

CAPÍTULO XVII

Disección aórtica

*Fernando Vargas, MD
Jefe, Sección de Cirugía Cardiovascular
Fundación Santa Fe de Bogotá*

*Mabel Gómez, MD
Departamento de Medicina Interna
Fundación Santa Fe de Bogotá*

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades cardiovasculares son la principal causa de muerte en la mayoría de los países desarrollados y también en los que están en vía de desarrollo. Las enfermedades aórticas contribuyen con la mortalidad cardiovascular más alta.

La disección aórtica es la patología de la aorta con mayor potencial de desenlace fatal y la causa más común de ruptura aórtica, aun mayor que los aneurismas abdominales.

La disección aórtica se origina en el sitio de una ruptura intimal y luego se propaga distalmente. Alrededor del 95% de las rupturas ocurren en la aorta ascendente, distal a la válvula aórtica (Tipo A) o distal a la arteria subclavia izquierda (Tipo B). Tanto la presión arterial como la tasa de aceleración del flujo pulsátil son fundamentales en la propagación de la disección. Pero la disección puede permanecer limitada a la aorta ascendente y al área valvular aórtica, especialmente si no hay presencia de hipertensión o ésta ha sido controlada en forma adecuada.

Existen diferencias entre la patogénesis, presentación clínica y tratamiento de la disección aórtica y la ruptura de los aneurismas aórticos, por lo cual el término “aneurisma disecante” no debe ser utilizado. Las nuevas técnicas imagenológicas de ecocardiografía transesofágica, resonancia magnética y tomografía axial computadorizada helicoidal, han permitido un diagnóstico más temprano y exacto de la patología de la aorta, aun en situaciones de urgencia. A pesar de estos adelantos que permiten tomar decisiones tempranas, la estrategia para el manejo de estos pacientes no ha sido totalmente establecida y las guías de manejo se basan fundamentalmente en las recomendaciones de expertos. Cuando no se logran el diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado, la disección aórtica es una enfermedad letal.

FISIOPATOLOGÍA

ANATOMÍA NORMAL

La aorta se compone de tres capas: una interna, llamada la íntima; la capa de la mitad, o

capa media; y una capa externa delgada, la adventicia. La aorta se divide anatómicamente en aorta torácica y aorta abdominal. La aorta torácica se subdivide en ascendente y descendente y la abdominal se subdivide en suprarrenal e infrarrenal. Las propiedades elásticas de la aorta son cruciales para su función normal; la elasticidad y distensibilidad de la aorta disminuyen con la edad, pero estos cambios ocurren también en adultos saludables.

La pérdida de la elasticidad y la distensibilidad aórtica probablemente son secundarias al incremento en la presión del pulso comúnmente visto en el anciano. Este proceso es acelerado en aquellas personas con hipertensión y/o hipercolesterolemia, e histológicamente se traduce en fragmentación de la elastina con incremento concomitante del colágeno que resulta en una relación colágeno elastina aumentada, lo que contribuye a pérdida de la distensibilidad fisiológica.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La división de la capa media de la aorta en su eje longitudinal por una columna disecante de sangre, caracteriza a la disección aórtica y puede extenderse a toda la longitud del vaso. El plano de disección a menudo sigue la gran curvatura de la aorta ascendente y su arco. En la disección aórtica clásica, la falsa luz creada por este hematoma medial se comunica con la luz verdadera a través de la ruptura intimal. Tales rupturas son típicamente únicas y de orientación transversa.

ALTERACIONES DE LA PARED DE LA AORTA

Todos los mecanismos que debiliten la pared de la aorta, en particular la capa media, producen un estrés marcado que a su vez induce dilatación aórtica, formación de aneurisma y eventualmente disección o ruptura aórtica (Figura 1).

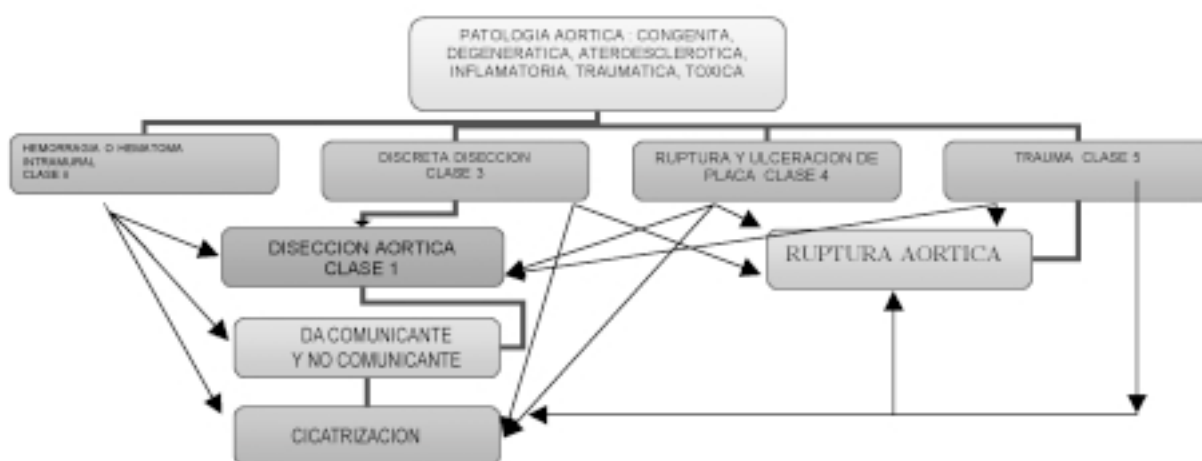


Figura 1. Diferentes etiologías de enfermedad aórtica que pueden resultar en disección aórtica, incluyendo regresión y progresión de la enfermedad.

