. Desarrollo. Revisión sistemática de la bibliografía publicada en las bases de datos Medline y PubMed mediante las palabras clave indicadas al pie y en especial con la evaluación de los registros informatizados con bases de datos amplias de universidades o sociedades europeas y americanas de cirugía vascular, cardiovascular y torácica. Conclusiones. La supervivencia a cinco años de los pacientes con AAT no tratados es menor del 19%; la causa principal de muerte es la ruptura aneurismática. El tamaño es el factor fundamental de riesgo de ruptura. El riesgo de ruptura aumenta exponencialmente cuando el diámetro de la aorta ascendente supera los 6 cm y el de la aorta descendente los 7 cm, e igualmente cuando se producen crecimientos rápidos. La cirugía mejora la evolución natural de la enfermedad. La historia natural de los AAT está determinada por su tamaño y tasa de crecimiento. El principio de toma de decisiones en el tratamiento de estos enfermos ha de basarse en determinar el riesgo individualizado de complicaciones en su evolución natural (ruptura, disección) frente al riesgo de la corrección quirúrgica en la experiencia del grupo quirúrgico concreto. La cirugía endovascular ha supuesto ya un impacto positivo en la historia natural al permitir la corrección de AAT en pacientes de alto riesgo, sin otras posibilidades previas de tratamiento. [ANGIOLOGÍA 2006; 58 (Supl 1): S3-S14]

**Palabras clave.** Aneurisma de aorta. Aorta torácica. Historia natural.

## Introducción

Los aneurismas de la aorta son la decimotercera causa de muerte entre la población de países desarrollados [1]. Prácticamente todo lo que sabemos acerca de la historia natural de la enfermedad aneurismática y los factores de riesgo asociados con la ruptura se refiere a estudios sobre el comportamiento de los aneurismas de la aorta abdominal (AAA).

En contraste con ello, el comportamiento de los aneurismas de la aorta torácica (AAT) está muy poco documentado en la bibliografía, debido a la dificultad en el diagnóstico de pacientes asintomáticos con AAT, así como por la falta de estudios de cribado en la población. Los pocos estudios relacionados con la historia natural de los AAT derivan bien de estudios basados en autopsias, bien de análisis retrospectivos de pacientes no operados por diferentes causas. Además, en ocasiones, es complicado extraer información relevante o de utilidad dado que muchos de los artículos incluyen una mezcla heterogénea de pacientes con aneurismas de distintas etiologías, localizaciones diversas dentro del tórax, diferentes métodos e intervalos de seguimiento, con lo que resulta a

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular II. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias, España.

Correspondencia: Dr. José María Gutiérrez Julián. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular II. Hospital Central (Hospital General) de Asturias. Julián Clavería, s/n. E-33006 Oviedo (Asturias). E-mail: josemagj@telefonica.net

© 2006, ANGIOLOGÍA

veces difícil determinar con seguridad si la causa de la muerte fue la ruptura del aneurisma u otra. A pesar de todo, estos estudios han proporcionado información acerca de la evolución natural de los AAT, ya que han identificado los factores relacionados con el riesgo de ruptura y los patrones de crecimiento y han demostrado el impacto favorable del tratamiento quirúrgico en la esperanza de vida de los enfermos con AAT [2,3]. En la última década estudios prospectivos apoyados por las nuevas técnicas de imagen tridimensionales como la angiotomografía computarizada (angio-TC) han aportado nuevos datos que ayudan en la toma de decisiones, lo que ha permitido elaborar guías generales de actuación para la cirugía electiva que intentan ofrecer un pronóstico ajustado para cada paciente de forma individualizada [4,5].

El comportamiento de los AAT puede variar, como veremos más adelante, de acuerdo con diversos factores como son el tamaño, la tasa de crecimiento, la localización, la extensión, la etiología, la presencia o no de síntomas, etc. Sin embargo, independientemente de los diferentes mecanismos etiopatogénicos que afectan a la integridad de la estructura de la pared aórtica, la tendencia natural de todos los aneurismas es un crecimiento progresivo. Conforme los aneurismas crecen, la tensión ejercida sobre la pared aórtica aumenta de acuerdo con la ley de Laplace, y la ruptura ocurrirá a no ser que el paciente fallezca por enfermedades intercurrentes.

## Clasificación

Los AAT se pueden clasificar según su localización anatómica de la siguiente forma [6]:

- *Aneurismas de la aorta ascendente*: desde el anillo de la válvula aórtica hasta el origen del tronco innominado.
- *Aneurismas del cayado aórtico*: desde el origen del tronco innominado hasta la arteria subclavia izquierda.

- *Aneurismas de la aorta descendente*: distalmente a la arteria subclavia izquierda hasta el hiato diafragmático.

## Etiología y patogenia

La elasticidad y resistencia de la pared aórtica se deriva fundamentalmente de su capa media, la cual está formada aproximadamente por 45-55 capas compuestas cada una de ellas por láminas de elastina, colágeno, células musculares lisas y matriz extracelular. En la aorta ascendente el contenido en elastina es alto, lo que le da gran elasticidad (*compliance*); la cantidad de fibras de elastina disminuye según se progresa en sentido distal por la aorta descendente y después por la aorta abdominal. Al mismo tiempo, la capa media también se va haciendo más delgada, y en la aorta abdominal el grosor se reduce a la mitad.

