

DISECANDO EL SÍNDROME AÓRTICO AGUDO

Ramon Barquet Mur, Noemi Cañete Abajo,
Francisco Jaldo Reyes, Antonio Pacheco Rojas,
Anna Oliva Ortiz, Salvador Pedraza Gutiérrez

Hospital Universitario Doctor Josep Trueta, Girona.

Objetivos docentes:

- Comprender la fisiopatología del síndrome aórtico agudo (SAA) para una mejor comprensión de los hallazgos radiológicos.
- Saber identificar los hallazgos radiológicos más característicos de esta patología y poder realizar un diagnóstico diferencial correcto, incluyendo los errores diagnósticos más frecuentes.
- Conocer las complicaciones más habituales.

Revisión del tema.

El síndrome aórtico agudo (SAA) está formado por tres entidades diferentes: la disección aórtica, el hematoma intramural y la úlcera penetrante; cada uno de ellas con hallazgos radiológicos característicos.

A pesar de una baja incidencia del SAA (7.7 casos por cada 100,000 personas/año), es una patología con una gran mortalidad, llegando hasta el 57% a los 10 años en el caso de disección aórtica. Un diagnóstico preciso y precoz es de vital importancia en el contexto de esta patología de urgencia; aquí es donde reside la valiosa función del radiólogo^[1].

Dichas patologías son más frecuentes en varones de más de 60 años, a excepción de la disección aórtica en pacientes con patología del tejido conjuntivo, que la prevalencia se iguala entre ambos sexos y tiene un debut más precoz, sobre los 20-40 años.

Recordatorio histológico

La pared de la arteria aorta está compuesta por tres capas: la íntima, la capa media y la adventicia. La capa íntima o interna es un epitelio simple plano conocido como endotelio, acompañado por una lámina basal y una capa de tejido conjuntivo subendotelial. La capa media forma el mayor grueso de la pared y está compuesta por colágeno, fibras elásticas y musculares lisas, que son las responsables de la contracción y relajación de la arteria. La capa adventicia o externa está formada por tejido conjuntivo laxo y es el punto de entrada de la *vasa vasorum*^[2]. (Fig. 1)

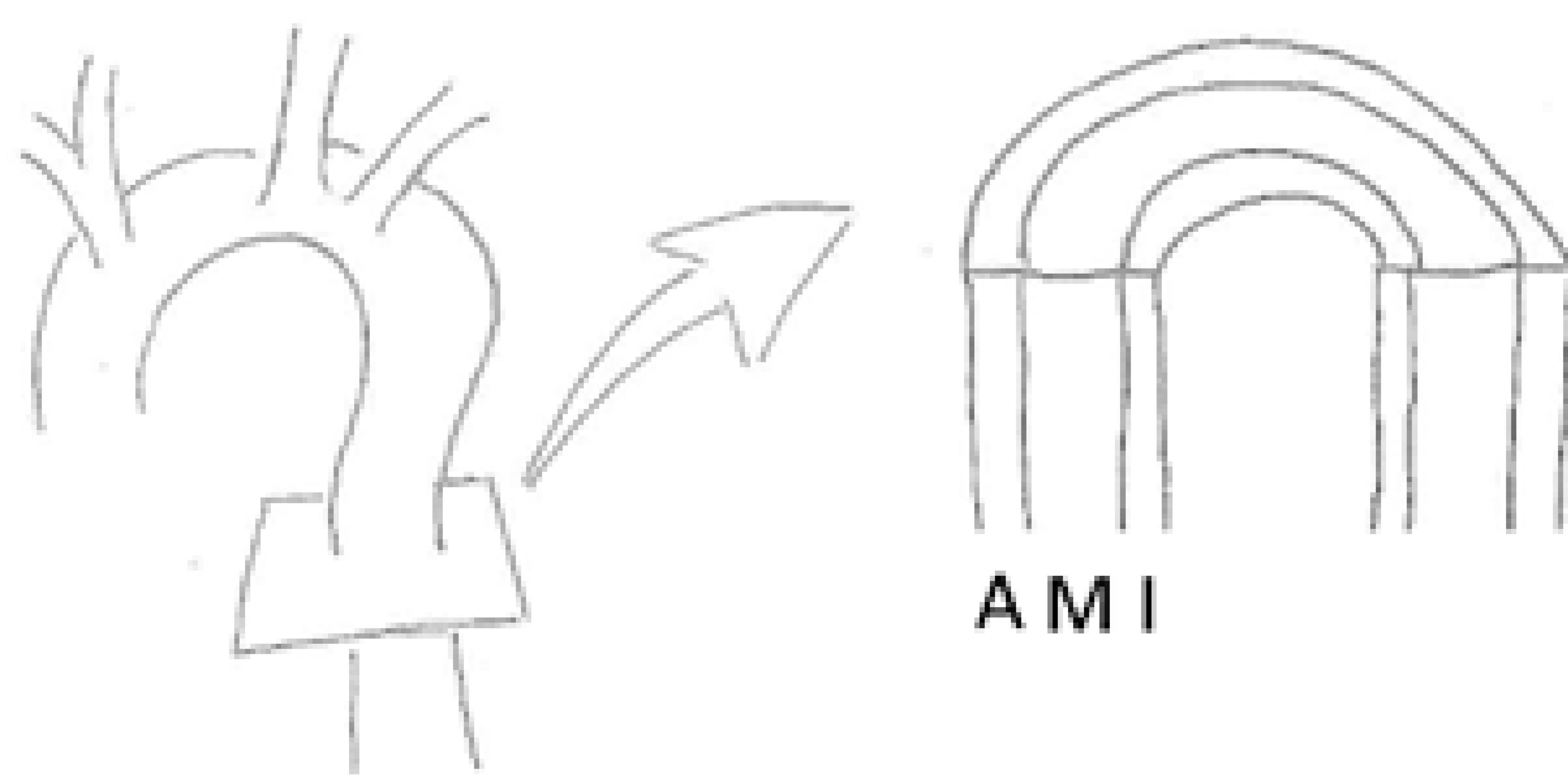


Fig. 1. Esquema de las diferentes capas de la pared aortica: adventicia (A), media (M) e íntima (I).

Clasificación

Dependiendo de la duración de las manifestaciones clínicas, el SAA se puede clasificar en^[3]:

- Aguda:** cuando los síntomas duran menos de 2 semanas.
- Subagudo:** desde las 2 semanas hasta los 3 meses.
- Crónica:** más de 3 meses desde la aparición de los síntomas iniciales. Las disecciones crónicas presentan un flap más recto y de mayor grosor que los observados en las agudas. (Fig. 2)

