

# EL SÍNDROME AÓRTICO AGUDO. ESTADO ACTUAL. ACUTE AORTIC SYNDROME. UPDATE.

Rafael Martínez Sanz.

Académico de Número

Catedrático y director del Departamento de Cirugía (ULL). Jefe servicio cirugía cardiovascular (CHUC).

### Correspondencia:

Profesor Rafael Martínez Sanz

Departamento de Cirugía

Sección de Medicina. Facultad de Ciencias de la Salud

Carretera de Ofra s/n

La Laguna, Tenerife. 38320

Correo: rmsanz@ull.edu.es

**Renuncia a derechos de autor:** Este trabajo se remite para su posible publicación en *Ars Clínica Académica*, en la modalidad de texto ampliado como revisión, renunciando expresamente a cualquier derecho de autor.

**Conflicto:** No hay conflicto de intereses.

**Financiación:** No se ha recibido ningún tipo de financiación.

**Ética:** No existen problemas de carácter ético con pacientes o animales.

**Consentimiento informado:** Todos los pacientes o sus representantes legales firmaron un consentimiento informado antes de la intervención, siguiendo la Ley 41/2002. Se preservan las identidades. Es totalmente anónimo el breve estudio retrospectivo presentado para ilustrar la revisión y sus figuras.

**Presentación verbal:** Este trabajo es parte de la conferencia dada por el autor en sesión literaria ordinaria en la R.A.M. de Canarias el 6 de febrero de 2024.

## Resumen

Síndrome aórtico agudo (SAA) -forma parte la disección aórtica (DA): ruptura intimal pared aortica, limitada únicamente por tercio-externo capa media/adventicia. Prevalencia/EUA 4.4/100.000 habitantes/año. Clasificación DeBakey, Tipo-I: Aorta ascendente, descendente o incluso abdominal. Tipo-II: solo ascendente (más frecuente, 62%). Tipo-III: torácica descendente (III-a) o ésta más aorta-abdominal (tipo III-b). Clasificación Stanford, Tipo-A: Aorta ascendente). Tipo-B: descendente. Tipo I-II DeBakey igual tipo-A de Stanford (78%). Tipo-III igual tipo-B (22%). Registro Internacional de Disección Aórtica (IRAD): cuatro categorías cronológicas: Hiperaguda (diagnóstico antes 24horas). Aguda (2-7 días). Subaguda (8-30 días) y Crónica (30días). Hipertensión arterial principal factor-riesgo: 77-81%, en el anciano. No menores 40 años, colágeno alterado estructuralmente en capa media, (enfermedad de Marfan, síndromes Loeyes-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner; válvula aórtica bicúspide, coartación-aórtica o

divertículo-Kommerell). Traumatismos, incluyendo ruptura-intimal, úlcera-penetrante, hematoma-intramural, pseudoaneurisma o ruptura-aórtica. Drogadicción: cocaína, anfetamina, metanfetamina-MDMA. Tipo-B más frecuente en afro-americanos. Etiopatogenia, necrosis-cística medial. El síntoma principal en DAA es dolor torácico muy intenso, «desgarrador» o «cuchillada», 80% retroesternal (menos común que otras causas de dolor torácico, pero más letal). En tipo-B, dolor irradia localizaciones, dorsal o abdominal (relacionada con progresión-DA). Síncope 15%. Insuficiencia cardíaca-congestiva, edema agudo-pulmonar o shock, (insuficiencia-aórtica). La ecocardiografía transesofágica (ETE) sensibilidad-99%. Tomografía Computerizada (TC), sensibilidad-100%, especificidad-98%, con contraste (angio-TC) muy precisa. Tratamiento: estabilización hemodinámica (EH). Tipo-A quirúrgico. Tipo-B no complicada: EH, si sospechamos rotura, endoprótesis (TEVAR), para todo tipo DA (en tipo-A/cayado, escasa experiencia).