Los factores de riesgo tradicionalmente asociados incluyen el tabaquismo, la hipertensión arterial, la aterosclerosis (coronaria, renal, cerebral y periférica de miembros inferiores), la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), así como defectos genéticos del tejido conjuntivo.

Por orden de frecuencia la mayoría de los AAT están causados por procesos degenerativos inespecíficos (aterosclerosis y degeneración mixomatosa de la media), disección, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, infección, aortitis y traumatismos (Tabla I).

La mayoría de los procesos etiológicos conduce a la formación de aneurismas con morfología fusiforme. La única excepción son los aneurismas infecciosos o micóticos, que frecuentemente producen dilataciones saculares en áreas muy localizadas de la pared aórtica destruidas por el proceso infeccioso. Característicamente, y por razones desconocidas, éstos tienden a formarse a lo largo de la porción transversa de la curvatura menor del cayado aórtico o

**Tabla I.** Etiología de los aneurismas de la aorta torácica en 1.773 pacientes [3,41].

Degeneración de la media	1.300 (73,3%)
Disección	473 (26,7%)
Síndrome de Marfan	126 (7,1%)
Infecciosos	11 (0,6%)
Arteritis de Takayasu	8 (0,5%)
Síndrome de Ehlers-Danlos	2 (0,1%)

en la parte superior de la aorta abdominal por encima de los vasos viscerales.

### Aneurismas degenerativos inespecíficos

Son los más habituales. Se producen por dos mecanismos:

- Un proceso degenerativo de la capa media, con pérdida o fragmentación de las fibras elásticas y células musculares lisas, las cuales resultan sustituidas por material basófilo amorfo que da a la pared aórtica un aspecto quístico: es la denominada ‘degeneración quística o mixoide’ de la capa media. Éste es el mecanismo fundamental en la etiología de los AAT ascendente.
- La degeneración de la capa íntima con formación de grandes placas de ateroma que acaban produciendo una destrucción de las fibras elásticas y células musculares lisas de la capa media, lo que da como resultado la debilitación y dilatación de la pared. Ésta es la causa más común de los AAT descendente y la segunda más frecuente en los AAT ascendente [7].

Las teorías más recientes atribuyen a estos dos mecanismos un papel concomitante, de tal forma de que la aterosclerosis sería un proceso coadyuvante que infiltra la capa media ya enferma, que contribuiría a

la degeneración de la pared aórtica y la dilatación aneurismática [8,9].

### Aneurismas asociados con disección aórtica

Aproximadamente en el 20-40% de los pacientes con una disección aórtica (tipo A o B), la aorta descendente se convertirá en aneurismática en los 2-5 años siguientes [10]. La tasa de crecimiento es más alta que en los aneurismas degenerativos debido a que la resistencia para la dilatación o ruptura está formada únicamente por el tercio externo de la media y la adventicia [10,12].

### Síndrome de Marfan y otras enfermedades hereditarias

El síndrome de Marfan es una enfermedad genética de transmisión autosómica dominante (mutación del gen localizado en el brazo largo del cromosoma 15) que se caracteriza por defectos en la formación del tejido conjuntivo. En estos enfermos, la pared aórtica está debilitada por la fragmentación de las fibras de elastina y el depósito de cantidades altas de mucopolisacáridos (‘necrosis quística’ de la media), de manera que queda predispuesta a la formación de aneurismas y disecciones de la aorta ascendente, fundamentalmente.

Los AAT se pueden desarrollar en otras enfermedades hereditarias del tejido conjuntivo como el síndrome de Ehlers-Danlos, la esclerosis tuberosa y la osteogénesis imperfecta.

### Aneurismas de la aorta torácica micóticos

La infección bacteriana o fúngica de la pared aórtica puede originar la formación de un aneurisma o la colonización de un aneurisma preexistente. *Staphylococcus* y *Salmonella* son los gérmenes más comúnmente aislados.

### Sífilis y aneurismas de la aorta torácica

La aortitis luética o sífilítica causada por *Treponema pallidum*, que antaño fue una causa frecuente de

AAT ascendente (con necrosis focal, infiltración linfocitaria y depósitos de calcio en la capa media), es actualmente una causa rara de AAT. La sífilis vascular ocurre entre el 5-10% de los pacientes no tratados con una sífilis terciaria, y da lugar a la formación de aneurismas, la mayor parte saculares, y la mitad afectan a la aorta ascendente [13].

### **Vasculitis y aneurismas de la aorta torácica**

Se han documentado AAT en la arteritis de Takayasu, la arteritis de células gigantes y la enfermedad de Beçhet. Los pacientes con arteritis de células gigantes tienen 15 veces más riesgo de desarrollar un AAT y hasta un 12% desarrollará un AAT, con una predisposición especial para la disección aguda [14]. Aunque la arteritis de Takayasu normalmente produce lesiones arteriales obstructivas, se han descrito procesos aneurismáticos de la aorta torácica hasta en el 15% de los casos [15].