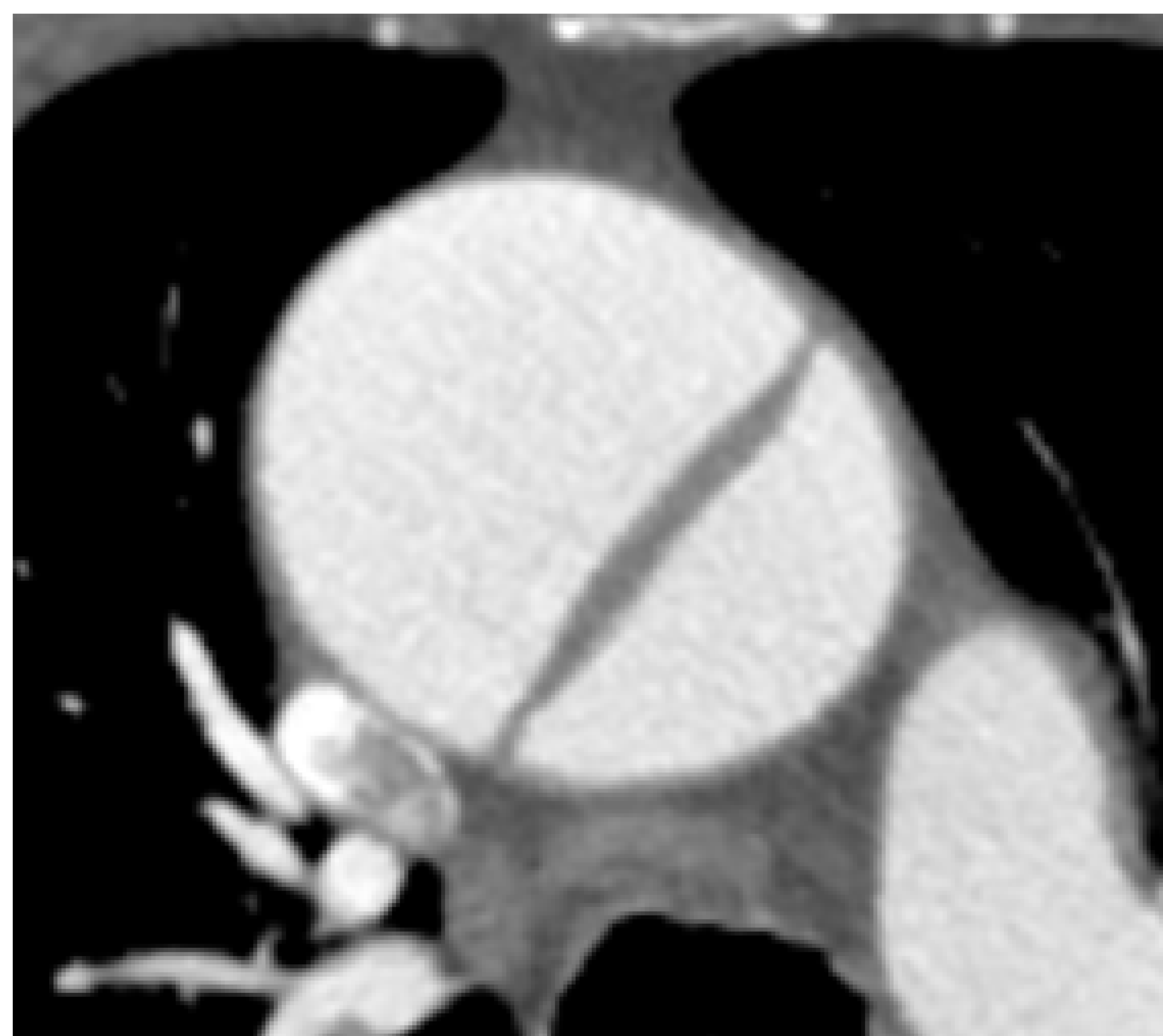


Fig. 2. Disección en aorta ascendente crónica, donde característicamente se observa un *flap* intimal más grueso.

Clasificación

La localización del SAA es de vital importancia para el pronóstico y tratamiento de la misma; por ello el radiólogo debe conocer las dos clasificaciones más usadas: la de Stanford y de DeBakey^[4]. (Fig. 3)

Clasificación de Stanford:

A: Afectación de algún segmento proximal a la arteria subclavia izquierda; tales como la arteria ascendente o el cayado aórtico; independientemente si existe afectación de la aorta descendente.

B: Afectación de la aorta descendente, sin afectar segmentos proximales a la arteria subclavia izquierda.

Clasificación

Clasificación de DeBakey:

I: Afectación de regiones proximales y distales a la arteria subclavia izquierda.

II: Únicamente afectación proximal a la arteria subclavia izquierda.

III: Únicamente afectación distal a la arteria subclavia izquierda.

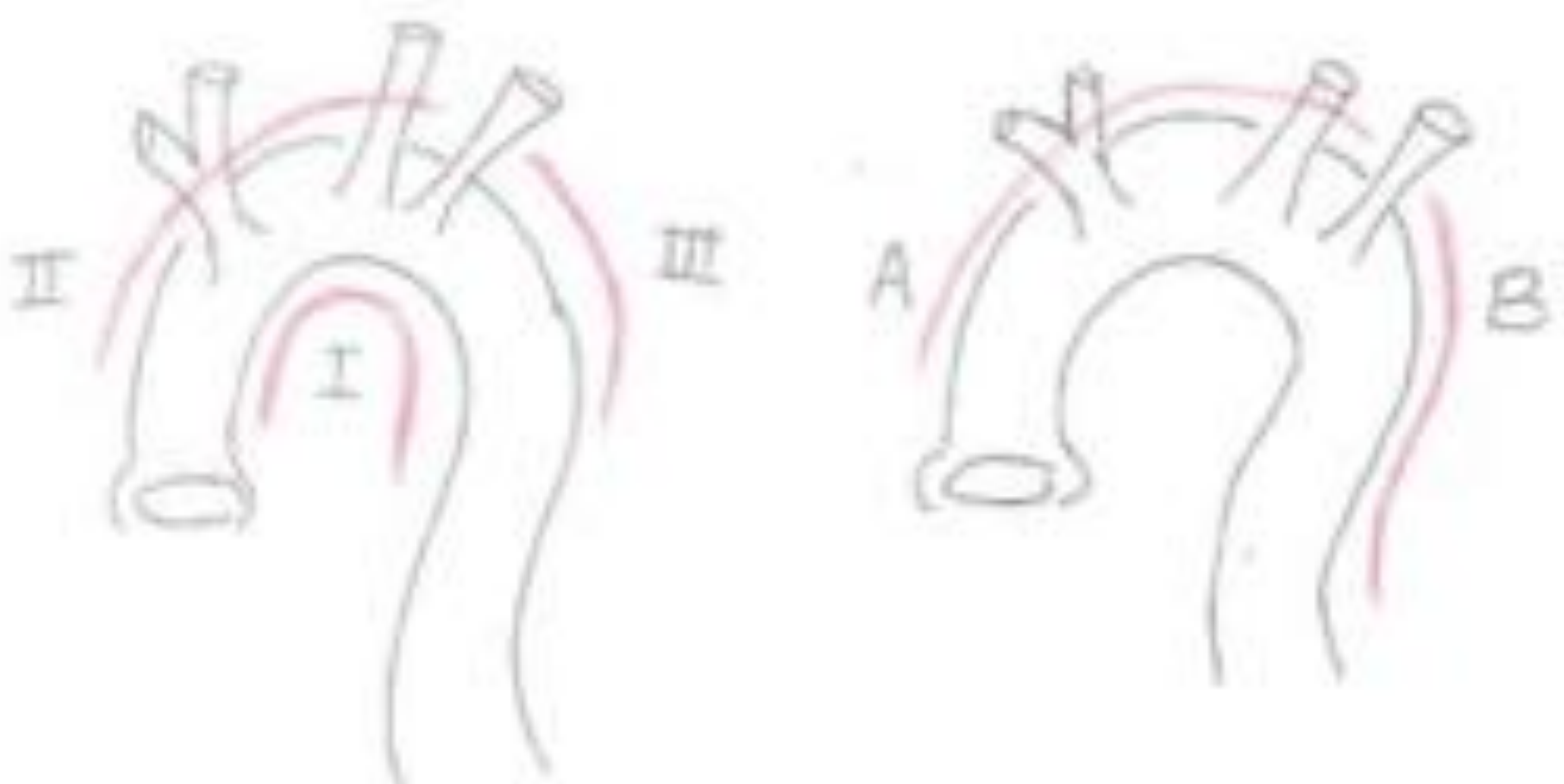


Fig. 3. Clasificación de DeBakey y de Stanford.

Diseccción aórtica

La diseccción aguda se origina por una laceración de la capa íntima y la porción más interna de la capa media. A causa del flujo sanguíneo, dicha laceración se propaga a través de la capa media creando un *flap* (*colgajo*) compuesto por la región deslaminada de la capa media e íntima, que divide la luz original de la arteria aorta en dos: la **luz verdadera y la falsa**. En ocasiones dicha laceración no es única y un mismo paciente puede presentar varias laceraciones con varios puntos de reentrada^[5]. (Fig. 4)

La **luz verdadera** es la porción del lumen de la aorta delimitado por la capa interna, que formaba originalmente la arteria. Dicha luz suele ser más pequeña que la falsa y presenta un flujo sanguíneo de alta velocidad. Mientras que la **luz falsa** es un lumen creado artificialmente delimitado por las capas deslaminadas de la media. Suele presentar un diámetro de mayor tamaño y un flujo sanguíneo turbulento^[6].



Fig. 4. Fisiopatología de la diseccción aórtica

Diseccción aórtica: Factores de riesgo

Existen varios factores de riesgo que pueden originar o predisponer la laceración inicial y acabar provocando una diseccción aórtica:

-Hipertensión arterial (causa más frecuente): La arteria aorta se nutre por una red de vasos pequeños que penetra desde la capa adventicia pudiendo llegar hasta la capa íntima, dicha red se conoce como *vasa vasorum*. La hipertensión arterial provoca una ruptura de la *vasa vasorum*, produciendo así un hematoma intramural que debilita la capa media y favorece el paso de sangre del lumen a la luz falsa. El consumo habitual de cocaína también se ha asociado a la diseccción aórtica en paciente normotensos^[7].

-Necrosis quística de la media: el síndrome de Marfan, síndrome de Ehler-Danlos u otras anomalías del tejido conjuntivo, cursan con degeneración y necrosis de las fibras musculares provocando la formación de quistes; dicho proceso se conoce como necrosis quística de la media. Dicha región quística puede favorecer la aparición de laceraciones. Dado la baja prevalencia de dicha enfermedad, solo una minoría de pacientes con diseccción aórtica presentan dicha degeneración^[8 - 9].

Diseccción aórtica: Factores de riesgo

- Síndrome de Turner.
- Defectos congénitos de la **válvula aórtica**.
- Alteraciones de la pared aórtica, como por ejemplo la coartación aórtica o aneurismas aórticos.
- Aortitis**, ya sea por causa infecciosa u otras causas de inflamación.
- Embarazo^[10].
- Iatrogenia por el uso de balones intraórticos o cateterismo cardiaco.

