

# Cirugía de la aorta torácica descendente

José Manuel Rabasa Baraibar

*Servicio de Cirugía Cardíaca  
Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet del Llobregat.  
Barcelona*

El propósito de esta revisión es comentar la enfermedad de este sector aórtico, su fisiopatología y la historia natural de sus lesiones. Se discuten también los requerimientos diagnósticos, las indicaciones, así como las técnicas quirúrgicas. Se hace especial hincapié en la cirugía abierta, reservando el comentario en extenso de la cirugía endovascular al apartado correspondiente. Aunque existe una gran dispersión de criterios, técnicas, materiales, etc. y proceden a su vez de estudios retrospectivos y series cortas, no obstante se ha procurado aportar la evidencia médica cuando ello ha sido posible.

**Palabras clave:** Aorta torácica. Aneurisma. Disección. Traumatismos aórticos. Cirugía.

## *Surgery of the descending thoracic aorta*

The aim of this review is to review the pathology of the descending thoracic aorta, its pathophysiology and the natural history of its lesions. Diagnostic requirements, surgical indications and techniques are also discussed. Special attention is paid to open surgical repair. Endovascular surgery is extensively discussed in a separate subsection. Although there still exist great disparity of criteria, techniques, materials used for repair as already published in retrospective studies and short series, however, an attempt has been made to produce the available medical evidence when applicable.

**Key words:** Thoracic aorta. Aneurysm. Dissection. Aortic trauma. Surgery.

## INTRODUCCIÓN

Por aorta torácica descendente o distal (ATD) se entiende aquel segmento aórtico comprendido entre la arteria subclavia izquierda y el diafragma. La aorta es una estructura continua e indivisible, pero la ATD tiene algunas peculiaridades propias en cuanto a sus condiciones anatómicas, territorio de irrigación y abordaje abierto o endovascular.

La transición de una porción móvil (cayado) a otra fija (yuxtavertebral) hace que el istmo aórtico sea asiento de lesiones traumáticas por desaceleración brusca. Es el lugar habitual de las coartaciones típicas. Las disecciones de esta porción (tipo B de Stanford) tienen una entidad y un enfoque clínicoquirúrgico particular.

La irrigación medular y esplácnica, así como su preservación en la cirugía, exigen el empleo de técnicas diferentes a las utilizadas en otros sectores. La necesidad de un diagnóstico correcto, adecuada planificación de la

cirugía y cambios de táctica sobre la marcha, el empleo de tecnología, hemoderivados, hemostáticos locales, elevados requerimientos anestésicos y postoperatorios, hacen de esta cirugía de las más complejas y exigentes.

El desarrollo y generalización de procedimientos endovasculares<sup>1</sup> hacen que se estén replanteando criterios de actuación e indicaciones. La futura disposición de datos de estudios amplios en curso puede dar un cambio radical a la visión clásica de esta enfermedad.

## DEFINICIONES

- Diámetro normal de ATD: menor de 28 mm.
- Grosor de la pared: menor de 4 mm.
- Aneurisma: dilatación arterial segmentaria de diámetro superior a dos veces el normal para esa zona. Su pared conserva las tres capas (íntima, media y adventicia).

Correspondencia:  
José Manuel Rabasa Baraibar  
Servicio de Cirugía Cardíaca  
Hospital Universitario de Bellvitge Príncipes de España  
Feixa Llarga, s/n  
L'Hospitalet del Llobregat, Barcelona  
E-mail: rabasajm@hotmail.com

- Seudoaneurisma: dilatación arterial cuya pared no mantiene la integridad de todas las capas, formada por restos de media, adventicia y tejido reactivo perivascular que contiene la hemorragia.
- Disección aguda de aorta: brusca pérdida de integridad de la pared aórtica por rotura intimal y paso de sangre entre sus capas, separándolas y progresando en sentido anterógrado, retrógrado o ambos. La consecuencia es la formación de dos canales intercomunicados entre sí. Comprende desde el inicio del evento hasta los 14 días posteriores.
- Disección crónica: fijada arbitrariamente en más de 2 semanas de evolución.
- Disección tipo B (clasificación pronóstica de Daily): la aorta ascendente no está afectada y la falsa luz se extiende distalmente a la arteria subclavia izquierda.
- Hematoma intramural: engrosamiento focal de la pared aórtica por acumulación de sangre con separación de íntima y media, y sin rotura intimal.
- Úlcera aterosclerótica: lesión penetrante en la pared aórtica con rotura de íntima y media, y formación de hematoma subadventicial.
- Coartación: anomalía congénita consistente en estenosis focal de la aorta con gradiente de presión a su través.
- Síndrome de Marfan: conectivopatía de origen genético autosómico dominante caracterizada por alteraciones oculares, musculoesqueléticas y cardiovasculares, incluyendo redundancia de las válvulas mitral y aórtica, y degeneración de la capa arterial media. La aorta es más frágil y vulnerable a complicaciones como aneurismas y disecciones.
- Aortitis: enfermedades caracterizadas por la presencia de células inflamatorias en las capas media o adventicia de la aorta. Existen tipos estenosantes y otros ectasiantes que dan lugar a la formación de aneurismas.

## ENFERMEDAD

- Congénita del adulto.
- Traumatismos.
- Aneurismas micóticos.
- Aneurismas verdaderos.
- Seudoaneurismas.
- Disección aguda.
- Disección crónica.
- Hematoma intramural.

- Úlcera aterosclerótica.
- Trombosis aórtica.
- Fístula aortoesofágica.
- Fístula aortopulmonar.
- Aortitis.
- Yatrogenia.

## ENFERMEDAD CONGÉNITA DEL ADULTO

Incluye la coartación y sus complicaciones. Las anomalías del arco aórtico y sus ramas, como doble arco, subclavia derecha aberrante y aneurismas a este nivel no se contemplan por clasificarse mejor en la enfermedad del arco y enfermedad congénita.

En la actualidad es infrecuente atender a pacientes adultos con coartación por su diagnóstico y tratamiento en edades tempranas. Toda coartación diagnosticada debe ser corregida para evitar hipertensión y complicaciones locales.

Característico de la coartación del adulto es el desarrollo de cambios degenerativos de la pared aórtica y la presencia de calcificaciones. La circulación colateral parietal hace que la toracotomía sea laboriosa y hemorrágica, y suele ser una toracotomía posterolateral izquierda por el cuarto espacio. No suelen utilizarse derivaciones, puesto que el hemicuerpo inferior está protegido por la circulación colateral. En la cirugía del adulto suele requerirse sustitución protésica de la zona afecta debido al desarrollo de dilataciones postestenóticas y calcificaciones que dificultan la sutura primaria. En el postoperatorio es fundamental el control de la hipertensión.

En casos intervenidos pueden aparecer aneurismas poscoartación o seudoaneurismas anastomóticos y fístulas aortopulmonares. Si no hay infección local, es preferible la reparación «anatómica»; si la zona está infectada hay que recurrir a derivaciones «extraanatómicas» de aorta ascendente a descendente a través de la línea media retirando posteriormente el material infectado.

