

# Síndrome Aòrtica Aguda

Dra. Lidia Canales Aliaga  
Hosp. Mútua de Terrassa

Grup de malalties que afecten de forma aguda a la paret de l'aorta i que es presenten amb un quadre clínic generalment comú:

- Dissecció aòrtica (DA)
- Úlcera penetrant (UP)
- Hematoma intramural (HIM)

Aquestes tres entitats estan interrelacionades i a vegades es presenten a la vegada en un mateix pacient i és difícil saber quin ha estat l'event que ha succeït en primer lloc

Els mecanismes fisiopatològics poden ser diferents però hi ha bàsicament dos grups de malalts:

- A. Pacients grans: arterioesclerosi
- B. Pacients joves: Alteracions valvulars, sde de Marfan, colagenopaties

## CONTEXTE CLINIC COMÜ:

### Factors de risc:

>80% HIPERTENSIÓ

- Anomalías valvulares; Coartación aórtica
- Enf. Tejido conectivo (Marfan, Ehler-Danlos)
- Aneurismas; necrosis quística capa media
- Infecciones; aortitis no infecciosa
- Embarazo (3er trim., parto)
- Cirugía/cateterismo previo
- Cocaína, crack, anfetaminas (no HTA)

### Diagnòstic

TC:

Avantatges: Prova d'elecció gran disponibilitat i rapidesat.  
Alta sensibilitat i especificitat (Pròximes al 100%)

Limitacions: Dificultat per veure lloc de reentrada  
No pot informar de possibles insuficiències valvulars ni pot valorar coronàries

RM:

avantatges : Insuficiència valvular, fluxes lents  
Limitacions: Poc disponible i poc ràpida

Eco Transesofàgica: gran limitació perquè no pot veure tota l'aorta i és operador dependent

### Tècnica de la TC:

Des de 3 cm per sobre de la creua aòrtica fins a la bifurcació iliaca

Primer TC sense contrast (10/7/7): Hematoma intramural. Sagnat agut

2º TC amb contrast (7/5/5)

- 120ml, 3ml/s; braç dret (Tronc braquiocefàlic esquerre)
- Disparar: 25" (ROI Aorta)
- 

TC multital amb col·limació fina i solapament del 50%

## Què busquem:

Desgarro íntima (Dissecció típica), HIM, UAP  
Derrame pericàrdico; signes de rotura  
Extensió, afectació de rames: isquèmia de òrgans  
Permeabilitat de LF, compressió de LV  
Tamaño de la aorta

Classificació: Tipus A (aorta ascendent) les més freq 75%  
Tipus B (Aorta descendent d'après subclàvia esquerra)  
Important doncs el tractament de la tipus A és quirúrgic i de la tipus B és mèdic.  
Dissecció crònica: Síntomes de més de dos setmanes

## DISSECCIÓ AÒRTICA TÍPICA (70%)

Ruptura íntimo-medial  
- laceració de la íntima y capa interna de la mitja (Porta d'entrada)  
- doble llum (LV/LF)  
- LV en general més petita, fluxe més ràpid

Factor predisponent: HTA més forces mecàniques amb major impacte en punts fixes aorta: A ascendent paret lateral dreta i a. descendent pròxima al lligament arteriós.

## Diagnòstic:

TC sense contrast: Pot no veure's RES el que no descarta una dissecció

Calcificacions de la íntima desplaçades i imatges d'alta densitat que representa llum fals trombada.