Presentamos casuística en DAA-tipo-A 2017-22. Tipo-B atendida por angiólogos.

**Summary.** Acute aortic syndrome (AAS) - it is part of the aortic dissection (AD): intimal rupture of the aortic wall, limited only by the external third-middle layer/adventitia. Prevalence/USA 4.4/100,000 inhabitants/year. DeBakey Classification, Type-I: Ascending, descending or even abdominal aorta. Type-II: ascending only (most common, 62%). Type-III: descending thoracic (III-a) or this plus aorta-abdominal (type III-b). Stanford Classification: Type-A: Ascending aorta. Type-B: descending. DeBakey type I-II equal to Stanford type-A (78%). Type-III equal to type-B (22%). International Registry of Aortic Dissection (IRAD): four chronological categories: Hyperacute (diagnosis within 24 hours). Acute (2-7 days). Subacute (8-30 days) and Chronic (30 days). High blood pressure main risk factor: 77-81%, in the elderly. Not under 40 years, structurally altered collagen -middle layer- (Marfan disease, Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner syndromes; bicuspid aortic valve, coarctation-aortic or diverticulum-Kommerell). Trauma, including intimal rupture, penetrating ulcer, intramural hematoma, pseudoaneurysm or aortic rupture. Drug-addiction: cocaine, amphetamine, methamphetamine-MDMA. Type-B most common in African-Americans. Etiopathogenesis, medial-cystic necrosis. The main symptom in AAD is very intense, "tearing" or "stabbing" chest pain, 80% retrosternal (less common than other causes of chest pain, but more lethal). In type-B, pain radiates to dorsal or abdominal locations (related to AD-progression). Syncope 15%. Congestive heart failure, acute pulmonary edema or shock, common in proximal aortic areas (aortic insufficiency). Transesophageal echocardiography (TEE) increases diagnostic sensitivity up to -99%. Computerized Tomography (CT), sensitivity close to 100%, specificity 98%, with contrast (CT angiography) very precise. Treatment: hemodynamic stabilization (HE). Type-A surgical. Uncomplicated type-B: HE, if we suspect rupture, endoprosthesis implantation (TEVAR), for all types of DA (in type-A/arch, little experience). We present cases in DAA-type-A 2017-22. Type-B attended by angiologists.

**Introducción.** Definimos síndrome-aórtico-agudo (SAA) como un proceso agudo de la pared aórtica que cursa debilitando la capa media, que conlleva riesgo de rotura aórtica y complicaciones(1). Está constituido por tres entidades: la disección aórtica, el hematoma intramural y la úlcera penetrante. La disección aórtica (DA) la ruptura intimal pared aortica, separación capas de la media, flujo sanguíneo por falsa luz, limitada únicamente por tercio externo capa

media/adventicia. Prevalencia, 4.4 cada 100.000 habitantes/año en EUA (7,2 en Suecia). La DA aguda (DAA), emergencia más frecuente del SAA.

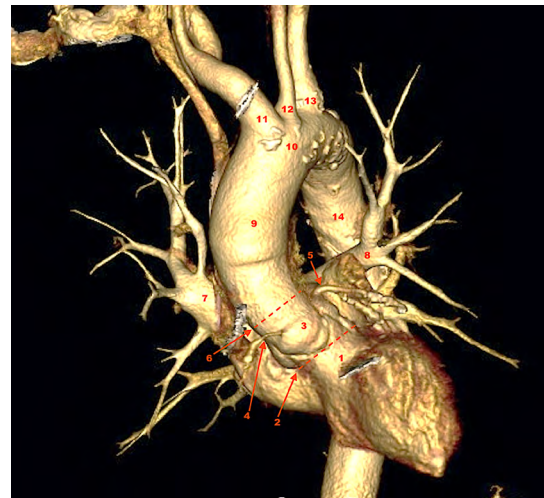


Figura 1: Aorta torácica 3D. (1)Tracto de salida del ventrículo izquierdo. (2)Anillo aórtico. (3)Raíz aórtica. (4)Arteria coronaria derecha. (5)Tronco coronario izquierdo. (6)Unión sinotubular. (7)Arteria pulmonar derecha. (8)Arteria pulmonar izquierda. (9)Aorta ascendente. (10)Cayado aórtico. (11)Tronco braquicefálico. (12)Arteria carótida izquierda. (13) Arteria subclavia izquierda. (14)Arteria torácica descendente proximal.