### **Aneurismas postraumáticos**

Los AAT postraumáticos son raros debido a que aproximadamente el 85% de los pacientes con una ruptura traumática de la aorta torácica muere antes de llegar al hospital, y menos del 5% de los pacientes no tratados parece desarrollar un aneurisma crónico [16]. Aunque se podría pensar que el pronóstico de estos pacientes es mejor que el de aquellos con aneurismas degenerativos, el mal pronóstico a corto plazo de las rupturas traumáticas de la aorta está bien documentado [17]. En una revisión de 105 pacientes con aneurismas postraumáticos no tratados, un 21% mostró un crecimiento radiológico y un 50% de los pacientes previamente asintomáticos desarrolló síntomas relacionados con el aneurisma. Sólo un 41% de los aneurismas no experimentó crecimiento o no desarrolló síntomas, y no hubo forma de predecir su evolución [18]. Otro estudio sobre 60 pacientes con aneurismas torácicos postraumáticos no tratados mostró que el 33% murió por ruptura aórtica, lo que ocurrió en algunos casos muchos años después del

traumatismo original [17]. El riesgo de desarrollar síntomas o fallecer fue del 41% en 5 años; y después de 20 años sólo un tercio estaba asintomático. Por tanto, el consenso actual es que los aneurismas postraumáticos, incluso aunque sean pequeños, no se comportan de forma benigna y deben tratarse.

### **Aneurismas de la aorta torácica postestenóticos**

La existencia de una dilatación aórtica postestenótica suele relacionarse con estenosis cerradas de la válvula aórtica o con una coartación aórtica. El segmento arterial afectado puede alcanzar dimensiones considerables, pero el riesgo de ruptura o disección de estas dilataciones postestenóticas no se ha cuantificado. El tratamiento correcto de estas lesiones no está claro. La resolución espontánea o remodelación aórtica una vez solucionado el problema obstructivo no está documentada. En casos de coartación aórtica el 32% de los aneurismas es proximal y el 62% distal a la coartación.

## Influencia de la etiología en la historia natural

### **Síndrome de Marfan**

Los pacientes con síndrome de Marfan tienen una tasa de crecimiento acelerada y tienden a la ruptura o disección con tamaños más pequeños [19]. La vida media de los pacientes con síndrome de Marfan no tratados es de 32 años, con complicaciones de la raíz de la aorta que son responsables del 60-80% de las muertes [20].

### **Aneurismas familiares**

La influencia de los factores hereditarios en la enfermedad aneurismática no asociada a síndromes fenotípicos como el síndrome de Marfan se mencionó primeramente para los AAA. En 1997 la asociación familiar en los AAT fue descrita por Biddinger [21]. Coady et al, con gran experiencia en el estudio del comportamiento de los AAT, calcularon que aproxi-

madamente el 19% de los pacientes con AAT en su estudio poblacional tenía un antecedente familiar positivo [22]. La forma primaria de herencia parece ser autosómica dominante. Este subgrupo de pacientes se caracteriza por tener una tasa anual de crecimiento de casi el doble que el resto de la población.

### **Disecciones aórticas**

En las disecciones crónicas la barrera para la ruptura la forman únicamente el tercio externo de la media y la adventicia. Aunque el consenso en la bibliografía revisada no es total, la mayoría de las comparaciones entre AAT disecantes y no disecantes con diámetros similares revelan una tasa de crecimiento seis veces mayor para los disecantes [23]. Las disecciones estarían por lo tanto asociadas con tasas aceleradas de expansión y ruptura, frente a los AAT degenerativos.

### **Aneurismas sifilíticos**

El tiempo medio entre el diagnóstico de sífilis y los síntomas cardiovasculares es de unos 10-20 años. La vida media desde la aparición de síntomas cardíacos es de sólo 6-8 meses [24]. Los aneurismas saculares, que son comunes en esta etiología, pueden tener mayor tasa de crecimiento y riesgo de ruptura. La disección es menos frecuente debido a las cicatrices que se producen en la media.

### **Incidencia y prevalencia**

No se han encontrado en las fuentes bibliográficas estudios de cribado para determinar la prevalencia de los AAT. No resulta posible realizarlo mediante ultrasonidos, mientras que la radiografía simple de tórax tiene baja sensibilidad y especificidad. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética no son métodos adecuados para estudios de cribado por su alto coste, tiempos de realización y disponibilidad limitada.

Estudios hechos en regiones con poblaciones relativamente estables sugieren una incidencia de 5,9 nuevos casos por 100.000 habitantes/año [11]. Series clásicas refieren una proporción hombre/mujer de 2,9/1, mientras que otras más recientes casi igualan dicha proporción hombre/mujer 1,1-1,7/1 [11]. La edad media del diagnóstico está entre los 59-69 años.

### **Incidencia y prevalencia de ruptura**

La incidencia de AAT rotos se aproxima a 5/100.000 habitantes; esta cifra parece constante en los últimos años [25]. Esta tasa está probablemente sobreestimada en el caso de aneurismas aórticos crónicos debido a la inclusión de disecciones agudas en las primeras series publicadas. La ruptura no tratada tiene una mortalidad próxima al 100% y es más frecuente en los aneurismas secundarios a disecciones agudas o crónicas que en los degenerativos en una proporción de 1,5/1 [2,11].

### **Frecuencia de ruptura de acuerdo con la localización**

En los aneurismas disecantes (agudos y crónicos) el riesgo de ruptura es mayor en la aorta ascendente, lo que representa un 82% de las muertes en caso de afectación de la aorta ascendente y un 66% en caso de afectación de la aorta descendente [26]. En los casos referidos en la bibliografía la ruptura ocurre más frecuentemente en la aorta ascendente, y refleja la historia natural de la disección aguda tipo A.