La incidencia de recoartación es del 5-20%<sup>2</sup>, dependiendo de la edad en la primointervención, extensión de la coartación, técnica empleada y duración del seguimiento. Se recomienda reintervenir si hay un gradiente máximo superior a 20 mmHg mediante cateterismo o 35 mmHg por ecocardiografía. Una alternativa válida es la dilatación percutánea y colocación de endoprótesis. La cirugía abierta puede estar complicada por adherencias pleurales y estado local, pudiendo necesitarse derivaciones extraanatómicas.

Aunque menos frecuente, la cirugía del *ductus* arterioso persistente en el adulto es compleja y de riesgo,

puesto que el *ductus* y sus bocas suelen estar calcificadas e incluso aneurismáticas, y junto a las adherencias locales pueden dificultar su disección y cierre. Ocasionalmente hay que recurrir a la oclusión completa de la aorta con ayuda de circulación extracorpórea (CEC) o derivación izquierda.

## TRAUMATISMOS

Una característica común a los traumatismos es que rara vez producen lesiones aisladas y siempre hay que tratar otras lesiones concomitantes tanto en traumatismos penetrantes como cerrados.

Los traumatismos de la ATD por arma blanca o de fuego exigen actuación inmediata. Los que llegan a la intervención quirúrgica es porque la laceración ha quedado contenida evitando la exanguinación. Al ser localizados permiten su reparación con oclusión lateral o control digital.

Los traumatismos cerrados son más frecuentes, y se producen por desaceleración brusca y cizallamiento del istmo aórtico, donde se produce la transición de la porción móvil del cayado a la fija yuxtavertebral. Tras un traumatismo cerrado puede producirse rotura parcial o completa de la íntima y media con la formación de un pseudoaneurisma o extravasación de sangre a la pleura y al mediastino; el enrollamiento de la íntima distal puede dar lugar a un fenómeno de coartación e isquemia del hemicuerpo inferior. Suelen ser pacientes críticos por hipovolemia, lesiones esqueléticas múltiples, traumatismo craneoencefálico, lesión de vísceras abdominales, etc.

El diagnóstico se realiza en el contexto de un paciente politraumatizado. La clínica de la transección abarca desde la ausencia de síntomas al *shock* hipovolémico, falta de pulsos femorales, isquemia o hemotórax; el ensanchamiento mediastínico en la radiografía de tórax obliga a confirmar la lesión mediante tomografía computarizada (TC). La angiografía se reserva para planificar la terapia endovascular.

En esta enfermedad suele recurrirse a la colocación de endoprótesis. En ocasiones, lesiones no diagnosticadas evolucionan a pseudoaneurismas crónicos calcificados. Su tratamiento es objeto de controversia puesto que hay autores que defienden la postura abstencionista al considerar que las formas crónicas tienen una evolución benigna.

## ANEURISMAS MICÓTICOS

Aunque es impropio, el nombre de aneurisma micótico está sancionado por el uso y se refiere a infecciones

de la pared aórtica y sus consecuencias, de etiología fundamentalmente bacteriana. Las infecciones de la ATD son primarias, o secundarias a una intervención quirúrgica previa generalmente con prótesis. Infecciones crónicas como la sífilis no son habituales en esta localización.

Las infecciones primarias (aneurismas micóticos) son raras, y están ocasionadas por un foco séptico a distancia. Los gérmenes causales son múltiples, pero es conocido el tropismo de *Salmonella* spp por las lesiones ateroscleróticas. Una alta proporción de casos se asocia a situaciones de depresión inmunitaria de etiología variada.

La fiebre, afectación del estado general, dolor de espalda y aparición de masa pulsátil o ensanchamiento mediastínico en la radiografía de tórax nos deben hacer sospechar la existencia de un aneurisma micótico, sobre todo en presencia de una infección grave. Su diagnóstico definitivo se realiza por técnicas de imagen junto con hemocultivos y serologías para la identificación del germen causal y antibioticoterapia dirigida.

Las escasas posibilidades de resolución con tratamiento médico y el elevado riesgo de rotura hacen necesaria una cirugía precoz (**recomendación tipo I, nivel de evidencia C**) con desbridamiento de los tejidos infectados y restauración de la continuidad vascular mediante injerto.

Infecciones secundarias: la infección de prótesis vasculares y su tratamiento participan de los principios expuestos para las infecciones primarias aunque con algunas peculiaridades. Pueden ser también provocadas por bacteriemia debida a una infección a distancia, pero suelen deberse a contaminación perioperatoria o a través de infecciones o contaminación de vecindad. Es de suma importancia la prevención mediante asepsia, profilaxis antibiótica y aislamiento del injerto de órganos vecinos, sobre todo el pulmón, para evitar fístulas. La infección protésica trae como consecuencia bacteriemia, posible formación de pus periprotésico, y con frecuencia la dehiscencia de la línea de sutura, formación de pseudoaneurismas y, ocasionalmente, fistulización. Los gérmenes ocasionantes son múltiples, pero hay predominio de estafilococos. La sospecha clínica se fundamenta en los mismos hallazgos de las infecciones primarias, pero usualmente de modo más larvado. Junto a los estudios bacteriológicos se debe confirmar el diagnóstico por imagen, y, en situaciones poco claras, las técnicas de captación de isótopos pueden ayudar a demostrar infección vascular. Como en las infecciones primarias, la cirugía ha de ser precoz y radical (**recomendación tipo I, nivel de evidencia C**), pero la cirugía previa o las condiciones locales pueden aconsejar una reparación extraanatómica desde aorta ascendente a descendente o abdominal. Ha de instaurarse tratamiento antibiótico según antibio-

grama por un periodo no inferior a 6 semanas. De modo anecdótico, se han colocado endoprótesis en pseudoaneurismas y fistulas de injertos infectados.

## ANEURISMAS DE AORTA TORÁCICA DESCENDENTE

Por definición, su tamaño es superior a dos veces el normal de la ATD (28 mm para un adulto promedio). Pueden ser fusiformes o saculares, y su etiología es la aterosclerosis junto con la hipertensión arterial sistémica.

El cumplimiento de la ley de Laplace, junto con la progresión de los cambios parietales propios de la aterosclerosis, hace que el crecimiento sea el destino natural de estas lesiones y, como es sabido, las probabilidades de rotura aumentan cuanto mayor sea el tamaño. Otra grave complicación evolutiva de los aneurismas es la aparición de una disección, que en ocasiones tiene su asiento en ATD aterosclerótica; otras posibles complicaciones son la embolia arterial, compresión y/o fistulización a esófago, vía aérea o cuerpos vertebrales.

### Velocidad de crecimiento de la aorta

- Aorta dilatada pero íntegra:
  - Ascendente: 0,07 cm/año.
  - Descendente y toracoabdominal: 0,19 cm/año.
- Aorta disecada:
  - Ascendente: 0,14 cm/año.
  - Descendente y toracoabdominal: 0,28 cm/año.

Debe siempre medirse el diámetro ortogonal al flujo. Si sólo puede obtenerse una sección elíptica se adopta el diámetro menor. Un crecimiento exageradamente rápido debe hacer sospechar una mala medición.

### Velocidad de ruptura, disección y muerte

La velocidad de crecimiento es proporcional al diámetro. En la curva tamaño/riesgo<sup>3</sup> existe un abrupto punto de inflexión que es a los 6 cm para la aorta ascendente y 7 cm para ATD. Por ello, los diámetros sugeridos (nivel C) para sustitución electiva en pacientes asintomáticos son de 5,0 y 6,0 cm, respectivamente.