- La localización de la disección se asocia con la presencia del **ateroma**. Sin embargo, está en duda que la presencia de la aterosclerosis favorezca la aparición de la disección aórtica^[11].

Diseccción aórtica: Hallazgos radiológicos

En el caso de que el paciente presente una ateromatosis calcificada en la capa íntima, se puede observar un desplazamiento de dichas calcificaciones en el estudio TC simple; esto es debido al desplazamiento del *flap* de la íntima. Sin embargo debemos hacer un diagnóstico diferencial con el aneurisma aórtico con un trombo mural calcificado, que también presentan este hallazgo. Una densidad similar en el estudio simple es sugestiva de diseccción aórtica, sin embargo un aumento de la supuesta luz falsa dirige la sospecha hacia trombo mural. Además, las diseccciones aórticas tienden a formar formas espiroidales con bordes internos lisos, mientras que los trombos murales presentan una forma constante a lo largo de la aorta y con bordes internos irregulares (Fig. 5).

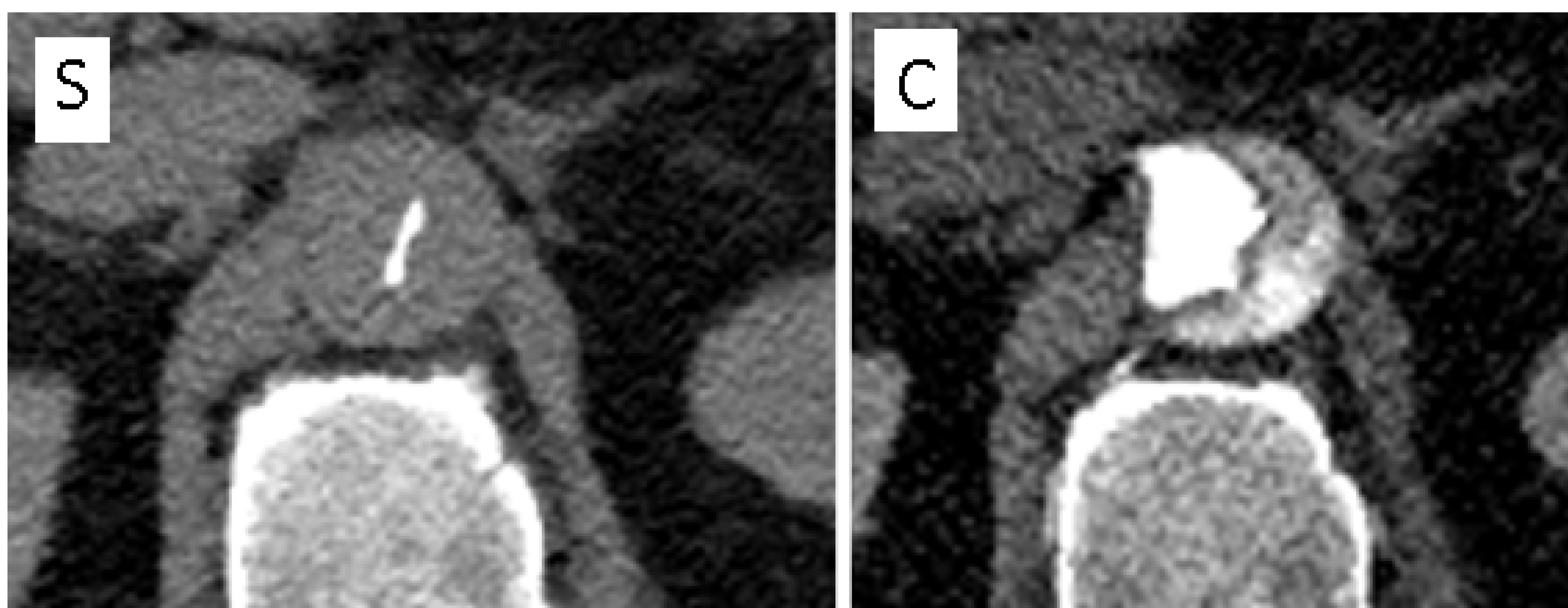


Fig. 5 Desplazamiento de calcificaciones de la capa íntima en el estudio TC simple en una diseccción aórtica (S) y con contraste endovenoso (C).

Diseccción aórtica: Hallazgos radiológicos

En el estudio TC con contraste nos ayuda a visualizar correctamente el *flap* intimal entre la luz verdadera y la luz falsa. (Fig 6) Para programar la cirugía es de vital importancia definir cuál de las dos luces es la verdadera y cuál la falsa, existen varios hallazgos radiológicos que nos pueden ayudar^[12]:

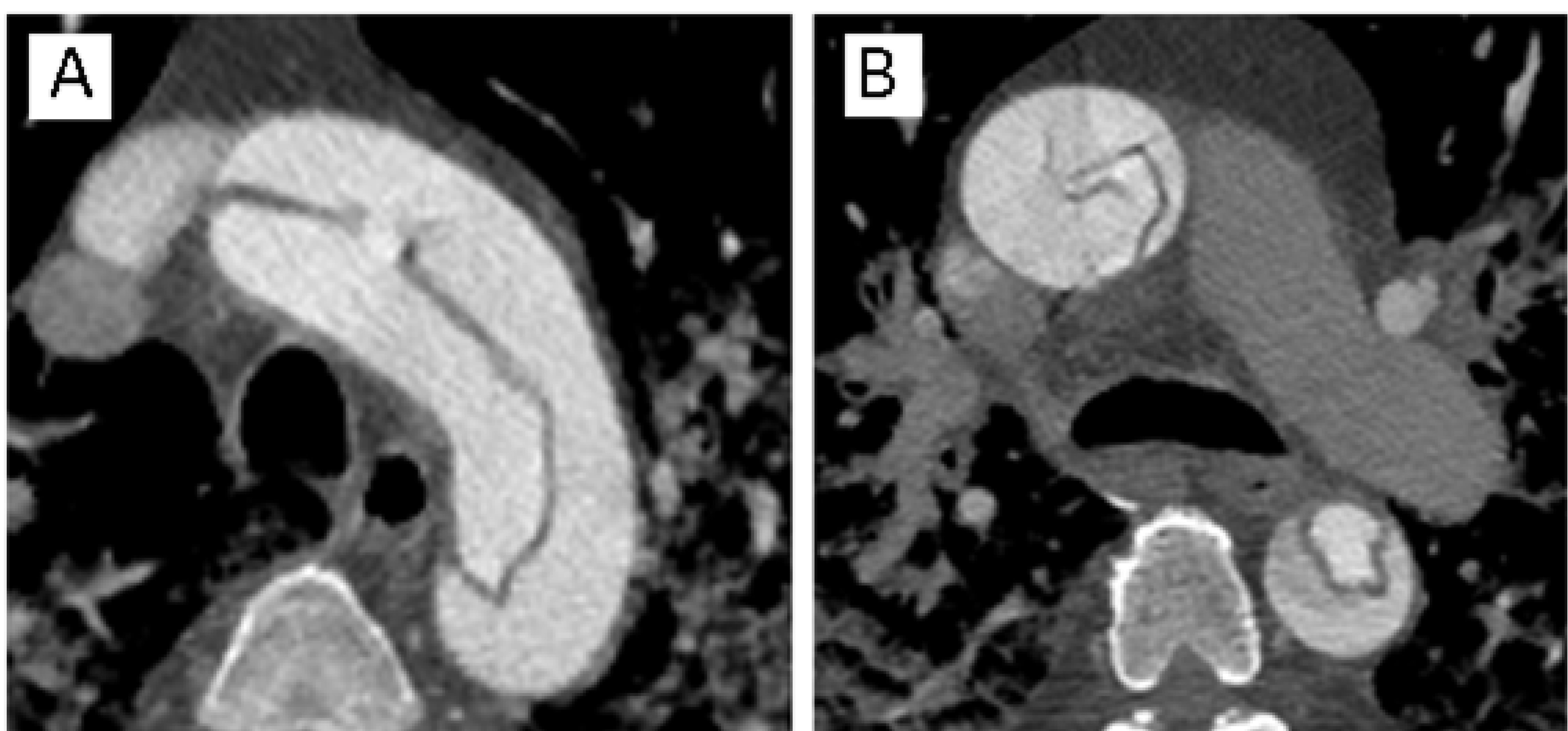


Fig. 6 La diseccción aórtica: A) Nivel supraaórtico, B) en aorta ascendente y descendente.

Diseccción aórtica: Hallazgos radiológicos

-Por regla general, la luz verdadera da origen al tronco celíaco, arteria mesentérica superior y la arteria renal derecha. Mientras que la luz falsa suele ser el origen de la arteria renal izquierda. (Fig. 7)

-En un corte transverso, la luz falsa suele ser de mayor tamaño ejerciendo una compresión sobre la luz verdadera.