TC amb contrast:

Intimal flap que separa llum falsa de llum verdadera  
Important diferenciar-ho sobretot si tractament endovascular  
Formes d'intimal flap

*Diferenciació entre llum falsa i verdadera:*

Llum verdadera: continuació amb àrees no dissecades (difícil quan s'origina a arrel aorta)

Llum falsa:

Signe de la teranyina  
Signe del Bec  
Més petita  
Possible trombosi

*Morfologia peculiar de la dissecció:*

Invaginació íntimo-intimal (Signe del mitjó) Dissecció circumferencial, llum envoltada per una altra llum la llum interna seria la llum verdadera

Múltiples llums falses (mercedes Benz)  
Morfologia isquèmica llum verdadera (Forma còncaua)

## HEMATOMA INTRAMURAL

Hemorràgia a la capa mitja per sagnat dels vasa vasorum  
Més freq tipus B i en dones

Evolució: Pseudoaneurisma o aneurisma. El més freq  
Ruptura  
Dissecció típica  
Resolució espontània

## **Diagnòstic;**

TC sense contrast important en el diagnòstic de la sde aòrtica aguda però bàsicament el el diagnòstic de l'hematoma intramural. Què es veu? Imatge a la paret en forma semilunar d'alta densitat I si hi ha calcificacions de la íntima es podran veure desplaçades. Amb la tc amb contrast podria passar emmascarat aquest hematoma intramural.

Indicadors de progressió: Tipus A, edat avançada (>5cm), a major hematoma, si apareixen imatges d'ulceració o dissecció.

Important controversia el tractament I pronòstic. Semble que té millor pronòstic.

## **ÚLCERA PENETRANT**

Pacients d'edat més avançada i mes frq tipus B

Placa ateromatosa que s'ulcera I produeix una erosió de la capa íntima I es produeix un hematoma a la capa mitja podent-se produir un pseudoaneurisma o bé una ruptura

Localitz més freq: Aorta descendent I arc aòrtic

Al ser de tipus B més frq el tractament en principi és mèdic I si s'ha de realitzar cirurgia aquesta és molt complicada I implica alta morbiditat I mortalitat

TC sense contrast:

Imp ateroesclosi amb calcif de la íntima I hematoma intramural que amb frq són focals pq l'ateroesclosi frena la progressió de l'hematoma

TC amb contrast

Imatges de contrast fora de la llum aòrtica

Troballa incidental d'úlceres a la íntima: Què fer? Important saber si el pacient té dolor o no I si a la TC es veuen imatges d'hematomes intramurals

Si no hi ha dolor ni hematoma cal fer seguiment

## **Complicacions:**

*Toràciques*

Ruptura: Pericardi (TAponament, primera causa de mort), pleura, mediastí, abdomen

Isquèmia òrgans: Marca el pronòstic i un terç dels pacient poden presentar signes a l'nici del quadre

Tipus A: Isquèmia de coronàries o SNC

Hematoma dissecant interstici de les artèries pulmonars: Imatge de manguito envoltant les artèries pulmonars I que amb contrast disminueix la llum de l'artèria pulmonar.

*Abdominals (27%)*

Per dos mecanismes.

Afectació estàtica: La dissecció s'exten per la branca I provoca una estenosi.

Tract: Stent intravascular

Mecanisme dinàmic: compressió de la llum verdader per la llum falsa amb prolapse intimal que taponaria la sortida de la branca amb manca d'irrigació de l'òrgan en qüestió.

Tract: Fenestració per disminuir la pressió en la llum falsa.

# Aneurisma aórtico

Hablamos de aneurisma cuando existe un aumento de, al menos, el 50% sobre el diámetro normal.

## Tipos de aneurismas

### Localización

- ascendente, arco, descendente y toracoabdominal.

### Morfología

- Fusiforme: dilatación simétrica que afecta a toda la circunferencia de la pared aórtica
- Sacular: dilatación localizada que suele afectar sólo a un segmento de la pared aórtica

### Pseudoaneurisma

- Dilatación localizada que en realidad no es un aneurisma pues no contiene todas las capas de la pared aórtica; puede ser consecuencia de una rotura contenida de la pared aórtica o de origen infeccioso (aneurisma micótico).

Hay que tener en cuenta que la presencia de un aneurisma aórtico es un marcador de enfermedad aórtica difusa y que hasta un 25% de los pacientes con un aneurisma de aorta torácica tienen un aneurisma de aorta abdominal.