**Clasificación más conocida.** DeBakey, tres tipos DA: Tipo I: Aorta torácica ascendente y descendente o incluso aorta abdominal. Tipo-II: solo aorta ascendente (la más frecuente, 62%). Tipo-III (menos frecuentes): únicamente aorta descendente (III-a) o aorta torácica-descendente y aorta-abdominal (tipo III-b). Clasificación de Stanford, diferencia dos tipos: Tipo-A: Cuando afecta aorta ascendente (independientemente que pueda afectar al resto o no). Tipo-B: no afecta aorta ascendente(1). El tipo I y II de DeBakey corresponden con tipo-A de Stanford (78%) y, Tipo-III igual tipo-B (22%).

**Cronología.** El Registro Internacional de Disección Aórtica (IRAD), establece cuatro categorías: Hiperaguda (diagnóstico antes 24horas desde inicio síntomas). Aguda (2-7 días). Subaguda (8-30 días) y Crónica (más 30días).

**Factores de riesgo.** Hipertensión arterial supone principal factor-riesgo: 77-81%, común en el anciano. Poco común en menores 40 años (incluye embarazo). Su colágeno altera estructuralmente la capa media, factor riesgo principal en jóvenes (enfermedad de Marfan, síndromes Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner;

válvula aórtica bicúspide, coartación-aórtica(3,4) o divertículo-Kommerell). Traumatismos, incluyendo ruptura-intimal, úlcera-penetrante, hematoma-intramural, pseudoaneurisma o ruptura-aórtica. **Drogadicción:** cocaína, anfetamina, metanfetamina-MDMA (éxtasis). Tipo-B más frecuente en afro-americanos; tipo-A, predominante en otras etnias(1).

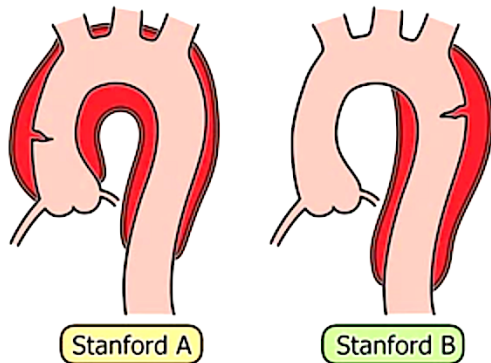


Figura 2. Clasificación de Stanford de la disección aórtica.

**Etiopatogenia.** Anomalías tisulares y bioquímicas conocidas como degeneración-necrosis cística-medial. Diversas enfermedades del conectivo determinan la existencia de anomalías estructurales en capa media que predisponen al desarrollo de aneurismas aórticos y DA.

**Enfermedad de Marfan:** Trastorno del colágeno de carácter hereditario autosómico dominante, alta penetrancia, expresión variable, presenta una incidencia de 1 caso por cada 5000 nacimientos-vivos y determinada por la existencia de mutación gen FBN, localizado en brazo largo cromosoma 15, encargado de codificación de fibrilina-1, glicoproteína constituyente la red microfibrilar de la matriz extracelular del tejido conectivo. Existen más de 600 mutaciones registradas en dicho gen, capaces de desarrollar diversas manifestaciones clínicas. Síndrome de Loews-Dietz: Alteración autosómica dominante de genes que codifican la producción de los receptores para factores crecimiento Tipo-1 o Tipo-2 (TGFB1 o TGFB2). Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV: Herencia autosómica dominante, afecta a uno cada 5000 nacidos-vivos, caracterizado por alteración estructural de la cadena  $\alpha 1$  (III) del colágeno tipo III, debida a defecto localizado en el gen COL3A1. Síndrome de Turner I (45X): Trastorno genético causado por un defecto parcial o total del cromosoma X en mujeres fenotípicas; el riesgo de disección aórtica menor que en la enfermedad de Marfan o el síndrome de Loews-Dietz, pero este aumenta si coexisten una válvula aórtica bicúspide y/o hipertensión arterial,