-Signo de la telaraña (*Cobweb sign*): presencia de pequeñas defectos filiformes en el interior de una luz, siendo muy específico en la falsa luz. Es la representación de hebras residuales de la capa media. (Fig. 8)

-Signo del pico (*Beak sign*): en los cortes transversales se puede observar que la luz falsa forma un ángulo agudo formado por la capa intimal y los bordes de la capa externa. En ocasiones se puede observar una trombosis de dicho ángulo, conocido como pico embotado (*blunted beak*).

-En los estudios TC de adquisición en fases arteriales, la luz falsa suele mostrar una menor captación de contraste.

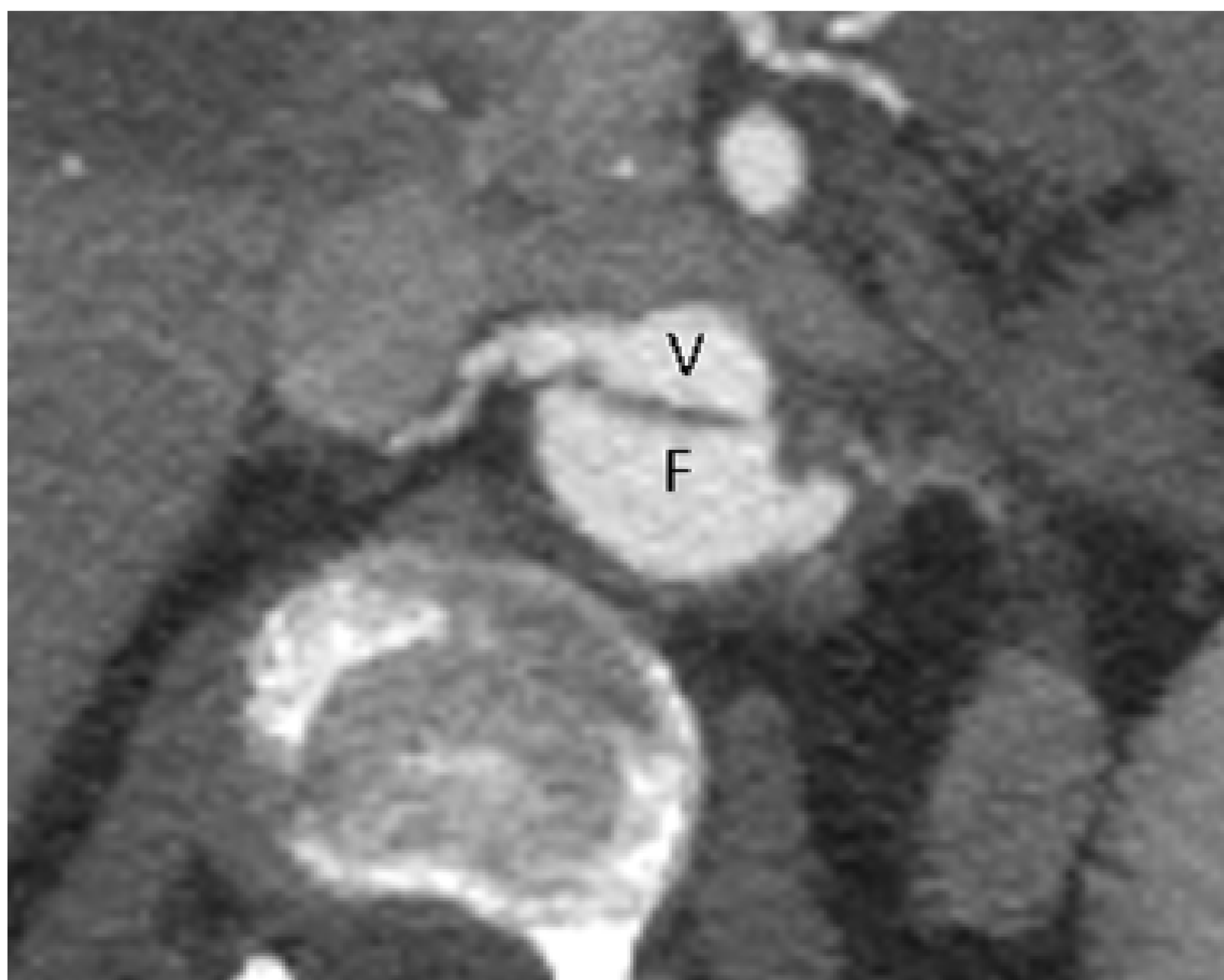


Fig. 7. Característicamente la luz verdadera (V) da origen a la arteria renal derecha y al tronco celíaco, mientras que la luz falsa (F) da origen a la arteria renal izquierda.



Fig. 8. Signo de la telaraña (*Cobwebsign*): presencia de defectos filiformes en el interior de la luz falsa (F).

Diseccción aórtica: Hallazgos radiológicos

En ocasiones una disección se puede formar dentro de otra disección ya formada. En estos casos se observan tres *flaps* intimaes con una conformación trirradiada o en triple barril similar al logo de la compañía Mercedes Benz. De estos tres lúmenes, dos pertenecen a la luz falsa y solo uno a la luz verdadera. Este signo se conoce como el signo de Mercedes Benz aórtico^[13]. (Fig. 9)

Un tipo inusual de disección aórtica es la intususcepción intimo-intimal, donde la disección que ocurre es circunferencial alrededor de toda la aorta y luego se invagina como una manga de viento (*windsock*). En estos casos se observa un lumen rodeando a otra luz, donde el lumen externo es siempre la luz falsa que está envolviendo la luz verdadera.



Fig. 9. Signo de Mercedes Benz aórtico: donde se observan tres lúmenes, dos de ellos siendo falsos (F) y solo uno verdadero (V)

Diseccción aórtica: Hallazgos radiológicos

Siempre tenemos que tener en consideración no confundir estos hallazgos con falsas imágenes (*pitfalls*) con artefactos, como por ejemplo el artefacto de movimiento. (Fig. 10)

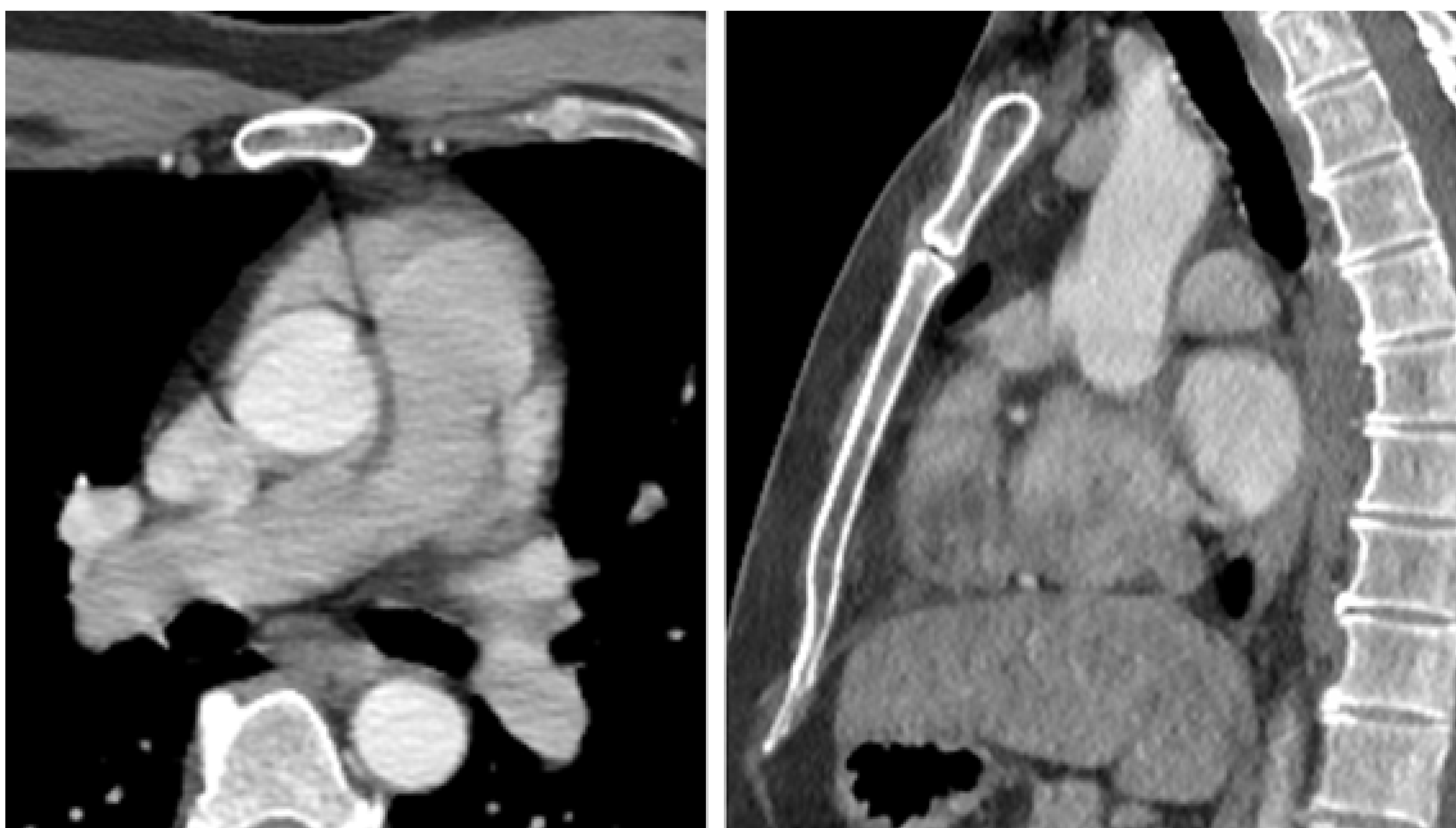


Fig. 10. Artefacto de movimiento que imita un flap intimal.