En situaciones particulares como síndrome de Marfan, válvula aórtica bicúspide, historia familiar, etc., se recomienda intervención con tamaños menores. Los aneurismas sintomáticos, si no hay contraindicación, se operan independientemente del tamaño, pues se conoce que en breve plazo darán complicaciones. La incidencia anual de rotura, disección y muerte se eleva drásticamente a partir de 6 cm.

La incidencia por separado es:

- Rotura: 4%/año.

- Disección: 4%/año.
- Muerte: 12%/año.
- Incidencia combinada de los tres eventos: 16%/año.

Los aneurismas de tamaño inferior a 5 cm tienen muy baja incidencia de complicaciones y no requieren tratamiento abierto o endovascular, salvo los sintomáticos o poscoartación.

## SEUDOANEURISMAS

Pueden ser yatrogénicos, postraumáticos o secundarios a una placa ulcerada penetrante con hematoma subadventicial y reacción cicatricial periaórtica. Tienen tendencia a crecer y romperse o fistulizar.

## DISECCIÓN AGUDA DE AORTA

Conocida desde el Renacimiento, ha sido hasta hoy objeto de debate y desarrollo de algoritmos diagnósticos, técnicas de imagen, estrategias medicoquirúrgicas y empleo de grandes recursos tecnológicos, siendo un gran reto el entendimiento de su etiopatología, fisiopatología e historia natural. Todo ello ha permitido abordar la disección (DA) con mayor eficacia, y su tratamiento multidisciplinar ha conseguido rebajar notablemente la mortalidad asociada<sup>4</sup>.

Dependiendo del lugar donde se produzca la rotura, del juego de presiones entre las luces, presencia o ausencia de reentradas y ramas involucradas, las formas de presentación son diversas; es fundamental el conocimiento profundo de esta enfermedad para poder encararla con éxito, considerando que es un proceso dinámico, y todas sus complicaciones son potencialmente mortales.

Hay varias clasificaciones de la DA como la de DeBakey y la de Svensson, pero la más utilizada es la de Daily, en Stanford, que es pronóstica. Lo que marca la evolución es la afectación de la aorta ascendente. En el tipo A la aorta ascendente está disecada, independientemente del origen de la rotura, y en el tipo B está indemne.

El estudio de la DA ha sido muy heterogéneo<sup>5</sup>, siendo relativamente poco concluyentes los estudios retrospectivos y revisiones bibliográficas, pues la dispersión de criterios y técnicas hacen difícil sacar conclusiones válidas.

En cuanto al tipo B, el Registro Internacional de Disecciones Aórticas (IRAD)<sup>6</sup> muestra que la mortalidad hospitalaria es de 13 y 9% con sólo tratamiento médico; la mortalidad de los casos quirúrgicos es de 31,4%, incluyendo los complicados. Las causas de muerte más frecuentes han sido la rotura (70%) y la malperfusión.



La isquemia esplácnica y periférica es una de las complicaciones más temibles y difíciles de manejar, apareciendo en un tercio de los casos en los tipos A y B, y puede aparecer también tras la exclusión de la puerta de entrada, lo cual obliga a sospecharla y detectarla para poder corregirla a tiempo.

## DISECCIÓN AÓRTICA CRÓNICA

Es aquella con más de 14 días de evolución. Las complicaciones evolutivas vienen determinadas por la tendencia de la aorta a dilatarse y romperse; la malperfusión de órganos también se ve en casos cronificados, aunque es menos frecuente que en agudos. Por ello, es de gran importancia un adecuado tratamiento y seguimiento a largo plazo, puesto que una tercera parte de los pacientes dados de alta tras sufrir una DA tipo B tratados médicamente van a desarrollar complicaciones. Es de gran importancia el estudio de la relación de las luces con las distintas ramas arteriales para evitar su oclusión.

### Historia natural de la disección distal crónica

- DA crónica tras reparación proximal: un 63% de los casos tienen falsa luz permeable y con flujo; este hecho no es predictor de supervivencia, aunque no hay unanimidad al respecto.
- DA tipo B crónica: hay que tener en cuenta los siguientes hechos:
  - Crecimiento 0,1-0,74 cm/año dependiendo del tamaño inicial y control de la hipertensión.
  - Un tamaño inicial superior a 4 cm se asocia a alta incidencia de complicaciones.
  - Enfermedades con mayor incidencia de complicaciones: síndrome de Marfan, conectivopatías, válvula aórtica bicúspide, coartación aórtica y arco aórtico derecho, corticoterapia, toma de cocaína, riñón poliquístico, EPOC, úlceras penetrantes, trasplante de órganos, cirugía de la aorta, sustitución valvular aórtica y otras intervenciones cardíacas previas.
  - Persistencia de la falsa luz. Parece que no influye en la incidencia de dilatación y rotura, aunque hay controversia al respecto.

## HEMATOMA INTRAMURAL

Se diferencia de la DA «clásica» en que la capa íntima está íntegra. Su individualización nosológica se debe tanto a los modernos métodos diagnósticos (TC y

ETE) y a las recientes series clínicas que han permitido su diagnóstico y averiguar su evolución. Conviene señalar que para su correcta detección es preciso realizar series sin contraste durante la práctica de TC.

Representa casi un 6% de los síndromes aórticos agudos (SAA) y asienta en un 60% de los casos en la ATD. Aunque un tercio de los hematomas intramurales evolucionan a una *restitutio ad integrum*, hay que tener en cuenta su elevada tendencia a la DA «clásica», con las correspondientes implicaciones terapéuticas<sup>7</sup>. La práctica más frecuente de TC en casos de sospecha de síndrome aórtico agudo nos permitirá diagnosticar un mayor número de casos y conocer mejor su historia natural.

## ÚLCERA ARTERIOSCLERÓTICA PENETRANTE

La aterosclerosis es la etiología más frecuente de la enfermedad de la ATD. Existen formas con formación de placas proclives a la ulceración que puede derivar a trombosis, hematoma subadventicial, fisuración o disección.

## TROMBOSIS AÓRTICA

Una causa de embolia visceral o periférica es la trombosis de la ATD no aneurismática. En ocasiones, asienta sobre placas ateroscleróticas, aunque otras veces se desconoce su origen. El tratamiento incluye la anticoagulación, y en casos de recidiva embólica cabe recurrir a embolectomía quirúrgica y, si es preciso, sustitución de un segmento de aorta.

## FÍSTULA AORTOESOFÁGICA

Por su estrecha relación anatómica, la fístula aortoesofágica se debe al decúbito de lesiones expansivas de gran tamaño, prótesis vasculares y procesos infecciosos a este nivel. Hay que tener en cuenta la posible lesión esofágica en la cirugía de la zona de transición del cayado y la ATD, especialmente en casos de grandes aneurismas o DA, así como en infecciones o reoperaciones. Tiene elevada mortalidad y requiere cirugía de reconstrucción o derivación del esófago.