## Etiopatogenia

- Degenerativo (arteriosclerótico, hipertensión, tabaquismo).
- Enfermedades inflamatorias (arteritis de células gigantes, Takayasu, sífilis terciaria, etc.).
- Alteraciones intrínsecas de la pared aórtica:
  - .- SÍNDROME DE MARFAN.
  - .- Síndrome de Ehlers – Danlos.
  - .- VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE.
- Micótico.
- Traumático.
- Postestenótico (estenosis aórtica, coartación).

Los aneurismas degenerativos o arterioscleróticos son más frecuentes en la aorta torácica descendente y su patogénesis es similar a la de los de la aorta abdominal.

Muchos de los aneurismas de la aorta ascendente son con frecuencia el resultado de lo que se ha dado en llamar degeneración quística de la media o necrosis quística de la media y que histológicamente consiste en una pérdida de células musculares lisas y degeneración de las fibras elásticas con la presencia en la capa media de espacios llenos de material mucoso o sustancia fundamental (mucopolisacáridos). Estos cambios son muy típicos de los pacientes con síndrome de Marfan (trastorno del tejido conectivo con herencia autosómica dominante que se debe a mutaciones en uno de los genes de la fibrilina que es una proteína estructural que se encarga de la disposición y orientación de la elastina aórtica) y también se observan, aunque con menor frecuencia, en los pacientes con válvula aórtica bicúspide.

La tasa de expansión de los segmentos aneurismáticos varía entre 1,2 y 4,3 mm por año. Los segmentos que más rápidamente incrementan su diámetro son los de la porción media de la aorta torácica descendente. La presencia de trombosis mural, la persistencia del hábito tabáquico y la falta de control de las cifras de PA se asocian a un incremento del tamaño del aneurisma.

La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más frecuente y es el resultado de la formación anormal de los velos valvulares durante la valvulogénesis. El tipo de herencia es compatible con que sea autosómica dominante, pero con penetrancia reducida.

La dilatación de la raíz aórtica y aorta ascendente que acompaña en muchos casos a la válvula aórtica bicúspide es independiente del grado de disfunción valvular. Tiene lugar en el 50-60 % de los pacientes con válvula aórtica bicúspide normofuncionante y es tan frecuente en estos como en los individuos con válvulas bicúspides con estenosis moderada o insuficiencia aórtica leve- moderada.

Aproximadamente, el 40% de los pacientes con síndrome de Marfan se complican con una disección y tan sólo el 5 % de los pacientes con válvula aórtica bicúspide tendrán disección. Sin embargo, la prevalencia de la válvula aórtica bicúspide en la población es mayor que la del síndrome de Marfan (1-2 % frente a 0,01%).

### **Manifestaciones clínicas de los aneurismas aórticos torácicos**

- . Asintomáticos (40%)- Rx de tórax; soplo de regurgitación aórtica.
- . Sintomáticos.
  - Insuficiencia cardíaca (regurgitación aórtica)
  - Embolias
  - Compresión de otras estructuras.
    - -VCS, vena innominada
    - traquea, bronquio principal izquierdo
    - esófago
    - n. recurrente laríngeo
  - Dolor torácico, interescapular (25-30 %)
  - Rotura aórtica
    - intrapleurales izquierda
    - intrapericárdica
    - esófago
  - Disección

Las consecuencias clínicas más importantes del aneurisma aórtico son:

- Regurgitación aórtica.
- Rotura aórtica\*(suele ir precedida de un periodo de expansión asintomático).
- Disección (suele ir precedida de un periodo de expansión asintomático).
- Reoperación\*\*.

\*Un diámetro aórtico > 6 cm aumenta un 30% la probabilidad de rotura aórtica.

\*\*Si el paciente que va a ser intervenido de una valvulopatía aórtica tiene una aorta ascendente que mide más de 5 cm tiene una incidencia de disección tras la intervención del 27 %. Por tanto, es aconsejable en estos casos no sólo el recambio valvular sino también el de la aorta ascendente en un mismo procedimiento.