En los pacientes con aneurismas degenerativos, la posibilidad de ruptura no parece depender de la localización del aneurisma, aunque en la mayoría de ellos afecta a segmentos aórticos distales al cayado aórtico. La ruptura de la aorta descendente es la localización más común en los aneurismas degenerativos.

### **Enfermedad aneurismática multifocal**

La historia natural y el modo de presentación de los aneurismas de la aorta descendente también pueden estar influidos por la formación de aneurismas en

otros segmentos de la aorta. La enfermedad multi-segmentaria aórtica fue observada por Svensson et al en el 13% de los 1.509 pacientes con AAA; el 44% de ellos tenía una combinación de aneurismas de la aorta descendente e infrarrenal [3]. En otras series Crawford et al refieren que el 26% de los pacientes con AAA tiene una extensión proximal o enfermedad aneurismática de la aorta torácica [2].

### Presentación clínica

Los AAT permanecen asintomáticos durante largos períodos. Sin embargo, los aneurismas grandes pueden desarrollar síntomas debido a la compresión extrínseca sobre estructuras vecinas. Los más frecuentes son el dolor localizado en la espalda, generalmente interescapular. Cuando el aneurisma es largo y llega al hiato diafragmático, el dolor se puede referir a la región epigástrica y a la mitad de la espalda. Este síntoma se origina igualmente a causa de la presión sobre estructuras vecinas, crecimiento del aneurisma, hematoma intramural o rotura contenida. También se puede producir parálisis de la cuerda vocal y ronquera por compresión del nervio laríngeo recurrente izquierdo. Además, en contraste con los aneurismas de aorta localizados en la aorta abdominal, no existen tejidos periaórticos en la aorta torácica. La ruptura aórtica ocurre con frecuencia dentro de la cavidad pleural y causa una exsanguinación en muy poco tiempo que lleva al enfermo a un *shock* hemorrágico y a la muerte antes de que dicha hemorragia se pueda controlar. En otras ocasiones, la ruptura ocurre hacia el mediastino o queda contenida por la pleura parietal, de manera que permite la realización de una toracotomía de emergencia. Los aneurismas de gran tamaño pueden desarrollar adherencias a las vísceras vecinas, erosionar el esófago o, más comúnmente, el parénquima pulmonar o un bronquio, con lo que pueden conducir a un episodio hemorrágico inicial limitado seguido de una hemoptisis o hematemesis masiva, que suele ser mortal.



**Figura 1.** Imagen de una angiotomografía computarizada con reconstrucción tridimensional correspondiente a un aneurisma de la aorta ascendente de 12,3 cm y de la aorta descendente de 11,3 cm (rotación de 180°).

### Factores de riesgo de ruptura

La reconstrucción tridimensional que ofrecen las modernas TC tridimensionales (3D-TC) ofrece numerosas ventajas sobre las TC convencionales, lo que ha ayudado a conocer mejor el comportamiento de los AAT (Fig. 1). Una de las ventajas teóricas de estas 3D-TC es que permite apreciar los cambios de tamaño no sólo en el plano transversal, sino también en el longitudinal. Esto no parece importante en la aorta abdominal, donde el diámetro es un reflejo más o menos exacto de la forma esencialmente esférica de los aneurismas abdominales. Sin embargo, en la aorta torácica, la expansión del aneurisma puede suponer una elongación y tortuosidad importante sin cambios significativos del diámetro aórtico, pero sí





**Figura 2.** Imagen de una angiotomografía computarizada que muestra la gran tortuosidad de un aneurisma de la aorta torácica, que se produce comúnmente al final del cayado aórtico, tras la subclavia izquierda y próximo al hiato diafragmático (flechas).

en el volumen, lo que resulta para algunos autores un predictor de ruptura tan importante como el diámetro en el caso de los AAT (Fig. 2) [12].

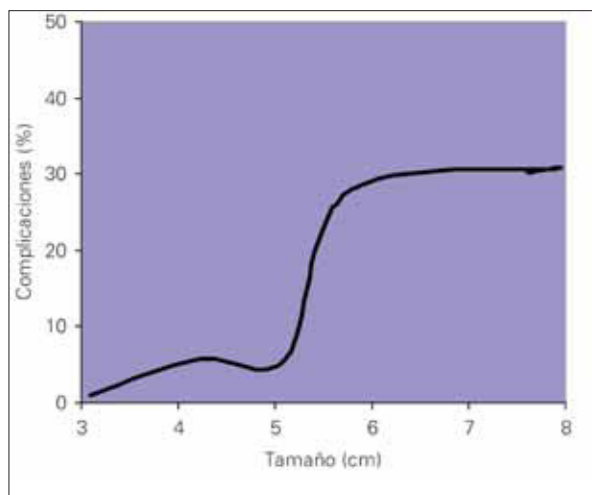
### Tamaño

Según la ley de Laplace, la tensión sobre la pared aumenta según se incrementa el diámetro del aneurisma. Por tanto, a mayor diámetro, mayor riesgo de ruptura. Por esta razón, el tamaño se ha visto tradicionalmente como el factor de riesgo independiente más importante para las complicaciones (ruptura, disección) en pacientes con AAT y, consecuentemente, el factor más importante a la hora de decidir un tratamiento quirúrgico. Estudios iniciales realizados sobre la historia natural de los AAT han confirmado este hecho, de tal forma que el tamaño de la aorta en