ENFERMEDADES HEREDITARIAS

Síndrome de Marfan: es un desorden autosómico dominante de tejido conectivo, con una incidencia estimada de 1/5000. El síndrome compromete varios sistemas: esquelético, ocular, cardiovascular, pulmonar, piel, tegumentos y dura y exhibe una amplia variabilidad clínica. Un gran número de mutaciones han sido identificadas, particularmente en el gen Fibrilina-1 (FBN-1).

Síndrome de Ehler-Danlos: es un grupo heterogéneo de desórdenes hereditarios del tejido conectivo, caracterizado por hiper movilidad articular, hiperextensibilidad de la piel y fragilidad tisular. La incidencia estimada es de 1/5000 nacimientos.

Ectasia anulo aórtica y disección aórtica familiar: es diagnosticada en 5%-10% de los pacientes que van a reemplazo valvular aórtico por insuficiencia aórtica pura. La agregación familiar de la dilatación aórtica torácica está presente.

Aneurismas aórticos abdominales y disección Enfermedad aórtica en la niñez y la adolescencia.

ENFERMEDAD DEGENERATIVA

La hipertensión arterial es claramente un factor de génesis en la disección aórtica. Una presión arterial elevada o evidencia de su existencia, se halla hasta en 80% de los pacientes. La tasa de expansión de la aorta en 10 años es cerca de 1-2 mm. Factores que debilitan la pared aórtica pueden llevar a la formación de un aneurisma. De acuerdo con la ley de Laplace, el estrés sobre la pared en una pared delgada es directamente proporcional a la presión y al radio, e inversamente proporcional al grosor de la pared del vaso. La tasa de expansión de un aneurisma en la aorta ascendente es de $1,3 \pm 1,2$ mm por año, y en el abdomen $3,1 \pm 3,2$ mm por año. Una relación del diámetro del aneurisma y el diámetro de la aorta normal menor de 2,2 indica un bajo riesgo de ruptura del aneurisma de la aorta abdominal. La relación es de 2,7 en pacientes asintomáticos y de 3,4 en pacientes con ruptura. En resumen, el riesgo de ruptura de un aneurisma se relaciona con el diámetro aórtico.

TABLA 1. DIMENSIONES AÓRTICAS NORMALES EN ADULTOS

DIÁMETRO	
Anillo aórtico	
• Hombres	2,6 ± 0,3 cm ETT
• Mujeres	2,3 ± 0,2 cm ETT
Seno de valsalva	
• Hombres	3,4 ± 0,3 cm ETT
• Mujeres	3,0 ± 0,3 cm ETT
Raíz aórtica	<3,7 cm ETT
Aorta ascendente proximal	
• Hombres	2,9 ± 0,3 cm ETT
• Mujeres	2,6 ± 0,3 cm ETT
Aorta ascendente	<3,8 cm (2,5-3,8) TAC <3,7 ETT
Aorta descendente	<2,8 cm (1,7-2,8) TAC 1,0-1,6 ETE
Grosor de la pared de la aorta	<4mm (ecoTE, TAC) <3mm (angioRMN)

ETE (eco transesofágico), ETT (eco transtorácico), TAC (tomografía axial computadorizada), AngioRMN (angioresonancia magnética)

ETIOLOGÍA

La arterioesclerosis es la principal causa de formación de aneurismas aórticos. Esta ocasiona un engrosamiento de la íntima, que desarrolla fibrosis masiva, calcificación e incremento en la cantidad de ácidos grasos extracelulares. Estos cambios contribuyen a un endurecimiento en la pared de los vasos y a una mayor vulnerabilidad a la ruptura por estrés, que eventualmente lleva a la formación de aneurismas y disecciones, especialmente en la aorta infrarrenal. Las rupturas son más frecuentes en la aorta ascendente (65%), y menos frecuentes en la aorta abdominal (32%). Los aneurismas fusiformes torácicos tienen un mayor riesgo de ruptura (61%) que los de la aorta abdominal. La ruptura aórtica se encuentra en 0,9% de los casos de muerte súbita, y la disección aórtica está presente en un 62% de estos pacientes, los aneurismas ateroscleróticos en 37% y los falsos aneurismas en 1,6%. El principal riesgo para la formación de aneurismas por arterioesclerosis es la hipertensión, la cual está presente en 85% de los casos con ruptura y en 52% de los casos sin ruptura. Otros factores de riesgo, como tabaquismo e hipercolesterolemia, aparecen asociados con un aumento en la incidencia de aneurismas aórticos. Sin embargo, 60% de los pacientes exhiben niveles de colesterol menores de 240 mg/dl.

Entre 15% y 20% de las muertes secundarias a accidentes de alta velocidad se relacionan con trauma aórtico y se ven frecuentemente asociados con contusión miocárdica. La disección aórtica iatrogénica está relacionada con cateterismo cardiaco, angioplastia, cirugía y colocación de balón de contrapulsación intraaórtica.