## FÍSTULA AORTOPULMONAR

En ocasiones complica la evolución de las prótesis implantadas, aunque también puede ser el final de grandes dilataciones aórticas. Las hemoptisis pueden ser ca-

taclísmicas o contenidas e intermitentes. Para su prevención tras la cirugía conviene aislar el pulmón de la aorta y, sobre todo, de los injertos sintéticos, cabe recurrir al cierre de la pleura parietal, cuando es posible, o a membranas de pericardio bovino o PTFE.

## AORTITIS

A diferencia del cayado, troncos supraaórticos, aorta abdominal y sus ramas, la ATD no es asiento frecuente de enfermedad arterial inflamatoria tipo Takayasu y sus variantes<sup>8,10</sup>. El diagnóstico puede ser problemático en aquellas ocasiones en que el hallazgo principal es engrosamiento de la pared aórtica y, a diferencia del hematoma intramural, la acusada reacción perivascular y el coeficiente «músculo» en vez de «sangre» en la resonancia magnética (RM) son orientativos de enfermedad inflamatoria. Su enfoque clinicoterapéutico participa de los mismos principios.

## YATROGENIA

Toda instrumentación intravascular puede ser fuente de yatrogenia. La manipulación de guías, catéteres, contrapulsadores, etc. puede complicarse con perforación arterial, levantamiento de placas, embolia, arrancamiento de colaterales o disección. Una técnica cuidadosa precedida por conocimiento del terreno y material adecuados ayudan a prevenir complicaciones de procedimientos tanto diagnósticos como terapéuticos. Mención aparte merecen las incisiones y canulaciones de aortas muy patológicas, como las de las fibrilinopatías que fácilmente se disecan<sup>9</sup>. Se recomienda la menor agresión posible con el empleo de pinzas atraumáticas, anastomosis abiertas y canulaciones a través de injertos suturados en vez de canulación directa.

## VALORACIÓN INICIAL Y TRATAMIENTO MÉDICO DEL SÍNDROME AÓRTICO AGUDO

El síntoma principal es el dolor. Su localización es interescapular o abdominal, siguiendo la dirección de la DA. A veces debuta con síncope o déficit motor o sensorial. Es preciso un alto grado de sospecha y esmerada valoración clínica para orientar el diagnóstico<sup>8</sup>. Si el paciente está en estado crítico las primeras medidas a adoptar serán las de apoyo hemodinámico. Se pondrá en marcha la cadena diagnóstica encaminada a confirmar la existencia de un SAA y descartar complicaciones asociadas.

La anamnesis y una exploración clínica general detectarán la ausencia de pulsos, signos de malperfusión, déficit neurológico central o periférico, soplos valvulares, derrame pleural, etc. La radiografía de tórax evidencia ensanchamiento de mediastino o derrame pleural. La analítica descartará necrosis miocárdica, anemia e insuficiencia renal. Una medida básica de instauración inmediata es el control de la hipertensión junto con la analgesia necesaria, recurriendo a medicación parenteral en la mayoría de los casos. Inicialmente deben controlarse dolor, tensión arterial y taquicardia, comenzando con  $\beta$ -bloqueadores. Simultáneamente, se realizará el diagnóstico por imagen para confirmar la existencia de DA, tipo y características, así como complicaciones.

El tratamiento de la DA aguda tipo B es médico, y se reserva la cirugía abierta o endovascular para los casos complicados o que se complican en su evolución<sup>11,12</sup>; ello es debido a que la morbilidad es menor con tratamiento médico que con cirugía abierta. No disponemos, aunque sería lo deseable, de técnicas o signos clínicos que puedan predecir qué pacientes van a desarrollar complicaciones para así podernos adelantar a ellas y ser más precoces en el tratamiento, sustituyendo al que, en terminología anglosajona, se denomina *complication-specific approach*, o abordaje específico para la complicación.

Una descripción más pormenorizada se realiza en el apartado de actuación inmediata.

## DIAGNÓSTICO POR LA IMAGEN

En la enfermedad de la ATD es necesario conocer muchos datos anatómicos y funcionales del sistema cardiovascular. Desgraciadamente, ninguna técnica cumple por sí sola con todos los requerimientos. La técnica ideal sería aquella más sencilla, rápida, barata, cómoda, exenta de riesgos, transportable, objetiva y reproducible que nos permitiera diagnosticar claramente la DA o sus variantes, visualizar toda la aorta y sus ramas, el estado de la válvula aórtica, de las arterias coronarias, localización de puertas de entrada/reentrada y detectar signos de rotura o amenaza de rotura. Sería deseable tener criterios pronósticos para predecir e identificar qué pacientes se van a complicar.

- Objetivos en el diagnóstico de la disección en fase aguda:
  - Confirmar el diagnóstico clínico demostrando la existencia de un colgajo (*flap*) de íntima.
  - Determinar su localización y extensión a lo largo de todo el vaso.
  - Identificar las luces verdadera y falsa.
  - Localizar las puertas de entradas principales y secundarias.

- Averiguar la presencia de posible extravasación sanguínea (hematoma mediastínico, periaórtico, derrame pleural o pericárdico).
- Identificar si la disección es comunicante o no.
- Valorar la afectación de ramas de la aorta, incluidas las arterias coronarias.
- Detectar la presencia y el grado de insuficiencia aórtica.
- Valorar la función cardíaca.
- Técnicas de imagen a emplear en el diagnóstico de la disección en la fase aguda:
  - La más rápida, precisa y segura.
  - En muchas ocasiones se necesita utilizar más de una técnica de imagen para la correcta toma de decisiones terapéuticas.
  - El empleo de TC y ecocardiografía transtorácica/transesofágica (ETT/ETE) será suficiente, en la mayoría de los casos, para el manejo diagnóstico y la toma de decisiones terapéuticas en la fase aguda.
  - En aquellos casos de DA que cursen con malperfusión visceral, se requerirán estudios angiográficos, fundamentalmente si se plantean terapéuticas como la fenestración de la íntima o la implantación de endoprótesis.
- Objetivos diagnósticos en el seguimiento. Disección crónica estable:
  - Evaluar el tamaño del vaso en toda su longitud así como sus ramas.
  - Detectar la formación de aneurismas.
  - Visualizar la presencia de posible DA retrógrada en el tipo B.
  - Valorar la dinámica de las luces (flujos, presencia de rupturas intimales, presencia de trombosis de la falsa luz, etc.).

Los más importantes son los tres primeros, que en ocasiones condicionan la decisión de tratamiento quirúrgico electivo.

- Técnicas de imagen a utilizar en el seguimiento de la disección aórtica clínicamente estable<sup>13</sup>:
  - Resonancia magnética:
    - En menores de 65 años.
    - En mayores de 65 años con insuficiencia renal.
    - Alérgicos a contrastes yodados.
  - TC con contraste:
    - En mayores de 65 años.
    - En menores de 65 años con contraindicación para RM.

Es conveniente realizar una serie sin contraste para la detección de hematomas intramurales.

- ETE:

En casos en los que tras la realización de las técnicas anteriores se planteen dudas diagnósticas que puedan teóricamente aclararse con esta técnica.

- El seguimiento de los pacientes con DA dados de alta se realizará a los 3, 6, 12 meses y anualmente.
- En caso de que un paciente en seguimiento por una DA crónica presente nuevamente un cuadro de SAA obligará a su estudio como en la fase aguda.