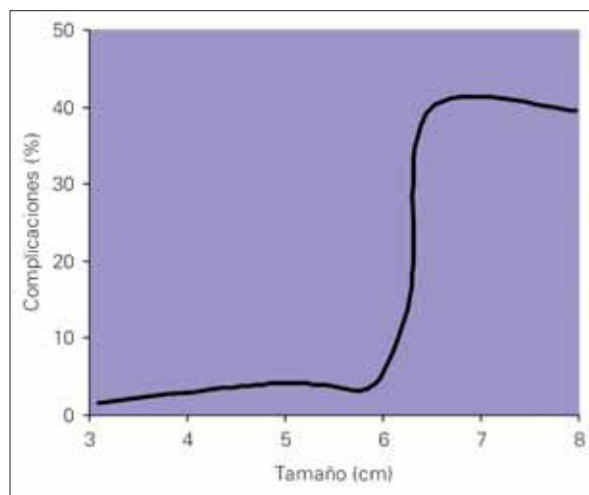
**Tabla II.** Tasa media de crecimiento de los aneurismas de la aorta torácica (cm/año).

Imakita et al [33] (1992)	0,56
Hirose et al [31] (1992)	0,42
Dapunt et al [12] (1994)	0,32
Coady et al [29] (1997)	0,29
Cambria et al [34] (1995)	0,20
Elefterides et al [30] (2002)	0,19
Masuda et al [32] (1992)	0,14
Bonser et al [5] (2000)	0,14

el momento del diagnóstico se relaciona con el desarrollo de complicaciones incluida la ruptura. McNamara y Pressler [27] señalan que ocho de las nueve rupturas en su serie de AAT eran > 10 cm. Estudios posteriores refieren complicaciones con tamaños mucho menores. Crawford et al [28] observan un tamaño medio de 8 cm en el momento de ruptura en 117 pacientes con AAT descendente y toracoabdominales. Dapunt et al [12] relatan rupturas de AAT con tamaños medio de 6,1 cm. Finalmente, Coady et al [29] y Elefteriades [30], en un estudio amplio sobre una base de datos de 1.600 pacientes portadores de un AAT, demostraron la relación entre el tamaño aórtico y las complicaciones. Sus trabajos revelaron un incremento de 4,3 veces en el riesgo de ruptura o disección en AAT entre 6-6,9 cm comparado con aquellos entre 4-4,9 cm. El análisis multivariante de los factores de riesgo individuales para la disección y ruptura reveló que un diámetro mayor de 6 cm en los AAT ascendente incrementaba en un 32,1% esa probabilidad, y un diámetro mayor de 7 cm en los AAT descendente aumentaba en un 43% la tasa de complicaciones (Figs. 3 y 4). Estos autores recomiendan la cirugía cuando la aorta torácica alcanza diámetros ligeramente inferiores (5,5 cm para los AAT ascen-



**Figura 3.** Riesgo de complicaciones (ruptura, disección) de los aneurismas torácicos de la aorta ascendente según el tamaño.



**Figura 4.** Riesgo de complicaciones (ruptura, disección) de los aneurismas torácicos de la aorta descendente según el tamaño.

dente y 6,5 cm para los AAT) para evitar roturas inesperadas que podrían llegar al 50% de los enfermos si se espera a esas cifras.

### Tasa de crecimiento

La tasa media de crecimiento para los AAT varía según las series publicadas, y se encuentra entre 0,1-0,56 cm/año [5,12,29-34] (Tabla II). Esta diferencia se debe a que el crecimiento de los AAT está influido por factores dependientes del propio aneurisma como son el tamaño inicial, su localización, etiología, presencia de trombo o disección, por factores dependientes del enfermo como el hábito tabáquico, enfermedad pulmonar obstructiva crónica o hipertensión arterial, así como por los distintos métodos y fórmulas de medida.

Aunque la relación entre el tamaño del aneurisma y la tasa de crecimiento está menos demostrada en los AAT que en los AAA, un crecimiento acelerado se ha demostrado previo a la ruptura en muchos casos, aunque todavía sigue siendo tema de debate. Dapunt et al observan que los AAT > 5 cm tienen cuatro veces mayor tasa de crecimiento que los < 5 cm [12]. Este hecho también es visto por Bonser et al con tasas de crecimiento desde 0,08 cm/año

para AAT < 4 cm hasta 0,56 cm anuales para AAT > 6 cm [5]. Sin embargo, Hirose et al [31] no observan efecto alguno del tamaño sobre la tasa de crecimiento.

La tasa de crecimiento de los AAT degenerativos difiere también según su localización. Así autores como Hirose et al encontraron que la tasa de crecimiento era de 0,56 cm/año para los aneurismas del cayado aórtico, frente a los 0,42 cm/año para la aorta descendente [31]. Sin embargo, estudios más recientes realizados por Bonser et al demuestran que los AAT que afectan a la aorta descendente presentan unas tasas de crecimiento mayor (media de 2-4,5 mm/año) frente a los que afectan a segmentos proximales independientemente del tamaño inicial (1-2,5 mm/año) [5].