Hematoma aórtico intramural

El hematoma aórtico constituye el 13% de los casos totales de SAA^[14]. Como ya hemos comentado anteriormente, la *vasa vasorum* es la red capilar de vasos que nutren las arterias de mayor tamaño. Presentan una entrada por la adventicia, pudiendo penetrar hasta las capas de la íntima. La hipertensión arterial y la úlcera aterosclerótica penetrante pueden debilitar o dañar la *vasa vasorum* y provocar hematoma intramural. Dicho hematoma se propaga a lo largo de la capas de la media sin provocar un desgarro de la capa intimal^[15]. (Fig. 11)

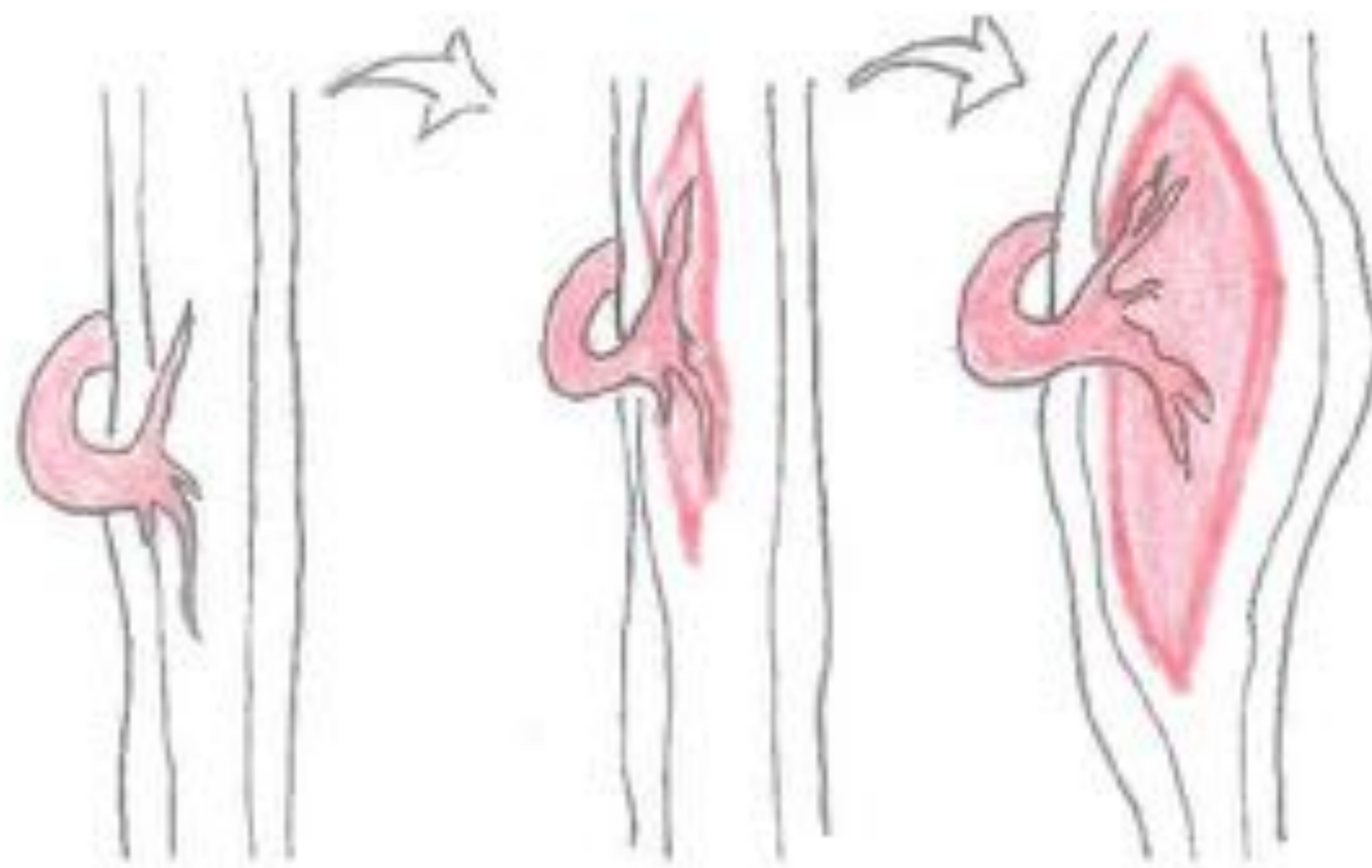


Fig. 11. Fisiopatología del hematoma aórtico intramural.

Hematoma aórtico intramural

Los factores de riesgo de un hematoma intramural son similares a aquellos presentes en la disección aórtica típica. La aparición de una disrupción focal de la íntima en la fase aguda (*ulcer-like lesión*) es un signo de mal pronóstico en estos pacientes. (Fig. 12)

Aunque muchos científicos han hipotetizado que el hematoma intramural es un precursor de la disección aórtica, aún no se ha demostrado dicho fundamento^[16]. Un hematoma de mayor tamaño, representa un mayor sangrado de la *vasa vasorum* que tiene más posibilidades de debilitar la capa íntima de la aorta y provocar consecuentemente una disección. También se ha relacionado el hematoma tipo A, compresión de la luz aórtica y efusión pericárdica y pleural con la progresión a disección aórtica^[17].

Para la clasificación del hematoma mural se usa el mismo sistema Stanford, igual que la disección aórtica. Muchos de los autores internacionales recomiendan el tratamiento quirúrgico ante un Stanford A^[18 - 19]. Pero ante la alta mortalidad y morbilidad asociada a la cirugía aórtica, el tratamiento conservador con frecuentes controles es una opción viable^[20].



Fig. 12. Hematoma intramural con disrupción focal de la capa íntima en el cuadro agudo, signo de mal pronóstico.

Hematoma aórtico intramural: Hallazgos radiológicos

En el estudio TC simple aparece una lesión hiperdensa en forma de luna creciente en la pared aórtica, correspondiendo con el hematoma localizado en la capa media. Esta lesión puede o no comprimir la luz aórtica. Dado que el contraste intraarterial puede oscurecer dicho hallazgo, es de gran importancia la realización de un estudio TC simple previo a la administración de contraste en pacientes con SAA^[21]. (Fig. 13)

A diferencia que la luz falsa de la disección aórtica, el hematoma intramural no realza tras la administración de contraste y no se observa un desgarro de la capa íntima.