### **Diagnóstico de los aneurismas aórticos**

- Rx de Tórax.
- Ecocardiograma transtorácico (aorta ascendente).
- Ecocardiograma transesofágico (aorta ascendente y torácica descendente).
- Tomografía computerizada (cualquier localización)- requiere contraste.
- Resonancia magnética (cualquier localización).
- Aortografía.

La técnica más utilizada en la práctica clínica para el diagnóstico y seguimiento de los aneurismas aórticos es la tomografía computerizada.

### **Tratamiento**

Aorta ascendente y arco aórtico generalmente cirugía.

Aorta descendente y abdominal: tratamiento endovascular percutáneo.

# Enfermedad de Takayasu

La enfermedad de Takayasu es una inflamación vascular que comienza como una periarteritis y que luego progresa a una panarteritis, comprometiendo todas las capas arteriales con una infiltración de células mononucleares y formación ocasional de granulomas con células gigantes. En una etapa posterior se produce disrupción de la lámina elástica con vascularización de la media y proliferación intimal progresiva, que conduce a la obliteración luminal. En estados avanzados se esclerosa la íntima y a veces se calcifica la media

## Etiología

La etiología aún es incierta.

Ciertas observaciones clínicas y de laboratorio permiten sugerir un mecanismo autoinmunitario. Estas incluyen el hecho de que la enfermedad, al igual que el lupus, se manifiesta primordialmente en mujeres jóvenes entre la 2ª y 3ª década de la vida, reportándose además el hallazgo de células LE en algunos pacientes. Se ha descrito elevación de anticuerpos antinucleares y hallazgo de anticuerpos antiaorta, se ha encontrado un aumento significativo de la actividad de interleukina 2 sérica, lo que permite plantear un fenómeno de hiperreactividad inmunológica de tipo humoral. También se ha postulado una relación con infección por micobacterias ya que el 48% de los pacientes de su serie ha tenido una infección tuberculosa previa y se encontró PPD (+) en el 81%. Las primeras 2 casuísticas se originaron en México, donde la tuberculosis aún es un problema endémico, lo que podría explicar esta observación como coincidencia.

## Cuadro clínico

La enfermedad de Takayasu afecta habitualmente a mujeres (90%) y su debut clínico en el 80% de los casos ocurre entre la segunda y tercera década de la vida. Su evolución tiene 2 fases. En primer lugar se produce un compromiso inflamatorio sistémico que ocurre antes de la pérdida o disminución de los pulsos (fase pre-isquémica), y la segunda, que depende de las consecuencias clínicas de la obliteración arterial de los órganos afectados (fase isquémica). No siempre estas fases son claramente reconocibles. En un porcentaje importante de casos la primera etapa de la enfermedad cursa en forma subclínica o simplemente debuta con un síndrome inflamatorio agudo asociado a fenómenos oclusivos arteriales.

**Fase pre-isquémica:** su comienzo es insidioso y se caracteriza por un compromiso del estado general, fiebre, rigidez en la cintura escapulo-humeral, artralgias, náuseas y vómitos, sudoración nocturna, anorexia, pérdida de peso y alteraciones menstruales. Estos síntomas son bastante inespecíficos y preceden la aparición de síntomas localizados, persistiendo por algunas semanas. Posteriormente, en un 1/3 de los pacientes aparece dolor sobre los trayectos vasculares en el cuello o en la región dorsal del tórax o abdomen, probablemente manifestando el compromiso inflamatorio arterial. También pueden aparecer manifestaciones cardiopulmonares como palpitaciones, taquicardia, disnea y edema periférico. En esta etapa se hace difícil el diagnóstico diferencial con la enfermedad reumática u otras enfermedades del colágeno que afectan a mujeres jóvenes y evolucionan con VHS elevadas. Hemos tenido oportunidad de ver pacientes catalogados y tratados durante años por enfermedad reumática y sólo la aparición posterior de las manifestaciones vasculares oclusivas permitieron plantear y confirmar el diagnóstico mediante un estudio angiográfico o histológico.