Las enfermedades inflamatorias pueden destruir la capa media de la pared aórtica y llevar a su debilitamiento. Las aortitis bacterianas y

por hongos son raras, pero puede causar destrucción focal de los vasos de la pared con subsiguiente formación de aneurismas y/o ruptura. Las enfermedades autoinmunes de la aorta pueden afectar severamente los vasos y disminuir la suplencia de sangre a la media. Entre estas enfermedades autoinmunes se encuentran la aortoarteritis de Takayasu, la arteritis de células gigantes (arteritis temporal, arteritis de células gigantes diseminada, angeitis primaria del sistema nervioso), enfermedad de Behcet, aortitis asociada con enfermedad reumatoidea, aneurisma abdominal aórtico inflamatorio y la aortitis relacionada con fibrosis retroperitoneal (enfermedad de Ormond).

La inflamación relacionada con enfermedades infecciosas como la aortitis luética puede llevar a cambios similares a la arteritis de Takayasu. La aortitis es la principal manifestación cardiovascular de la sífilis, encontrándose con mayor frecuencia en la aorta ascendente. La artritis reumatoidea puede producir aortitis, pero la disección es inusual. Diferentes drogas como la cocaína y las anfetaminas se asocian con formación de aneurismas y disección aórtica. Otras lesiones congénitas de la aorta como la coartación aórtica y la válvula aórtica bicúspide se asocian con aumento de la frecuencia de disección. Otros desórdenes hereditarios como el síndrome de Turner, también se asocian con esta patología. El embarazo se ha descrito como causa de disección aórtica por los efectos de esta condición sobre la pared de la aorta (estrés hemodinámico que predispone a disección de la media).

CLASIFICACIÓN DE LA DISECCIÓN AÓRTICA

La clasificación de disección aórtica de Stanford, diferencia entre disección Tipo A y Tipo B (Tabla 2). **Tipo A** es la disección que com-

promete la aorta ascendente, y la **Tipo B** es la que no compromete ésta aorta.

La clasificación de De Bakey subdivide la disección en **Tipo I**, disección que compromete toda la aorta; **Tipo II**, disección que compromete la aorta ascendente; y **Tipo III**, disección de la aorta descendente.

Nuevos estudios han demostrado que la hemorragia, los hematomas intramurales y las úlceras aórticas pueden ser signos de subtipos de disección, por lo que una nueva diferenciación ha sido propuesta por Svenson y colaboradores: **Clase 1**: disección aórtica clásica con un *flap* intimal entre la verdadera y la falsa luz; **Clase 2**: disrupción de la media con formación de hematoma o hemorragia intramural; **Clase 3**: disección discreta sin hematoma, protuberancia excéntrica en el sitio de la ruptura; **Clase 4**: ruptura de la placa que lleva a ulceración aórtica, úlcera aterosclerótica penetrante con hematoma alrededor, usualmente subadventicio; **Clase 5**: disección iatrogénica o traumática.

La disección puede ser aguda o crónica; una disección se considera crónica si han pasado más de 14 días entre el evento agudo, o si ha sido encontrada incidentalmente.

Las clasificaciones de Stanford y de De Bakey son las más prácticas y más populares.

TABLA 2.

CLASIFICACIÓN DE STANFORD	
Tipo A	disección de la aorta ascendente y descendente
Tipo B	disección de la aorta descendente
CLASIFICACIÓN de DE BAKHEY	
Tipo 1	disección de toda la aorta
Tipo 2	disección de aorta ascendente
Tipo 3	disección de aorta descendente'

MANEJO CLÍNICO

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Síntomas: el principal reto en el manejo de la disección aórtica es la sospecha que lleve a un diagnóstico temprano. El cuadro típico de un paciente con disección aórtica en el departamento de urgencias es el de un hombre en la sexta década, con historia de hipertensión y con aparición súbita de dolor torácico. Las siguientes características están presentes en más de 90% de los pacientes en urgencias:

- Dolor de comienzo súbito que alcanza la máxima intensidad desde el inicio. A medida que la disección avanza, el dolor puede cambiar de localización. El dolor es descrito como cortante. Es diferente del dolor del infarto de miocardio, en que la intensidad aumenta con el tiempo.
- En disecciones proximales, el dolor está usualmente localizado retroesternalmente, mientras que las disecciones distales se caracterizan por dolor interescapular y lumbar.
- La hipertensión está frecuentemente asociada con disección aórtica distal.
- Los diagnósticos diferenciales deben ser tenidos en cuenta, considerando que hay presentaciones menos típicas. El dolor torácico puede estar ausente, lo cual es indicativo de disección aórtica crónica. Más de 20% de los pacientes con disección aórtica crónica pueden presentarse como un cuadro sincopal sin historia de dolor torácico o hallazgos neurológicos. Después de un cuadro de dolor, la falla cardíaca puede ser el síntoma principal, y se relaciona frecuentemente con insuficiencia aórtica severa. El taponamiento cardíaco puede resultar en hipotensión y síncope.

El síncope puede resultar de dolor severo, obstrucción de los vasos cerebrales o activación de barorreceptores aórticos. Manifesta-

ciones cerebrovasculares e isquemia de extremidades con déficit de pulsos son causados por obliteración de vasos periféricos, compromiso del origen de los vasos dentro de la disección u obliteración de la luz por una falsa luz.