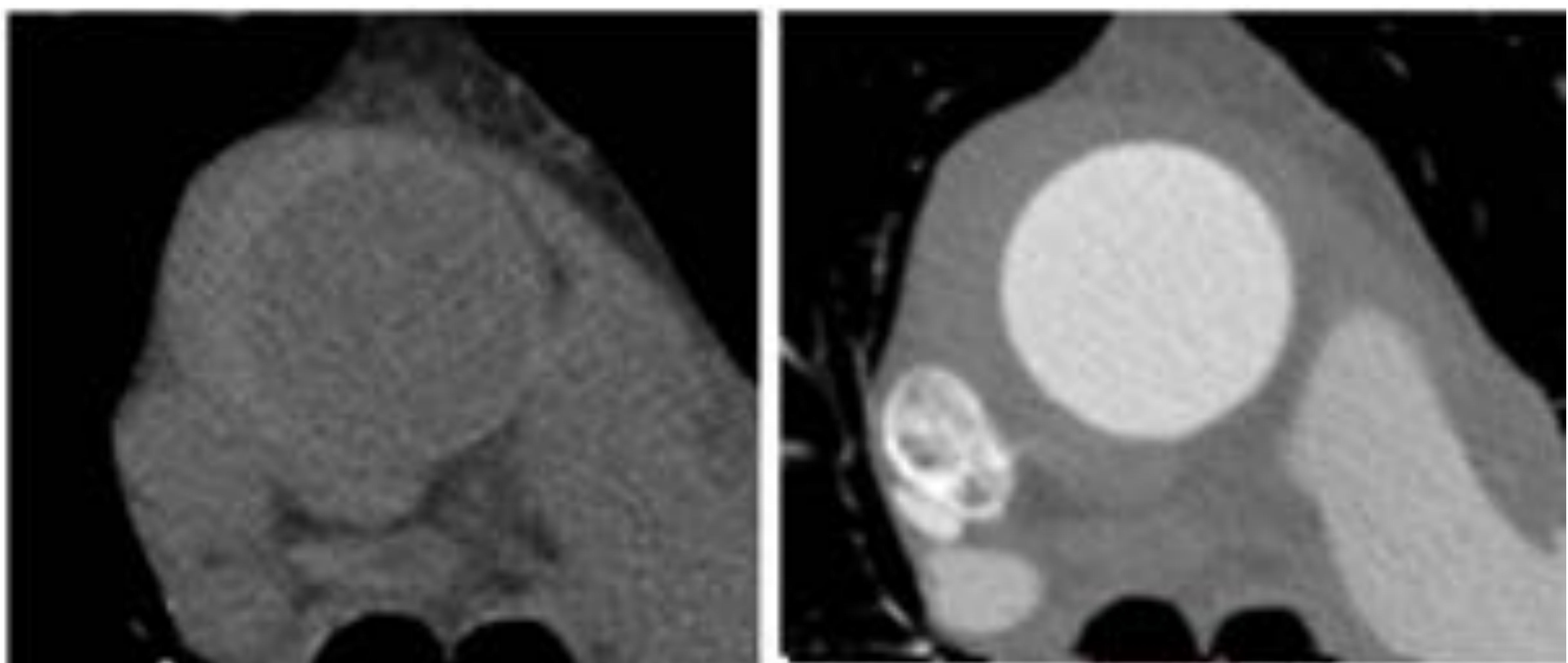


Fig. 13 Hematoma intramural.

Úlcera aterosclerótica penetrante

A diferencia de la disección aórtica, esta patología suele ocurrir en pacientes añosos con una avanzada ateromatosis. Mayoritariamente aparecen en el arco aórtico y en la aorta descendente. Raramente ocurre en la aorta ascendente, ya que el alto flujo ejercido por el ventrículo izquierdo es un factor protector de la aparición de ateromatosis.

Una úlcera aórtica penetrante se produce cuando una placa de ateroma disrupciona la lámina interna, pudiendo excavar aún más su trayecto hasta llegar a capas más externas^[22]. (Fig. 14)

Si la úlcera llega a penetrar la capa media, esta capa se expone al flujo sanguíneo aórtico pudiendo llegar a causar hemorragias en la pared aórtica y causar un hematoma intramural^[23].

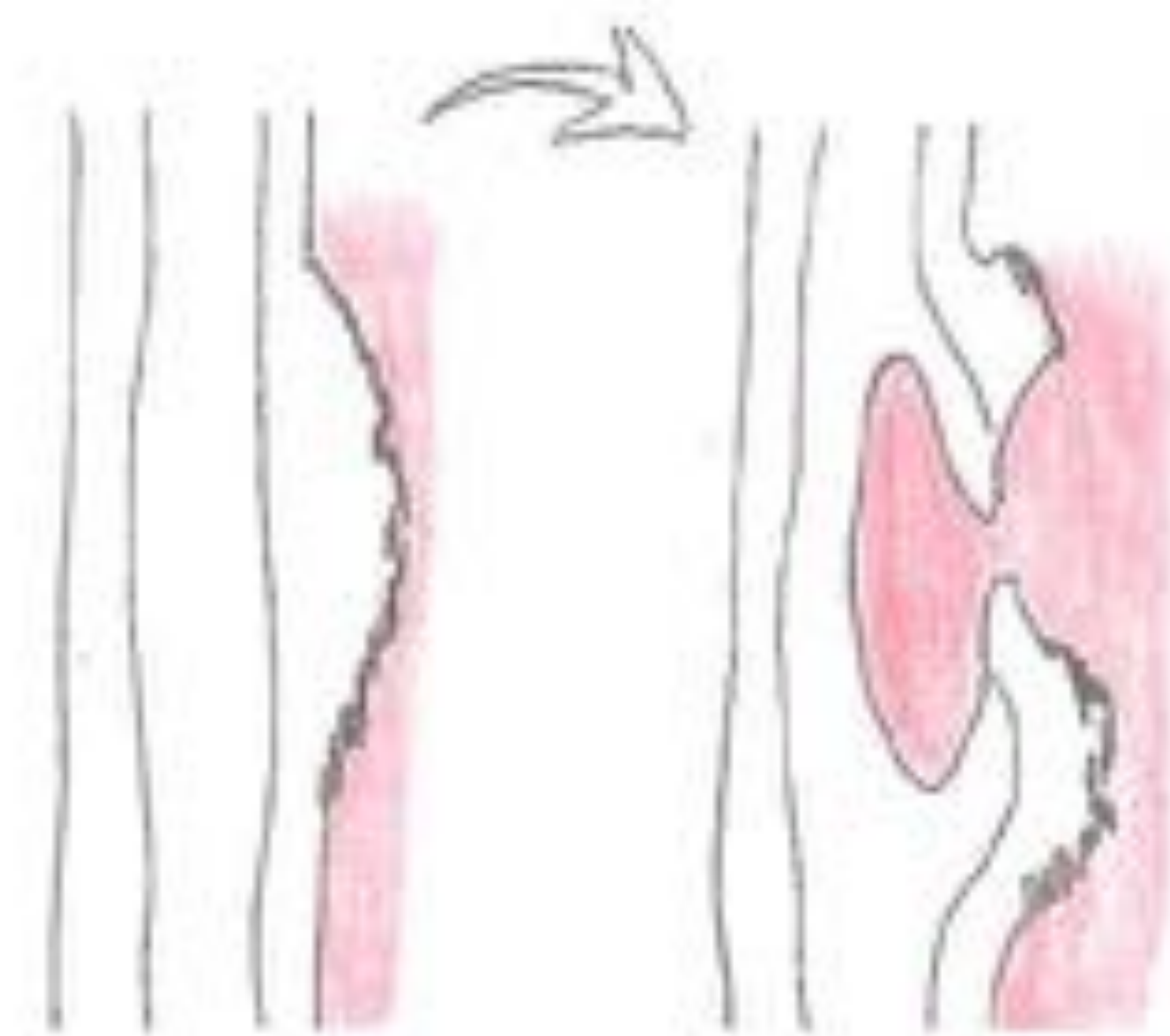


Fig. 14. Fisiopatología de la úlcera aterosclerótica penetrante.

Úlcera aterosclerótica penetrante

Si dicha úlcera continúa penetrando hasta la capa más externa, la adventicia, es capaz de producir pseudoaneurimas o incluso una ruptura de la propia aorta. Radiológicamente, es prácticamente imposible diferenciar si la aparición de ruptura aórtica, es producida por una complicación de una úlcera ateromatosa o la ruptura de un aneurisma. Sin embargo, en ambas situaciones, el tratamiento es cirugía urgente.

Varios autores han hipotetizado de que la mayoría de aneurismas sacular son producidos por una úlcera penetrante aterosclerótica^[24].

Úlcera aterosclerótica penetrante

En el estudio TC simple se observa una extensa área de ateromatosis, en al cual se suele ver un desplazamiento del calcio intimal. En ocasiones, se suele acompañar de un pequeño foco de hematoma intramural.

Al poner contraste endovenoso, aparece una colección única o múltiple de contraste fuera del lumen aórtico y dentro de la placa de ateroma. Algunos autores comparan dicha imagen radiológica con la de una de úlcera péptica (Fig 15). Debemos de tener cuidado al diagnosticar dicha patología, ya que una úlcera ateromatosa penetrante presenta unos hallazgos radiológicos similares a la de una úlcera ateromatosa confinada a la capa íntima. Por ello, se recomienda que ante la sospecha incidental de úlcera penetrante en un paciente asintomático, se debe realizar un seguimiento TC estricto^[25].