**Fase isquémica:** los síntomas de esta fase aparecen años más tarde y dependen de la ubicación anatómica del compromiso arterial. En contadas ocasiones hemos observado, al igual que otros grupos, la aparición precoz de síntomas isquémicos en forma simultánea con el síndrome inflamatorio. Según la topografía del compromiso vascular, la enfermedad se clasifica en 4 diferentes tipos. Estos son:

- **Tipo I : compromiso de arco aórtico y troncos supraórticos**
- **Tipo II: compromiso de aorta torácica descendente y/o abdominal con sus respectivas ramas**
- **Tipo III: combinación extensa del compromiso de los 2 tipos precedentes**
- **Tipo IV: cualquiera de los tipos previos asociado a compromiso de arteria pulmonar.**

El compromiso oclusivo o aneurismático puede ser de grado variable y esto explica porque la enfermedad puede pasar inadvertida y ser sólo un hallazgo del examen físico o llegar a severas manifestaciones de insuficiencia cerebrovascular con infarto cerebral, enfermedad coronaria, insuficiencia aórtica, claudicación intermitente de extremidades superiores y/o inferiores, hipertensión secundaria por coartación aórtica o compromiso renovascular, angina mesentérica y ocasionalmente a complicaciones de la formación de aneurismas arteriales.

## Diagnóstico

Aunque no disponemos en la actualidad de un marcador biológico o exámen de laboratorio específico para la enfermedad de Takayasu, encontramos con frecuencia ciertas alteraciones de estudios hematológicos que incluyen discreta anemia normocítica y normocrómica con leucocitosis leve, elevación de VHS, elevación de inmunoglobulinas (en especial IgG),  $\beta$ -2 microglobulina e interleukina 2.

El diagnóstico definitivo se confirma mediante el estudio histopatológico del segmento arterial comprometido. Sin embargo ante la dificultad técnica en obtener una muestra de tejido adecuada de una arteria afectada, incluso durante la cirugía reconstructiva, Ishikawa ha propuesto una serie de criterios clínicos para plantear el diagnóstico de una enfermedad de Takayasu.

1. **Criterio obligatorio:**
  - *Edad de comienzo < 40 años*
2. **Criterios mayores:**
  - *Compromiso de porción media de arteria subclavia izquierda*
  - *Compromiso de porción media de arteria subclavia derecha*
3. **Criterios menores**
  - *VHS elevada*
  - *Carotodinia*
  - *Hipertensión arterial*
  - *Insuficiencia o anuloectasia aórtica*
  - *Lesión de arteria pulmonar*
  - *Compromiso carótida común izquierda en su porción media*
  - *Lesión distal del tronco braquiocefálico*
  - *Compromiso de aorta torácica descendente*
  - *Compromiso de aorta abdominal*

Además del criterio obligatorio, la presencia de 2 criterios mayores, o 1 mayor y 2 o más menores, o 4 o más menores, sugiere con alta probabilidad la presencia de una enfermedad de Takayasu. Una adecuada anamnesis asociada a un prolijo exámen físico, permite con frecuencia plantear la hipótesis diagnóstica, que posteriormente se confirmará mediante un estudio radiológico e histopatológico.

## Radiología

### Angiografía

la lesión arterial tiene características típicas que permiten diferenciarla de otras patologías vasculares: la estenosis es de tipo tubular y larga, originándose en la aorta misma o a pocos mm del origen de la arteria comprometida. En etapas tardías puede progresar a oclusión completa observándose abundante circulación colateral. Cuando se compromete con el proceso inflamatorio, la aorta ascendente tiende a dilatarse y conduce secundariamente a una insuficiencia aórtica. Las lesiones coronarias son ostiales. En el árbol cerebrovascular

se comprometen los troncos supraaórticos en su porción media preservándose indemnes la bifurcación carotídea o arterias vertebrales. Estas últimas se hipertrofian considerablemente cuando existe compromiso carotídeo bilateral, pudiendo suministrar el flujo cerebral completo sin manifestación clínica de isquemia. En la aorta torácica descendente y abdominal podemos encontrar una coartación en sitio no habitual que generalmente es extensa y muchas veces afecta el segmento visceral de la aorta abdominal, comprometiendo el origen de tronco celíaco, arteria mesentérica superior y/o renales. El compromiso de arterias intercostales es infrecuente. En el 5 - 10% la arteria comprometida evoluciona a la dilatación aneurismática.