Se puede desarrollar paraplejia súbita en la medida que las arterias intercostales son separadas de la luz de la aorta por la disección. El compromiso de las arterias renales puede resultar en oliguria o anuria. La fiebre no es un síntoma común, pero puede presentarse por liberación de sustancias pirógenas de la pared de la aorta y puede persistir por largo tiempo y ser malinterpretada como un signo de sepsis.

Examen físico: puede proporcionar claves importantes para determinar la presencia y el origen de la disección aórtica. Mientras el déficit de pulso se ha descrito en algunas series en 50% de los pacientes con disección aórtica proximal, otras series reportan este hallazgo en menos del 20%. Este fenómeno de pulso puede ser transitorio debido a que la íntima del *flap* cambia de posición. Los déficits neurológicos (pérdida de conciencia, paresia isquémica) ocurren en más de 40% de los pacientes con disección aórtica proximal.

En raras ocasiones, síntomas como parálisis de cuerdas vocales (causada por compresión del nervio laríngeo recurrente izquierdo), hemoptisis o hematemesis (debido a hemorragia en el árbol traqueobronquial o perforación hacia el esófago), síndrome de vena cava superior, obstrucción de vía aérea superior por compresión, síndrome de Horner (por compresión del ganglio simpático cervical superior), signos sugestivos de embolismo pulmonar (si hay extravasación de sangre, desde el falso canal hacia la adventicia de la aorta ascendente y arteria pulmonar que lleva a severa compresión de la arteria pulmonar) o signos de isquemia mesentérica o renal.

Si la bifurcación iliaca está completamente obstruida se presenta un síndrome de Leriche, con pérdida de pulsos en ambas piernas y típicamente sin dolor. Un soplo diastólico compatible con insuficiencia aórtica está presente en casi la mitad de los pacientes con disección aórtica proximal. Ocasionalmente el soplo puede ser muy débil y la típica tensión arterial divergente y otros signos de insuficiencia aórtica severa pueden estar ausentes. Signos de compromiso pericárdico como frote, ingurgitación yugular o pulso paradójico, deben alertar sobre la necesidad de intervención quirúrgica pronta. Los derrames pleurales pueden ser causados por ruptura de la aorta hacia el espacio pleural; el lado izquierdo está usualmente comprometido.

La pleurocentesis revela la presencia de sangre, indicando la necesidad de cirugía de emergencia. No obstante, un derrame pleural puede ser la simple expresión de una reacción inflamatoria exudativa de la disección aórtica y no requerir más que observación, o si es de gran volumen, una toracentesis. En más de 30% de los pacientes con disección aórtica se sospechó otra condición inicialmente, como síndrome coronario agudo, aneurismas no disecantes, embolismo pulmonar o estenosis aórtica. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial de disección aguda de la aorta debe ser siempre considerado en pacientes con síncope no explicado, falla cardiaca de inicio agudo, isquemia aguda de extremidades o vísceras.

DIAGNÓSTICO INICIAL EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

Siempre se debe solicitar un electrocardiograma para diferenciar un infarto agudo de miocardio, condición en la cual la trombolisis es una terapia salvadora, de una disección aórtica en que la trombolisis puede empeorar el cuadro clínico. Pero las dos condiciones pueden coexis-

tir, ya que la disección puede extenderse hasta el origen de las coronarias (usualmente la coronaria derecha), causando isquemia miocárdica aguda. Tal compromiso coronario induce signos electrocardiográficos de infarto agudo de miocardio; un electrocardiograma normal se encuentra en un tercio de los pacientes con compromiso coronario, y muchos no exhiben cambios específicos en el segmento ST. Cerca de 20% de los pacientes con disección Tipo A tienen evidencia electrocardiográfica de isquemia aguda o de infarto agudo del miocardio.

Los pacientes con sospecha de patología aórtica y evidencia electrocardiográfica de isquemia deben ir a diagnóstico imagenológico antes de administrar terapia trombolítica. La radiografía de tórax no es suficiente para descartar disección aórtica; no obstante, un medias-

tino ensanchado puede hacer sospechar el cuadro de disección aórtica, pero el papel de la radiografía de tórax aún no aparece claro. La radiografía de tórax de rutina puede ser anormal en 60-90% de los casos con sospecha de disección aórtica, aumentando la probabilidad del diagnóstico. En pacientes inestables, esta radiografía puede demorar el tratamiento y puede ser omitida.

La disección y formación de hematoma puede verse reflejada en exámenes de laboratorio: proteína C reactiva elevada, leucocitosis leve a moderada y pequeñas elevaciones de la bilirrubina y la deshidrogenasa láctica. Recientemente el diagnóstico bioquímico de la disección aórtica ha sido posible por la identificación de concentraciones elevadas de miosina de cadena pesada del músculo liso.