Aunque existe algún estudio que no muestra una tasa mayor de complicaciones de los AAT disecantes frente a los degenerativos, la mayoría observa una tasa mayor de mortalidad asociada a la ruptura. Así Pressler et al recogen los datos de 260 pacientes con diagnóstico de AAT [35]. En su estudio, 90 pacientes (51%) tenían AAT fusiformes aterosclerosos y 86 (49%) eran disecantes. El 79% de los disecantes tuvo síntomas de dolor torácico o espalda y sólo el 42% de los degenerativos o aterosclerosos. La ruptura



causó el 77% de las muertes en los pacientes con AAT disecantes y solamente el 44% en los enfermos con AAT no disecantes. La patología cardiovascular fue la segunda causa de muerte en los AAT degenerativos no tratados (22%), pero sólo uno de los 59 pacientes con AAT disecantes murió de causa cardíaca.

### Trombo y calcio

El trombo que frecuentemente se forma a lo largo de segmentos largos de la aorta torácica aneurismática transmite la presión a la pared, y tanto él como la calcificación de la pared aórtica no disminuyen las fuerzas de distensión, por lo que ninguno de ellos previene la dilatación progresiva y el riesgo de ruptura [36]. De hecho algunos autores han identificado la presencia de un trombo intraluminal como un factor de riesgo que aumenta la tasa de crecimiento [5]. Aunque este hecho es difícil de explicar, los autores proponen dos mecanismos con base en el análisis detallado de los estudios de imagen:

- La pared de la aorta que se encuentra por debajo del trombo es más delgada que en segmentos no cubiertos por trombo, con lo que sería más vulnerable a las fuerzas de tensión según la ley de Laplace.
- La pared que se encuentra debajo del trombo sería más débil.

### Otros factores

La EPOC y el tabaco se han relacionado con tasas mayores de crecimiento y ruptura, probablemente por el papel de este último en el incremento de enzimas proteolíticas dentro de la pared aórtica [4,5].

La hipertensión arterial está asociada en la mayoría de los pacientes con AAT, y se reconoce ampliamente su papel en el origen de los aneurismas (especialmente la diastólica). Sin embargo, su tratamiento cada vez más eficaz con los nuevos agentes antihipertensivos ha hecho que sólo aparezca de forma esporádica como factor de riesgo independiente en algunos estudios recientes.

En un esfuerzo por determinar el riesgo de ruptura individualizado para cada paciente, autores como Juvonen et al [4] han desarrollado un modelo matemático predictivo de ruptura basado en cinco factores de riesgo:

- Edad avanzada.
- Diámetro de la aorta descendente.
- Diámetro de la aorta abdominal.
- EPOC.
- Presencia de síntomas.

Su grupo del Mount Sinai desarrolló un análisis multivariante que incluye los datos ofrecidos por las reconstrucciones tridimensionales de la aorta toracoabdominal generadas por la 3D-TC. La fórmula matemática resultante determina la probabilidad de ruptura al año basada en la edad del paciente, la presencia de dolor, la EPOC y el máximo diámetro de la luz verdadera de la aorta torácica y abdominal. Otros autores han desarrollado también fórmulas matemáticas con el mismo fin y resultados similares [37].

### Impacto del tratamiento en el pronóstico

Desde la primera reparación quirúrgica con éxito de un AAT en 1953 [38], los continuos avances en el manejo anestésico y refinamiento de la técnica quirúrgica ha conseguido cifras de mortalidad < 10-15% para la cirugía electiva de los AAT en centros especializados [3]. Este éxito en el manejo quirúrgico se acompaña de cifras de supervivencia a uno y cinco años mayores del 70% y del 50-60%, respectivamente [3]. Estos datos contrastan de forma muy significativa con la supervivencia a uno y cinco años de los AAT no tratados con cifras del 39-52% y del 13-19%, respectivamente; la causa más frecuente de muerte ha sido la ruptura aórtica, que suele ser rápidamente fatal [2,11,26]. La mortalidad quirúrgica, sin embargo, puede variar de forma ostensible según los centros, debido a la diferencia en la experiencia

de los equipos, recursos disponibles y heterogeneidad de los pacientes tratados. Debe decirse, no obstante, que los excelentes resultados publicados por los citados centros especializados, aun cuando apoyan la existencia de estos centros, no son necesariamente relevantes para el manejo de la población portadora de un aneurisma de forma global. Por esto, para justificar la cirugía electiva de un AAT (especialmente en pacientes asintomáticos) se deben tener establecidas de forma clara las tasas de supervivencia, comparando el riesgo quirúrgico y de ruptura para cada paciente y los resultados obtenidos en cada centro.

La aparición recientemente de técnicas endovasculares podría cambiar radicalmente el enfoque de estos pacientes. La mortalidad quirúrgica de la reparación endovascular de la enfermedad de la aorta torácica está alrededor del 5% comparada con el 15% de la cirugía abierta, siempre que se haga una adecuada selección de pacientes [39]. Por lo tanto, sería razonable aceptar que un número importante de pacientes (para algunos autores hasta un 50%), a los que se les había negado previamente la posibilidad de tratamiento quirúrgico abierto por el riesgo de sus enfermedades adyacentes, pudieran ser candidatos a un tratamiento menos radical como el endovascular. Brandt et al refieren cifras de mortalidad en ancianos de alto riesgo menores que las de la cirugía abierta en pacientes más jóvenes [40].