10-20% muestra la presencia de hematoma intramural en la zona de origen de la disección; mecanismo patogénico: desarrollo de una hemorragia en capa media debido a rotura de los vasa vasorum, por presencia placas ateroscleróticas a nivel íntimal, que pueden ulcerarse, asociado a alteraciones de la capa media, que justifica la progresión(2).

**Historia natural.** La tipo A presenta una evolución de extrema gravedad. Hasta el 50 % fallecen en las primeras 48 horas si no reciben tratamiento. Aumenta un 1 % acumulativo por hora desde que comienza el cuadro hasta recibir tratamiento adecuado, mortalidad hasta el 75 % en dos primeras semanas sin tratamiento y 95 % a 90 días(1).

**Síntomas.** El principal en DAA es dolor torácico muy intenso, «desgarrador» o «cuchillada», 80% retroesternal (menos común que otras causas de dolor torácico, más letal). En tipo-B, el dolor irradia hacia otras localizaciones, dorsal o abdominal (relacionada con progresión DA). Síncope hasta 15%. Insuficiencia cardíaca-congestiva, edema-agudo pulmonar o shock en áreas proximales aórticas (por insuficiencia aórtica). La ruptura se define como extravasación de sangre, que puede ser libre o contenida en el mediastino por la pleura que rodea a la aorta. La malperfusión definida como presencia de flujo inadecuado de sangre a determinado tejido y constituye la causa más frecuente de intervención en tipo-B(1).

**Diagnóstico.** La ecocardiografía transesofágica (ETE) aumenta sensibilidad diagnóstica (99%). Tomografía Computerizada (TC), sensibilidad próxima 100%, especificidad 98%, con contraste (angio-TC) muy precisa. La aortografía retrógrada directa mediante la administración de contraste iodado intravenoso, en desuso. La ecografía endoluminal (IVU) o la tomografía por emisión de positrones (PET), útiles localizando puertadas reentrada o zonas inflamatorias de pared aórtica, menor eficiencia práctica(2).

**Tratamiento.** Primero la estabilización hemodinámica (EH). Tipo-A es quirúrgico. Tipo-B no complicada basta con EH, sospechando inicio rotura, implante endoprótesis (TEVAR)(5). En centros pioneros, para pacientes sin colagenosis, emplean TEVAR para todo tipo DA (en tipo-A/cayado, escasa experiencia)(1).



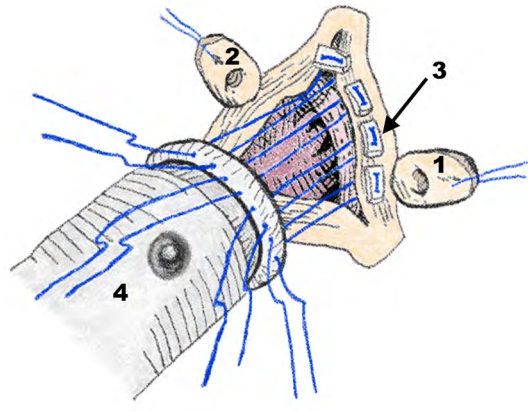
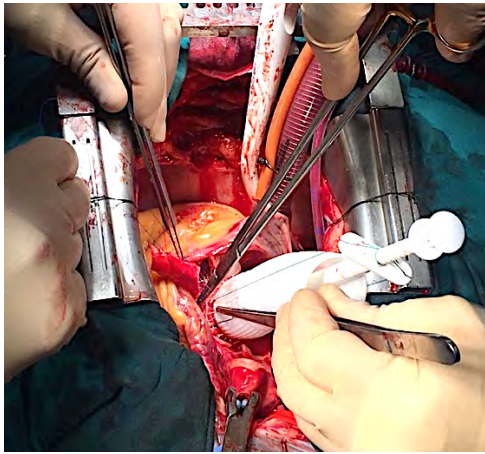