TABLA 3. MANEJO INICIAL DE LOS PACIENTES CON SOSPECHA DE DISECCIÓN AÓRTICA

RECOMENDACIÓN	CLASE I, II, III	NIVEL EVIDENCIA
1. HC y examen físico detallado	*	C
2. Línea IV, CK, troponina, Cuadro hemático, Dímero D, LDH	*	C
3. ECG : documentar isquemia	*	C
4. Monitoría de FC y TA	*	C
5. Manejo del dolor: morfina	*	C
6. Control de TA sistólica usando Beta-bloqueadores (esmolol, metoprolol, labetal)	*	C
7. Traslado a unidad de cuidados intensivos	*	C
8 . Vasodilatador adicional (nitroprusiato) en pacientes muy hipertensos; tratar de mantener TA entre 100-120 mmHg	*	C
9. En pacientes con EPOC, controlar TA con calcio antagonistas.	*	C
10. Estudio imagenológico en pacientes con signos en ECG de isquemia y sospecha de patología aórtica	*	C
11. RX tórax	*	C

HC: Historia Clínica
TA: Tensión arterial

FC: Frecuencia cardiaca
ECG: Electrocardiograma

Rx: Radiografía
EPOC: Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica

DECISIONES TERAPÉUTICAS INICIALES

Todo paciente con sospecha de disección aórtica debe ir a una de las técnicas imagenológicas que se discuten más adelante. Mientras se establece el diagnóstico, el paciente debe ser trasladado a una unidad de cuidados intensivos para monitoría continua con una línea para reposición de líquidos endovenosos y otra para la administración de medicamentos. En el paciente hemodinámicamente inestable se debe realizar monitoría invasiva de la tensión arterial mediante línea arterial radial derecha. Si se sospecha compromiso del tronco braquiocefálico (raramente visto), se debe colocar la línea en el lado izquierdo. Es importante descartar la presencia de pseudo hipotensión por obstrucción de una rama del arco aórtico. En este caso la medición de la tensión arterial se debe realizar en ambos brazos. Mientras el paciente espera para diagnóstico imagenológico, se debe controlar el dolor y reducir la presión arterial sistólica a valores entre 100 y 120 mmHg.

El medicamento más apropiado para control del dolor es la morfina. Los beta bloqueadores son medicamentos que disminuyen la fuerza de la eyección del ventrículo izquierdo, la cual continúa debilitando la pared arterial. Los beta bloqueadores intravenosos como el propranolol (0,05-0,15 mg/kg cada 4-6 horas), esmolol (bolo 0,5 mg/kg en 5 minutos seguido por una infusión de 0,10-0,20 mg/kg/min.) pueden ser administrados, al igual que el metoprolol y el atenolol, teniendo en cuenta que estos dos últimos tienen una vida media más larga. El labetalol, que bloquea receptores alfa y beta adrenérgicos, también puede ser usado.

No hay estudios que soporten el uso de calcio antagonistas en estos pacientes, pero el diltiazem o verapamilo pueden ser necesarios para el control de la hipertensión, especialmente

en pacientes que tienen contraindicado el uso de beta bloqueadores o en pacientes con asma. Si los beta bloqueadores solos no controlan la hipertensión, los vasodilatadores pueden ser usados como agentes adicionales, teniendo en cuenta que dichos vasodilatadores pueden aumentar la fuerza de eyección ventricular izquierda, por lo que *siempre deben ser utilizados con beta bloqueadores*. Entre los vasodilatadores está el nitroprusiato de sodio con dosis iniciales de 0,25 mg/kg/min, que es administrado buscando cifras tensionales sistólicas entre 100-120 mmHg. La disminución de las cifras tensionales debe ser modificada si hay evidencia de oliguria o alteraciones neurológicas.

Pacientes con presión sistólica normal o baja al inicio del cuadro pueden tener depleción de volumen como resultado de secuestro de sangre en la falsa luz del espacio pericárdico o pleural. Pacientes con inestabilidad hemodinámica marcada deben ser llevados a ventilación mecánica y trasladados a cirugía. El eco transesofágico puede ser realizado en urgencias como procedimiento diagnóstico y para detectar condiciones como taponamiento cardíaco. La pericardiocentesis como terapéutica antes de la cirugía no está indicada debido a que reduce la presión intrapericárdica y puede producir sangrado recurrente.

Para el diagnóstico y manejo de la disección aórtica no existen datos disponibles de medicina basada en la evidencia para recomendaciones A y B, por lo que las recomendaciones de la literatura corresponden a recomendación C, es decir basadas en consenso de expertos. A su vez este nivel de recomendación se divide en grado CI, que significa consenso de todos los expertos, grado CII consenso de la mayoría de los expertos pero sin datos disponibles que soporten esta decisión y grado CIII sin consenso de los expertos ni datos disponibles que soporten esta decisión.

TABLA 4. MANEJO DE PACIENTES INESTABLES HEMODINAMICAMENTE, CON SOSPECHA DE DISECCIÓN AÓRTICA

RECOMENDACIONES	CLASE	NIVEL DE EVIDENCIA
1. Inestabilidad hemodinámica: Intubación y ventilación mecánica	*	C
2. ETE como procedimiento diagnóstico único; llamar a cirugía.	*	C
3. Cirugía basada en taponamiento cardiaco por ETT	*	C
4. Pericardiocentesis antes de cirugía	*	C

ETE: Ecocardiograma transesofágico

ETT: Ecocardiograma transtorácico

DIAGNÓSTICO

La información es esencial para confirmar el diagnóstico. La demostración de un *flap* de la íntima separando la luz del vaso es la base para el diagnóstico y clasificación de la disección aórtica. Si la falsa luz está completamente

trombosada, el desplazamiento del flap intimal, calcificación o separación de las capas intimales pueden ser considerados como signos definitivos de disección aórtica.