## INDICACIONES QUIRÚRGICAS

Como en toda cirugía, junto a la enfermedad principal debe considerarse el estado general del paciente y evaluar el riesgo-beneficio de estos procedimientos pretendiendo mejorar la historia natural de su enfermedad. Cada paciente debe ser estudiado individualmente teniendo en cuenta las circunstancias concurrentes como edad, comorbilidad, experiencia del equipo, etc., que junto a una adecuada información permita adoptar la mejor solución.

Hoy en día están ganando aceptación las técnicas endovasculares que van a ser consideradas en otro capítulo. Se describen a continuación las indicaciones actuales para cirugía abierta; consideramos únicamente los factores relacionados con la enfermedad aórtica, pues, como ya se ha dicho, la indicación debe ser individualizada en cada caso y se trata en detalle en el capítulo de los aneurismas toracoabdominales.

- Aneurisma crónico asintomático. En pacientes asintomáticos, con diámetro de la sección ortogonal de la aorta superior a 60 mm o aquellos de crecimiento rápido confirmado superior a 0,5 cm/año. En pacientes afectos de síndrome de Marfan o fibrilopatías se aconseja en diámetro superior a 50 mm. En la actualidad se aconseja la evaluación mediante el índice de tamaño aórtico que tiene en cuenta la superficie corporal en vez del diámetro aórtico como valor absoluto. Davies<sup>12</sup> estratifica a la población en tres grupos de riesgo: bajo (< 2,75 cm/m<sup>2</sup>), moderado (2,75-4,25 cm/m<sup>2</sup>) y alto (> 4,25 cm/m<sup>2</sup>)<sup>14</sup>. En presencia de síntomas derivados del aneurisma, la indicación viene marcada por la clínica en vez de por el tamaño.
- Aneurisma sintomático, roto o con amenaza de rotura: cirugía lo más precoz posible.
- Disección tipo B aguda estable: tratamiento médico.

- Disección tipo B aguda complicada: cirugía urgente en presencia de signos de rotura y malperfusión visceral o periférica<sup>15</sup>. Se consideran signos de inminente ruptura la rápida extensión o expansión de la DA, persistencia del dolor e hipertensión no controlada médicamente.
- Disección tipo B crónica: las indicaciones son las mismas que en fase aguda; es vital un adecuado seguimiento puesto que más de la mitad de los casos se complican, y deben tratarse aquellos con una dilatación superior a 60 mm<sup>16</sup>.
- Transección traumática del istmo aórtico estable: conducta expectante con seguimiento estrecho y tratamiento endovascular diferido. Tratamiento del politraumatismo.
- Transección traumática del istmo aórtico complicada: cirugía endovascular urgente. Es preferible a la cirugía abierta debido a la pluripatología acompañante.
- Hematoma intramural: igual que la DA tipo B aguda.
- Úlcera aterosclerótica: tratamiento en casos de pseudoaneurisma expansivo o evolución a DA. El procedimiento actualmente recomendado es preferentemente endovascular.
- Trombosis aórtica: en aquellos casos con embolias repetidas atribuibles a la aorta que no regresen con heparina.

## CONTRAINDICACIONES

No todo paciente diagnosticado de enfermedad de ATD debe ser operado. Cada caso debe individualizarse, y la decisión depende de la enfermedad aórtica, padecimientos asociados, expectativa de vida, experiencia del equipo quirúrgico, y de la decisión del paciente y su familia debidamente informados. Los criterios de operabilidad o no, son opinables y dependen de argumentos tanto médicos como éticos y morales.

A modo orientativo podemos destacar, en fase aguda:

- *Shock* de duración superior a 12 h.
- Isquemia distal establecida superior a 12 h.
- Isquemia intestinal grave superior a 8 h.
- Enfermedades extravasculares irreversibles o que compliquen gravemente la cirugía y el postoperatorio.
- Corta esperanza de vida.

En casos cronificados, aunque sean abordables quirúrgicamente, rigen los criterios de enfermedad extra-vascular y pronóstico vital.

## CIRUGÍA

### Objetivos

Dos en fase aguda: prevenir o reparar la rotura aórtica y corregir la isquemia/malperfusión mediante el restablecimiento del flujo a las ramas arteriales comprometidas.

Para la reparación de la rotura aórtica se debe recurrir a la sustitución de un segmento aórtico que incluya la rotura intimal o aneurisma por un injerto protésico. Ello debe cumplir las premisas de la cirugía toracoabdominal de restablecer la continuidad arterial de modo que se preserve la función cardíaca y pulmonar y se prevengan los efectos de la isquemia distal sobre la médula espinal, riñones y demás vísceras. Actualmente los métodos de elección son la perfusión distal mediante derivación aóriculofemoral y control de la presión de líquido cefalorraquídeo mantenida por debajo de 10 mmHg.

Previamente o incluso después de sustituida la aorta, la hiperpresión de la luz falsa que desplaza la íntima despegada puede ocluir los *ostium* arteriales, con las consecuencias derivadas del órgano o miembro isquémico, hecho responsable de la mitad de las muertes en fase aguda. Aparte de técnicas endovasculares de fenestración y colocación de endoprótesis, las alternativas quirúrgicas para corregir la malperfusión son la fenestración, trombectomía, reimplantación arterial o injertos extraanatómicos.

La fenestración quirúrgica<sup>17</sup> se realiza a nivel de la aorta infrarrenal por vías extraperitoneal izquierda o transperitoneal. La transección de la aorta se sigue de resección del septo proximal y se restablece la continuidad de la aorta distal con la sutura de ambas capas despegadas. La anastomosis de ambos cabos aórticos se realiza suturando la capa de adventicia proximal a la aorta distal reconstituida, bien de modo directo o bien mediante interposición de un injerto de dacrón para evitar tensión en la sutura. Con ello se pretende crear una reentrada que descomprima la falsa luz y la oclusión arterial que de ella se deriva. Otra alternativa es la aortotomía longitudinal con visualización del origen de las ramas arteriales que permite realizar trombectomías o técnicas de reparación cuando es necesario.

La malperfusión de miembros inferiores una vez redireccionado el flujo requiere técnicas asociadas como colocación de endoprótesis o revascularización directa o extraanatómica. En los pacientes con malperfusión visceral y estado crítico una primera alternativa puede ser la práctica de un injerto axilofemoral con el propósito de restablecer el riego a los miembros inferiores y retrógradamente a las arterias viscerales y espláncicas. Es un procedimiento rápido, poco agresivo y de fácil realización.



## Anestesia

La adecuada anestesia y monitorización es un capítulo de vital trascendencia en la cirugía de la ATD, pues de ello depende, tanto como de la técnica quirúrgica, el éxito de este tipo de intervenciones. Por ello, es básica la contribución de profesionales expertos.

Aparte de la anestesia en sí, debe procurar una función respiratoria compatible con una adecuada exposición del campo quirúrgico mediante el colapso pulmonar; se ha de procurar el mayor equilibrio hemodinámico, sobre todo durante la oclusión aórtica, manejo de fármacos vasoactivos, ajustar la volemia y emplear con juicio la transfusión de sangre (autóloga y homóloga), hemoderivados y antifibrinolíticos. Junto a ello, el mantenimiento del equilibrio ácido-base, iones, glucemia y diuresis son de capital importancia. Capítulo aparte es la protección medular mediante la monitorización y drenaje de líquido cefalorraquídeo (LCR), y, si se dispone de ellos, potenciales evocados somatosensoriales o potenciales evocados motores; todo ello, junto a una adecuada perfusión distal y anastomosis de las arterias intercostales críticas, ha permitido reducir, aunque no eliminar, la paraplejía, una de las más temibles complicaciones de esta cirugía.