## Conclusiones

El crecimiento de los AAT se produce de forma exponencial, y esto no sólo ocurre en los segmentos aór-

ticos más dilatados, sino también a lo largo de toda la aorta. Los principales factores de riesgo relacionados con la ruptura siguen siendo el tamaño y la tasa de crecimiento; el papel de otros factores independientes de la morfología aneurismática como la EPOC, la hipertensión y el tabaquismo es más discutido.

Cuando el tamaño (diámetro) alcanza 5,5 cm para la aorta torácica ascendente y 6,5 cm para la aorta torácica descendente, debe considerarse la intervención. Tasas de crecimiento superiores a 1 cm/año igualmente obligan a considerar la intervención. La supervivencia de los pacientes con AAT no tratados es baja, por lo que el tratamiento quirúrgico demuestra el impacto beneficioso en su historia natural al reducir la tasa de mortalidad debido a ruptura aórtica. El principio de toma de decisiones en el tratamiento de estos enfermos ha de basarse en determinar el riesgo individualizado de complicaciones en su evolución natural (ruptura, disección) frente al riesgo de la corrección quirúrgica en la experiencia del grupo quirúrgico concreto [41].

La utilización de las modernas técnicas de diagnóstico como la angio-TC ha facilitado la comprensión del comportamiento del aneurisma torácico, de su diámetro, longitud, tortuosidad y volumen al obtener imágenes completas de la aorta mediante reconstrucciones 3D, lo que permite un mejor seguimiento y decisiones terapéuticas más oportunas.

Aunque los resultados a largo plazo del tratamiento endovascular en estos aneurismas está todavía por demostrar, la irrupción de esta alternativa dentro del arsenal terapéutico ha supuesto ya un impacto positivo en la historia natural al permitir la corrección de AAT en pacientes con alto riesgo, sin otras posibilidades previas de tratamiento.

## Bibliografía

1. Majumder PP, St. Jean PL, Ferrell RE. On the inheritance of aortic aneurysm. *Am J Hum Genet* 1991; 48: 164-70.
2. Crawford ES, DeNatale RW. Thoracoabdominal aortic aneurysm: observations regarding the natural course of the disease. *J Vasc Surg* 1986; 3: 578-82.
3. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993; 17: 357-68.
4. Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, Lansman SL, Nguyen KH, McCullough JN, et al. Prospective study of the natural history of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1533-45.
5. Bonser RS, Pagano M, Lewis ME, Rooney SJ, Guest P, Davies P, et al. Clinical and patho-anatomical factors affecting expansion of thoracic aortic aneurysm. *Heart* 2000; 84: 277-83.
6. Blanes-Mompó I, Monzón-Ortiz E, Plaza-Martínez A. Aneurismas de la aorta torácica: bases generales y diagnóstico. In *Fundación de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular*, ed. Tratado de las enfermedades vasculares. Vol. I. Barcelona: Viguera; 2006. p. 787-96.
7. Galloway AC, Colvin SB, LaMendola CL, Hurwitz JB, Baumann FG, Harris LJ, et al. Ten-year operative experience with 165 aneurysms of the ascending aorta and aortic arch. *Circulation* 1989; 80: 1249-56.
8. Svensson LG, Crawford ES. Degenerative aortic aneurysms. In *Svensson LG, Crawford ES, eds. Cardiovascular and vascular disease of the aorta*. Philadelphia: WB Saunders; 1997.
9. Llaneza Coto JM, Carreño Morondo JA, Cambor Santervás LA. Patogenia de los aneurismas. In *Esteban-Solano JM, ed. Tratado de aneurismas*. Barcelona: J. Uriach; 1997. p. 71-9.
10. Schor JS, Yerlioglu ME, Galla JD, Lansman SL, Erguin MA, Griep RE. Selective management of acute type B aortic dissection: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1339-41.
11. Bickerstaff LK, Pairolero PC, Hollier LH, Melton LJ, Van Peenen HJ, Cherry KJ. Thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *Surgery* 1982; 92: 1103-8.
12. Dapunt OE, Galla JD, Sadeghi AM, Lansman SL, Mezrow CK, De Asla RA, et al. The natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1323-33.
13. Jackman JD, Radolf JD. Cardiovascular syphilis. *Am J Med* 1989; 87: 425-33.
14. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis: a population-based study. *Ann Intern Med* 1995; 122: 502-7.
15. Isselbacher EM, Eagle KA, Desanctis RW. Diseases of the aorta. In *Braunwald E, ed. Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. Vol. 2. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p. 1546-80.
16. Mattox KL, Wall MJ, Hirshberg A. Traumatic aneurysm of the thoracic aorta. In *Yao JST, Pearce WH, eds. Aneurysms: new findings and treatments*. Appleton & Lange; 1994.
17. Finkelmeier BA, Mentzer RM, Kaiser DL, Tegtmeier CJ, Nolan SP. Chronic traumatic thoracic aneurysm. Influence of operative treatment on the natural history: an analysis of reported cases 1950-1980. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 257-66.
18. Bennet DE, Cherry JK. The natural history of traumatic aneurysm of the aorta. *Surgery* 1967; 61: 516-23.
19. Child AH. Marfan syndrome –current medical and genetic knowledge: how to treat and when. *J Card Surg* 1997; 12: 131-5.
20. Marsalese DL, Moodie DS, Vacante M, Lytle BW, Gill CC, Sterba R, et al. Marfan's syndrome: natural history and long-term follow-up of cardiovascular involvement. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 422-8.
21. Biddinger A, Rocklin M, Coselli J, Milewicz DM. Familial thoracic aortic dilatations and dissections: a case control study. *J Vasc Surg* 1997; 25: 506-9.
22. Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999; 134: 361-7.
23. Coady MA, Rizzo JA, Goldstein LJ, Elefteriades JA. Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Cardiol Clin* 1999; 17: 615-35.
24. Kampmeier RH. Saccular aneurysms of the thoracic aorta: a clinical study of 635 cases. *Ann Int Med* 1938; 12: 624-8.
25. Johansson G, Markström U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysm: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg* 1995; 21: 985-8.
26. Pressler V, McNamara JJ. Thoracic aortic aneurysm: natural history and treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 489-98.
27. McNamara JJ, Pressler V. Natural history of arteriosclerotic thoracic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 1978; 26: 468-73.
28. Crawford ES, Hess KR, Cohen ES, Coselli JS, Safi HJ. Ruptured aneurysm of the descending thoracic and thoracoabdominal aorta: analysis according to size and treatment. *Ann Surg* 1991; 213: 417-25.
29. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS, et al. What is the appropriate size criterion for resection of the thoracic aortic aneurysm? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 476-91.
30. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002; 74 (Suppl): S1877-80.
31. Hirose Y, Hamada S, Takamiya M, Imakita S, Naito H, Nishimura T. Aortic aneurysms: growth rate measured with CT. *Radiology* 1992; 185: 249-52.
32. Masuda Y, Takanashi K, Takasu J, Morooka N, Inagaki Y. Expansion rate of thoracic aortic aneurysms and influencing factors. *Chest* 1992; 102: 461-6.
33. Imakita S, Naito H, Nishimura T. Aortic aneurysms: growth rates measured with CT. *Radiology* 1992; 185: 249-52.
34. Cambria RA, Gloviczki P, Stanson AW, Cherry KJ, Bower TC, Hallett JW, et al. Outcome and expansion rate of 57 thoracoabdominal aortic aneurysms managed nonoperatively. *Am J Surg* 1995; 170: 213-7.