TABLA 5

METAS DE LA HERRAMIENTA IMAGENOLÓGICA
<ul style="list-style-type: none"> • Confirmar el diagnóstico • Clasificar la disección y establecer la extensión • Diferenciar entre la luz falsa y la verdadera • Localizar el sitio de ruptura de la íntima • Diferenciar entre disección comunicante y no comunicante • Evaluar el compromiso de las ramas de la aorta (incluyendo arterias coronarias) • Detectar la presencia y grado de insuficiencia aórtica • Detectar extravasación (hematoma periaórtico o mediastinal, derrame pericárdico o pleural)

La decisión del método diagnóstico depende de dos factores mayores:

- Disponibilidad en situaciones de urgencia.
- Experiencia del departamento de urgencias y del departamento de imágenes diagnósticas.

Si se sospecha una disección aórtica y no hay disponibilidad diagnóstica ni de tratamiento, debe asegurarse remisión pronta a un centro con equipos intervencionista y quirúrgico. Cada institución debe establecer guía de manejo para el diagnóstico temprano según los recursos presentes.

TABLA 6. DIFERENCIAS ENTRE ANEURISMA ATEROESCLERÓTICO DE LA AORTA Y DISECCIÓN AÓRTICA

	ANEURISMA	DISECCIÓN
Diámetro aórtico	++	+
Grosor de la pared	+(+)	Normal, excepto por: hematoma o hemorragia intramural
Superficie de la luz	Rugosa	Plana
Formación de trombo	En la luz del vaso	En la falsa luz
Trombo flotante	++	En la falsa luz
Desplazamiento de calcificaciones intimales	+	++
Signos de flujo lento	A menudo dentro de la luz	En la falsa luz

TABLA 7. DIFERENCIAS ENTRE DISECCIÓN AÓRTICA COMUNICANTE Y NO COMUNICANTE

DISECCIÓN COMUNICANTE	DISECCIÓN NO COMUNICANTE
Ruptura intimal	Íntima intacta
Flujo en la falsa luz	No flujo en la falsa luz
Movimiento monofásico del <i>flap</i> intimal	Sin movimiento o con movimiento limitado en el <i>flap</i> intimal
Señal de alto flujo en la falsa luz	Señal de flujo reducido
Ausencia de trombo o formación incompleta de trombo en la luz falsa	Formación de trombo en la falsa luz completa o incompleta

MODALIDADES IMAGENOLÓGICAS

Diferentes métodos directos e indirectos, así como técnicas invasoras y no invasoras, pueden ser empleados para diagnosticar disección aórtica:

- **Ecocardiograma transtorácico (ETT) y transesofágico (ETE):** el ETT permite la detección de un *flap* intimal en la aorta, con sensibilidad y especificidad de 77-80% y 93-96%, respectivamente para disección de aorta ascendente. No obstante el éxito para detectar disecciones distales de la aorta torácica sólo es de 70%. El valor del ETT es limitado en paciente con configuración anormal de la pared torácica, espacios intercostales pequeños, obesidad, enfise-

ma pulmonar o en ventilación mecánica. Estas limitaciones han sido superadas por el eco transesofágico (ETE), que exhibe una sensibilidad de 89-99%, especificidad de 88-89%, valor predictivo positivo de 89-97% y valor predictivo negativo de 93-99%.

Existe una limitación en la visualización de pequeños segmentos localizados en la parte distal de la aorta ascendente y la porción anterior del arco aórtico, la cual es conocida como el *punto ciego*. Este problema es ocasionado por la interposición de la traquea y el bronquio fuente izquierdo entre el esófago y la aorta. La alta resolución de este método diagnóstico permite el diagnóstico de hematoma intramural, placa ulcerada, etc. Si se requiere mayor resolución espa-

cial, se debe combinar con escanografía o resonancia magnética.

- **Tomografía axial computadorizada (TAC):** es la técnica más utilizada en pacientes con sospecha de disección aórtica. La sensibilidad es superior a 90% y la especificidad del orden de 85%. La extensión, localización y compromiso de la disección aórtica pueden ser determinadas, al igual que signos de alarma y emergencia. Las limitaciones están relacionadas con el diagnóstico de insuficiencia aórtica y con disecciones aórticas discretas. El diagnóstico se fundamenta en la demostración de un *flap* intimal, el cual separa la luz falsa de la verdadera. Otros hallazgos incluyen desplazamiento interno de la íntima calcificada.
- **Resonancia magnética (RM):** es altamente sensible y específica, pero no está disponible en todos los servicios de urgencias y tiene limitación en los pacientes inestables. Posee la más alta sensibilidad y especificidad (casi 100%) en todas las formas de disección aórtica, excepto las formas discretas. La RM proporciona excelente visualización de la localización de la disección, insuficiencia aórtica, compromiso y complicaciones.
- **Aortografía:** la aortografía retrógrada fue la primera herramienta diagnóstica para evaluar pacientes con sospecha de disección aórtica, y fue considerada por varias décadas como el método diagnóstico de elección. El diagnóstico angiográfico se basa en signos angiográficos directos como la visualización del *flap intimal*, reconocimiento de dos luces en el vaso, o signos indirectos como irregularidades en la luz de la aorta, rigidez o compresión, engrosamiento de la pared de la aorta e insuficiencia aórtica. La especificidad de la aortografía es de 95% o más, pero su sensibilidad es menor que la de otras técnicas, especialmente en formas

atípicas de disección. En algunos pacientes determinar la anatomía coronaria es de gran importancia antes de la cirugía de reparación, por lo cual la coronariografía es la prueba de elección para descartar compromiso o lesión en el árbol coronario.