## Monitorización y material

- Intubación por separado de ambos bronquios.
- Si se dispone, monitorización neurofisiológica.
- Presión arterial radial y femoral derechas.
- Catéter de Swan-Ganz.
- ETE.
- Sistema cerrado de medición y drenaje de LCR.
- Monitorización de temperatura, diuresis, pulsioximetría y tiempo de coagulación activado (TCA).
- Recuperador celular.
- Sistema de infusión rápida.
- Juego de cánulas atriales.
- Juego de cánulas femorales.
- Circuito de derivación izquierda con bomba centrífuga y sin reservorio.
- Juego de cánulas con balón para perfusión de ramas viscerales.
- Catéteres de oclusión tipo Fogarty.
- Juego de pinzas atraumáticas, preferentemente de titanio, por su ligereza.
- Manta térmica.
- Aprotinina  $2 \times 10^6$  unidades KIU.
- Reservas en banco de sangre, plasma, plaquetas, crioprecipitados, etc.
- Juego de injertos arteriales de porosidad nula.
- Colas y hemostáticos locales.

- Profilaxis antibiótica según protocolo.
- Sistemas de analgesia postoperatoria.

## ABORDAJE

### Posición

Para la aorta supradiafragmática la posición es de decúbito lateral derecho 90°. Para la aorta toracoabdominal en decúbito lateral derecho 60° con rotación de la pelvis a 30°. Hay que prever el acceso a los vasos inguinales o ilíacos.

### Incisión

En caso de afectación de la ATD, se aborda por toracotomía posterolateral izquierda con resección de quinta costilla. Si la anastomosis distal ha de ser por debajo del nivel de la octava costilla, se puede asociar una segunda toracotomía con la misma incisión cutánea. La exposición de la aorta varía según la extensión proximal del aneurisma. Los de inicio proximal por quinto-sexto espacio, los más distales octavo-noveno.

Se inicia la incisión cutánea en el punto medio entre las apófisis espinosas y la escápula, prolongándola en dirección al ombligo. Debe evitarse alcanzar la línea media a la altura del xifoides por el riesgo de necrosis miocutánea del colgajo inferior. Se prolonga la incisión abdominal media o paramedia, y la entrada puede ser trans o extraperitoneal. Suele preferirse la vía retroperitoneal. Es recomendable la sección circunferencial del diafragma, respetando el centro frénico pues se preserva mejor la inervación, aunque es más difícil de reparar. Hay que seccionar el pilar izquierdo del diafragma y exponer la aorta hasta el nivel necesario. No es necesario disecar individualmente las ramas viscerales, que se controlarán desde dentro una vez abierta la aorta.

Si hay adherencias firmes del pulmón al aneurisma no es preciso despegarlo en toda su extensión para no dañar el pulmón. Una vez asegurada la oclusión proximal, al abrir el aneurisma se puede levantar una lengüeta conjuntamente de pulmón y pared aórtica.

## DERIVACIÓN AURICULOFEMORAL (DERIVACIÓN IZQUIERDA)

Antes de disecar la aorta, se prepara la derivación auriculofemoral mediante canulación de orejuela izquierda o vena pulmonar inferior extrapericárdica, y arteria femoral común o ilíaca externa izquierda; tras heparinización con 1 mg/kg y TCA superior a 180 s, se comienza a bajo flujo inferior a 1,5 l/min y se va incre-

mentando hasta estabilizarlo. Es muy importante el control de las presiones de llenado y mantener una adecuada precarga para garantizar el flujo. Es recomendable una PAI superior a 7 mmHg, TA proximal normal y distal superior a 70 mmHg con flujos generalmente de 2-3,5 l/min, y estar preparados para infundir rápidamente grandes volúmenes en casos necesarios. Debe permitirse cierto grado de hipotermia como prevención del daño medular y visceral. Se utiliza recuperador celular para la sangre del campo operatorio. Hay autores que prefieren CEC total con oxigenador para permitir hipotermia profunda y paro circulatorio en casos de afectación del cayado distal, anatomía complicada o cuando se desaconseja la oclusión de la aorta, realizando anastomosis abiertas. También puede emplearse cuando el paciente no tolere la exclusión del pulmón izquierdo. El principal inconveniente de esta técnica es la hemorragia consecutiva a la heparinización completa y el trastorno de la hemostasia provocado por la CEC y la hipotermia en esta cirugía de amplia disección y múltiples anastomosis vasculares. Su mayor ventaja es la protección proporcionada por la isquemia en frío.

## Reparación

Una vez expuestas las ATD y abdominal su reparación depende del tipo de aneurisma. Deben controlarse los nervios frénico, vago y recurrente, seccionando el ligamento arterioso. Una vez elegido el segmento a tratar se realiza oclusión proximal y distal o secuencialmente en casos de afectación toracoabdominal.

La oclusión aórtica tiene como consecuencia el aumento de la poscarga del ventrículo izquierdo, que debe manejarse mediante los flujos de bomba y farmacológicamente para evitar hipertensión y fracaso ventricular. Asimismo, debe controlarse en todo momento la presión del LCR, drenando cantidades variables siempre que exceda de 10 mmHg con referencia a la línea de apófisis espinosas.

Se abre la aorta y se prepara un injerto de porosidad 0. La anastomosis proximal debe abarcar tejido sano, habiendo resecaado la rotura intimal en caso de disección. En caso de aneurisma crónico la anastomosis distal se realiza en cuello sano de modo circunferencial o biselado para respetar al máximo las arterias intercostales. En DA agudas no suele haber una gran dilatación y abarcan el tercio proximal de ATD; en estos casos deben reconstruirse las dos capas de la aorta con cola biológica y/o tiras de fieltro de teflón. En estos casos lo que se pretende es recomponer la aorta y redirigir el flujo por la luz verdadera.

Cuando la DA es crónica se debe tener en cuenta que la zona aneurismática es mayor y abarca una mayor

longitud de aorta, además en casos crónicos existen múltiples reentradas y el recomponer las capas aórticas traería consigo la exclusión de ramas arteriales y malperfusión de órganos. Por ello, en casos crónicos se prefiere comunicar ampliamente ambas luces distales y suturar el injerto a la capa externa<sup>18</sup>. Es imprescindible la reconstrucción del flujo medular mediante la anastomosis de las colaterales permeables entre T8-L2 biselando la boca distal, parche de Carrel o injertos accesorios. Debe preverse la eventualidad de perfundir las intercostales bajas durante la oclusión aórtica. Una vez controlada la hemostasia y revertida la heparina, se cierran las paredes del aneurisma sobre el injerto y se decanula. Hay que conseguir una perfecta hemostasia recurriendo a la transfusión de factores y el empleo de hemostáticos locales.