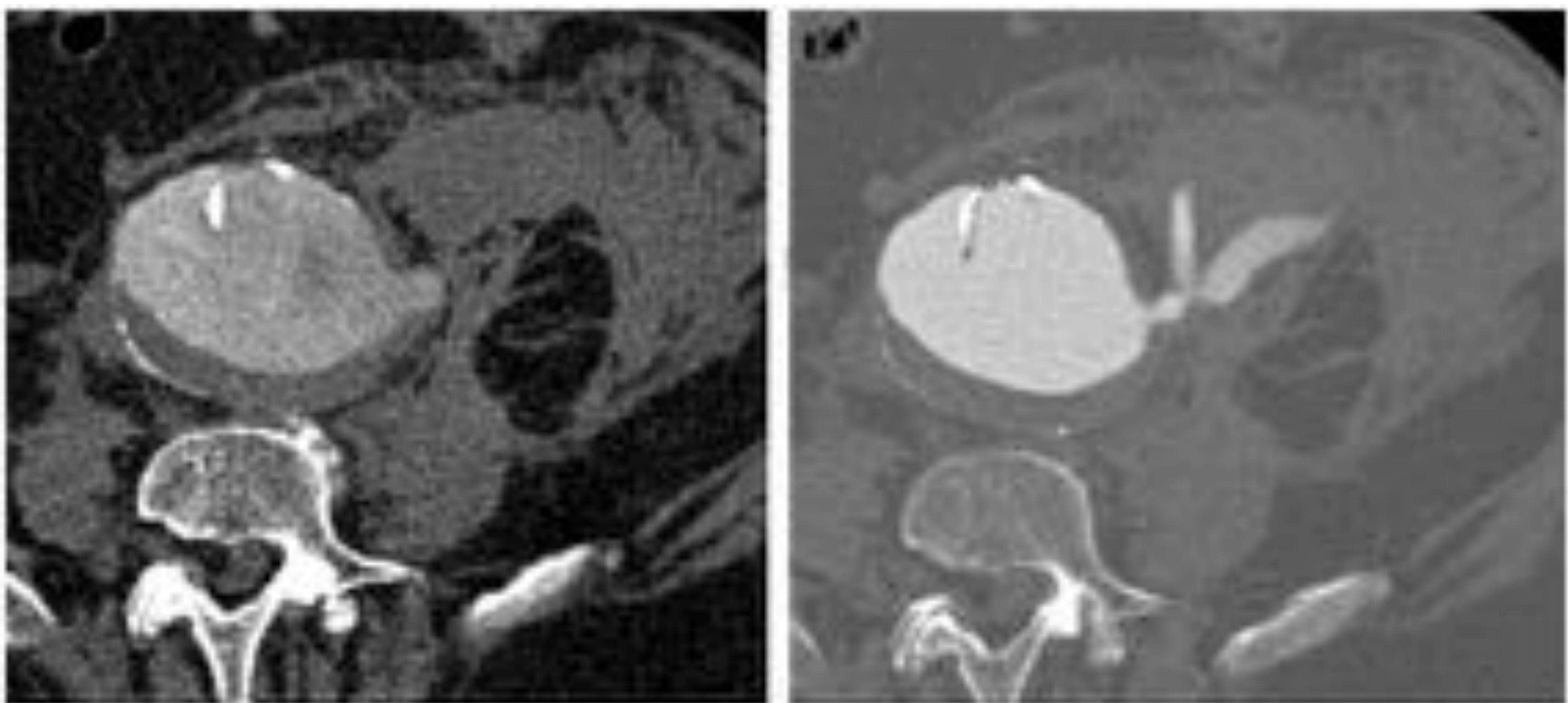


Fig. 15. Ruptura aórtica.

Complicaciones

Las causas más frecuente de muerte en pacientes con disección aguda torácica son: obstrucción de vasos mayores, regurgitación aórtica aguda, taponamiento pericárdico y ruptura aórtica^[26 -27].

Un tercio de los pacientes con disección aórtica presentan signos o síntomas de afectación de otros órganos, ya sean torácicos como extratorácicos. El mecanismo más frecuente de complicaciones extraaórticas es la aparición de isquemia secundaria a la obstrucción de sus ramas principales por una extensión de la propia disección o por compresión directa de la luz falsa. Muchos de estos eventos tienen un pronóstico fatal, por lo que debemos evaluar radiológicamente todos los órganos con gran detenimiento, ya que un retraso en el diagnóstico de estas complicaciones isquémicas aumentan la morbilidad y mortalidad del paciente^[28].

Complicaciones abdominales

La obstrucción de las principales ramas aórticas abdominal (celíaca, renal, arteria mesentérica superior e inferior) puede ocurrir hasta en un 27% de los casos con disección aórtica^[29]. Dependiendo de la arteria afectada, producirá una clínica u otra diferente; por ejemplo: una obstrucción de la arteria renal puede atrofia renal, con consecuente fallo renal (Fig. 15) o la afectación de la arteria mesentérica superior puede producir una colitis (Fig. 16). Una gran cantidad de las disecciones tipo B suele expandirse hasta las arterias ilíaca, pero raramente causan causa isquémica de las extremidades inferiores.



Fig. 16. Disección aórtica de la aorta descendente en la cual el origen de la arteria renal izquierda nace del lumen falso. Dicho hallazgo provoca una isquemia crónica que provoca una atrofia renal izquierda.

Complicaciones abdominales

Existen dos tipos de obstrucciones de las estas ramas. Es importante que el radiólogo sepa diferenciar entre ambas, ya que el tratamiento varía:

-Obstrucción **estática**: El *flap* intimal entra dentro de la rama afectada. El tratamiento es local mediante *stent* intravascular. (Fig 17)

-Obstrucción **dinámica**: El *flap* intimal no llega a entrar dentro de la rama, pero produce un prolapso y cubre el origen de la rama, produciendo una obstrucción del flujo sanguíneo. El tratamiento es la fenestración del *flap* intimal, reduciendo así la presión en el falso lumen.

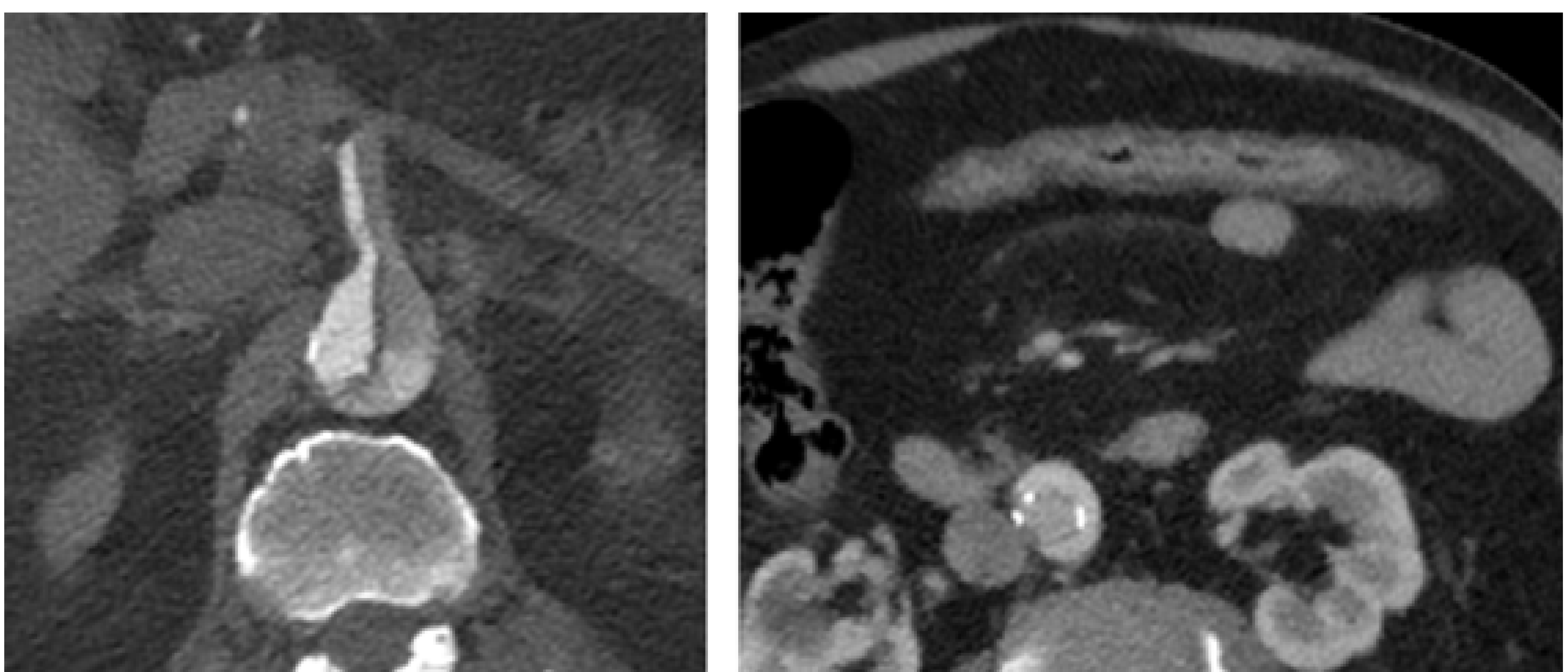


Fig. 17. Extensión de la disección aórtica hacia la arteria mesentérica superior, que provoca una colitis del colon transverso.