- **Ultrasonido endovascular:** es un procedimiento seguro que puede ser realizado en 10 minutos, como complemento de la información angiográfica. Visualiza directamente la arquitectura de la pared del paso desde la luz aórtica y permite reconocer las características de la pared de la aorta. El ultrasonido endovascular permite definir disecciones distales de aorta abdominal. La sensibilidad y especificidad es casi del 100%.

TERAPIA QUIRÚRGICA E INTERVENCIONISTA

TERAPIA QUIRÚRGICA

El objetivo de cualquier intervención quirúrgica en disección aórtica tipo A (tipo I,II) es la prevención de ruptura aórtica o el desarrollo de derrame pericárdico que pueda llevar a taponamiento cardiaco. Por lo tanto, es de suma importancia eliminar la insuficiencia aórtica y evitar isquemia. En la disección tipo B (tipo III) la principal meta es prevenir la ruptura aórtica. En la disección tipo A se realiza la implantación de un injerto en la aorta ascendente con o sin reimplantación de arterias coronarias. La cirugía en disección tipo B está limitada a los siguientes criterios:

- Dolor torácico persistente o recurrente.
- Expansión aórtica.
- Hematoma periaórtico.
- Hematoma mediastinal.

En las siguientes tablas se dan las recomendaciones para manejo quirúrgico de la disección aórtica.

TABLA 8. TERAPIA QUIRÚRGICA PARA DISECCIÓN AÓRTICA TIPO A (TIPO I Y II)

RECOMENDACIONES	CLASE I, IIa, IIb, III	NIVEL DE EVIDENCIA
1. Cirugía de emergencia para evitar taponamiento cardíaco o ruptura aórtica	*	C
2. Cirugía preservando la válvula aórtica: si no hay alteraciones en la válvula. Injerto tubular	*	C
3. Reemplazo de la aorta y la válvula aórtica si hay cambios ectásicos proximales de la aorta o alteraciones en la válvula aórtica. Injerto.	*	C
4. Preservación de válvula con remodelación de la raíz aórtica para válvulas anormales.	*	C
5. Preservación de válvula con remodelación de la raíz aórtica en pacientes con Marfan	*	C

TABLA 9. TERAPIA QUIRÚRGICA PARA DISECCIÓN AÓRTICA TIPO B (TIPO III)

RECOMENDACIONES	CLASE I, IIa, IIb, III	NIVEL EVIDENCIA
1. Manejo médico.	*	C
2. Reemplazo aórtico si hay signos de dolor persistente o recurrente, expansión temprana, complicaciones isquémicas periféricas, ruptura.	*	C
3. Fenestración quirúrgica o endovascular y colocación de stent si persisten signos de isquemia mesentérica, renal o de extremidades, o déficits neurológicos.	*	C

La técnica quirúrgica en la disección aórtica varía según el origen y la localización de la disección y su extensión. La meta del cirujano es remover la ruptura proximal y cerrar la falsa luz. Para las disecciones que comprometen la aorta ascendente, el procedimiento consiste en la transección de dicha aorta ascendente con el uso de circulación extracorpórea, el cierre de la falsa luz y la anastomosis término-terminal de la aorta seccionada. En algunas ocasiones puede ser necesario colocar un parche o un injerto. La insuficiencia aórtica puede resultar de una pérdida del soporte comisural de las valvas, que puede ser corregida, pero en otros pacientes puede requerir reemplazo valvular con un injerto. El tratamiento quirúrgico para la disección que comienza más

allá del arco aórtico y sus ramas, consiste en la resección de la aorta descendente, proximal al sitio de la disección, con cierre de la falsa luz y reemplazo del segmento extraído con injerto aórtico. La mortalidad quirúrgica varía con el tipo y estadio de la enfermedad, pero en general se acerca al 15%.

El tratamiento convencional de la disección tipo A (Tipo I,II) consiste en la reconstrucción quirúrgica de la aorta ascendente con restauración del flujo hacia la luz verdadera. En la disección tipo B (Tipo III) con complicaciones isquémicas, el tratamiento incluye la reconstrucción del segmento de aorta torácica que tiene la disección, bypass del órgano o extremidad comprometida o fenestración quirúrgi-

ca. Cuatro patrones mayores de complicaciones isquémicas pueden ser distinguidos, dependiendo de las características y curso de la luz falsa y verdadera, así como de las ramas aórticas comprometidas:

- Compresión de la luz verdadera en la región de las ramas principales abdominales.
- Compresión de la luz verdadera proximal a las ramas abdominales principales.
- Compromiso de ramas principales aórticas en la disección.
- Aumento del falso aneurisma por una entrada proximal patente.

El tratamiento incluye reconstrucción del segmento aórtico torácico que contiene la disección, bypass del órgano comprometido o extremidad o fenestración quirúrgica.

Aproximadamente 90% de los déficits de pulso asociados con disección aórtica pueden ser corregidos mediante la reparación de la aorta torácica. La tasa de mortalidad de pacientes con isquemia renal es de 50-70%, y la de mortalidad en la isquemia mesentérica puede llegar a ser del 87%. La tasa de mortalidad quirúrgica en pacientes con complicaciones isquémicas periféricas es de 87%, con una mortalidad hospitalaria del 89%. La tasa de mortalidad operatoria de la fenestración quirúrgica es de 21-67%.