Se dejan dos drenajes torácicos, en retroperitoneo si es preciso, y se completa el cierre de las incisiones con especial cuidado en la reconstrucción diafragmática. En pacientes con conectivopatías deben emplearse suturas irreabsorbibles. Es recomendable dejar un catéter para analgesia postoperatoria.

## Complicaciones

- Cardíacas: derivadas del aumento de poscarga secundario a la oclusión aórtica, pudiendo desembocar en infarto, arritmias y fallo contráctil. En cirugía electiva, debe evaluarse la existencia de cardiopatías y enfermedad coronaria para tratarlas en un primer tiempo previamente a la cirugía aórtica.
- Hemorrágicas: debidas a la disección extensa, heparina, CEC, hipotermia, transfusión, fibrinólisis. Es recomendable administrar bajas dosis de heparina, hemostasia cuidadosa y reponer factores.
- Renales: multifactoriales, influyendo el daño previo, contrastes radiológicos, hipotensión, isquemia, reperusión de zonas isquémicas, etc. Sigue siendo una de las complicaciones que empeoran más el pronóstico. Se pueden prevenir con adecuada hidratación, reducir la isquemia al mínimo, derivación izquierda, hipotermia sistémica o selectiva, y fármacos (dopamina, furosemida, manitol). En la cirugía de la aorta toracoabdominal es importante la prevención de la isquemia mediante la perfusión selectiva de sangre desde el circuito de derivación izquierda o con solución fría de Ringer lactato.
- Respiratorias: derivadas del colapso pulmonar, toracotomía, frenotomía, enfermedad previa, etc.
- Isquemia intestinal: debida a fenómenos de isquemia-reperusión con coagulación intravascu-

lar. Eleva considerablemente la mortalidad. Para prevenirla es aplicable lo dicho con respecto al riñón.

- Paraplejía: tiene una incidencia del 8-30%. Depende de la isquemia y las peculiaridades de la circulación medular<sup>19</sup>. La presión de perfusión medular es la diferencia entre la presión media de la aorta distal y la del LCR, y debe ser superior a 50 mmHg. Por ello, es importante el adecuado control de la tensión arterial, empleo de derivación izquierda y evitar la hipertensión de LCR<sup>20,21</sup>. Una de las causas fundamentales es la isquemia debida a la exclusión de ramas arteriales aferentes. Aunque existe cierta variabilidad, se considera obligada la reimplantación de las colaterales comprendidas entre T8-L2, sobre todo las que carecen de reflujo, que es indicio de falta de circulación vicariante. La reperfusión también desempeña un papel importante debido al edema y consecuente daño medular.

Medidas preventivas: evitar la isquemia con el uso de derivación izquierda, reimplantar intercostales, sobre todo T8-L2, si la anatomía lo permite, y especialmente aquellas ramas grandes con escaso reflujo, evitar la hipertensión de LCR. Otras medidas coadyuvantes son: evitar nitroprusiato, potenciales evocados espinales, métodos de reducción del metabolismo espinal, evitar al máximo la hemorragia por reflujo de las intercostales y el «robo» a la circulación medular.

No está comúnmente aceptada la obligatoriedad del uso de potenciales evocados somatosensoriales (PESS) o potenciales evocados motores. Sus defensores argumentan que la respuesta eléctrica del sistema nervioso a un estímulo externo permite detectar en tiempo real el nivel de lesión en el nervio periférico, médula o cerebro. La detección de los PESS desde miembros inferiores permite detectar instantáneamente el sufrimiento medular y corregir sus causas con el adecuado control de la tensión arterial, flujos de bomba, presión de LCR y anastomosis de ramas intercostales críticas.

- Fallo multiorgánico.

## PROTOCOLO DE LA DISECCIÓN TIPO B

Deben iniciarse tratamiento hipotensor y control del dolor. Es conveniente el ingreso en una unidad de medicina intensiva y una exhaustiva exploración en busca de signos de hipoperfusión, taponamiento, hemotórax, déficit neurológico, etc.; se deben monitorizar hemodi-

námicamente para evaluar los cambios clínicos, si los hubiere, y la respuesta al tratamiento. Simultáneamente se realizarán las pruebas diagnósticas oportunas. Si la evolución es favorable el tratamiento será médico, con estrecho seguimiento clínico y TC. Si aparecen complicaciones como rotura, malperfusión, expansión del aneurisma o dolor incontrolable, lo indicado es el tratamiento quirúrgico, bien mediante técnicas endovasculares o abiertas.

Podemos resumir la actuación como sigue:

- En su inicio (urgencias-UCI):
  - Reducción del cociente  $Dp/Dt$ , administrando  $\beta$ -bloqueadores y antagonistas del calcio ev. para controlar la tensión arterial.
  - Morfina ev. para control del dolor.
  - TC con contraste.
  - Si la evolución es buena, alta de UCI en 2 días.
- Estancia en planta:
  - Dieta y tratamiento oral con  $\beta$ -bloqueadores, antagonistas del calcio e IECA a partir del tercer día del comienzo de la DA.
  - Ejercicio físico suave.
  - TC con contraste antes del alta.
  - Alta a domicilio una vez estabilizado clínicamente y con la tensión arterial controlada.
- Seguimiento:
  - Realizado por un equipo especializado.
  - Angio-RM o TC con contraste a los 3, 6 y 12 meses, y posteriormente cada año. Más frecuentemente si padece síndrome de Marfan.

El seguimiento por imagen debe realizarse siempre con la misma técnica y protocolo para que las variaciones sean valorables. Las DA crónicas crecen 0,20 cm/año y los aneurismas ateroscleróticos 0,167 cm/año<sup>15</sup>. Si aparecen complicaciones o se forma aneurisma con crecimiento rápido o llega a los 60 mm de diámetro en pacientes asintomáticos, se debe plantear cirugía. La persistencia y flujo en la falsa luz parece no ser factor pronóstico ni debe ser usado como criterio para indicar cirugía, aunque esta consideración no es aceptada por todos los autores. Con respecto a la técnica diagnóstica, en pacientes jóvenes (por la radiación), en nefropatías y alérgicos (por el contraste) es conveniente sustituir la TC por angio-RM.

Éste es el planteamiento actual, teniendo en cuenta la morbimortalidad de la cirugía abierta. El empleo de endoprótesis y técnicas endovasculares asociadas va ganando terreno en esta enfermedad, y es posible que en un futuro cercano se apliquen más precozmente a determinados subgrupos sin reservar su uso a los casos complicados, en caso de poder identificar grupos de riesgo que van a evolucionar peor.

## CIRUGÍA HÍBRIDA

Es el conjunto de procedimientos que asocian técnicas abiertas y endovasculares; se trata en detalle en el capítulo correspondiente. En la actualidad cada vez se están perfeccionando más los dispositivos y extendiendo su empleo e indicaciones. Es probable que en un futuro dispongamos de prótesis fenestradas y ramificadas y sistemas de navegación intraarterial que permitan tratar segmentos de aorta no abordables en la actualidad únicamente con endoprótesis. En estos momentos, el cayado aórtico, la aorta celíaca y yuxtarenal precisan de revascularización quirúrgica previa con injertos extraanatómicos tales como carotidosubclavios, aortocarotídeos, ilioviscerales, etc. También en casos de cirugía abierta de aorta ascendente y cayado se pueden implantar en un mismo tiempo quirúrgico endoprótesis de ATD bajo visión directa, evitándose una nueva intervención como en las técnicas de «trompa de elefante». Todo ello está ampliando las posibilidades de este tipo de terapéutica expuesta en el capítulo de tratamiento endovascular.