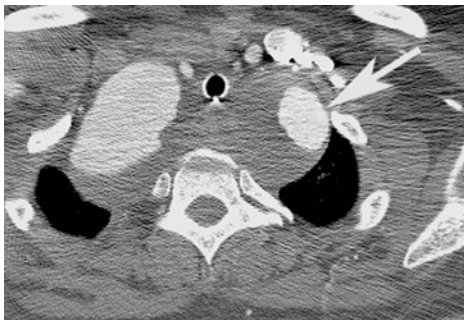
### **Ecografía**

Engrosamiento circumferencial homogéneo de la pared de los vasos, oclusión vascular y dilataciones así com altos flujos postestenóticos.

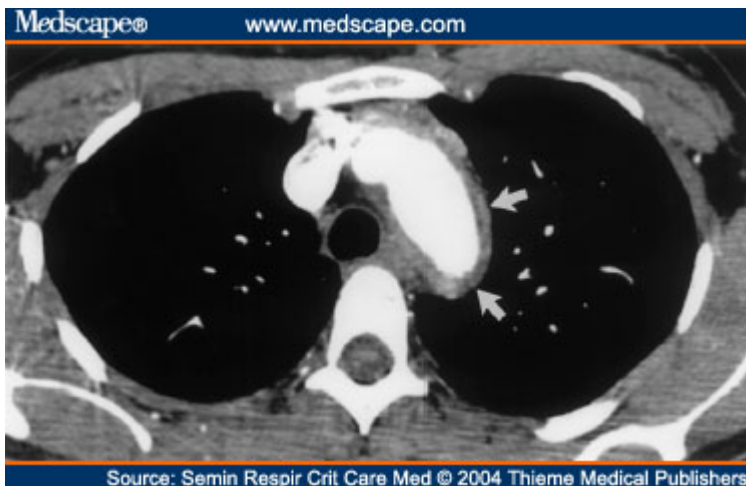
### **CT**

En la fase precoz de la enfermedad: engrosamientos de las paredes arteriales( es importante en el diagnóstico precoz de la enfermedad). Posteriormente pueden detectarse aneurismas, estenosis y engrosamiento concéntrico de paredes arteriales d grandes vasos y arteria pulmoares pudiendo afectar también alas coronarias.

En fases más tardías se pueden apreciar calcificaciones en las paredes arteriales.



*Aneurisma arteria subclavia izquierda*



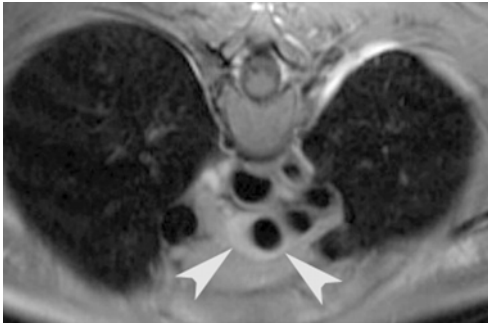
*Engrosamiento concéntrico pared arco aórtico*

## RM

La Resonancia es ideal para monitorizar el seguimiento de estos pacientes dado que no utiliza radiación ionizante ni contraste yodado como el TC. También tiene la ventaja de poder realizar análisis hemodinámico y funcional cardíaco.

Los hallazgos son los mismos que en el TC: Engrosamiento de paredes arteriales con estenosis de la luz y dilataciones además de trombos murales y alteraciones de los tejidos alrededor del vaso afecto.

**MR con gadolinio donde se observa engarzamiento concéntrico pared de arteria braquiocefálica**



**Estenosis multifocal de grandes vasos.**