35. Pressler V, McNamara JJ. Aneurysm of the thoracic aorta: review of 260 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 50-4.
36. Coselli JS, Poli de Figueiredo LF. Natural history of descending and thoracoabdominal aortic aneurysms. J Card Surg 1997; 12: 285-9.
37. Griep RB, Ergin MA, Galla JD, Lansman SL, McCullough JN, Nguyen KH, et al. Natural history of thoracic and thoracoabdominal aneurysms. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1927-30.
38. Etheredge SN, Yee J, Smith JV, Schonberger S, Goldman MJ. Successful resection of a large aneurysm of upper abdominal aorta and replacement with homograft. Surgery 1955; 38: 1071-81.
39. Criado FJ, Abul-Khoudoud OR, Domer GS. Endovascular repair of the thoracic aorta: lessons learned. Ann Thorac Surg 2005; 80: 857-63.
40. Brandt M, Hussel K, Walluscheck KP, Muller-Hulsbeck S, Jahnke T, Rahimi A, et al. Stent-graft repair versus open surgery for the descending aorta: a case-control study. J Endovasc Ther 2004; 11: 535-8.
41. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B, et al. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. J Vasc Surg 1986; 3: 389-404.

### THE NATURAL HISTORY OF THORACIC AORTIC ANEURYSMS

**Summary.** Introduction. *The literature on the natural history of thoracic aortic aneurysms (TAA) is scarce due to the difficulty involved in diagnosing asymptomatic patients with TAA and the lack of screening studies conducted in the population. Its natural history comprises a progressive growth that ends in rupture, with a high mortality rate.* Development. *We carried out a systematic search of the literature published in the Medline and PubMed databases using the key words indicated in the footnote below. Additionally and perhaps more important, we also evaluated the computer records in extensive databases from universities and European or American vascular, cardiovascular and thoracic surgery societies.* Conclusions. *The survival rate of untreated TAA patients at five years is lower than 19%, the main cause of death being aneurysmal rupture. Size is a fundamental factor associated to the risk of rupture. The risk of rupture increases exponentially when the diameter of the ascending aorta exceeds 6 cm and that of the descending aorta goes beyond 7 cm; this is also the true when rapid growth takes place. Surgery improves the natural history of the disease. The natural history of TAAs is determined by their size and growth rate. The principle guiding decision-making in the treatment of these patients must be based on determining the individual risk of complications in their natural history (rupture, dissection) versus the risk involved in surgical correction, according to the experience of each particular surgical group. Endovascular surgery has had a positive effect on the natural history by allowing TAA to be corrected in high-risk patients who previously had no other chances of treatment open to them. [ANGIOLOGÍA 2006; 58 (Supl 1): S3-14]*

**Key words.** Aortic aneurysm. Natural history. Thoracic aorta.