## PECULIARIDADES DEL SÍNDROME DE MARFAN Y OTRAS CONECTIVOPATÍAS

Es conocido que el síndrome de Marfan y otras conectivopatías hereditarias son factores predisponentes para padecer valvulopatía aórtica y mitral, aneurismas y DA. Su tratamiento encierra grandes dificultades debido a la extensión de las lesiones, debilidad del sustrato anatómico y la cantidad de recidivas, por ello deben ser consideradas como una entidad aparte dentro de la enfermedad aórtica. Además de la perspectiva quirúrgica y alteraciones fenotípicas, deben tenerse en cuenta el consejo genético y despistaje de esta enfermedad en familiares consanguíneos.

De preferencia, se localizan en la aorta ascendente, y sus signos histológicos se agrupan en la denominada necrosis quística de la media, que incluye fragmentación de fibras elásticas, degeneración mucóide y pérdida de células musculares lisas. Entre los diferentes tipos se incluyen el síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, DA familiar y válvula aórtica bicúspide con o sin coartación. Todas tienen características comunes, se conocen como fibrilinoopatías y presentan alteraciones de la matriz extracelular de la pared aórtica así como de la expresión de las metaloproteinasas y sus inhibidores histicos. A la falta de resistencia de la pared aórtica se suman alteraciones de la hemodinámica de la válvula aórtica, que presenta mayor intensidad de flujo turbulen-

to en los senos de Valsalva, que contribuye a la incompetencia valvular y dilatación anular y sinusal.

Los algoritmos de diagnóstico y manejo deben ser más precoces y agresivos en cuanto a indicar la cirugía en aneurismas de tamaño menor, edades más tempranas y un tratamiento más radical de las lesiones de lo que sería en enfermedad aterosclerótica. La cirugía de estos pacientes encierra otra serie de retos derivados de la fragilidad vascular, debiendo ser especialmente exigente en no dejar tejido enfermo sin sustituir, especial cuidado con los sitios de canulación, empleo de pinzas atraumáticas, y realización más frecuente de anastomosis abiertas con paro circulatorio.

## CONSIDERACIONES FINALES<sup>20,22</sup>

- En aneurismas asintomáticos de ATD, no hay niveles de evidencia A o B que correlacionen el momento de la intervención quirúrgica con el tamaño. El consenso aconseja operar a partir de 6,0 cm o corregido por el índice de superficie corporal (*recomendación clase I, nivel de evidencia C*).
- Otras indicaciones quirúrgicas son: rotura traumática de aorta, DA tipo B complicada, pseudoaneurismas, aneurismas micóticos, coartación, compresión bronquial, fístula aortobronquial, fístula aortoesofágica, y aneurismas saculares.
- A pesar de que la mortalidad inicial de las endoprótesis es baja, la incidencia de complicaciones a medio plazo es superior a la de la cirugía abierta. Por ello, no hay razón para ser más agresivo con estas técnicas que con las abiertas o tratamiento médico.
- La DA tipo B aguda no amenaza la vida como la DA tipo A.
- Salvo malperfusión o rotura, el tratamiento de una DA aguda tipo B es médico.
- Los pacientes con DA tipo B complicada son de alto riesgo y precisan intervención urgente, abierta o endovascular.
- Un tercio de los pacientes dados de alta tras tratamiento médico de una DA tipo B evolucionan a la formación de aneurismas e intervención electiva.
- Un 63% presentan persistencia de la falsa luz con flujo en su interior; este hecho no parece ser predictor de supervivencia, aunque hay controversia al respecto.
- Los factores con más fuerza predictiva son el tamaño aórtico inicial y la hipertensión arterial mal controlada.



- Es fundamental el seguimiento clínico y mediante estudios de imagen de los aneurismas y DA crónicas. Hasta un 50% de los pacientes desarrollan complicaciones.
- Los hematomas intramurales de ATD pueden evolucionar a DA clásica en casi un tercio de los casos. Los principios del tratamiento son los de la DA tipo B.
- El tratamiento recomendado de las úlceras ateroscleróticas penetrantes sintomáticas es la colocación de endoprótesis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Iannelli G, Piscione F, Di Tommaso L, Monaco M, Chiarie-llo M, Spampinato N. Thoracic aortic emergencies: impact of endovascular surgery. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:591-6.
2. Shen I, Ungerleider RM. Mastery of cardiothoracic surgery. En: Kaiser LR, Kron IL, Spray TL, eds. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
3. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;113:476-91; discussion 489-91.
4. Borst HG, Heinemann MK, Stone CD. Surgical treatment of aortic dissection. En: Borst HG, Heinemann MK, Stone CD, eds. Nueva York: Churchill Livingstone, Inc; 1996.
5. Myrmel T, Lai DTM, Miller CD. Can the principles of the evidence-based medicine be applied to the treatment of aortic dissections? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25:236-42.
6. Suzuki T, Mehta RH, Ince H. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the Internal Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation.* 2003; 108 Suppl II:312-7.
7. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation.* 2005;111:1063-70.
8. Svensson LG, Crawford ES. Cardiovascular and vascular diseases of the aorta. En: Svensson LG, Crawford ES, eds. Filadelfia: WB Saunders Company; 1997.
9. Gleason TG. Heritable disorders predisposing to aortic dissection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17:274-81.
10. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA.* 2002;287(17):2262-72.
11. Umaña JP, Lai DT, Mitchell RS. Is medical therapy still the optimal treatment strategy for patients with acute type B aortic dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124:896-910.
12. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, et al. Role and results of surgery in acute type B aortic dissection. Insights from the international registry of acute aortic dissection (IRAD). *Circulation.* 2006;114 Suppl I:357-64.
13. Grupo de patología aórtica. Hospital Universitario de Bellvitge; 2004.
14. Davies RR, Gallo A, Coady MA, et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:169-77.
15. Erbel R, Alfonso F, Boileau C. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the task force on aortic dissections, European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2001;22:1642-81.
16. Gallo A, Davies RR, Coe MP, Elefteriades JA, Coady MA. Indications, timing, and prognosis of operative repair of aortic dissections. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17:224-35.
17. Sandridge L, Kern JA. Acute descending dissections: management of visceral, spinal cord, and extremity malperfusion. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17:256-61.
18. McGee EC, Pham DT, Gleason TG. Chronic descending aortic dissections. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17:262-7.
19. Mauney MC, Blackburne LH, Langenburg SE, Buchanan SA, Kron IL, Tribble CG. Prevention of spinal cord injury after repair of the thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:245-52.
20. Coselli JS, Le Maire SA, Ledesma DF, Ohtsubo S, Takayama E, Nosé Y. Initial experience with the Nikkiso centrifugal pump during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 1998;27:378-83.
21. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C, Schmittling ZC, Curling PE. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg.* 2002;35:631-9.
22. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, eds. Guidelines for treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. 2007. En prensa.



**BIOMED**



unidix

# Especialistas en cirugía cardiovascular

**desde 1977 al cuidado de tu salud**



**91 803 28 02**



**info@biomed.es**