Complicaciones neurológicas

En un 5-10% de los casos de disección aórtica existe una afectación del tronco supraaórtico, dicha disección puede producir isquemia en diferentes territorios cerebrales. Dado que la cirugía reparadora del tronco aórtico se asocia a una gran mortalidad, sólo está indicada en pacientes con clínica neurológica^[30]. (Fig 18)

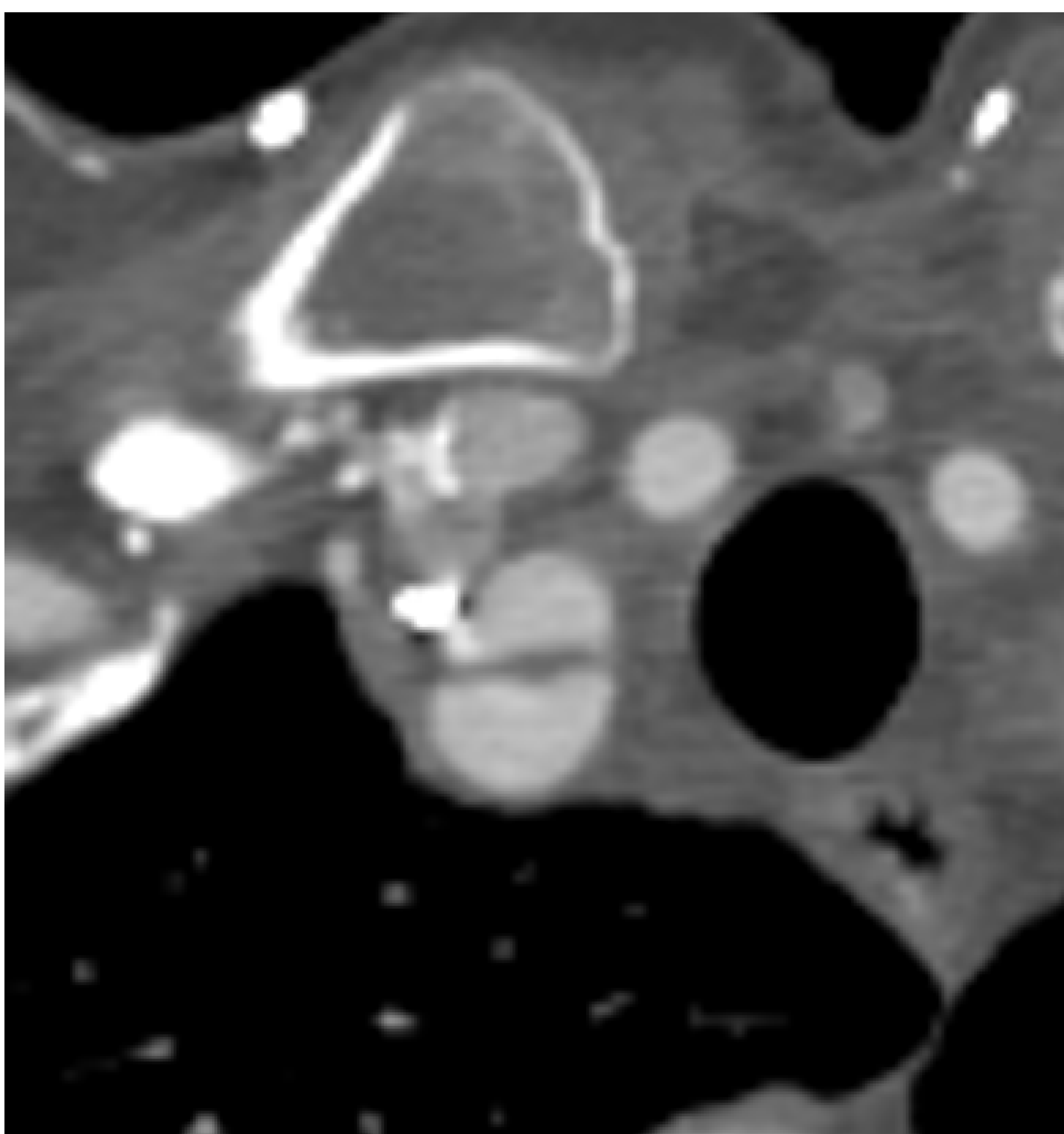


Fig .18. Disección de la arteria carótida derecha.

Complicaciones: Ruptura aórtica

Hasta el 90% de pacientes con una disección aórtica tipo Stanford A que no se les ofrece una cirugía inmediata presentan ruptura aórtica. El 75% de estas rupturas ocurren en el pericardio, cavidad pleural izquierda o en el mediastino. En estos casos, se observa en el estudio TC una hiperatenuación de dichas cavidades, irregularidad de la pared aórtica y una extravasación de contraste ante la administración endovenosa de contraste.

Complicaciones: Disección de la vaina arteria pulmonar

La disección de la arteria pulmonar es una complicación infrecuente que ocurre en disecciones tipo A de la pared posterior. En estos casos, la sangre emana desde la aorta ascendente a la espacio intersticial que envuelve la arteria pulmonar. La sangre filtrada de la ruptura de la aorta puede llegar hasta el pulmón a través de la vaina de las arterias pulmonares^[31].

Conclusión

El rol del radiólogo es de suma importancia en el manejo del paciente con sospecha de SAA. El SAA es una situación clínica vital, donde un diagnóstico certero y rápido es indispensable para establecer un tratamiento precoz y poder evitar complicaciones catastróficas.

Referencias

1. Randall R., Sen I, Huang Y. Population-Based Assessment of the Incidence of Aortic Dissection, Intramural Hematoma, and Penetrating Ulcer, and Its Associated Mortality From 1995 to 2015. *Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes*. 2018;11
2. Kierszenbaum, A.L. (2007). *Histology and cell biology: an introduction to pathology* (2nd edición). Mosby Inc.
3. Prete R, Von Segesser LK. Aortic dissection. *Lancet* 1997; 349:1461–1464.
4. Chung JW, Park JH, Im JG, Chung MJ, Han MC, Ahn H. Spiral CT angiography of the thoracic aorta. *RadioGraphics* 1996; 16:811–824.
5. Vilacosta I, San Roman JA. Acute aortic syndrome. *Heart*. 2001;85:365–368
6. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol*. 1984;53:849–855
7. Fisher A, Holroyd BR. Cocaine-associated dissection of thoracic aorta. *J Emerg Med* 1992; 10:723–727.
8. Aneurismas Aórticos. Libro electrónico de Temas de Urgencias. *Laida Esparza Artanga, UCI*. Hospital de Navarra. Servicio Navarro de Salud.
9. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications *Radiology* 1997;204:349–355.

Referencias

10. De Sanctis RW, Doroghazi RM, Austen WG, et al. Aortic dissection. *N Engl J Med* 1987; 317: 1060–1067.
11. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections: penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin* 1999;17:637–657.
12. Lee DY, Williams DM, Abrams GD. The dissected aorta. II. Differentiation of the true from the false lumen. *Radiology* 1997; 203:32–36.
13. Shin MS, Zorn GL, Ho KJ. Computed tomography manifestation of a triple-barreled aortic dissection: the Mercedes-Benz mark sign. *J Comput Tomogr*. 1988;12 (2): 140-3
14. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Peterson B, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: diagnostic and therapeutic implications. *Circulation* 1995; 92:1465–1472.
15. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. *Radiology* 1997;204:349–355
16. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Peterson B, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: diagnostic and therapeutic implications. *Circulation* 1995; 92:1465–1472.
17. Choi SH, Choi SJ, Kim JH, et al. Useful CT findings for predicting the progression of aortic intramural hematoma to overt aortic dissection. *J Comput Assist Tomogr* 2001; 25:295–299.
18. Murray JG, Manisalli M, Flamm SD, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR imaging findings and their prognostic implication. *Radiology* 1997; 204:349–355.
19. Rerkpattanapipat P, Jacobs LE, Makornwattana P, Kotler MN. Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. *Am J Cardiol* 2000; 86:664–668.

Referencias

20. Song JK, Kim HS, Kang DH, et al. Different clinical features of aortic intramural hematoma versus dissection involving the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1604–1610.
21. Ledbetter S, Stuk JL, Kaufman JA. Helical (spiral) CT in the evaluation of emergent thoracic aortic syndromes. *Radiol Clin North Am* 1999; 37:575–589.
22. Quint LE, Williams DM, Francis IR, et al. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology* 2001;218:719–723
23. Hayashi H, Matsuoka Y, Sakamoto I, et al. Penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta: imaging features and disease concept. *RadioGraphics* 2000;20:995–1005
24. Harris J, Bis K, Glover J, Bendick P, Shetty A, Brown O. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg* 1994; 19:90–99.
25. Quint LE, Williams DM, Francis IR, et al. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology* 2001; 218:719–723.
26. Sebastian C, Pallisa E, Quiroga S, Alvarez-Castells A, Dominguez R, Evangelista A. Aortic dissection: diagnosis and follow-up with helical CT. *Radio- Graphics* 1999; 19:45–60.
27. Hartnell GG. Imaging of aortic aneurysms and dissection: CT and MRI. *J Thorac Imaging* 2001; 16:35–46.
28. Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic and management perspectives of aortic dissection. *Chest* 2002; 122:311–328.
29. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J, et al. Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. *J Vasc Surg* 1988; 7:199–209.
30. Kouchoukos NT, Dougenis D. Medical progress: surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med* 1997; 336:1876–1888.
31. Kouchoukos NT, Dougenis D. Medical progress: surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med* 1997; 336:1876–1888.