INTERVENCIÓN PERCUTÁNEA

Se constituye en una de las promesas de la investigación para el tratamiento de pacientes de alto riesgo con disección aórtica, y de aquellos con compromiso renal o visceral en quienes la mortalidad operatoria excede el 50%. En la actualidad se encuentran disponibles dos técnicas: (1) Fenestración con balón (2) Colocación percutánea de *stent* (férula intraluminal).

Estas técnicas tienen como propósito cerrar el sitio de entrada de la falsa luz, descomprimir y producir trombosis de la falsa luz y corregir la obstrucción de las ramas de la aorta que se vieron comprometidas por la disección. Los resultados de algunos estudios publicados (Dake y colegas publicado en NEJM 349, 1999; Nienaber y colegas publicado en NEJM 340, 1999; Vlahakes y colegas publicado en NEJM, 340, 1999) son prometedores, aunque se necesitan más estudios antes de que la terapia con injertos y *stents* percutáneos sean aceptados como terapia regular en la disección aórtica.

INDICACIONES PARA COLOCACIÓN DE *STENT* Y FENESTRACIÓN

El papel exacto de la fenestración y colocación del *stent* percutáneo en el tratamiento de la disección aórtica no ha sido determinado aún. No obstante, se presenta como una indicación en el tratamiento de obstrucciones estáticas o dinámicas de ramas de la aorta. La terapia intervencionista en la disección aórtica proporciona un nuevo abordaje para el manejo de las complicaciones. La fenestración aórtica con o sin implante de *stent* permite una solución inmediata para la isquemia de órganos como el riñón, o de extremidades comprometidas por la disección.

PRONÓSTICO

Sin tratamiento, la mortalidad de la disección aórtica a los tres meses excede el 90%; 20% de los pacientes mueren en el primer día y 60% mueren en las siguientes dos semanas. La mortalidad es mayor en las disecciones tipo A. Aunque la mortalidad quirúrgica es alta en ambos grupos, es más alta en los pacientes con disección tipo B por las condiciones de comorbilidad asociadas. El manejo médico de

la disección aórtica se asocia con una tasa de mortalidad prohibitiva (30% en las primeras 24 horas y más de 75% en la primera semana). El manejo médico antihipertensivo en disecciones tipo B puede producir cicatrización de la disección, o conversión de esta en una forma subaguda o crónica.

SEGUIMIENTO Y PREVENCIÓN

Un seguimiento estrecho para la detección de disección aórtica es recomendado en ciertos grupos de pacientes, como los que tienen síndrome de Marfan, en quienes dicho seguimiento busca detectar:

- Signos de expansión aórtica.
- Formación de aneurismas.
- Signos de mala perfusión.

El factor más importante en el seguimiento es un control estricto de las cifras de tensión arterial, <130/80, los mismos niveles que se buscan para los pacientes hipertensos sin disección aórtica.

Los pacientes que han tenido manejo quirúrgico de la disección deben ser seguidos mediante resonancia magnética que evita la exposición a radiación ionizante y a agentes nefrotóxicos usados en tomografía, y es menos invasiva que el ecocardiograma transesofágico. Dicha evaluación debe ser realizada en los meses 1,3,6 y 12, en busca de cambios en el diámetro de la aorta, signos de formación de aneurismas, hemorragias en los sitios de la anastomosis o de la implantación del *stent*.

TABLA 10. RECOMENDACIONES PARA LA PREVENCIÓN DE DISECCIÓN AÓRTICA EN ENFERMEDADES HEREDITARIAS (Síndrome Marfan, Ehler-Danlos, ectasia anuloaórtica)

RECOMENDACIÓN	CLASE I, IIa, IIb, III	NIVEL EVIDENCIA
Uso de beta bloqueadores a largo plazo.	*	C
Evaluación imagenológica periódica.	*	C
Reemplazo profiláctico de la raíz aórtica antes de que el diámetro exceda 5,0 cm en pacientes con historia familiar de disección.	*	C
Reemplazo profiláctico de la raíz aórtica antes de que el diámetro exceda 5,5 cm.	*	C
Restricción moderada para actividad física.	*	C

Hay dos razones principales para la necesidad de reoperación: que la aorta disecada se vuelva aneurismática (5-6 cm) o que una reparación haya sido inadecuada. La tasa de reoperación por la disección Tipo I y II es de aproximadamente 10% a 5 años y de más de

40% a 10 años después de la cirugía. Este riesgo es más alto en pacientes con síndrome de Marfan. La aorta proximal, particularmente la raíz aórtica y la porción ascendente, son los sitios que más frecuentemente requieren reoperación.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Task Force Report Diagnosis and management of Aortic Dissection, Recommendations of the Task Force in Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22:1642-1681.
2. Hagan P, Nienaber C, Isselbacher E, et al. The international Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). New insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283:897-903.
3. Dake D, Noriyuki K, Mitchell S, Semba C, et al. Endovascular stent-graft placement for the treatment of acute aortic dissection. *New Eng J Med* 1999; 340:1546-1552.
4. Lindsay J. Diagnosis and Treatment of Diseases of the Aorta. *Current Problems in Cardiology* 1997; 22:485-542.
5. Isselbacher E. Diseases of the Aorta: Aortic Dissection. En: *Heart Disease*. Editado por E Braunwald, P Zipes, D Libby. 6th edition. Saunders WB Co. Phyladelphia, 2001.