Figura 3. Operación de Bentall-Bono. A: Sustitución de raíz, válvula aórtica y aorta ascendente por tubo con válvula incorporada (B) se implantan los ostia coronarios (1 derecho, 2 izquierdo).

**Experiencia.** Presentamos nuestra casuística en DAA-tipo-A. Entre el 1/1/ 2017 y 31/12/2022 (6 años) se intervinieron 41 pacientes con DAA Tipo A en el servicio de CCV del CHUC. Fallecieron 19 en el hospital (46.34%). Riesgo, Euroscore II: 53.43%. Género, 55.56% hombres; 44.44% mujeres. Edad media, 62.28%. Taponamiento cardíaco en 7. Hipotensión severa pre-Q en 31. Hipertensión ingresando, 3. Lesiones neurológicas prequirúrgicas, 7. EAP, 3. Shock cardiogénico 17. Clasificación cronológica IRAD para establecer el diagnóstico: Hiperaguda (diagnóstico en menos de 24 horas) en 34. Aguda (entre 2 y 7 días) en 7. Subaguda (entre 8 y 30 días) ninguno. Crónica, ninguno. Las Tipo-B son atendidas por angiología/cirugía-vascular.

Tratamiento quirúrgico realizado en CHUC. Sustitución aorta ascendente (SAA): 26 tubos supracoronarios, -operación de Wheat- (TSC) más 15 Bentall (tubo con prótesis valvular e implante de ostia coronaria), esto es 41 SAA. Sustitución valvular aórtica (SVA): 15 Bentall y 2 SVA simple, esto es, 17 SVA. Sustitución cayado (SC) -total o parcial- en 7 hemiarco y 7 Thoraflex (trompa de elefante congelada) más 2 SC por dacrón, esto es, 16 SC. Trompa de elefante (TE) en uno la clásica con dacron más otros 7 congelada, son 8 TE.

Dos de estos procedimientos se asoció a un puente aortocoronario (PAC).

## Bibliografía

1. PC Prada Arrondo; P Garrido Martín; J Montoto López; R Martínez Sanz. Patología aguda de la raíz aórtica y de la aorta ascendente. En: Tratado de patología vascular, vol. 1. Valladolid, Gráficas Gutiérrez Martín 2021, pp. 173-192.
2. R Martínez Sanz; JM López; PC Prada Arrondo; JJ Jiménez Rivera. Aneurismas crónicos de la raíz aórtica y la aorta ascendente. En: Tratado de patología vascular, vol. 1. Valladolid, Gráficas Gutiérrez Martín 2021, pp. 193 - 212.
3. I Nassar; R de la Llana; F Díaz Romero; P Garrido; R Martínez Sanz. Multiple Overlapped Conical Endoprosthesis in a Patient with Aneurysmatic Right Aortic Arch and Aortic Coarctation. Ann Thorac Surg 2007;83(2):663-4. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.06.08
4. R de Llana; R Martínez Sanz; F Díaz Romero; I Nassar; P Garrido. Combined Surgical and endoprothetical approach to solve a thoracic aortic pseudoaneurysm 15 years after coarctation correction. J Thor Cardiovasc Surg 2005;130(4):1224-5. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2005.06.025
5. MA Rodríguez; I Nassar; R Martínez Sanz; F Díaz Romero; H Vallés; R de la Llana Ducrós; T Pérez. Tratamiento endoluminal de los aneurismas de la aorta torácica. Revista Española de investigaciones quirúrgicas 2004; 7(3):139-42